

36.特発性間質性肺炎

1 主要項目

(1) 主要症状、理学所見及び検査所見

主要症状および理学所見として、以下の1を含む2項目以上を満たす場合に陽性とする。

- 1.捻髪音 (fine crackles)
- 2.乾性咳嗽
- 3.労作時呼吸困難
- 4.ばち指

血清学的検査としては、1 - 4 の1項目以上を満たす場合に陽性とする。

- 1.KL-6 上昇
- 2.SP-D 上昇
- 3.SP-A 上昇
- 4.LDH 上昇

呼吸機能 1 - 3 の2項目以上を満たす場合に陽性とする。

- 1.拘束性障害 (%VC < 80%)
- 2.拡散障害 (%DLCO < 80%)
- 3.低酸素血症 (以下のうち1項目以上)
 - ・安静時 PaO₂ : 80Torr 未満
 - ・安静時 AaDO₂ : 20Torr 以上
 - ・6分間歩行時 SpO₂ : 90%以下

胸部X線画像所見としては、1を含む2項目以上を満たす場合に陽性とする。

- 1.両側びまん性陰影
- 2.中下肺野，外側優位
- 3.肺野の縮小

病理診断を伴わない IPF の場合は、下記の胸部 HRCT 画像所見のうち1および2を必須要件とする。特発性肺線維症以外の特発性間質性肺炎に関しては、その病型により様々な画像所見を呈する。

- 1.胸膜直下の陰影分布
- 2.蜂巣肺
- 3.牽引性気管支炎・細気管支拡張
- 4.すりガラス陰影
- 5.浸潤影 (コンソリデーション)

(2) 以下の - の各項は診断上の参考項目，あるいは重要性を示す。

気管支肺胞洗浄 (BAL) 液の所見は各疾患毎に異なるので鑑別に有用であり，参考所見として考慮する。特発性肺線維症では正常肺の BAL 液細胞分画にほぼ等しいことが多く，肺胞マクロファージが主体であるが，好中球，好酸球の増加している症例では予後不良である。リンパ球が20%以上増多している場合は，特発性肺線維症以外の間質性肺炎，または他疾患による肺病変の可能性を示唆し，治療反応性が期待される。

経気管支肺生検 (TBLB) は特発性間質性肺炎を病理組織学的に確定診断する手段ではなく，参考所見ないし鑑別診断 (癌，肉芽腫など) において意義がある。

外科的肺生検 (胸腔鏡下肺生検，開胸肺生検) は，特発性肺線維症以外の特発性間質性肺炎の診断にとって必須であり臨床像，画像所見と総合的に判断することが必要である。

これらの診断基準を満たす場合でも、例えば膠原病等、後になって原因が明らかになる場合がある。これらはその時点で特発性間質性肺炎から除外する。

(3) 鑑別診断

膠原病や薬剤誘起性、環境、職業性など原因の明らかな間質性肺炎や、他のびまん性肺陰影を呈する疾患を除外する。

(4) 特発性肺線維症(IPF)の診断

(2)の - に関して、下記の条件を満たす確実、およびほぼ確実な症例を IPF と診断する。

確 実：(2)の - の全項目を満たすもの。あるいは外科的肺生検病理組織診断が UIP であるもの。

ほぼ確実：(2)の - のうち を含む 3 項目以上を満たすもの。

疑 い：(2)の を含む 2 項目しか満たさないもの。

特発性肺線維症以外の特発性間質性肺炎、または他疾患

：(2)の を満たさないもの。

(5) 特発性肺線維症以外の特発性間質性肺炎の診断

外科的肺生検(胸腔鏡下肺生検または開胸肺生検)により病理組織学的に診断され、臨床所見、画像所見、BAL 液所見等と矛盾しない症例。

特発性肺線維症以外の特発性間質性肺炎としては下記の疾患が含まれる。

NSIP(非特異性間質性肺炎), AIP(急性間質性肺炎), COP(特発性器質化肺炎), DIP(剥離性間質性肺炎), RB-ILD(呼吸細気管支炎関連間質性肺炎), リンパ球性間質性肺炎(LIP)

(6) 重症度判定

特発性肺線維症の場合は下記の重症度分類判定表(表 1)に従い判定する。安静時動脈血酸素分圧が 80Torr 以上を 度, 70Torr 以上 80Torr 未満を 度, 60Torr 以上 70Torr 未満を 度, 60Torr 未満を IV 度とする。重症度 度以上で 6 分間歩行時 SpO₂ が 90% 未満となる場合は、重症度を 1 段階高くする。ただし、安静時動脈血酸素分圧が 70Torr 未満の時には、6 分間歩行時 SpO₂ は必ずしも測定する必要はない。

2 参考事項

(1) 特発性間質性肺炎(IIPs)は、びまん性肺疾患のうち特発性肺線維症(IPF)を始めとする原因不明の間質性肺炎の総称であり、本来その分類ならびに診断は病理組織診断に基づいている。しかし、臨床現場においては診断に十分な情報を与える外科的肺生検の施行はしばしば困難である。そのため、高齢者(おもに 50 歳以上)に多い特発性肺線維症に対しては、高分解能 CT(HRCT)による明らかな蜂巣肺が確認できる場合、病理組織学的検索なしに診断してよい。それ以外の特発性間質性肺炎が疑われる場合には、外科的肺生検に基づく病理組織学的診断を必要とする。

(2) 略語説明(表 2)

3 特定疾患治療研究事業の対象範囲

診断基準により特発性間質性肺炎と診断された者のうち、重症度分類の , 度の者を対象とする。

表 1：重症度分類判定表

新重症度分類	安静時動脈血酸素分圧	6 分間歩行時 SpO ₂
	80Torr 以上 70Torr 以上 80Torr 未満 60Torr 以上 70Torr 未満 60Torr 未満	90% 未満の場合は にする 90% 未満の場合は にする (危険な場合は測定不要) 測定不要

表 2：略語説明

英語略称	英語表記	日本語表記	解説
IIPS	Idiopathic interstitial pneumonias	特発性間質性肺炎	原因不明の間質性肺炎の総称
IPF	Idiopathic pulmonary fibrosis	特発性肺線維症	臨床診断名
UIP	Usual interstitial pneumonia	通常型間質性肺炎	IPF に見られる病理組織診断名
NSIP	Non-specific interstitial pneumonia	非特異性間質性肺炎	臨床・病理組織診断名
COP	Cryptogenic organizing pneumonia	特発性器質化肺炎	臨床診断名
OP	Organizing pneumonia	器質化肺炎	病理組織診断名
DIP	Desquamative interstitial pneumonia	剥離性間質性肺炎	臨床・病理組織診断名
RB-ILD	Respiratory bronchiolitis-associated interstitial lung disease	呼吸細気管支炎関連性間質性肺炎	臨床・病理組織診断名
LIP	Lymphocytic interstitial pneumonia	リンパ球性間質性肺炎	臨床・病理組織診断名
AIP	Acute interstitial pneumonia	急性間質性肺炎	臨床診断名
DAD	Diffuse alveolar damage	びまん性肺胞傷害	AIP に見られる肺病理組織診断名