

特発性間質性肺炎を再考する

Standard と Unmet medical needs

間質性肺疾患（interstitial lung disease；ILD）は、特発性間質性肺炎（idiopathic interstitial pneumonias；IIPs）、過敏性肺炎、膠原病に伴うILDなど多様な疾患を包括する疾患群です。近年、その罹患率は増加しており、死亡者数もCOPDを上回ることが指摘されています。IIPsは、ILDの約半数を占め、ILD全般の考え方の基礎となる中心的な疾患群です。一方、呼吸器内科医にとって、IIPsの正確な診断は容易ではなく、呼吸器内科医、放射線科医、病理医などが連携した多職種合議（multidisciplinary discussion；MDD）が診断のゴールドスタンダードであり、臨床経過における疾患挙動を踏まえて診断を再考する作業診断（working diagnosis）も重要とされています。また、IIPsの治療において、エビデンスに基づく有効な治療法は依然として限定的です。しかしながら、近年の診断・治療に関する様々な研究により、新たな知見も集積されつつあります。診断においては、Webを活用した遠隔MDDの有用性が実証されるとともに、学会主導によるMDD認定医制度が開始されています。本邦におけるIIPsの疾患重症度分類は新たなエビデンスに基づき改訂され、また、IPFをはじめとする慢性線維化を伴うILDに対する新規薬剤の開発やRCTは盛んに行われています。IIPsを取り巻く諸問題においても、分類不能型ILDの取り扱い、IIPsと鑑別が重要となる線維性過敏性肺炎、膠原病に伴うILD診断・治療指針の改訂、間質性肺炎合併肺癌に対する治療、ILD



に伴う肺高血圧症に対する診断・治療，ILD における栄養管理や緩和ケアの意義など，様々な領域で研究が進められています。加えて，CT で偶然指摘される軽微な間質性陰影である ILA (interstitial lung abnormality)，膠原病的背景を有するILD として IPAF (interstitial pneumonia with autoimmune features)，進行性の線維化を呈する PPF (progressive pulmonary fibrosis) といった概念も踏まえた，包括的かつ縦断的な診療がますます重要になっているといえます。さらに，2025 年には間質性肺炎に関する国際分類の改訂が報告されました。

このように，ILD 診療は現在も大きく変化を続けている領域といえます。いまだ混沌とする現状を踏まえて，本特集ではILD の中でIIPsに焦点をあて「特発性間質性肺炎を再考する—StandardとUnmet medical needs」と題して，IIPsに関してこの分野のエキスパートの先生に概説いただくとともに，近年注目されているIIPs/ILDに関する諸問題につき，各専門の先生方に解説いただくこととしました。

本書が，呼吸器内科医や呼吸器専門医を志す先生方にとって，IIPsをはじめとするILD診療への道標となり，一人でも多くの先生にILD領域への関心を深めていただく契機となれば幸いです。

浜松医科大学内科学第二講座 藤澤朋幸