

# I 特発性間質性肺炎の診療 治療

国立病院機構近畿中央呼吸器センター 井上 義一

## KEY WORDS

- 特発性間質性肺炎
- 特発性肺線維症
- 治療

## はじめに

特発性間質性肺炎 (idiopathic interstitial pneumonias : IIPs) は、現在、2013年に発行された米国胸部疾患学会 (American Thoracic Society : ATS) / 欧州呼吸器学会 (European Respiratory Society : ERS) による「改訂IIPs国際集学的合意分類」に基づいて分類されている<sup>1)</sup>。

つまり、慢性線維化性間質性肺炎のカテゴリーとして、①特発性肺線維症 (idiopathic pulmonary fibrosis : IPF)、②特発性非特異性間質性肺炎 (idiopathic nonspecific interstitial pneumonia : iNSIP)、喫煙関連間質性肺炎のカテゴリーとして③呼吸細気管支炎を伴う間質性肺疾患 (respiratory bronchiolitis-associated interstitial lung disease : RB-ILD)、④剥離性間質性肺炎 (desquamative interstitial pneumonia : DIP)、急性/亜急性間質性肺炎のカテゴリーとして⑤特発性

器質性肺炎 (cryptogenic organizing pneumonia : COP)、⑥急性間質性肺炎 (acute interstitial pneumonia : AIP)、さらに、稀少IIPsとして⑦特発性リンパ球性間質性肺炎 (idiopathic lymphocytic interstitial pneumonia : iLIP)、⑧特発性pleuroparenchymal fibroelastosis (iPPFE)、そして⑨分類不能型IIPsに分類される。また臨床画像病理診断名ではないが、まれにIIPsとして認められる組織パターンとして、acute fibrinous and organizing pneumonia (AFOP)、bronchiolocentric patterns of interstitial pneumonia (BPIP) が記載されている。「改訂IIPs国際集学的合意分類」では、分類不能型IIPsなど診断が確実でない場合のため、疾患の挙動 (disease behavior) パターンに応じた分類も提示されている (表1)<sup>1)</sup>。

本稿ではIPFとIPF以外のIIPsに分けて慢性安定期の現行の薬物療法、非薬物療法について概説し、さらに展望について述べる。

Treatments of chronic stable idiopathic interstitial pneumonias.

Yoshikazu Inoue  
(臨床研究センター長)