

I 特発性間質性肺炎の診療 診断

神奈川県立循環器呼吸器病センター呼吸器内科 小倉 高志

KEY WORDS

- MDD (multidisciplinary discussion)
- Working diagnosis
- 間質性陰影 (interstitial lung abnormality : ILA)
- Chronic fibrosing interstitial lung diseases (ILDs) with a progressive phenotype
- クライオバイオプシー (CLB)

Diagnosis of idiopathic interstitial pneumonias.

Takashi Ogura
(副院長, 呼吸器内科部長)

はじめに

今回のトピックにあわせ、特発性間質性肺炎 (idiopathic interstitial pneumonias : IIPs) と、そのなかでも頻度の高く予後不良な特発性肺線維症 (idiopathic pulmonary fibrosis : IPF) の診断について、過去、現在と今後の展望に分けて解説する。

I. IIPs, IPFの診断のうえで おさえておくべき過去の 歴史的変遷

①IIPsの分類は当初は病理学的所見に立脚していた。

Liebowが剖検肺の病理組織学的検討により, usual interstitial pneumonia (UIP) を含む5つの組織パターンを発表し, その後外科的肺生検に立脚したIIPsの分類が改変されながら構築されてきた¹⁾。

②2000年の国際的コンセンサスでIPF

の臨床, 画像, 病理を総合的に考慮した診断基準が初めて提唱された。

このコンセンサスでIPFは慢性で進行性の線維化性間質性肺炎で, 主に高齢者に発症し, 肺に限局して, 組織学的にUIPパターンをとる原因不明の疾患であると定義された²⁾。

③2011年に初めてevidence-basedなIPFの診断基準が提唱された³⁾。高分解能CT (high-resolution computed tomography : HRCT) すなわち画像診断を重視する診断基準である。

2000年代にIPFに対する抗線維化薬の臨床試験が活発になり, 症例集積のため外科的肺生検未施行でのIPFの診断基準が必要になった。2011年の米国胸部学会 (American Thoracic Society : ATS) / 欧州呼吸器学会 (European Respiratory Society : ERS) の改訂ガイドラインにおいては, HRCTでUIPパターン, possible UIPパターン, inconsistent with UIPパターンの3段階に分類された。①既