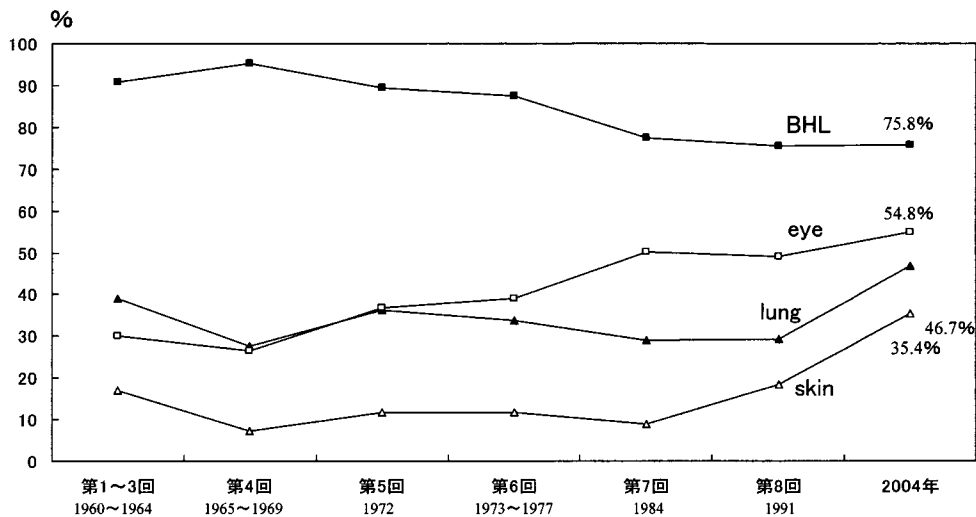


Table 4 Percentage of patients with BHL, eyes, lung field and skin involvement

	全体	男	女	p Value
ツ反陰性	73.1% (449/614)	71.2% (161/226)	74.2% (288/388)	NS
ACE上昇	51.9% (509/981)	51.6% (182/353)	52.1% (327/628)	NS
γグロブリン上昇	21.4% (147/686)	16.4% (40/244)	24.2% (107/442)	0.0169
高Ca血症	7.4% (62/842)	10.8% (32/297)	5.5% (30/545)	0.0051
高Ca尿症	6.4% (19/298)	6.7% (8/119)	6.1% (11/179)	NS
Gaシンチ集積	87.6% (495/565)	85.2% (173/203)	89.0% (322/362)	NS
BALF異常	81.2% (433/533)	79.7% (165/207)	82.2% (268/326)	NS
血清リゾチーム高値	58.4% (276/473)	59.0% (108/183)	58.0% (168/290)	NS

Figure 3 Comparison of previous National epidemiological of Sarcoidosis in Japan



り発見されるものの比率が増加している。health checkにより発見される率は1960-1964: 50.1%, 1965-1969: 50.3%, 1972: 45.2%, 1973-77: 47.8%, 1984: 34.9%, 1991: 29.8%, 2004: 28.0%と年々減少してきている。それに対して自覚症状による受診が1960-1964: 43.0%, 1965-1969: 35.2%, 1972: 40.7%, 1973-77: 46.4%, 1984: 59.3%, 1991: 64.0%, 2004: 56.5%と増加してきている。

初診時の自覚症状はTable 1に示す。日本では以前から初診時の眼症状が24.8~38.9%と非常に多いと報告されている。その他では呼吸器症状、皮膚症状が眼症状について多く認められた。皮膚症状は6.8~16.0%と報告されている。女性のほうが自覚症状を有している率が高かった(78.8% vs 65.1%)。

罹患病変はTable 2に示す。他国と同じように胸部が最も罹患率が高かった。肺野のびまん性陰影は有意に男性に多く認められた(55.3%, 37.7%, $p < 0.0001$)。今までの報告でも高値と述べられていたように眼病変の罹患率が高かった。今までの本邦の全国調査でも

26.5%~50.2%と高値を示していた。ACCESS STUDYでは眼病変は12%と報告されているように眼病変の有病率の高さは日本における特徴の一つと考えられる。眼所見は有意に女性に多く認められ(60.6%, 43.9%, $p < 0.0001$)、ぶどう膜炎(46.2%, 30.4%, $p < 0.0001$)、視力障害(23.7%, 23.7%, $p = 0.0009$)が女性に多く認められた。

また皮膚病変も35.4%と高率であった。今までの本邦の全国調査では皮膚病変は6.8~16.0%と報告されていた。ACCESS STUDYの24%, ATS/ERS/WASOGによるstatementの25%と比べると本研究のデータは高値であった。皮膚所見は女性に有意に多く認められ(41.1%, 25.0%, $p < 0.0001$)、詳細な項目では皮膚結節(23.1%, 14.2%, $p = 0.0009$)、皮下結節(15.1%, 6.6%, $p < 0.0001$)で有意であった。結節性紅斑の頻度は今までの報告どおり6.2%と低かった。結節性紅斑はヨーロッパ人に多く、日本人や黒人には少ないと言われている⁴⁾。罹患病変の過去の報告との比較をFig-

ure 3 に示す。

治療に関しては記載日より6ヶ月先の予定まで含んでいるので今回用いた調査票では正確な投与数は不明である。ステロイド投与症例では反応不明を除くと172/175 (98.3%) で反応が認められた。ステロイドパルス療法では18/19 (94.7%) で効果が認められた。ステロイドはほとんどの症例は40 mg 以下であった。

結 語

サ症は人種によりさまざまな臨床像をとるといわれる。今回の研究でも海外の報告と比べると様々な面で相異が認められた。以前の日本における疫学調査と比べても変化しているポイントが認められた。2004年臨床調査個人票データベースを基盤とした全国サ症患者の実態調査結果(組織診断群)を報告した。

引用文献

- 1) Epidemiology and racial differences of sarcoidosis. TETSUO YAMAGUCHI. *Respiratory medicine* 2003; 3: 1-8.
- 2) Henke CE, Henke G, Elveback LR, Beard CM,

Ballard DJ, Kurland LT. The epidemiology of sarcoidosis in Rochester, Minnesota: a population-based study of incidence and survival. *Am. J. Epidemiol.* 1986; 123: 840-845.

- 3) Baughman RP, Teirstein AS, Judson MA, Rossman MD, Yeager H, Bresnitz EA, Depalo L, Hunninghake G, Iannuzzi MC, Johns CJ, et al. Clinical Characteristics of Patients in a Case Control Study of Sarcoidosis. *AM J Respir Crit Care Med.* 2001; 164: 1885-1889. of sarcoidosis.
- 4) Statement on Sarcoidosis. The Joint Statement of the American Thoracic Society (ATS), The European Respiratory Society (ERS) and The World Association of Sarcoidosis and Other Granulomatous Disorders (WASOG). *AM J Respir Crit Care Med.* 1999; 160: 736-755.
- 5) Hillerdal G, Nou E, Osterman K, Schmekel B. Sarcoidosis: epidemiology and prognosis. A 15-year European study. *Am Rev Respir Dis.* 1984; 130: 29-32.
- 6) Yamaguchi M, Hosoda Y, Sasaki R, Aoki K. Epidemiological Study on Sarcoidosis in Japan. *Sarcoidosis.* 1989; 6: 138-146.

間質性肺炎の画像疫学に関する検討

上甲 剛^{1*} 丸山 雄一郎² 西村加奈子¹

我々は平成 16 年度報告書により、特発性間質性肺炎の疫学調査に関する研究を報告した。その後、研究を継続し follow-up の結果並びに有病率の標準化方法の検討を加え、最終的な有病率を確定した。対象は 2003 年 4 月から 2004 年 3 月にかけて低線量全肺 thin-section CT による肺癌検診を行った 1,045 例 (男性 721 例, 女性 324 例; 年齢 40-79 歳, 平均: 58 歳) とし, 2 名の放射線科医が読影を行い, IIPs, UIP, NSIP, unclassified のそれぞれのパターンを評価した。その結果, 調整有病率は UIP, NSIP, unclassified がそれぞれ 10 万人当たり 496, 368, 4,558 人となり, これまでに報告されているものの約 30-300 倍となった。

追跡可能な UIP 5 例, NSIP 5 例に対する 4-5 年の follow-up 評価では, 下葉 % involvement の経時的変化から早期像の推定を目的にそれぞれのパターンを検討した。検診時と follow-up 最終回において Wilcoxon signed-rank test を行ったところ, UIP は全例増加 (検診時平均 14%; follow-up 後平均 22%) し有意差が得られ ($p=0.027$), NSIP は一定の傾向を示さず (検診時平均 16%, follow-up 後平均 15%) 有意差はなかった。この follow-up 期間中急性増悪例は 1 例もなかった。一方, unclassified に関しては follow-up により下葉 % involvement の増加が見られた症例も多く, 数例については UIP, NSIP への変化が認められており, 間質性肺炎の早期像が確定できる可能性がある。下葉 % involvement が増加した症例に対して画像上の評価を行い早期像のパターンを検討した。

Cohort study CT for idiopathic interstitial pneumonias by using lung cancer screening

Takashi Johkoh¹, Yuichiro Maruyama², and Kanako Nishimura¹

¹Department of Medical Physics, Osaka University Graduate School of Medicine

²Department of Radiology, Koseiren Komoro Hospital

By using multidetector-row CT (MDCT), whole lung thin-section CT with less than 2-mm slice thickness is obtained within one breath-hold. Even if low-dose scan is used, faint abnormalities can be depicted due to compensation by multiple detectors. The objective of this study is two-fold: The first one is to survey the frequency of both idiopathic interstitial pneumonia and the second one is to detect early findings of idiopathic interstitial pneumonia. 1,045 people (721 male and 324 female, age range; 40-79, mean; 58 years old) were examined and two board certificated radiologists independently checked up whether there were following three abnormalities or not; UIP pattern, NSIP pattern, or unclassified IP. The prevalence of UIP, NSIP, and unclassified IP were 496, 368, and 4,558 per 100,000 people. This is about 30-300 times larger than conventional data. In addition, 51 patients (UIP pattern; $n=5$, NSIP pattern; $n=5$, unclassified; $n=41$) were performed follow-up CT scans (4-5 years) and we evaluated early patterns of IIPs (especially UIP and NSIP).

A. 研究目的

原因不明の間質性肺炎の有病率は未確定であり、本邦では 40 年前の間接写真の検診データによる人口 10 万人当たり 3-5 名¹⁾、米国では 10 年前の New Mexico の胸部 X 線像より人口 10 万人当たり 30-40 名とされている²⁾。治療薬の開発に向けての市場規模の把握や公的医療補助の規模の決定にあたって有病率を明らかにすることは重要である。本研究は CT 検診の画像により調査研究を行ったが、近年臨床の場に導入された multi-detector row CT (マルチスライス CT) は 2 mm 以下の thin-slice で 1 回息止め下に胸部 CT の撮影が可能で、低線量でも多列検出器による補間効果のため、微細な陰影の検出が可能である。

また微細な陰影の検出が可能である MDCT を用いるため、早期像の同定も可能と考えられる。UIP, NSIP pattern の follow-up からそれぞれの経過パターン、さらに unclassified の追跡後、UIP/NSIP probable パターンを示すものから早期病変の候補を抽出した。

本研究の目的は CT 検診 data から原因不明の間質性肺炎の有病率を明らかにすることと、早期像の同定を行うことである。

B. 研究方法

1. 有病率の算定

対象は平成 15 年 4 月から平成 16 年 3 月までに小諸厚生総合病院 (長野県小諸市) にてマルチスライス CT を用いた肺癌検診を受診した 1,045 例 (男性 721 例, 女性 324 例; 年齢 40-79 歳, 平均: 58 歳) とした。撮影条件は 2.5 mm 厚, 2.5 mm 間隔, pitch 8, 8 mA/s, 120 kVp, standard algorithm, W.L. -700, W.W. 1,200 であった。

読影は胸部放射線診断医 2 名が独立して、UIP-like pattern (Fig. 1), NSIP like pattern (Fig. 2), unclassified pattern (Fig. 3) の 3 つのパターンを評価した。UIP と NSIP like pattern の CT 所見の特徴を Table 1 に示す^{3,4)}。Unclassified の診断基準は左右対称性, 両側肺底優位, 特異的な間質性変化がないという 3 つの条件を



Fig. 1 UIP like pattern の例 (57 歳男性)
Low dose high-resolution CT shows reticular opacities and areas with ground-glass attenuation in the bilateral basal peripheral lung zones. Small amount of honeycombing is also seen.

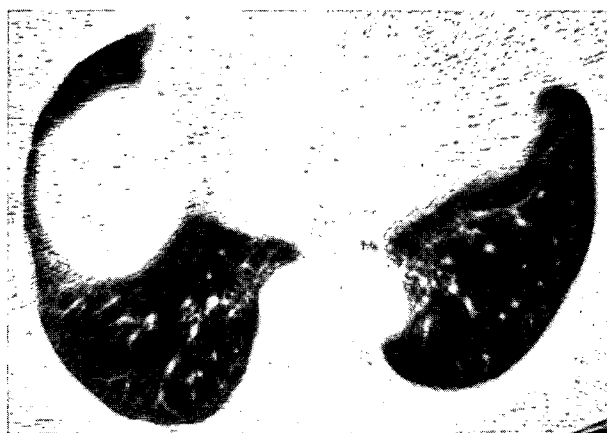


Fig. 2 NSIP like pattern の例 (58 歳女性)
Areas with ground-glass attenuation are seen along bronchus in the bilateral lower lobes.



Fig. 3 unclassified pattern の例 (67 歳男性)
Small areas with ground-glass attenuation and linear opacities are scattered in bilateral basal peripheral areas. These findings have been still not compatible with those with any IIPs.

¹ 大阪大学大学院医学系研究科 機能診断科学講座

² JA 長野厚生連小諸厚生総合病院臨床画像センター

* びまん性肺疾患に関する調査研究班 分担研究者

Table 1 UIP/NSIP like pattern の CT 所見の特徴

UIP like pattern
Findings of fibrosis; honeycombing, traction bronchiectasis and bronchiectasis, intralobular opacities, irregular interfaces
Ground-glass attenuation (usually in areas showing fibrosis)
Peripheral and subpleural predominance
Lower lung zone and posterior predominance
NSIP like pattern
Patchy ground-glass opacity
Airspace consolidation
Irregular reticular opacities
Peribroncovascular and lower lung predominance

Table 2 対象と日本人口との比較

特徴	研究対象		日本人口†	
	No.	%	No.	%
年齢				
40-49	210	20.1	18,059,983	37.4
50-59	408	39.0	14,189,778	29.4
60-69	298	28.5	10,062,697	20.9
70-79	129	12.3	5,937,001	12.3
性別				
女性	324	31.0	25,458,063	52.8
男性	721	69.0	22,791,396	47.2
喫煙状況				
非喫煙	452	43.3	28,654,246	59.4
過去喫煙	315	30.1	5,923,243	12.3
現在喫煙	278	26.6	13,671,970	28.3

† 昭和 60 年モデル人口

満たすことであった。また 2 名の読影者の一致率を κ 検定を用いて評価した。

対象の年齢、性別、喫煙の割合を日本人口と比較するために χ^2 乗検定を行ったところ、いずれも有意差が見られた。Table 2 にその比較を示す。そこで年齢⁵⁾、性別⁵⁾、喫煙状況⁶⁾ の日本人口への標準化をそれぞれ行うため直接法⁷⁾ を用いて調整有病率を算定した。

2. follow-up, 早期像の同定

追跡可能な UIP like 5 例、NSIP like 5 例、unclassified 41 例について 3-5 年の follow-up を行った。読影は 1. と同様の 2 名の放射線科医が行い、下葉%involvement を評価した。UIP/NSIP の経時的変化は、検診時と follow-up 最終回において Wilcoxon signed-rank test を行い、経過パターン⁸⁾ の相違を調べた。一方、unclassified では follow 後下葉 % involvement が増加、probable UIP/NSIP への変化が見られた症例について検診時 CT 像を再評価し、間質性肺炎の早期像の検討を行った。

C. 研究結果

1. 有病率の算定

2 名の読影者の一致率の結果は $\kappa=0.963$ となり、ほぼ完璧な一致であった。1,045 例中 UIP pattern 7 例、NSIP pattern 6 例、unclassified 56 例であり、直接法による標準化の結果の調整有病率は 10 万人当たり UIP pattern 496 例、NSIP pattern 368 例、unclassified pattern 4,558 例となった。

2. follow-up, 早期像の同定

UIP/NSIP pattern の経時的変化については、UIP pattern は初回の下葉 % involvement が平均 14% (5-25%)、follow up 後平均 22% (15-30%) で全例増加した。また、初回と最終回における Wilcoxon signed-rank test では有意差が得られ ($p=0.027$)、明らかな増加パターンを示した。一方で NSIP pattern は初回の下葉 % involvement が平均 16% (10-30%)、follow up 後平均 15% (10-20%) で、初回と最終回における Wilcoxon signed-rank test では有意差がなく一定の傾向を示さないことが分かった。

Unclassified 41 例のうち、下葉 % involvement 増加例は 9 例 (22%)、減少は 5 例 (12%)、一定が 27 例 (66%) であり、UIP probable 出現例が 4 例、NSIP probable 出現例が 2 例見られた。下葉 % involvement の増加例と UIP/NSIP probable 出現例の検診時と follow 後の CT 像を比較検討したところ、UIP probable の早期像には左右差、non-segmental、胸膜直下に横に拡がるという特徴があり、NSIP probable の早期像には左右差なし、気道周囲のすりガラス状陰影という特徴が見られた。

D. 考察・結論

本研究での有病率は現在用いられているデータと比較し約 30-300 倍とかなり大きな値になった。これは肺の慢性炎症の増加と MDCT の検出能の良さ、検出力の大幅な向上によるものと考えられる。また、今回報告した有病率は UIP pattern、NSIP pattern、unclassified 症例の 4-5 年の follow の結果と有病率の標準化の検討を加えたものであり、より信頼性の高い有病率であると考えられる。UIP/NSIP の follow ではその経過パターンに相違が見られ、特に UIP は全例で % involvement が増加した。unclassified はあくまで

も間質性肺炎疑いで、間質性肺炎ではないかもしれない可能性もあるが、follow 期間中に % involvement が増加する例が 41 例中 9 例あり、特に UIP/NSIP probable と考えられる変化が出現した例は 6 例あった。それぞれの早期像を再検討した結果、両者には傾向が見られた。

対象集団は任意で集まった人間ドック受診者であるため、健康に不安がある、健康に関心があるといった心理的なバイアスがかかり有病率が比較的大きく推定された可能性がある。しかし、このようなバイアスを除去することは難しく良好なサンプリングであったと考えられる。本研究の問題点としてはサンプルの少なさが挙げられる。CT を媒介とした大規模調査は実際には困難であるが、特に follow を継続できた症例は少なく、今後更に症例を増やし follow の継続を行うことで、今回得られた早期像の傾向の信頼性を高め今後の診断に生かすことが期待される。

E. 参考文献

1) M. Murao, R. Mikami, T. Takishima, actual con-

dition survey in Japan in 1976. 1977; 250-261.

2) Coultas DB, Zumwalt RE, Black WC, Sobonya RE. The epidemiology of interstitial lung diseases. Am J Respir Crit Care Med 1994; 150: 967-972.

3) Lynch DA, Godwin DJ, Safrin S, et al. High-resolution computed tomography in idiopathic pulmonary fibrosis: diagnosis and prognosis. Am J Respir Crit Care Med 2005; 172: 4888-493.

4) Johkoh T, Müller NL, Colby TV, et al. Non-Specific Interstitial Pneumonia: Correlation between Thin-Section CT Findings and Pathologic Subgroups in 55 patients. Radiology 2002; 225: 199-204.

5) Statistics Bureau: Ministry of Public Management, Home Affairs, Posts and Telecommunications.

6) National nutrition survey for 2003: Health, Labor and Welfare Ministry.

7) Marcello Pagano, Kimberlee Gauvreau, biostatistics initiation, 2003

【平成 18 年度】

WEB 登録による IPF 急性増悪症例のレトロスペクティブ調査の 解析結果報告

田口 善夫^{1***} 海老名雅仁^{2,6***} 菅 守隆^{3**}
井上 義一^{4**} 谷口 博之^{5***} 貫和 敏博^{2,6*}

特発性肺線維症 (IPF) の経過において急性増悪 (AEX) は、重大な合併症の一つでありその実態いまだ明らかではない。今回 WEB 登録により AEX 症例について後ろ向き調査を行い、その実態について検討した。WEB 登録症例は 296 例でその疾患内訳は IPF/UIP 266 例, NSIP 15 例, COP 1 例, AIP 7 例, 不明 7 例であった。このうち IPF/UIP の AEX について検討するため除外症例 52 例を除いた IPF/UIP 244 症例について検討した。また治療内容により 244 例の中から PSL 単独治療群 ($n=53$), PSL+シクロフォスファミド治療群 ($n=62$), PSL+CyA 治療群 ($n=51$) の 3 群を抽出し予後について検討したが 3 群間に有意差は認めなかった。

Retrospective analysis of acute exacerbation of idiopathic pulmonary fibrosis (IPF) using web registration

Taguchi Yoshio¹, Masahito Ebina^{2,6}, Moritaka Suga³, Yoshikazu Inoue⁴,
Hiroyuki Taniguchi⁵, and Toshihiro Nukiwa^{2,6}

¹Department of Respiratory Medicine, Tenri Hospital,

²Respiratory Medicine and Translational Research Clinic, Tohoku University Hospital,

³Department Respiratory Medicine, Saiseikai Kumamoto Hospital,

⁴National Hospital Organization: Kinki-Cyuo Chest Medical Center,

⁵Department of Respiratory Medicine and Allergy, Tosei General Hospital,

⁶Respiratory Oncology & Molecular Medicine, Institute of Development, Aging and Cancer, Tohoku University

Acute exacerbation of IPF is critical complication with poor prognosis, however, it is not fully investigated. The clinical features and prognosis depending on therapy were analyzed using the data registered on web site. Registered were total 296 cases, including IPF/UIP (266 cases), NSIP (15 cases), COP (1 case), AIP (7 cases) and unknown (7 cases). Excluding ineligible 52 cases, which did not fit for the criteria of exacerbation of IPF/UIP, 244 cases were included in this study. These cases were divided into four subgroups depending on the therapy used, that is PSL group ($n=53$) which is treated with prednisolone only, PSL+CPA group ($n=62$), which is treated with prednisolone and cyclophosphamide, PSL+CyA group ($n=51$), which is treated with prednisolone and cyclosporine A and others ($n=78$). There was no significant difference in the survival curve of three groups: PSL group, PSL+CPA group and PSL+CyA group.

目 的

特発性肺線維症 (idiopathic pulmonary fibrosis: 以下 IPF) の経過中に生じる急性増悪 (acute exacerbation: 以下 AEX)¹⁻³⁾ は、治療抵抗性の予後不良の病態であり、IPF の重要な死亡原因のひとつである。この AEX の病態においては除外診断が重要であり、病理学的には IPF の病理像である UIP を背景に新たな病変としてびまん性肺胞障害 (以下 DAD) を生じる。また近年他病変でも AEX の病態が認識⁴⁾ されてきている。しかし AEX の臨床像を多数例での検討はないため、WEB 登録による後ろ向き症例登録を行い、その臨床像および予後について明らかにする。

対象と方法

全国呼吸器専門施設 37 施設にたいして特発性肺線維症 (idiopathic pulmonary fibrosis: 以下 IPF) の AEX にたいする後ろ向き調査を WEB 登録⁵⁾ にて 2005 年 11 月から 2006 年 12 月 31 日にかけて行った。対象症例は急性増悪の診断基準⁶⁾ の項目を満たす症例とし、倫理的な問題は各施設の倫理委員会で承認を得た上で図 1, 2 に示す内容で WEB 登録を行った。登録を行った各症例については 2007 年 1 月 11 日に事前検討委員会を設置して、除外症例の検討を行った上で最終登録とした。

結 果

症例登録施設は 37 施設中 23 施設 (表 1) であり、登録症例は 296 例であった。疾患の内訳 (表 2) としては IPF/UIP 266 例、NSIP 15 例、COP 1 例、AIP 7 例、不明 7 例であった。このうち除外症例を除いた

IPF/UIP 238 例、NSIP 14 例、COP 1 例、AIP 7 例、不明 6 例、合計 266 を採用症例とした。今回は IPF/UIP 症例の AEX を検討するため NSIP, COP, AIP の症例を除いた 244 例 (男性 195 例、女性 48 例、不明 1 例) で行った。IPF 発症年齢は 30-39 歳 1 例、40-49 歳 13 例、50-59 歳 42 例、60-69 歳 94 例、70-79 歳 74 例、80-89 歳 20 例であった。外科的肺生検については施行例 44 例 (18.0%)、未施行例 193 例 (79.1%)、不明 7 例 (2.9%) であった。IPF 診断から AEX 発症までの期間は 1ヶ月未満 26 例 (10.7%)、1-2ヶ月 24 例 (9.8%)、3-5ヶ月 15 例 (6.1%)、6-11ヶ月 22 例 (9.0%)、1-2年 81 例 (33.2%)、3-4年 37 例 (15.2%)、5-9年 29 例 (11.9%)、10年以上 9 例 (3.7%)、不明 1 例 (0.4%) であった。最終経過観察時点での予後については生存 33 例 (13.5%)、死亡 211 例 (86.5%) であった。急性増悪の発症原因としては図 3 に示すように原因不明 136 例 (55.7%)、感冒様症状 91 例 (37.3%)、ステロイド減量中 6 例 (2.5%)、気胸 5 例 (2.0%)、BAL, TBLB 3 例 (1.2%)、VATS 以外の手術 2 例 (0.8%)、VATS 1 例 (0.4%) であった。治療についてはステロイド使用症例が 242 例 (99.2%) であり、このうちパルス療法は 228 例 (94.2%) で施行されていた。パルス療法時の 1 日のステロイド量としてはソルメドロール 500 mg が 9 例 (3.9%)、1,000 mg が 216 例 (94.7%)、1,500 mg が 2 例 (0.9%)、2,000 mg が 1 例 (0.4%) であった。さらにパルス療法の回数については 1 回が 88 例 (38.6%)、2 回が 63 例 (27.6%)、3 回が 36 例 (15.8%)、4 回が 31 例 (13.6%)、5 回以上が 8 例 (3.5%)、不明 2 例 (0.9%) であった。パルス療法後の維持量または初期治療としてプレドニン投与がありが 191 例 (78.9%)、なしが 51 例 (21.1%) であり、開始プレドニン量として 10-20 mg 未満が 20 例 (10.5%)、20-30 mg 未満が 6 例 (3.1%)、30-40 mg 未満が 28 例 (14.7%)、40-50 mg 未満が 26 例 (13.6%)、50-60 mg 未満が 16 例 (8.4%)、60 mg 以上が 82 例 (42.9%)、不明 13 例 (6.8%) であった。ステロイド単独例は 72 例であり、その他の薬剤としてはシクロフォスファミド (以下 CPA) 89 例、シクロスポリン A (以下 CyA) 75 例、アザチオプリン 8 例 (5%)、FK506、ジドブジン各 1 例、不明 2 例 (重複例を含む) であった。CPA の投与量は 200 mg 未満 28 例 (31.5%)、200 m 以上 49 例 (55.1%)、未記入 12 例 (13.5%) であった。今回のアンケート対象症例 244 例について治療による予後の差を検討するため、ステロイド単独群 (以下 PSL 群) 53

¹ 天理よろづ相談所病院呼吸器内科

² 東北大学病院遺伝子呼吸器内科

³ 済生会熊本病院呼吸器内科

⁴ NHO 近畿中央胸部疾患センター

⁵ 公立陶生病院呼吸器アレルギー科

⁶ 東北大学加齢医学研究所呼吸器腫瘍

* びまん性肺疾患に関する調査研究班 主任研究者

** びまん性肺疾患に関する調査研究班 分担研究者

*** びまん性肺疾患に関する調査研究班 研究研究者

施設名	
入力者名	
患者イニシャル	
患者性別	男 <input type="radio"/> 女 <input type="radio"/>
患者生年月日(年)	<input type="text"/> <input type="text"/>
患者生年月日(月)	<input type="text"/> <input type="text"/>
患者生年月日(日)	<input type="text"/> <input type="text"/>
IIPsの診断名	IPF/UIP <input type="radio"/> NSIP <input type="radio"/> COP <input type="radio"/> AIP <input type="radio"/> DIP <input type="radio"/> RB-ILD <input type="radio"/> LIP <input type="radio"/> その他 <input type="radio"/>
外科的肺生検	なし <input type="radio"/> あり <input type="radio"/>
IIPs診断時期(年)	<input type="text"/> <input type="text"/>
IIPs診断時期(月)	<input type="text"/> <input type="text"/>
急性増悪の発症時期(年)	<input type="text"/> <input type="text"/>
急性増悪の発症時期(月)	<input type="text"/> <input type="text"/>
急性増悪の発症時期(日)	<input type="text"/> <input type="text"/>
急性増悪の発症原因	
予後	生存中 <input type="radio"/> 死亡 <input type="radio"/>
死亡の場合、急性増悪後(日 or 週)	
単位	日 <input type="radio"/> 週 <input type="radio"/>
ステロイドの投与	なし <input type="radio"/> あり <input type="radio"/>
1.ステロイドパルス療法の有無	なし <input type="radio"/> あり <input type="radio"/>
・ m-PSL(mg)	
・ 3日間を(回)	
2.プレドニゾロンの投与	なし <input type="radio"/> あり <input type="radio"/>
・ 初期投与量 1日(mg)	
3.ステロイドの効果	無効 <input type="radio"/> 効果 <input type="radio"/> 一時的 <input type="radio"/> 不明 <input type="radio"/> その他 <input type="radio"/>
・ その他の場合	
4.ステロイドの副作用	なし <input type="radio"/> あり <input type="radio"/>
・ 副作用(1)	
・ 副作用(2)	
・ 副作用(3)	

図 1

エンドキサン投与の有無	なし <input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/>
1.エンドキサン投与理由	当初から <input type="checkbox"/> ステロイドの効果が不十分 <input type="checkbox"/> ステロイド減量後悪化 <input type="checkbox"/> ステロイド減量後の悪化予防 <input type="checkbox"/> その他 <input type="checkbox"/>
・その他の場合	
2.エンドキサンの投与開始時期(年)	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/>
・投与開始時期(月)	<input type="text"/> <input type="text"/>
・急性増悪後(日)	<input type="text"/>
3.エンドキサン投与経路(開始時)	経口 <input type="checkbox"/> 静注 <input type="checkbox"/>
・1日投与量(mg)	<input type="text"/>
4.エンドキサンの効果	無効 <input type="checkbox"/> 効果 <input type="checkbox"/> 一時的 <input type="checkbox"/> 不明 <input type="checkbox"/> その他 <input type="checkbox"/>
・その他の場合	
5.エンドキサンの副作用	なし <input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/>
・副作用	
エンドキサン以外の免疫抑制剤の使用	アザチオプリンを投与 <input type="checkbox"/> アザチオプリン以外を投与 <input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/>
・アザチオプリン以外の場合、具体的に	
1.薬剤の投与理由	当初から <input type="checkbox"/> ステロイドの効果が不十分 <input type="checkbox"/> ステロイド減量後悪化 <input type="checkbox"/> ステロイド減量後の悪化予防 <input type="checkbox"/> その他 <input type="checkbox"/>
・その他の場合	
2.薬剤の投与開始時期(年)	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/>
・投与開始時期(月)	<input type="text"/> <input type="text"/>
・急性増悪後(日)	<input type="text"/>
3.薬剤の投与経路(開始時)	経口 <input type="checkbox"/> 静注 <input type="checkbox"/>
・1日の投与量(mg)	<input type="text"/>
4.薬剤の効果	無効 <input type="checkbox"/> 効果 <input type="checkbox"/> 一時的 <input type="checkbox"/> 不明 <input type="checkbox"/> その他 <input type="checkbox"/>
・その他の場合	
5.薬剤の副作用	なし <input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/>
・副作用	
初期治療の反応後の再増悪	なし <input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/>
・ありの場合の状況(PSL量など)	

図 2

表1 アンケート調査回答施設名 (23施設)

- ・公立陶生病院 呼吸器・アレルギー内科
- ・天理よろづ相談所病院 呼吸器内科
- ・鹿児島大学 神経内科・老年内科
- ・虎の門病院 呼吸器科
- ・東北大学病院 遺伝子・呼吸器内科
- ・国立病院機構 近畿中央胸部疾患センター臨床研究センター
- ・日本医大付属病院 第四内科
- ・獨協医科大学 呼吸器・アレルギー内科
- ・札幌医科大学医学部附属病院 第三内科
- ・九州大学大学院 胸部疾患研究施設
- ・浜松医科大学附属病院 第二内科
- ・自治医科大学附属病院 呼吸器内科
- ・福島県立医科大学医学部 呼吸器科
- ・東邦大学医療センター 呼吸器内科
- ・広島大学医学部附属病院 第二内科
- ・帝京大学医学部附属病院 内科
- ・名古屋大学大学院医学研究科 呼吸器内科
- ・埼玉医科大学 呼吸器科
- ・東京医科歯科大医学部附属病院 呼吸器内科
- ・徳島大学大学院ヘルスバイオサイエンス研究部分子制御内科学
- ・日本赤十字社医療センター 呼吸器内科
- ・東京医科大学病院 呼吸器内科
- ・長崎大学医学部附属病院 第二内科

表2 アンケート登録症例

IIPsの診断名	採用症例	除外症例	計
IPF/UIP	238	28	266
NSIP	14	1	15
COP	1	0	1
AIP	7	0	7
不明	6	1	7
計	266	30	296

表3 CPA, CyA 投与理由

投与理由	CPA	CyA
当初から	20(32.3)	32(62.7)
ステロイド効果不十分	31(50.0)	15(29.4)
ステロイド減量後の悪化予防	1(1.6)	2(2.9)
ステロイド減量後悪化	6(9.7)	1(2.9)
その他	3(4.8)	1(2.9)

P<0.05 (G検定)

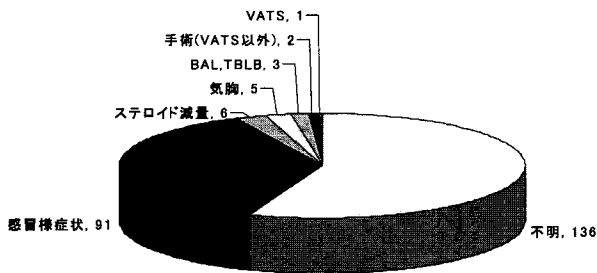


図3 急性増悪の発症原因 (n=244)

例 (21.7%), ステロイド+シクロフォスファミド併用群 (以下 PSL+CPA 群) 62例 (25.4%), ステロイド+シクロスポリン併用群 (以下 PSL+CyA 群) 51例 (20.9%), その他 78例 (24.9%) の4群に分別し、その他の群を除いた治療内容が明らかな PSL 群, PSL+CPA 群, PSL+CyA 群の3群について検討した。

3群の総症例数は166例であり、各群間に発症年齢、性別、AEX発症年齢、IPF/UIP診断から急性増悪発症までの期間、外科的肺生検の有無、パル療法の有無、回数等について差は認めなかった。しかし CPA と CsA 使用理由については CPA では当初からが20例 (30.3%), ステロイド効果不十分が31例 (50%) であるのに比し、CsA では当初からが32例 (62.7%), ステロイド効果が不十分が15例 (29.4%) であった (表3)。

副作用についてはステロイドの副作用は166例中56例 (33.7%) 70件であり、その内訳は糖尿病33件、感染症17件、気胸3例、消化性潰瘍2例、が主なものであった。また CPA の副作用は62例中16例 (25.8%) 17件に認められ出血性膀胱炎6例、免疫低下、骨髄抑制、白血球減少が各2例、血球減少、血小板減少、無顆粒症、低Na血症、不明が各1件であった。CsA の副作用については51例中7例 (13.7%) 7件に認められ、感染症5件、腎機能障害、血小板減少各1例であった。

Kaplan-Meier法による生存曲線は、AEX発症時からの生存曲線 (図4) では全体でのMST (mean survival time) は1.67ヶ月、PSL群で2.00ヶ月、PSL+CPA群で1.67ヶ月、PSL+CyA群で1.50ヶ月であり PSL単独群にたいして免疫抑制薬併用群はいずれも有意差は認めなかった。しかし AEX発症12ヶ月後の時点 (図5) では PSL+CyA群が最も生存率は良好であった。

考案

IPFのAEXはわが国で最初に報告¹⁾された病態であり、ひとたび発症すると予後は極めて不良の疾患である。近年欧米においても急性増悪の概念が認識⁴⁾されてきており、ようやく国際的にも認知されてきた。

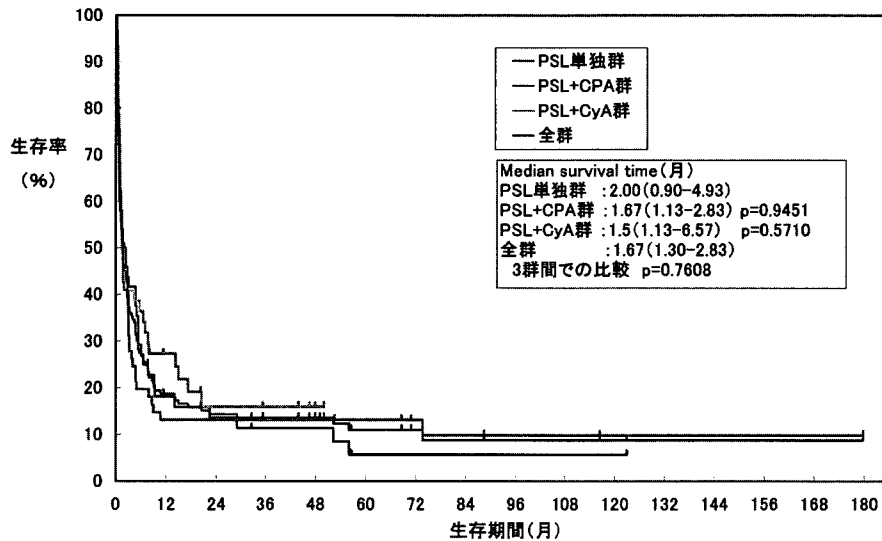


図4 急性増悪日からの生存曲線
— PSL vs PSL+CPA vs PSL+CyA —

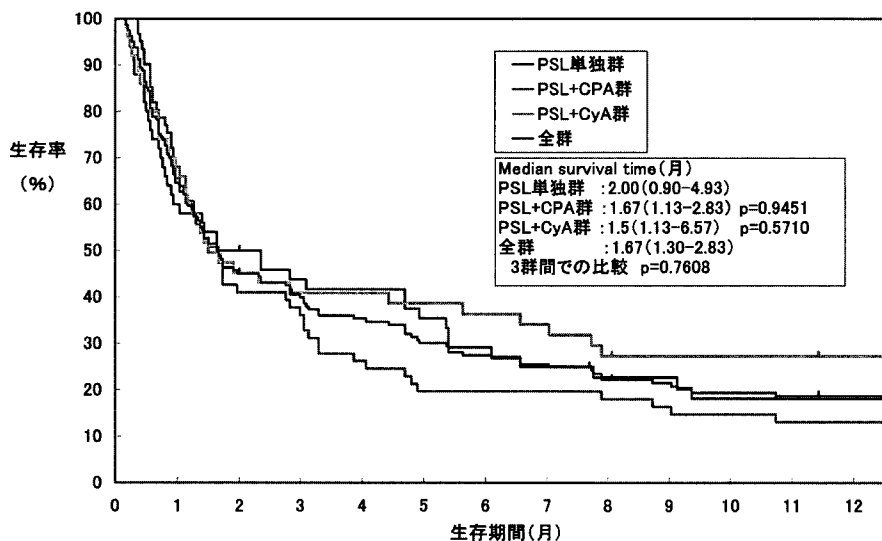


図5 急性増悪日からの生存曲線 (12ヶ月)
— PSL vs PSL+CPA vs PSL+CyA —

わが国での診断基準は手引きにも示されているように、除外診断が重要である。今回 IPF の AEX の臨床像および治療による予後について検討するために WEB 登録によって 296 例の症例を収集した。評価対象疾患数は除外症例 52 症例を除いた 244 例で臨床像を明らかにした。AEX の原因として明らかな感染症などを除くとされているが BAL や TBLB, VATS などが原因と考えられる報告^{7,8)} もあり、注意が必要である。さらに治療別に PSL 単独治療群, PSL+CPA 治療群, PSL+CyA 治療群の 3 群で副作用や予後について検討したが, CPA による副作用発現率は CyA の副作用発現率より高く, 臨床上 CyA の使いやすさが示さ

れた。今回予後を検討した 166 例全体での MST は 1.67ヶ月であり, 予後不良の実態が明らかとなった。PSL+CyA が AEX の治療に有用であるとする報告⁹⁾ もみられ, 今回の検討でも CyA 群は 12ヶ月後の生存率をもっとも良好であったが, Kaplan-Meier 法による生存曲線では 3 群の治療別による予後の差は明らかではなかった。今後血液浄化療法¹⁰⁾ などの新たな治療法の有効性の確認と更なる治療法の開発が望まれる。

参考文献

- 1) 吉村邦彦, 中谷龍王, 中森祥隆, ほか: 特発性間質性肺炎の急性増悪に関する検討ならびに考察. 日胸疾会誌 1984; 22: 1012-1020.
- 2) Kondo A, Saiki S: Acute exacerbation in idiopathic interstitial pneumonia. In: Harasaka M, Fukuchi Y, Morinari H, eds. *Interstitial Pneumonia of Unknown Etiology*. Tokyo, Japan: University of Tokyo Press, 1989; 33-42.
- 3) Kondoh Y, Taniguchi H, Kawabata Y, et al: Acute exacerbation in idiopathic pulmonary fibrosis. Analysis of clinical and pathologic findings in three cases *Chest* 1993 103: 1808-1812.
- 4) Churg A, Muller NL, Silva CI, et al: Acute exacerbation (acute lung injury of unknown cause) in UIP and other forms of fibrotic interstitial pneumonias. *Am J Surg Pathol* 2007; 31: 277-284.
- 5) 海老名雅仁, 田口善夫, 菅 守隆, ほか: 特発性間質性肺炎患者の臨床情報の WEB 登録. びまん性肺疾患調査研究班総合研究報告書 2005: 17-24.
- 6) 特発性間質性肺炎 診断と治療の手引き. 日本呼吸器学会びまん性肺疾患 診断・治療ガイドライン作成委員会編 南江堂 東京 2004: 36-40.
- 7) 吉富 淳, 佐藤篤彦, 須田隆文, ほか: 気管支肺胞洗浄を契機に急性増悪をきたした特発性間質性肺炎症例の検討—自験例と本邦報告例について—. *気管支学* 1993; 15: 819-820.
- 8) Kondoh Y, Taniguchi H, Kitaichi M, et al: Acute exacerbation of interstitial pneumonia following surgical lung biopsy. *Respir Med*. 2006; 100: 1753-1759.
- 9) Homma S, Sakamoto S, Kawabata M, et al: Cyclosporin treatment in steroid-resistant and acutely exacerbated interstitial pneumonia. *Intern Med*. 2005; 44: 1144-1150.
- 10) Seo Y, Abe S, Kurahara M, et al: Beneficial effect of polymyxin B-immobilized fiber column (PMX) hemoperfusion treatment on acute exacerbation of idiopathic pulmonary fibrosis. *Intern Med*. 2006; 45: 1033-1038.

【平成 19 年度】

特発性間質性肺炎患者の前向き WEB 登録の経過報告

海老名雅仁** 貫和 敏博*

特発性間質性肺炎患者の全臨床経過を把握する目的に、専門施設を中心とした前向き WEB 登録の経過をまとめた。エントリーの開始は 2006 年 4 月であるが登録患者としては 2006 年 4 月以降に各臨床施設の外来あるいは入院にて診察している特発性間質性肺炎患者である。特発性肺線維症患者以外はすべて外科的肺生検あるいは病理解剖で組織診断がつけられている患者に限られている。今回は 2008 年 1 月までにエントリーされているものをまとめ、29 施設から 293 症例の結果の途中経過を示した。今後さらにその臨床データの推移、治療の効果、予後等が判明されていくことが期待される。

Whole Clinical Course of Patients with Idiopathic Interstitial Pneumonias ; Prospective Study using WEB

Masahito Ebina, and Toshihiro Nukiwa

Department of Respiratory Medicine, Tohoku University School of Medicine

To observe the whole clinical course of patients with idiopathic interstitial pneumonias, prospective study using WEB has been performed by 29 facilities specialized in these complicated diseases. By Jan 2008, 293 patients who have been followed up with or without treatment after definite diagnosis as idiopathic interstitial pneumonias were registered. The data on their backgrounds and the whole clinical course are going to be kept entered every year.

東北大学大学院医学系研究科内科病態学講座呼吸器
病態学分野

* びまん性肺疾患に関する調査研究班 主任研究者

** びまん性肺疾患に関する調査研究班 研究協力者

施設名	2005年	2006年	2007年	総計
01 東北大学病院	2	5	32	39
02 公立陶生病院	1	22	45	68
03 天理よろづ相談所病院	0	31	25	56
07 独立行政法人国立病院機構近畿中央胸部疾患センター	1	3	2	6
08 浜松医科大学	0	7	2	9
09 広島大学大学院医歯薬学総合研究科	0	4	0	4
10 札幌医科大学医学部	0	22	6	28
15 東京医科歯科大学	0	2	0	2
16 東京医科大学病院	0	6	15	21
17 獨協医科大学	0	1	0	1
20 徳島大学大学院ヘルスバイオサイエンス研究部	0	0	10	10
22 名古屋大学医学部附属病院	0	1	6	7
24 九州大学大学院医学研究院	0	4	0	4
27 福島県立医科大学	0	0	14	14
28 日本医科大学付属病院	0	0	1	1
29 鹿児島大学大学院医歯学総合研究科	0	19	4	23
総計	4	127	162	293

・集計は年度ごとに行っています。

図1 施設別エントリー数

疾患	IPF		NSIP		その他		(未入力)		計	
	例数	%	例数	%	例数	%	例数	%	例数	%
エントリー数	205	70.0%	60	20.5%	9	3.1%	19	6.5%	293	100.0%

※AIP, COP, DIP, RBLID, LIPはその他としてまとめています。

図2 疾患別エントリー数

	1年未満		1～3年		3～5年		5年以上		(未入力)		計	
	例数	%	例数	%	例数	%	例数	%	例数	%	例数	%
エントリー数	31	10.6%	90	30.7%	69	23.5%	99	33.8%	4	1.4%	293	100.0%

- ・発症日は以下のルールで計算しております。
 年のみ入力されているデータ: yyyy年1月1日
 年と月が入力されているデータ: yyyy年mm月1日
- ・発症年が記載されていないものは、未入力としています。

図3 発症からエントリーまでの年月

調査項目	診断名	IPF		NSIP		その他		(未入力)		計
		205例		60例		9例		19例		293例
		例数	%	例数	%	例数	%	例数	%	例数
性別	男	156	76.1%	25	41.7%	5	55.6%	11	57.9%	197
	女	49	23.9%	35	58.3%	4	44.4%	8	42.1%	96
年齢	-60	39	19.0%	21	35.0%	4	44.4%	8	42.1%	72
	61 - 65	43	21.0%	16	26.7%	3	33.3%	5	26.3%	67
	66 - 70	47	22.9%	12	20.0%	0	0.0%	1	5.3%	60
	71 - 75	48	23.4%	7	11.7%	1	11.1%	4	21.1%	60
	76 - (未入力)	26 2	12.7% 1.0%	4 0	6.7% 0.0%	1 0	11.1% 0.0%	1 0	5.3% 0.0%	32 2
発症年齢	50歳以上	190	92.7%	47	78.3%	7	77.8%	16	84.2%	260
	50歳以下	11	5.4%	11	18.3%	2	22.2%	3	15.8%	27
	(未入力)	4	2.0%	2	3.3%	0	0.0%	0	0.0%	6
家族歴	あり	18	8.8%	3	5.0%	1	11.1%	4	21.1%	26
	なし	163	79.5%	56	93.3%	8	88.9%	14	73.7%	241
	不明	22	10.7%	1	1.7%	0	0.0%	0	0.0%	23
	(未入力)	2	1.0%	0	0.0%	0	0.0%	1	5.3%	3
喫煙歴	現喫煙者	35	17.1%	3	5.0%	1	11.1%	2	10.5%	41
	非喫煙者	59	28.8%	32	53.3%	4	44.4%	7	36.8%	102
	元喫煙者	106	51.7%	25	41.7%	4	44.4%	6	31.6%	141
	(未入力)	5	2.4%	0	0.0%	0	0.0%	4	21.1%	9
合併症	COPD	5	2.4%	0	0.0%	0	0.0%	0	0.0%	5
	糖尿病	21	10.2%	2	3.3%	1	11.1%	0	0.0%	24
	肺癌	5	2.4%	3	5.0%	0	0.0%	1	5.3%	9
	なし	133	64.9%	47	78.3%	8	88.9%	14	73.7%	202
	その他	26	12.7%	6	10.0%	0	0.0%	2	10.5%	34
(未入力)	15	7.3%	2	3.3%	0	0.0%	2	10.5%	19	
重症度	I度	85	41.5%	21	35.0%	3	33.3%	1	5.3%	110
	II度	27	13.2%	13	21.7%	0	0.0%	3	15.8%	43
	III度	46	22.4%	17	28.3%	3	33.3%	0	0.0%	66
	VI度	27	13.2%	8	13.3%	0	0.0%	0	0.0%	35
	(未入力)	20	9.8%	1	1.7%	3	33.3%	15	78.9%	39

図4 患者背景

治療歴	診断名	IPF		NSIP		その他		(未入力)		計
		205例 例数	%	60例 例数	%	9例 例数	%	19例 例数	%	293例 例数
ステロイド治療	あり	55	26.8%	47	78.3%	9	100.0%	0	0.0%	111
	なし	132	64.4%	10	16.7%	0	0.0%	2	10.5%	144
	(未入力)	18	8.8%	3	5.0%	0	0.0%	17	89.5%	38
パルス治療	あり	24	11.7%	20	33.3%	6	66.7%	0	0.0%	50
	なし	153	74.6%	35	58.3%	3	33.3%	2	10.5%	193
	(未入力)	28	13.7%	5	8.3%	0	0.0%	17	89.5%	50
免疫抑制剤による治療	あり	46	22.4%	29	48.3%	1	11.1%	0	0.0%	76
	なし	0	0.0%	0	0.0%	0	0.0%	0	0.0%	0
	(未入力)	159	77.6%	31	51.7%	8	88.9%	19	100.0%	217
その他の薬剤の処方	あり	46	22.4%	5	8.3%	1	11.1%	0	0.0%	52
	なし	145	70.7%	50	83.3%	6	66.7%	2	10.5%	203
	(未入力)	14	6.8%	5	8.3%	2	22.2%	17	89.5%	38
在宅酸素療法	あり	37	18.0%	6	10.0%	1	11.1%	0	0.0%	44
	なし	159	77.6%	51	85.0%	7	77.8%	2	10.5%	219
	(未入力)	9	4.4%	3	5.0%	1	11.1%	17	89.5%	30

図5 治療内容 (疾患別) -登録時-

調査項目	診断名	IPF		NSIP		その他		(未入力)		計
		205例 例数	%	60例 例数	%	9例 例数	%	19例 例数	%	293例 例数
%VC	80<	103	50.2%	15	25.0%	2	22.2%	4	21.1%	124
	65 - 80	48	23.4%	21	35.0%	4	44.4%	0	0.0%	73
	50 - 64	27	13.2%	16	26.7%	2	22.2%	1	5.3%	46
	<50	19	9.3%	4	6.7%	1	11.1%	0	0.0%	24
	(未入力)	8	3.9%	4	6.7%	0	0.0%	14	73.7%	26
%DLco	80<	18	8.8%	8	13.3%	1	11.1%	1	5.3%	28
	65 - 80	29	14.1%	15	25.0%	2	22.2%	2	10.5%	48
	50 - 64	50	24.4%	5	8.3%	1	11.1%	2	10.5%	58
	<50	74	36.1%	21	35.0%	2	22.2%	0	0.0%	97
	(未入力)	34	16.6%	11	18.3%	3	33.3%	14	73.7%	62
安静時PaO2	80≤	85	41.5%	31	51.7%	3	33.3%	3	15.8%	122
	70 - 79	52	25.4%	14	23.3%	4	44.4%	1	5.3%	71
	60 - 69	22	10.7%	8	13.3%	2	22.2%	0	0.0%	32
	<60	12	5.9%	2	3.3%	0	0.0%	0	0.0%	14
	(未入力)	34	16.6%	5	8.3%	0	0.0%	15	78.9%	54
AaDO2	40<	18	8.8%	2	3.3%	1	11.1%	0	0.0%	21
	30 - 40	22	10.7%	6	10.0%	0	0.0%	0	0.0%	28
	20 - 30	38	18.5%	18	30.0%	4	44.4%	1	5.3%	61
	<20	69	33.7%	27	45.0%	2	22.2%	2	10.5%	100
	(未入力)	58	28.3%	7	11.7%	2	22.2%	16	84.2%	83
労作時低酸素血症 (6分間歩行時の SpO2:90%未満)	あり	98	47.8%	28	46.7%	3	33.3%	2	10.5%	131
	なし	82	40.0%	29	48.3%	4	44.4%	2	10.5%	117
	(未入力)	25	12.2%	3	5.0%	2	22.2%	15	78.9%	45

・%VC, %Dlco, 安静時PaCO2については、平成18年度報告書と同じ区分けの仕方をしています。

(例:80<, 65 - 80, 50 - 64, <50等)

・AaDO2については、今回集計のデータから適当であると思われる区分けを致しました。

図6 肺機能検査-登録時-

診断名 調査項目	IPF 205例		NSIP 60例		その他 9例		(未入力) 19例		計 293例	
	例数	%	例数	%	例数	%	例数	%	例数	
KL-6上昇	あり	164	80.0%	56	93.3%	6	66.7%	4	21.1%	230
	なし	31	15.1%	2	3.3%	3	33.3%	1	5.3%	37
	不明	1	0.5%	1	1.7%	0	0.0%	0	0.0%	2
	(未入力)	9	4.4%	1	1.7%	0	0.0%	14	73.7%	24
SP-D上昇	あり	124	60.5%	38	63.3%	5	55.6%	3	15.8%	170
	なし	37	18.0%	5	8.3%	1	11.1%	1	5.3%	44
	不明	41	20.0%	16	26.7%	3	33.3%	0	0.0%	60
	(未入力)	3	1.5%	1	1.7%	0	0.0%	15	78.9%	19
SP-A上昇	あり	49	23.9%	21	35.0%	1	11.1%	1	5.3%	72
	なし	13	6.3%	2	3.3%	0	0.0%	0	0.0%	15
	不明	139	67.8%	35	58.3%	6	66.7%	3	15.8%	183
	(未入力)	4	2.0%	2	3.3%	2	22.2%	15	78.9%	23
LDH上昇	あり	83	40.5%	29	48.3%	3	33.3%	2	10.5%	117
	なし	113	55.1%	25	41.7%	6	66.7%	2	10.5%	146
	不明	0	0.0%	2	3.3%	0	0.0%	0	0.0%	2
	(未入力)	9	4.4%	4	6.7%	0	0.0%	15	78.9%	28

※データはすべて登録時のものです。

図7 血清マーカーの変化—登録時—

	PATID 施設名	患者背景		死亡年月日(西暦)	発症から死亡までの期間(年)	死亡原因	死亡原因その他の場合
		性別 診断名	年齢 発症年月日				
1	THKEM5206559 01 東北大学病院	男 NSIP	68 2003年1月	2006年10月23日	3.8	原疾患の悪化	
2	THKONH4893758 01 東北大学病院	男 IPF	72 2004年1月	2004年8月27日	0.7	急性増悪	
3	THKONH5006452 01 東北大学病院	男 IPF	46 2000年4月	2002年2月22日	1.9	急性増悪	
4	THKOO3164886 01 東北大学病院	男 NSIP	82 2000年1月	2006年3月11日	6.2	肺癌死	
5	THKOO4705013 01 東北大学病院	男 IPF	61 2002年12月	2007年7月26日	4.6	急性増悪	
6	THKOO4706074 01 東北大学病院	女 IPF	69 2000年3月	2005年3月11日	5.0	原疾患の悪化	
7	THKOO4770015 01 東北大学病院	男 IPF	54 2002年12月	2004年3月2日	1.3	急性増悪	
8	THKOO4820071 01 東北大学病院	男 IPF	59 2000年8月	2004年8月6日	4.0	急性増悪	
9	THKOSE4490627 01 東北大学病院	女 IPF	69 2001年7月	2005年2月13日	3.6	原疾患の悪化	
10	THKOSE4517216 01 東北大学病院	男 IPF	57 2001年12月	2007年4月30日	5.4	原疾患の悪化	
11	THKOSE4662059 01 東北大学病院	男 IPF	69 2000年	2004年4月22日	4.3	原疾患の悪化	
12	THKOSE4686617 01 東北大学病院	男 IPF	61 1997年	2007年2月27日	10.2	原疾患の悪化	
13	THKOSE4919168 01 東北大学病院	男 IPF	62 2004年6月	2006年3月19日	1.8	原疾患の悪化	
14	2903360 02 公立陶生病院	男 IPF	69 2004年	2007年8月13日	3.6	原疾患の悪化	
15	2903681 02 公立陶生病院	男 IPF	72 2003年4月	2007年8月12日	4.4	急性増悪	
16	3007581 02 公立陶生病院	男 IPF	66 2000年	2007年9月13日	7.7	急性増悪	
17	tosei1532837 02 公立陶生病院	男 IPF	63 1998年8月	2007年9月13日	9.1	急性増悪	初発症状からは8年11ヶ月 自覚症状出現からの年月はうまく記載 できません。

図8 予後の調査

	PATID 施設名	患者背景		死亡年月日(西暦)	発症から死亡までの期間(年)	死亡原因	死亡原因その他の場合
		性別 診断名	年齢 発症年月日				
18	tenri21 03 天理よろづ相談所病院	女 IPF	75 2001年12月	2006年7月31日	4.7	その他	感染(真菌?)
19	hamai02 08 浜松医科大学	男 IPF	61 1997年4月	2007年2月23日	9.9	肺癌死	
20	hamai08 08 浜松医科大学	男 その他	62 2005年7月	2005年9月26日	0.2	原疾患の悪化	
21	SMU21 10 札幌医科大学医学部	男 NSIP	61 1992年	2006年9月14日	14.7	急性増悪	
22	01 17 獨協医科大学	女 IPF	78 2003年1月	2006年11月7日	3.8	原疾患の悪化	
23	02134703 20 徳島大学大学院ヘルスバイオサイエンス研究部	男 NSIP	63 2005年1月	2007年10月3日	2.8	急性増悪	
24	KAGO02 29 鹿児島大学大学院医歯学総合研究科	男 IPF	47 2006年6月	2007年7月11日	1.1	急性増悪	
25	KAGO07 29 鹿児島大学大学院医歯学総合研究科	女 NSIP	65 1999年4月	(未入力)	-	その他	転居のためフォローアップ不能となつた 2007年8月
26	KAGO09 29 鹿児島大学大学院医歯学総合研究科	女 IPF	62 1999年4月	2007年9月1日	8.4	急性増悪	
27	KAGO10 29 鹿児島大学大学院医歯学総合研究科	女 NSIP	66 2004年2月	2007年8月19日	3.5	その他	心筋梗塞
28	KAGO18 29 鹿児島大学大学院医歯学総合研究科	男 IPF	58 1999年10月	2007年9月14日	8.0	急性増悪	

発症から死亡までの期間の算出には「死亡年月日」と「発症年月日」の値を用いました。
 発症年月日は以下のルールで計算しております。
 年のみ入力されているデータ: yyyy年1月1日
 年と月が入力されているデータ: yyyy年mm月1日

図8 つづき