

6. A549細胞におけるCa²⁺応答に対するEMの効果

浜松医科大学第二内科

千田金吾, ○趙冬梅, 須田隆文

7. マクロライド療法が無効なRA合併細気管支炎の3例

虎の門病院呼吸器科¹⁾, 同病理部²⁾, 聖路加国際病院病理部³⁾

中田紘一郎¹⁾, ○本間栄¹⁾, 中谷龍王¹⁾, 松下央²⁾, 齋木茂樹³⁾

討 論

B. サルコイドーシス

座 長: 津田富康

I. 臨床共同研究

11:00 ~ 11:30

8. サルコイドーシス治療ガイドライン策定 —全国施設アンケート調査中間報告—

大分医大第三内科¹⁾, JR東京総合病院呼吸器内科²⁾, 京都大学医学部呼吸器内科³⁾,

藤田保健衛生大学医学部循環器内科⁴⁾, 札幌鉄道病院呼吸器科⁵⁾, 熊本市民病院呼吸器科⁶⁾,

横浜市立大学医学部眼科⁷⁾

○津田富康¹⁾, 山口哲生²⁾, 長井苑子³⁾, 森本紳一郎⁴⁾, 大道光秀⁵⁾, 岳中耐夫⁶⁾, 石原麻美⁷⁾,

杉崎勝教¹⁾, 松本哲郎¹⁾

9. QOLの客観的評価法に関する研究

自治医科大学呼吸器内科¹⁾, 国立療養所東京病院呼吸器科²⁾, 東京大学医学部国際交流部³⁾

杉山幸比古¹⁾, ○大野彰二¹⁾, 押川克久¹⁾, 倉島篤行²⁾, J. グリーン³⁾

討 論

II. 難病特別研究員報告

11:30 ~ 12:00

10. サルコイドーシス病変部におけるプロピオニバクテリアDNA検出率の国際比較

東京医科歯科大学医学部病理¹⁾, 日赤医療センター病理²⁾, 熊本大学医学部第一内科³⁾

○江石義信¹⁾, 石下郁夫¹⁾, 小林大輔¹⁾, 副島なをみ¹⁾, 武村民子²⁾, 菅守隆³⁾, 安藤正幸³⁾

討 論

事務連絡

◇◇◇昼 食◇◇◇

12:00 ~ 13:00

C. 特発性間質性肺炎

I. 間質性肺炎の臨床病態

座 長: 阿部庄作

13:00 ~ 13:40

11. 未分類型間質性肺炎—NSIPは単一の疾患か

天理よろづ相談所病院病理¹⁾, 同呼吸器内科²⁾, 同放射線科³⁾, 国立姫路病院内科⁴⁾

○小橋陽一郎¹⁾, 弓場吉哲¹⁾, 田口善夫²⁾, 郡義明²⁾, 種田和清²⁾, 野間恵之³⁾, 望月吉郎⁴⁾,

河村哲治⁴⁾, 中原保治⁴⁾

12. 線維化形成機序からみた特発性間質性肺炎の分類

日本医科大学第一病理

○福田悠, 持丸博, 逸見しのぶ, 寺崎泰弘, 川本雅司

13. 特発性間質性肺炎におけるSP-A, SP-D, KL-6の臨床応用に関する研究

札幌医科大学第三内科¹⁾, 浜松医科大学第二内科²⁾, 東京医科歯科大学難治疾患研究所社会医学研究部門³⁾

阿部庄作¹⁾, ○高橋弘毅¹⁾, 小場弘之¹⁾, 藤嶋卓哉¹⁾, 白鳥正典¹⁾, 大塚満雄¹⁾, 千田金吾²⁾, 横山徹爾³⁾

討 論

II. 臨床共同研究

13:40 ~ 14:00

14. 特発性間質性肺炎の診断基準の見直し—アンケート調査の提案

工藤翔二(主任研究者), 菅守隆(熊本大学)

III. 肺線維症合併肺癌に対する対策と進行例への肺移植

座長：清水信義

14:00 ~ 14:30

15. 特発性および膠原病性間質性肺炎の組織パターンと肺癌合併について
 浜松医科大学第二内科¹⁾, 京都予防医学センター²⁾
 千田金吾¹⁾, ○朝田和博¹⁾, 須田隆文¹⁾, 中村祐太郎¹⁾, 佐藤篤彦²⁾
16. 特発性間質性肺炎における FHIT 遺伝子異常の検討
 日本医科大学第四内科¹⁾, 同第一病理²⁾
 工藤翔二¹⁾, ○植松和嗣¹⁾, 吉村明修¹⁾, 弦間昭彦¹⁾, 竹中圭¹⁾, 清家正博¹⁾, 栗本太嗣¹⁾,
 細谷曜子¹⁾, 松田久仁子¹⁾, 持丸博²⁾, 逸見しのぶ²⁾, 福田悠²⁾
17. 各種肺線維症に対する肺移植治療について
 東京医科歯科大学呼吸器科¹⁾, 岡山大学第二外科²⁾
 吉澤靖之¹⁾, ○海野剛¹⁾, 澤田めぐみ¹⁾, 大谷義夫¹⁾, 稲瀬直彦¹⁾, 三宅修司¹⁾, 清水信義²⁾

◇◇◇コーヒー・ブレイク◇◇◇

14:30 ~ 14:50

IV. 細胞分子病態の解明(1)

座長：林清二

14:50 ~ 15:30

18. Interleukin (IL)-10 による肺線維症の制御 – IL-10 の多彩な作用 –
 大阪大学医学部分子病態内科 (第三内科)
 ○林清二, 新井徹, 松岡洋人, 森下裕
19. 胎生期肺の肺胞形成過程におけるメタロプロテアーゼとそのインヒビターの役割
 日本医科大学第一病理
 ○福田悠
20. 高濃度酸素曝露によるブタの急性肺傷害モデルにおける matrix metalloproteinase の役割についての検討
 熊本大学医学部第一内科
 菅守隆, ○具嶋泰弘, 一門和哉, 彌永和宏, 岡本竜哉, 佐藤圭創, 安藤正幸
21. 放射線肺臓炎 – 線維芽細胞の PDGF-β レセプター発現
 徳島大学医学部第三内科
 ○曾根三郎, 大串文隆, 多田浩也, 西岡安彦, 谷憲治

V. 細胞分子病態の解明(2)

座長：菅守隆

15:30 ~ 16:10

22. 特発性間質性肺炎における TT ウイルス (TTV) の関与
 自治医科大学呼吸器内科
 杉山幸比古, ○坂東政司, 大野彰二
23. 早期肺線維化病変における血管新生の病態への影響
 東北大学加齢医学腫瘍制御部門呼吸器腫瘍研究分野
 貫和敏博, ○海老名雅仁, 清水川稔, 木村雄一郎, 秋山健一, 中村晃, 三木誠
24. 肺線維症に与える高血糖の影響
 日本医科大学第四内科
 工藤翔二, ○榎本達治, 臼杵二郎, 松田久仁子, 青山昭徳, 高橋卓夫, 宮本晴子, 阿部信二, 吾妻安良太
25. びまん性肺疾患における治療研究および遺伝子解析
 広島大学医学部第二内科
 ○石岡伸一, 玉川孝太郎, 渡部哲也, 前田晃宏, 檜山桂子, 山木戸道郎

VI. 難病重点研究および関連研究報告(1)

座長：吉沢靖之

16:10 ~ 16:40

26. 間質性肺炎の治療 – マウス肺線維症モデルで抗 PDGF 抗体および trapidil による PDGF 抑制は肺の線維化を改善する –
 帝京大学医学部内科
 大田健, ○中野純一, 有岡仁, 山下直美

27. 特発性間質性肺炎に対する N-acetylcysteine (NAC) 吸入療法の臨床的有用性—オープン臨床試験の成績—
獨協医科大学呼吸器・アレルギー内科¹⁾, 埼玉県立大学保健医療福祉学部作業療法学科²⁾,
自治医科大学呼吸器内科³⁾
杉山幸比古³⁾, ○石井芳樹¹⁾, 北村 諭²⁾
28. 間質性肺炎増悪症例に対する N-acetylcysteine (NAC) 吸入療法の有用性に関する臨床的検討
虎の門病院呼吸器科
中田紘一郎, ○本間 栄, 川畑雅照, 岸 一馬, 坪井永保, 成井浩司, 中谷龍王

VII. 難病重点研究および関連研究報告(2)

座 長：貫和敏博

16:40 ~ 17:20

29. コルヒチン長期服用の臨床評価
東北大学加齢医学腫瘍制御部門呼吸器腫瘍研究分野
貫和敏博, ○三木 誠, 秋山健一, 海老名雅仁, 萩原弘一, 中村 晃, 森ゆり子
30. 抗サイトカイン遺伝子発現による実験的線維化の抑制
大阪大学大学院医学系研究科分子病態内科学講座
○林 清二, 森 雅秀, 新井 徹
31. 間質性肺炎における Cyclosporin A の治療効果の検討
東京医科歯科大学呼吸器科¹⁾, 天理よろづ相談所病院呼吸器内科²⁾
吉澤靖之¹⁾, ○大谷義夫¹⁾, 澤田めぐみ¹⁾, 海野 剛¹⁾, 稲瀬直彦¹⁾, 三宅修司¹⁾, 田口善夫²⁾, 井上哲郎²⁾
32. 特発性間質性肺炎急性増悪に対する CyclosporinA, 副腎皮質ステロイド併用療法の試み
東京医科歯科大学呼吸器科
吉澤靖之, ○澤田めぐみ, 大谷義夫, 海野 剛, 稲瀬直彦, 三宅修司

主任研究者総括ならびに閉会挨拶

工藤翔二

VI. 第 26 回 びまん性汎細気管支炎をめぐる研究会

世話人：新潟大学医学部第二内科 鈴木栄一

主催：びまん性汎細気管支炎をめぐる研究会

後援：厚生省特定疾患「びまん性肺疾患」調査研究班

日時：平成 12 年 1 月 28 日(金)

場所：東京商工会議所 7 階ホール

主題：DPB の周辺疾患

一般演題

- | | |
|---|--------|
| 1. DPB として治療されていたドリル研磨業の事務職員にみられた超硬合金肺の 1 例 | 石田 卓士他 |
| 2. DPB として加療され経過中に呼吸不全にて死亡した Cystic Fibrosis の 1 例 | 吉村 邦彦他 |
| 3. 長期生存し白血病を合併した DPB の 1 剖検例 | 張替 慎也他 |
| 4. マクロライド治療が無効で DPB との鑑別を要した濾胞性細気管支炎の 1 例 | 中嶋 治彦他 |
| 5. CAM 少量持続投与により自覚症状の改善が得られた RA の閉塞性細気管支炎の 1 例 | 馬場 基男他 |
| 6. マクロライド療法が無効な RA 合併細気管支炎の検討 | 本間 栄他 |
| 7. びまん性汎細気管支炎におけるデフェンシンの検討 | 平塚 雄聡他 |
| 8. 慢性副鼻腔気管支炎および慢性副鼻腔—細気管支炎におけるクラリスロマイシン投与前後の
気道線毛上皮細胞の電子顕微鏡的研究 | 深草 元紀他 |
| 9. マウス緑膿菌慢性気道感染モデルにおけるアポトーシス | 岩下 徹二他 |

特別講演

びまん性汎細気管支炎と分子遺伝学の接点

慶長 直人他

分 担 研 究 報 告

特発性間質性肺炎

未分類型間質性肺炎－ NSIP は単一の疾患か－

小橋陽一郎^{1*} 弓場 吉哲¹ 宮川 文¹ 山口 善夫^{2*}
郡 義明² 種田 和清² 野間 恵之³ 望月 吉郎⁴
河村 哲治⁴ 中原 保治⁴

【はじめに】原因不明の間質性肺炎で UIP/IP, DIP, AIP あるいは BOOP など既知の疾患に入れがたい症例－未分類型間質性肺炎－の組織像について、特にこの中で多くを占める Katzenstein らの提唱した NSIP が、新しい疾患群として独立しうるかいなかを検討した。

【対象と方法】対象は天理よろづ相談所病院および国立姫路病院で臨床的、画像的および開胸肺生検による総合診断で、診断時特発性間質性肺炎の既存の疾患単位群に入れがたい症例で 2 年以上経過の追えた 28 例。方法は Cherniack らに準じて各組織病変を 3 ないし 5 段階にスコア化し、同時期に生検された UIP/IP および膠原病関連間質性肺炎の各疾患群と比較、さらに NSIP に準じて亜分類し、予後との相関を検討した。

【結果および考察】未分類型間質性肺炎は膠原病関連間質性肺炎と組織学的には類似する。未分類型間質性肺炎は NSIP に相当する 2 群とその他の群に分けられる。

A proposal of a new classification of unclassifiable interstitial pneumonia

Yoichiro Kobashi¹, Yoshiaki Yuba¹, Aya Miyagawa¹, Yoshio Taguchi²
Yoshiaki Kori², Kazukiyo Oida², Satoshi Noma³, Yoshiro Mochizuki⁴
Tetuharu Kawamura⁴, Yasuharu Nakahara⁴

1. Department of Pathology, Tenri Hospital
2. Department of Respiratory Medicine, Tenri Hospital
3. Department of Radiology, Tenri Hospital
4. Department of Internal Medicine, National Himeji Hospital

It is generally accepted that there are unclassifiable interstitial pneumonias in idiopathic interstitial pneumonia (IIP) excluding usual interstitial pneumonia (UIP), desquamative interstitial pneumonia (DIP), acute interstitial pneumonia (AIP) and bronchiolitis obliterans organizing pneumonia (BOOP). Katzenstein classified these diseases into three subtypes: nonspecific interstitial pneumonia (NSIP) group I, II and III. In clinical practice, however, this classification seems not to cover a whole spectrum of unclassifiable interstitial pneumonia. We studied 28 cases of unclassifiable interstitial pneumonia, which were diagnosed pathologically as well as clinically and radiologically. Prognosis was also investigated for more than 2 years. The specimens were analyzed with the methods used by Cherniack. That is, histopathological findings were scored 3 to 5 grades and were compared with those of UIP and collagen vascular diseases associated interstitial pneumonia (CVD-IP). The histopathological findings of unclassifiable interstitial pneumonia were mostly common with those of CVD-IP. Although NSIP was recently divided into cellular and fibrotic from the point of prognosis, we propose that adding "others" the unclassifiable interstitial pneumonia should be classified into three subtypes; cellular, fibrotic and others.

はじめに

近年、原因不明の間質性肺炎で UIP/IIP, DIP, AIP あるいは BOOP など既知の疾患に入れがたい症例が少なからずあることが取りざたされるようになってきている。

1994年、Katzenstein ら¹⁾はこのような症例群を、主に病理組織学的視点からまとめて NSIP として報告し、しかも UIP/IIP に比してステロイドなどに反応し予後が良いことから案目を集めている。しかし、NSIP は原著で既に組織学的に3つのグループに分けられるなど包含する幅が広く、臨床的にも膠原病などの背景病変を有するものもあるなど、必ずしも単一の疾患としがたい側面も指摘されている。NSIP を巡って、新しい疾患群として認知しうるか否か、現在に至るまで議論が続いているが²⁻⁸⁾、最近では NSIP を3グループではなく炎症細胞浸潤主体のものと線維化が主体のもの大きく2群に分けてまとめた報告もみられる^{4,8)}。今回はこうした既知の疾患に入れがたい症例を未分類型間質性肺炎として、主に組織学的所見と予後とを比較し、NSIP との異同を含め組織学的亜分類についても検討する。

対象と方法

天理よろづ相談所病院および国立姫路病院で、1993年以降に開胸あるいは胸腔鏡下肺生検をされたびまん性肺疾患について臨床的、画像的および組織学的に十分に検討可能であった症例を、呼吸器内科医、放射線科医と再検討して、生検時に膠原病が明らかでなく、組織学的にも既知の間質性肺炎に入れがたい未分類型間質性肺炎 41例を抽出し、このうち2年以上経過の追えている 28例を対象とした(未分類型群)。対照として同時期にみられた UIP 8例 (UIP/IIP 群) および膠原病関連間質性肺炎 17例 (膠原病肺群) を用いた(表1)。

	症例数	平均年齢	性別 M:F	原病死亡 (%)
未分類型	28	59.0	8 : 20	3 (11%)
膠原病肺	17	54.2	4 : 13	2 (12%)
UIP/IIP	8	60.4	6 : 2	3 (38%)

表1 症例のまとめ

- 1. 天理よろづ相談所病院 病理
- 2. " 呼吸器内科
- 3. " 放射線科
- 4. 国立姫路病院 内科
- * びまん性肺疾患研究班 研究協力者

方法は Cherniack ら⁹⁾の方法に準じて各組織病変を3ないし5段階にスコア化し、各組織病変について Kruskal-Wallis の検定、ついで Bonferroni/Dunn の検定を用いて3群間で比較した。さらに3群間の予後について Kaplan-Meier 法を用いて検討した。統計ソフトとしてはいずれも StatView5.0 を用いた。次いで未分類型群を各組織病変をスコア化したものを基盤に NSIP に準じて組織学的に亜分類し、さらに各亜群間の予後についても検討した。

結 果

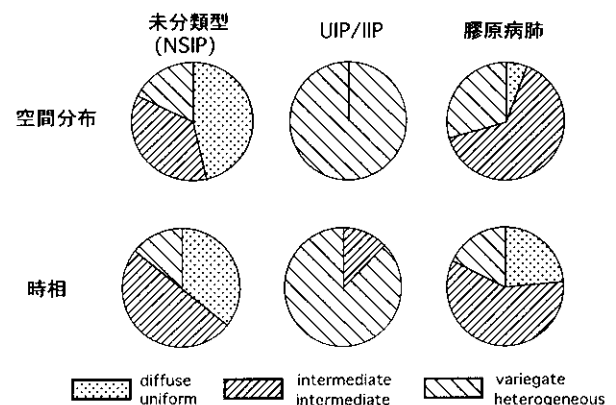


図1 病変の空間分布および時相における3群間の比較

病変の空間的分布、時相および線維化のパターンでは、未分類型群および膠原病肺群と UIP/IIP 群との間に際立った差異が認められた(図1)。間質への細胞浸潤の広がり、膠原線維増生の程度、fibroblast foci の量、平滑筋の増生、広がりおよび microscopic honeycombing あるいは honeycombing (径 2mm 以上)の広がりなどで、未分類型群と UIP/IIP 群の間、および膠原病肺群と UIP/IIP 群との間で有意差が認められた(表2)。組織学的には未分類型

Kruskal-Wallis's Test Bonferroni/Dunn's Test	有意差あり (<0.05)		有意差なし (≥ 0.05)
	未分類型 (NSIP) ↓ UIP/IIP	膠原病肺 (NSIP) ↓ 膠原病肺	
interstitial cell extent	+	+	-
interstitial cell severity	+	-	-
lymphoid aggregate	-	+	-
edema	+	-	-
collagen extent	+	-	-
collagen severity	+	+	-
fibroblast foci	+	+	-
muscle extent	+	+	-
muscle severity	+	+	-
microscopic HC	+	+	-
honeycomb(HC)	+	+	-
alveolar cell extent	+	-	+
intra-alveolar granulation	+	-	+
intra-alveolar liquid	+	-	+
intra-alveolar foamy cell	+	-	+
bronchiole mural cell	-	+	-

表2 各組織病変における3群間の比較

群は膠原病肺群と重なる部分が多いと考えられた。予後でみると(図2)、未分類型群、膠原病肺群、UIP/IIP 群の順で、UIP/IIP 群が最も予後が悪いが統計的には有意差は

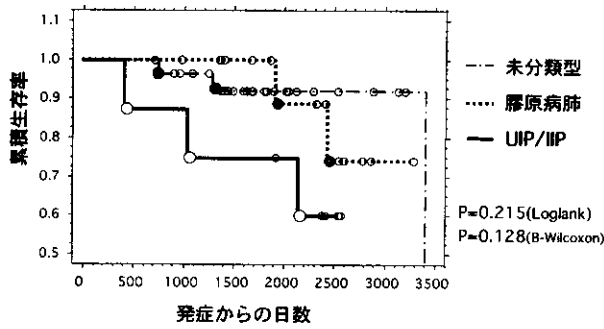


図2 3群の累積生存率曲線 (Kaplan-Meier)

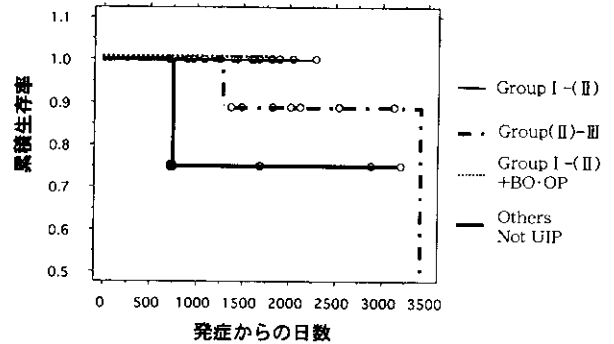


図5 未分類型亜群の累積生存率曲線 (Kaplan-Meier)

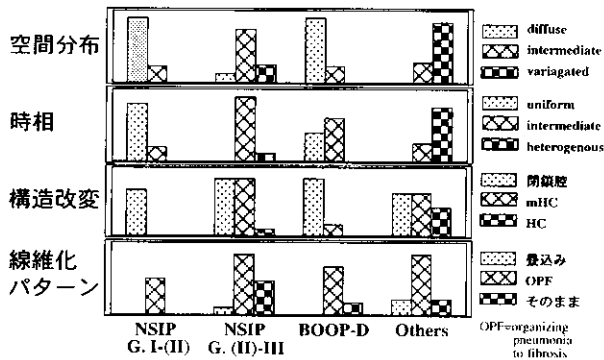


図3 未分類型間質性肺炎亜群別の組織変化 (1)

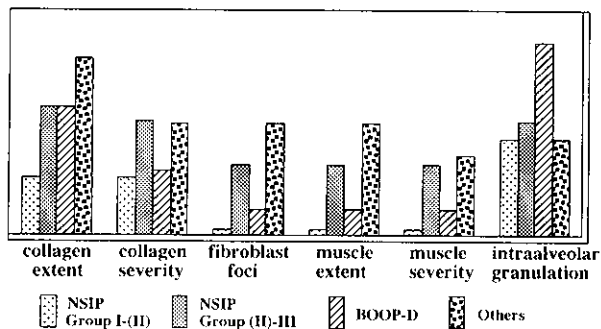


図4 未分類型間質性肺炎亜群別の組織変化 (2) -鑑別に有意な組織所見のまとめ-

NSIPに相当 (19例)	
Group I-(II)	: 細胞性間質性肺炎(CIP)で、一部に軽度の線維化あるいは構造変化を伴うもの (10例)
Group (II)-III	: 線維化主体の病変で、空間的な分布にはvarietyがあるが、時相は比較的均一なもの (9例)
NSIPに入れがたいもの (9例)	
Group I-(II)+BO/OP	: CIPにBO/OPを伴い、一部に軽度の線維化あるいは構造変化のみられるもの (5例)
Group Others not UIP	: 線維化病変は空間的にも時相的にもvarietyがあるが、小葉中心性の病変の分布、細胞浸潤の多さなどで典型的UIPには入れがたいもの (4例)
(28例)	

表3 未分類型間質性肺炎 (28例) の所見による亜分類

認められなかった。

前段の組織学的な結果も踏まえて (図3, 4), 未分類型群を NSIP に準じて 4 グループに分けた (表3)。予後で見ると NSIP group I-(II) に属する群と NSIP group I-(II)

に BO/OP 病変を付随している群では死亡例はみられず、他 2 群と際立った対比を示した (図5)。

考案・結論

Cherniack らの方法は本来 UIP を対象にして病変を客観化する試みで、多彩な病変の含まれる今回の検討には、不向きな点もあると思われる。また我々の施設では、HRCT などの画像も含め典型的な UIP/IIP は生検の対象とされることは少なく、膠原病肺でも慢性関節リウマチなどで画像的に典型的な蜂窩肺のみられるものは生検の対象とはしないため、今回検討した症例群が UIP/IIP および膠原病肺の全体像を反映しているとは言い難い。しかし各組織病変を半定量化しての今回の検討では、未分類型群と膠原病肺群は組織学的類似性はかなり高いと考えられる。また未分類型群 28 例中、生検後経過中に膠原病が明らかになったものが 5 例、自己抗体のみ陽性の症例が 17 例認められており (表4)、臨床的にも膠原病肺群と

	未分類型 (NSIP含)	UIP/IIP
自己抗体陰性	6	5
自己抗体陽性	17	3
生検後膠原病	5	0
SJS (2) PM/DM (2) RA (1)		
計	28	8

表4 自己抗体陽性および生検後膠原病発症件数

の関連がかなり高いことが推測される。予後については UIP/IIP 群がやや悪い傾向がみられるものの 3 群間に有意差はなく、さらに長期の検討が必要と考えられる。

今回検討した未分類型群を各組織病変別に並べてみると、まず病変の時相が比較的一様で Katzenstein の NSIP に属するものと、時相が多様で入れがたいもの (Others) に分けられる。Katzenstein の NSIP は、Group I: 炎症細胞浸潤を主体とするもの、Group II: 炎症細胞と相当量の

線維化よりなるものおよび Group III：線維化あるいは古い線維化が主体のもの3群に分けられているが、われわれの症例では炎症細胞を主体とするが若干の線維化を伴うもの (Group I-(II)に相当) と線維化を主体とするもの (Group (II)-IIIに相当) の2群に分けられるように思われた。また炎症細胞が主体のものに気腔内の器質化病変(BO/OP 病変)が目立つものがあり, Katzenstein は NSIP では BO/OP 病変は面積の 10% 以下と規定しているため NSIP には入れがたく, 一応別として亜分類した。以上組織学的にはおおまかに 4 グループに分けて考えたが, 予後でみると炎症細胞主体のもの, 即ち NSIP group I-(II) に相当する症例は BO/OP 病変の有無にかかわらず, 他に比べ予後がよい。組織学的に BO/OP 病変の広がりについては連続的で, 厳密には Katzenstein の規定を適応しがたい境界域の症例も多く, これらは BO/OP 病変の程度にかかわらず同一の群として考えても良いのではないかと思われた (図 6)。BO/OP 病変のやや広範な症例は 特発性

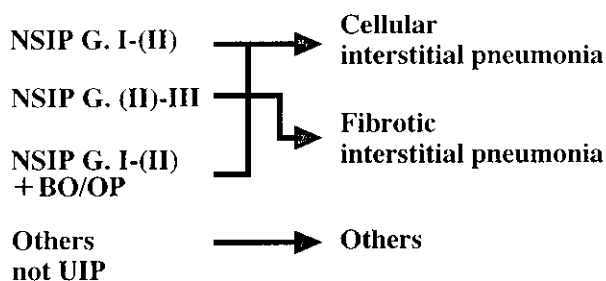


図 6 未分類型間質性肺炎亜分類のまとめ

BOOP¹⁰⁾ との鑑別も問題となるが, 背景にびまん性の間質性肺炎があることで鑑別されると思われる。NSIP group (II)-III に属するものおよび NSIP には入れがたい others など線維化を主体とするものには, 構造改変を伴う古い線維化巣を含み, UIP/IIP との鑑別が困難な症例が少なからずみとめられる⁸⁾。予後をみてもこうした症例では, 比較的短期間で病勢が進行して亡くなる症例もあり, また生存中でも, 一時期ステロイド, 免疫抑制剤の投与で病勢の改善傾向がみられたものの長期的には病勢自体は次第に進行してかなりの重症に陥っている症例もあり, 臨床的にも鑑別が困難である。過去の症例を現在の概念で見直し, NSIP を含む未分類型の症例の長期予後を検討するとともに, 治療効果の判定の基準を含め個々の症例について検査データ, 経過, 画像と各組織病変との関連性をさらに詳細に追及する必要があると考えられる¹¹⁾。今回線維化を主体とする群 (NSIP group (II)-III に相当) としたものの中にも, 病勢がある程度軽快したまま比較的長期にその状態にとどまっている例もあり, 長期的に見ても予後の良い群をうまく抽出することができれば, 亜分類の意義もさらに高まると思われる。NSIP の認知を含め, 亜分類については各研究者で解釈にかな

りの幅が認められるようで, 今後さらに各施設間での横断的かつ多数例での検討が望まれる。

参考文献

- 1) Katzenstein ALA and Fiorelli RF: Nonspecific interstitial pneumonia/fibrosis. Histologic features and clinical significance. *Am J Surg Pathol* 18: 136-147, 1994.
- 2) Park CS, Jeon JW, Park SW, Lim GII, Jeong SH, Uh ST, Park JS, Choi DL, Jin SY, and Kang CH: Nonspecific interstitial pneumonia/fibrosis: Clinical manifestations, histologic and radiologic features. *Korean Journal Internal Medicine* 11: 122-132, 1996.
- 3) Bjraker JA, Ryu JH, Edwin MK, Myers JL, Tazelaar HD, Schroder DR, and Offord KP: Prognostic significance of histopathological subsets in idiopathic pulmonary fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med* 157: 199-203, 1998.
- 4) Nagai S, Kitaichi M, Itoh H, Nishimura K, Izumi T, and Colby TV: Idiopathic nonspecific interstitial pneumonia/fibrosis: comparison with idiopathic pulmonary fibrosis and BOOP. *Eur Respir J* 12: 1010-1019, 1998.
- 5) Kim TS, Lee KS, Chung MP, Han J, Park JS, Hwang JH, Kwon OJ, and Rhee CH: Nonspecific interstitial pneumonia with fibrosis: High-resolution CT and pathologic findings. *AJR* 171: 1645-1650, 1998.
- 6) Cottin V, Donsbeck A-V, Revel D, Loire R, and Cordier J-F: Nonspecific interstitial pneumonia. Individualization of clinicopathologic entity in a series of 12 patients. *Am J Respir Crit Care Med* 158: 1286-1293, 1998.
- 7) Daniil ZD, Gilchris FC, Nicholson AG, Hansell DM, Harris J, Colby TV, and du Bois RM: A histologic pattern of nonspecific interstitial pneumonia is associated with a better prognosis than usual interstitial pneumonia in patients with cryptogenic fibrosing alveolitis. *Am J Respir Crit Care Med* 160: 899-905, 1999.
- 8) Travis WD, Matsui K, Moss J, and Ferrans VJ: Idiopathic nonspecific interstitial pneumonia: prognostic significance of cellular and fibrosing patterns. Survival comparison with usual interstitial pneumonia and desquamative interstitial pneumonia. *Am J Surg Pathol* 24: 19-33, 2000.
- 9) Cherniack RM, Colby TV, Flint A, Thurlbeck WM, Waldron J, Ackerson L, King Jr TE, and the BAL cooperative group steering committee: Quantitative assessment of lung pathology in idiopathic pulmonary fibrosis. *Am Rev Respir Dis* 144: 892-900, 1991.
- 10) Colby TV: Pathologic aspects of bronchiolitis obliterans

- organizing pneumonia. *Chest* 102: 38S-43S, 1992.
- 11) Gay SE, Kazerooni EA, Toews GB, Lynch III JP, Gross BH, Cascade PN, Spizarny DL, Flint A, Anthony Schork M, Whyte RI, Popovich J, Hyzy R, and Martinez FJ: Idiopathic pulmonary fibrosis: predicting response to therapy and survival. *Am J Respir Crit Care Med* 157: 1063-1072, 1998.

特発性間質性肺炎における SP-A, SP-D, KL-6 の 臨床応用に関する研究

阿部庄作^{1*} 小場弘之¹ 高橋弘毅¹ 藤嶋卓哉¹
白鳥正典¹ 大塚満雄¹ 千田金吾^{2**} 横山徹爾³

3種類の血清マーカー (SP-A, SP-D, KL-6) が, 社会保険診療上, 間質性肺炎の診断薬として厚生省から薬価承認され, 日常診療での使用が可能になった. 本研究では, この3種マーカーの特発性間質性肺炎 (IIP) に対する診断的有効性を同一患者で比較検討した. その結果, SP-D が, 濃度測定2~4年後の呼吸機能の低下 (特に%肺活量と%全肺気量) を予測するマーカーとして応用可能であることが示唆された. 濃度測定3年後の生存率は78% (46例中10例が死亡) であった. 生存例に比べ死亡例において, 3種マーカーの全てが有意に高い血清濃度を示した. 死亡例の全てにおいて3種マーカーの全てが各々のカットオフ値以上の濃度を示した. 一方, 3種マーカーのうち少なくとも1種類がカットオフ値未満であった症例は全て生存していた. IIPの予後を予測するためには, 3種マーカーの組み合わせ測定が有効であることが示唆された.

Clinical application of SP-A, SP-D and KL-6 as new markers of idiopathic interstitial pneumonia

Shosaku Abe¹, Hiroyuki Koba¹, Hiroki Takahashi¹, Takuya Fujishima¹
Masanori Shiratori¹, Mituo Ootuka¹, Kingo Chida², Tetuji Yokoyama³.

1. Third Department of Internal Medicine, Sapporo Medical University, School of Medicine, Sapporo.

2. Second Department of Internal Medicine, Hamamatu Medical Colledge, Hamamatu.

3. Medical Research Institute, Tokyo Medical and Dental University, School of Medicine, Tokyo, Japan.

Aims of this study is evaluate the clinical meaning of surfactant protein (SP)-A, SP-D and KL-6 as new candidates of a lung-specific serum marker for diagnosis of idiopathic interstitial pneumonia (IIP). The concentrations in 46 patients with IIP were independently determined by ELISAs. SP-A, SP-D and KL-6 showed high sensitivities for this diseases of 78%, 87% and 76%, respectively. We next evaluated the relationship between changes on pulmonary function tests and concentrations of these markers in sera. Our data suggest that SP-D is useful for predicting year-by-year deterioration of pulmonary function, expressed as delta % vital capacity and delta % total lung capacity. We moreover evaluated the relationship between survival during 3-yrs of follow-up and the concentrations. The concentrations of these markers in patients who died within 3-yrs were significantly higher than these in patients who were still alive after 3-yrs. Moreover, the combination of these markers could discriminate high risk group from others, suggesting that these markers can predict their prognoses. In conclusion, measurements of SP-A, SP-D and KL-6 may be useful tools to diagnose and follow up patients with IIP.

	Overall n=46	Survivor n=36	Nonsurvivor n=10	
Sex, M/F	39/7	32/4	7/3	N.S.
Age		63.1 ± 7.9	63.2 ± 12.4	N.S.
Smoking, S/N		29/7	6/4	N.S.
PaO ₂ , Torr		83.1 ± 9.0	80.7 ± 12.4	N.S.
SP-A	77.6 ± 47.4	65.4 ± 32.3	121.2 ± 66.6	P=0.0063
SP-D	303 ± 220	265 ± 181	440 ± 296	P=0.0178
KL-6	1031 ± 772	868 ± 656	1618 ± 903	P=0.0031

表2 背景因子と血清マーカー濃度

分圧 (PaO₂) に有意差は認められなかった。一方、死亡群の血清マーカー濃度 (SP-A: 121.2 ± 66.6, SP-D: 440 ± 296, KL-6: 1618 ± 903) は、生存群 (SP-A: 65.4 ± 32.3, SP-D: 265 ± 181, KL-6: 868 ± 656) に比べ、全てにおいて有意 ($p=0.0063$, $p=0.0178$, $p=0.0031$) に高値であった。両群の血清マーカー濃度の散布図を図1に示す。死亡群の血清濃度は全てカットオフ値以上の値を示した。

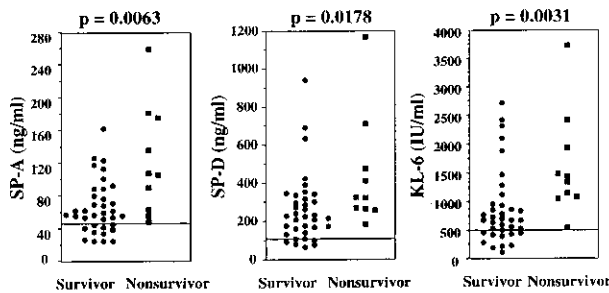


図1 予後別の血清マーカー濃度の比較

HP46例を濃度測定3年後における生死によって2群に分けた。死亡群は3種マーカーの全てにおいて、生存群よりも有意に高値であった。死亡群の全ての症例は、3種マーカーの全てにおいて、カットオフ値以上の値を示した。

カットオフ値を境に高値群 (P) と低値群 (N) に分け、その組み合わせで8群に分けて分析した。死亡10例は全て3種高値群 (P/P/P群) に限られ、それ以外の群での死亡例はなかった。生存例は、3種高値群が16例、2種高値群 (P/P/N群 (n=6) + P/N/P群 (n=3) + N/P/P群 (n=6)) が15例、単独高値群 (P/N/N群 (n=1) + N/P/N群 (n=2) + N/N/P群 (n=0)) が3例、3種同時低値群 (N/N/N群) が2例であった。3種マーカーの組み合わせによって死亡群検出率が向上するかどうかを検討した (表3)。血清マーカー測定後3年以内に死亡する確率 (鋭敏度) は、単独測定で高値であった場合、SP-Aで28%、SP-Dで25%、

Combination	Survivor		Nonsurvivor	Sensitivity
	negative in at least one *	positive in all **	all positive	
	n	n	n	%
SP-A alone	10	28	10	28
SP-D alone	6	30	10	25
KL-6 alone	11	25	10	29
SP-A/SP-D	14	22	10	31
SP-A/KL-6	17	19	10	34
SP-D/KL-6	14	22	10	31
SP-A/SP-D/KL-6	20	16	10	38

組み合わせに使用されたマーカー濃度が、ひとつでもカットオフ値未満であった患者数 (*), 全てカットオフ値以上であった患者数 (**). SP-A/SP-D/KL-6の組み合わせにおいて最も高い鋭敏度が得られた。

表3 3種マーカー組み合わせによる死亡群検出能の比較

KL-6で29%であった。2種測定の場合には、SP-A/SP-Dで31%、SP-A/KL-6で34%、SP-D/KL-6で31%であった。3種測定 (SP-A/SP-D/KL-6) では38%であり、全ての組み合わせの中で最も高い鋭敏度を示した。

考察・結論

SP-A, SP-D, KL-6の血清濃度測定が、慢性型IIP患者にとってどのような臨床的意義をもたらすかについて、特に、呼吸機能面での予測、予後の予測が可能かどうかについて検討した。その結果、血清濃度測定後2~4年の長期間経過を追えた慢性経過例で、初回SP-D濃度が高い症例ほど、その後の%VC, %TLC低下の変化率が高いことが示された。したがって、SP-D測定を導入することによって、呼吸機能上の拘束性変化の経年的悪化を予測しうることを示唆された。一方、SP-AとKL-6は、呼吸機能上のパラメーターとは関連しなかった。このマーカー間の相違は、拘束性変化の進行の機序にSP-Dが密接に関係することを示唆している。1998年度の調査研究報告書に記載したように、胸部CT上の肺実質虚脱性変化 (parenchymal collapsed opacity) を示す症例で、SP-Dは高値であったの対して、SP-Aは比較的低値であった。もし、肺実質虚脱性変化が非可逆的に進行すれば、呼吸機能上著しい拘束性変化を来すことが容易に推測される。したがって、呼吸機能の経年的変化とSP-D濃度が関連した原因のひとつに、SP-Aとは異なりSP-Dが肺実質虚脱性変化と関係することが挙げられる。なお、KL-6と肺実質虚脱性変化との関係については未検討であり、今後の課題である。

3年の経過を追えた45症例での検討では、3年以内に死亡した10症例の全てが、初診時のSP-A, SP-D, KL-6濃度が共にカットオフ値以上の値を示した。しかも、この10症例は3種マーカー同時高値例 (26例) の38%に相当し、同時高値例の約4割が3年以内に死亡すると予測される。また、このことは、3種マーカーのうち1種類でもカットオフ値未満であれば、測定から3年以内の生存が極めて高い確率で保証されることを意味する。したがって、生命予後に関するハイリスク群と非ハイリスク群を3種マーカーの測定によって分けることが可能と思われる。今後、経時的な測定結果を分析することによって、群分けの精度がさらに向上する可能性があり、今後の検討課題としたい。

参考文献

1) Kuroki Y, Takahashi H, Chiba H, Akino T. Surfactant protein A and D: disease markers. *Biochim Biophys Acta*, 1998; 1408: 334-345.

- 2) Kohno N, Akiyama M, Kyoizumi S, Hakoda M, Kobuke K, Yamakido M. Detection of soluble tumor-associated antigen in sera and effusions using novel monoclonal antibodies, KL-3 and KL-6, against lung adenocarcinoma. *Jpn J Clin Oncol.* 1988; 33: 971-996.
- 3) Kuroki Y, Tsutahara S, Shijubo N, Takahashi H, Shiratori M, Hattori A, Honda Y, Abe S, Akino T: Elevated levels of lung surfactant protein A in sera from patients with idiopathic pulmonary fibrosis and pulmonary alveolar proteinosis. *Am Rev Respir Dis* 1993; 147: 723-729.
- 4) 日野修一郎, 伊藤和彦, 長谷川了一, 他: 高感度ヒト肺サーファクタント蛋白 A 測定キットの開発. *医学と薬学* 1994; 32: 827-836.
- 5) Honda Y, Kuroki Y, Shijubo N, Fujishima T, Takahashi H, Hosoda K, Akino T and Abe S: Aberrant appearance of lung surfactant protein A in sera of patients with idiopathic pulmonary fibrosis and its clinical significance. *Respiration* 1995; 62: 64-69.
- 6) 阿部庄作, 本田泰人, 安藤正幸, 税田直樹, 木田厚瑞, 神野 悟, 近藤有好, 黒木由夫, 秋野豊明: 各種肺疾患における血清肺サーファクタント蛋白-A の臨床的意義. *日胸痰会誌* 1995; 33: 1219-1225.
- 7) Honda Y, Kuroki Y, Matsuura E, Nagae H, Takahashi H, Akino T, Abe S: Pulmonary surfactant protein D in sera and bronchoalveolar lavage fluids. *Am J Respir Crit Care Med* 1995; 152: 1860-1866.
- 8) 永江尚人, 黒木由夫, 長田篤雄, 高橋弘毅, 本田泰人, 阿部庄作, 小笠原由法, 秋野豊明. 肺サーファクタント蛋白 D (SP-D) の血清濃度測定キットの開発. *医学と薬学* 1996; 36: 803-808.
- 9) Nagae H, Takahashi H, Kuroki Y, Honda Y, Nagata A, Ogasawara Y, Abe S, Akino T. Enzyme-linked immunosorbent assay using F (ab')₂ fragment for the detection of human pulmonary surfactant D in sera. *Clin Chim Acta* 1997; 266: 157-171.
- 10) 本田泰人, 高橋弘毅, 阿部庄作, 弥永和宏, 税田直樹, 安藤正幸, 近藤有好, 小笠原由法, 黒木由夫, 秋野豊明. 肺疾患の診断における肺サーファクタント蛋白 D (SP-D) 血清測定キットの有用性. *医学と薬学* 1996; 36: 809-815.
- 11) 阿部庄作, 高橋弘毅: 特発性間質性肺炎における肺サーファクタントタンパク質の動態と活動性の指標. *内科* 1996; 77: 664-666.
- 12) Takahashi H, Kuroki Y, Tanaka H, Saito T, Kurokawa K, Chiba H, Sagawa A, Nagae H, and Abe S. Serum Levels of Surfactant Proteins A and D are useful biomarkers for interstitial lung disease in patients with progressive systemic sclerosis. *Am J Resp Crit Care Med* (in press).
- 13) Kohno N, Kyoizumi S, Awaya Y, Fukuhara H, Yamakido M, Akiyama M. New serum indicator of interstitial pneumonitis activity. Sialylated carbohydrate antigen KL-6. *Chest* 1989; 96: 68-73.
- 14) Kobayashi J, Kitamura S. KL-6: a serum marker for interstitial pneumonia. *Chest* 1995; 108: 311-315.

特発性間質性肺炎 診断基準の見直しについて

工藤 翔二^{1*} 菅 守隆^{2**}

1) なぜ、今、「診断基準の見直し」が必要か

第3次改訂案(1991年)が提唱されて、8年が経過し、原因不明の間質性肺炎の概念の変遷が見られることや本疾患が治療研究対象疾患となったことなどより、現在の疾患概念を反映したより簡潔な診断基準が求められている。以下の点を検討して、診断基準の見直しが必要か否かからの議論を始める必要がある。

- (1) 実際の診療現場で、現在の診断基準と診断の手引きがどのように利用されているか、また、問題点は何かを知る必要がある。→アンケート等が必要か?
- (2) 特発性間質性肺炎(IIP)の急性型と慢性型の概念の変遷、すなわち、本疾患は急性型から慢性型への連続性があるのかが議論されている。→急性型は acute interstitial pneumonia (AIP)として独立した disease entity か?
- (3) BOOP および NSIP の概念が提唱され、症例の集積と治療反応性および予後についての比較検討がなされ、この概念が定着しつつある。→特に NSIP の取り扱いを原因不明の間質性肺炎の中でいかにすべきか?
- (4) A 群(定型例)と B 群(非定型例)に分ける意義があるのか。A 群と B 群に分ける意義として予後の問題がある。B 群は A 群に比し、予後が良好との言われているが、その成績は多施設、客観的事実に基づいているのか不明である。→予後の検証が必要と思われる。
- (5) SP-D, KL-6 などの新しい診断マーカーが導入され、診断基準にこれらを取り入れる必要があるか。→補助診断および疾患活動性マーカーとしての有用性の検証が必要である。
- (6) HRCT の普及と間質性肺炎の病理所見と画像解析の集積がなされ、間質性肺炎の診断における重要性が増した。→診断基準への反映と重みづけ、病理診断基準との関係から議論が必要である。

2) なぜ、「名称の見直し」が必要か

特発性間質性肺炎(IIP)という我が国の名称は、欧米との相違があり、診療現場で混乱があることも事実である。また、上記概念の変遷により新しい概念に基づいた新しい名称を考慮する必要も生まれた。しかし、単に欧米の名称をそのまま取り入れるのではなく、我が国における原因不明の間質性肺炎の研究の歴史からみた「特発性間質性肺炎(IIP)」の名称の妥当性と、欧米の名称との整合性を含めた「AIP, IPF, NSIP, BOOP, IIP」の名称の妥当性の検証から、「名称の見直し」の理論的根拠が明らかにされねばならない。

以上の点を明らかにするためには、作業グループを作り、ワークショップを開催してそれぞれの問題点に対する検証を行い、開かれた場での討論と結論を導き出す必要がある。

- ・作業グループの人選
- ・ワークショップの開催日およびその方法
(新たに独立した会を設けるか、現在ある研究会を利用するか)
- ・アンケート調査による診断基準の問題点を明らかにする。

参考資料：我が国における特発性間質性肺炎(IIP)研究の歴史

- (1) 本症がはじめてわが国に紹介されたのは1954年であるが、本格的な研究が開始したのは、1974年肺線維症調査研究班が発足して全国的な調査が行われるようになってからである。研究班結成と同時に第1次診断基準が作成され、本格的な調査研究が行われた。当初、開胸肺生検ならびに剖検によって、いわゆる原因不明の間質性肺炎・肺線維症と診断された症例が全国的に収集され、山中らによって検討された。その結果、原因不明とされたもののなかにいろいろな病態を示すものが含まれていることがわかり、A, B, C, Dの4群に分類し、A群を狭義の原因不明の間質性肺炎・肺線

1. 日本医科大学第四内科

2. 熊本大学医学部第一内科

* びまん性肺疾患研究班 主任研究者

** " 分担研究者

維症 (Liebow の UIP) とした。1980 年、本症の名称を IIP に統一することが間質性肺疾患調査研究班において決まり、同時に診断基準の第 2 次改訂が行われた。

(2) 1991 年、IIP の診断基準の第 3 次改訂が行われた。改訂の要点は、IIP を急性型と慢性型に分けたこと、および慢性型を定型例 (A 群) と非定型例 (B 群) に分けたことである。IIP を急性型と慢性型に分けた背景には、欧米の原因不明の間質性肺炎に対する概念の変遷がある。欧米では、Hamman & Rich の報告に合致した急性の経過をとる症例は少なく、むしろ慢性型の経過をとる症例が圧倒的に多いことから前者を acute interstitial pneumonia (AIP)、後者を idiopathic pulmonary fibrosis (IPF) として区別するようになってきた。また、病理組織学的にも AIP は diffuse alveolar damage (DAD) を、IPF は UIP を呈することから、現在では両者は異なる概念の疾患として捉えられている。

- (3) 1995 年、IIP が治療研究対象疾患に認定された。同時に、「IIP の概念」の改訂が行われた。このことにより、重症度 3 度以上 (PaO_2 70Torr 以下) の IIP 患者の治療費が公費負担となった。
- (4) 原因不明の間質性肺炎は heterogenous な疾患群であるので、その疾患概念は時代と共に変遷している。現在、米国および我が国でも慢性に経過する原因不明の間質性肺炎のうち、IPF (UIP) の概念に合致しないものを nonspecific interstitial pneumonia (NSIP) してまとめ、その病態、診断、治療反応性、予後についての検討が行われ、その成績が明らかになっている。

以上の点が議論され、以下のアンケートを実施することとなった。

アンケート調査用紙

平成 12 年 3 月 1 日

日本呼吸器学会評議員各位殿

謹啓

早春の候、先生方には益々ご清栄のこととお慶び申し上げます。

さて、厚生省特定疾患「びまん性肺疾患」調査班では、特発性間質性肺炎の「診断基準」の見直しについて議論していくことになりました。呼吸器学会評議員の先生方には忌憚のないご意見をお伺い申し上げますと同時にアンケートにご協力の程お願い申し上げます。

尚、参考資料として、特発性間質性肺炎 (IIP) の臨床的診断基準 (厚生省特定疾患「びまん性肺疾患」調査研究班 第 3 次改定案 1991 年) と前回の班会議で議論されました、「我が国における特発性間質性肺炎 (IIP) 研究の歴史、診断基準の見直し、名称の見直しについて」を同封いたしました。ご参考の上、アンケートにご協力戴ければ幸いです。

敬 具

厚生省特定疾患「びまん性肺疾患」調査研究班
分科会会長 工藤翔二

1. 我が国における特発性間質性肺炎 (IIP) 研究の歴史

- (1) 本症がはじめてわが国に紹介されたのは 1954 年であるが、本格的な研究が開始したのは、1974 年肺線維症調査研究班が発足して全国的な調査が行われるようになってからである。研究班結成と同時に第 1 次診断基準が作成され、本格的な調査研究が行われた。当初、開胸肺生検ならびに剖検によって、いわゆる原因不明の間質性肺炎・肺線維症と診断された症例が全国的に収集され、山中らによって検討された。その結果、原因不明とされたもののなかにいろいろな病態を示すものが含まれていることがわかり、A, B, C, D の 4 群に分類し、A 群を狭義の原因不明の間質性肺炎・肺線維症 (Liebow の UIP) とした。
1980 年、本症の名称を IIP に統一することが間質性肺疾患調査研究班において決まり、同時に診断基準の第 2 次改訂が行われた。
- (2) 1991 年、IIP の診断基準の第 3 次改訂が行われた。改訂の要点は、IIP を急性型と慢性型に分けたこと、および慢性型を定型例 (A 群) と非定型例 (B 群) に分けたことである。IIP を急性型と慢性型に分けた背景には、欧米の原因不明の間質性肺炎に対する概念の変遷がある。欧米では、Hamman & Rich の報告に合致した急性の経過をとる症例は少なく、むしろ慢性型の経過をとる症例が圧倒的に多いことから前者を acute interstitial pneumonia (AIP)、後者を idiopathic pulmonary fibrosis (IPF) として区別するようになってきた。また、病理組織学的にも AIP は diffuse alveolar damage (DAD) を、IPF は UIP を呈することから、現在では両者は異なった概念の疾患として捉えられている。
- (3) 1995 年、IIP が治療研究対象疾患に認定された。同時に、「IIP の概念」の改訂が行われた。このことにより、重症度 3 度以上 (PaO₂ 70Torr 以下) の IIP 患者の治療費が公費負担となった。
- (4) 原因不明の間質性肺炎は heterogenous な疾患群であるので、その疾患概念は時代と共に変遷している。現在、米国およびわが国でも慢性に経過する原因不明の間質性肺炎のうち、IPF (UIP) の概念に合致しないものを nonspecific interstitial pneumonia (NSIP) してまとめ、その病態、診断、治療反応性、予後についての検討が行われ、その成績が明らかになっている。

2. 「診断基準の見直し」が必要か？

第 3 次改訂案 (1991 年) が提唱されて、約 10 年が経過し、原因不明の間質性肺炎の概念の変遷が見られることや本疾患が治療研究対象疾患となったことなどより、現在の疾患概念を反映したより簡潔な診断基準が求められ

ている。以下の点を検討して、診断基準の見直しが必要か否かからの議論を始める必要があると考えられる。

- (1) 実際の診療現場で、現在の診断基準と診断の手引きがどのように利用されているか、また、問題点は何かを知る必要がある。
- (2) 特発性間質性肺炎 (IIP) の急性型と慢性型の概念の変遷、すなわち、本疾患は急性型から慢性型への連続性があるのかが議論されている。→急性型は acute interstitial pneumonia (AIP) として独立した disease entity か？
- (3) BOOP および NSIP の概念が提唱され、症例の集積と治療反応性および予後についての比較検討がなされ、この概念が定着しつつある。→原因不明の間質性肺炎の中で NSIP の取り扱いをいかにすべきか？
- (4) A 群 (定型例) と B 群 (非定型例) に分ける意義があるのか。A 群と B 群に分ける意義として予後の問題がある。B 群は A 群に比し、予後が良好との言われているが、その成績は多施設、客観的事実に基づいているのか不明である。
- (5) SP-D, KL-6 などの新しい診断マーカーが導入され、診断基準にこれらを取り入れる必要があるか。→補助診断および疾患活動性マーカーとしての有用性の検証が必要である。
- (6) HRCT の普及と間質性肺炎の病理所見と画像解析の集積がなされ、間質性肺炎の診断における重要性が増した。→診断基準への反映と重みづけ、病理診断基準との関係から議論が必要である。

3. 「名称の見直し」が必要か？

特発性間質性肺炎 (IIP) というわが国の名称は、欧米との相違があり、診療現場で混乱があることも事実である。また、上記概念の変遷により新しい概念に基づいた新しい名称を考慮する必要も生まれた。しかし、単に欧米の名称をそのまま取り入れるのではなく、わが国における原因不明の間質性肺炎の研究の歴史からみた「特発性間質性肺炎 (IIP)」の名称の妥当性と、欧米の名称との整合性を含めた「AIP, IPF, NSIP, BOOP, IIP」の名称の妥当性の検証から、「名称の見直し」の理論的根拠が明らかにされねばならない。

以上の問題点を考慮し、現場での診断基準の使用現状と更なる問題点を明らかにするため、以下のアンケートにお答えいただければ幸いです。

アンケートは返信用封筒にて平成 12 年 3 月末日までに返送頂ければ幸いです。

特発性間質性肺炎 (IIP) の診断基準に関するアンケート

該当する項目に をつけて下さい。

1. 特発性間質性肺炎の 診断に「特発性間質性肺炎の診断基準」を利用していますか？

常に利用している 時々利用している ほとんど利用しない

時々、またはほとんど利用しない理由は？

()

2. 常に、または、時々利用する先生方はお答え下さい。

全項目をチェックして診断基準の「診断の判定」に従って診断する

全項目をチェックするが診断は独自の判断で行う

(先生独自の判断をお書きください：)

各種項目は参考にするが全項目はチェックしない(重要と考える項目のみ)

(診断にあたっての重要な項目は：)

2. 特発性間質性肺炎 (IIP) の診断基準の内容についてお尋ね致します。

診断基準 (厚生省特定疾患「びまん性肺疾患」調査班 第3次改定案 1991年)

改定の必要ない

改定の必要がある (改定が必要な項目に - 複数可) (改定に際してご意見があれば具体的にお書きください。)

主要症状および理学所見

(具体的に：)

血液・免疫学的所見

(具体的に：)

肺機能検査

(具体的に：)

胸部 x 線所見

(具体的に：)

病理学的検査 (肺生検、剖検) 所見

(具体的に：)

診断の判定について

改定する必要はない

改定が必要がある (改定に際してご意見があれば具体的にお書きください。)

()