

7. あなたの個人情報の保護について

1) この臨床研究の結果の公表

この臨床研究から得られた情報は、他施設への提供を前提としており、また研究論文として発表されることがありますが、診察や検査の結果があなたのものだとわかる形で外部に公表されることは一切ありません。また、あなたの住所、氏名、電話番号などの個人情報が研究データとして使用されることも一切ありません。以上に関しては、「ヒトゲノム・遺伝子解析研究に倫理指針」および「手術等で摘出されたヒト組織を用いた研究開発の在り方について（平成10年厚生科学審議会答申）」を遵守いたします。

2) あなたの研究データを関係者が閲覧することについて

この臨床研究が適正に実施されているかどうかを確認するために、共同で臨床研究を実施している医師、試験審査委員会などの関係者があなたの診療に関する記録を閲覧することがあります。このような場合でも、これらの関係者には守秘義務が課せられておりますので、あなたの個人情報は守られます。

8. 研究者等の氏名及び職名、問い合わせ、苦情等の窓口の連絡先等に関する情報

この臨床研究で何かわからないことや心配なことがありましたら、いつでもここに記載されている医師又は相談窓口にお尋ねください。

問合せ先：長崎県長崎市坂本1丁目7-1

長崎大学病院 第二内科医局

電話 095-819-7273

緊急連絡先：095-819-7400（長崎大学病院12階西病棟）

研究責任医師：長崎大学医歯薬学総合研究科 坂本 憲穂

研究分担医師：長崎大学病院 第二内科 石松 祐二



患者基本情報

登録番号 _____ 登録日 _____ 症例施設 長崎大学病院
 院内ID 99999-99-9 性別 男 生年月日 1950.1.1 歳
 よみがな てすと たろう 患者名 テスト 太郎 イニシャル _____

特発性間質性肺炎分類: IPF

合併症

#1. IPF

初診日 2004.5.10

治療開始日 2004.7.10

最終観察日 2007.9.10

最終status 死亡

死亡原因 急性増悪

観察期間(自動計算)

年	3
月	40
週	174
日	1218

外科的肺生検

施行日 2004.6.15 病理診断 UIP #1. Usual Interstitial Pneumonia 病理番号 999-SM-9990 新規

気管支鏡

施行日 2004.5.20 細胞数 10⁵/μl AM 2.0 Nt 85 Ly 10 Eo 3 Ba 0.5 CD4/8 TBLB 0 有 1.2 病理番号 999-SM-9999 新規

検査履歴



検査日	月日	ABG	RFT	marker	Xp	CT	PSL(mg/day)	免疫抑制剤(mg/day)	その他	種類
2008.7.12	48	◎	◎	◎	◎	◎	◎	40	◎	CyA 2.0 -
2007.7.10	36	◎	-	-	-	-	-	-	-	◎ NAC
2005.7.15	12	-	◎	-	◎	◎	-	-	-	-
	?									
	?									

特発性間質性肺炎についてのアンケート

ご協力、誠にありがとうございます。大変ご多忙中恐縮ではございますが、診療された患者様について以下の質問にお答えくださるようお願いいたします。

① 特発性間質性肺炎のご経験について

(a) 現在、特発性間質性肺炎と考えられる患者さんを診療していらっしゃいますか？（参考資料をご参照ください）

はい → “はい” の場合： _____人

いいえ

(b) 上記患者さんの検体（気管支肺泡洗浄液、肺組織、血液など）を保存していらっしゃいますか？

はい → “はい” の場合： _____人

いいえ

② 特発性間質性肺炎の外科的肺生検について

(c) 現在、特発性間質性肺炎の診断に外科的肺生検を予定している患者さんはいますか？

はい → “はい” の場合： _____人

いいえ

ご記入年月日： 年 月 日

ご住所 :

ご施設名 :

ご担当者氏名 :

TEL :

Fax :

E-mail : @

参考

特発性間質性肺炎 診断基準

【主要項目】

(1) 原因の明らかな疾患の鑑別

膠原病や薬剤誘起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（表1）

(2) 主要症状、理学所見及び検査所見

1. 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。

捻髪音 (fine crackles)

乾性咳嗽

労作時呼吸困難

ばち指

2. 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。

KL-6 上昇

SP-D 上昇

SP-A 上昇

LDH 上昇

3. 呼吸機能1-3の2項目以上を満たす場合に陽性とする。

拘束性障害 (%VC<80%)

拡散障害 (%DLco<80%)

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

4. 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。

両側びまん性陰影

中下肺野, 外側優位

肺野の縮小

5. 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。

胸膜直下の陰影分布

蜂巣肺

牽引性気管支炎・細気管支拡張

すりガラス陰影

浸潤影 (コンソリデーション)

(3) 以下の1-4の各項目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) 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) において重要な意義がある。

外科的肺生検 (胸腔鏡下肺生検, 開胸肺生検)

本検査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肺線維症から除外する。

(4) 特発性肺線維症(IPF)

(2)の1-5に関して、下記の条件をみたま確実、およびほぼ確実な症例を IPF と診断する。

確実 : (2)の1-5の全項目をみたまのもの。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1-5のうち5を含む3項目以上を満たすもの。

疑い : (2)の5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5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

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 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2)に従い判定する。安静時動脈血ガスが80Torr以上をI度、70Torr以上80Torr未満をII度、60Torr以上70Torr未満をIII度、60Torr未満をIV度とする。重症度II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、安静時動脈血ガスが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。

【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)をはじ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) 略号説明(表3)

表1. 鑑別の必要な疾患

鑑別除外診断

- (1)心不全
- (2)肺炎(特に異型肺炎)
- (3)既知の原因による急性肺傷害(ALI)
- (4)膠原病
- (5)血管炎
- (6)サルコイドーシス
- (7)過敏性肺炎
- (8)じん肺
- (9)放射線肺炎
- (10)薬剤性肺炎
- (11)好酸球性肺炎
- (12)びまん性汎細気管支炎
- (13)癌性リンパ管症
- (14)肺胞上皮癌
- (15)肺リンパ脈管筋腫症(LAM)
- (16)肺胞蛋白症
- (17)ランゲルハンス細胞肉芽腫症

表2: 重症度分類判定表

新重症度分類	安静時動脈血ガス	6分間歩行時SpO ₂
I	80Torr以上	

II	70Torr 以上 80Torr 未満	90%未満の場合はIIIにする
III	60Torr 以上 70Torr 未満 (危険な場合は測定不要)	90%未満の場合はIVにする
IV	60Torr 未満	測定不要

表 3 : 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

ALI : Acute lung injury : 急性肺傷害 : 原因が特定される場合は鑑別を要する

Ⅲ. 研究成果の刊行に関する一覧表

研究成果の刊行に関する一覧表

雑誌

発表者氏名	論文タイトル名	発表誌名	巻号	ページ	出版年
Hisatomi K, Sakamoto N, Mukae H, Hayashi T, Amenomori M, Ishimoto H, Fujita H, Ishii H, Nakayama S, Ishimatsu Y, Kohno S	Elevated levels of tenascin-C in patients with cryptogenic organizing pneumonia	Intern Med	48	1501-1507	2009
Ishii H, Iwata A, Sakamoto N, Mizunoe S, Mukae H, Kadota J	Desquamative interstitial pneumonia (DIP) in a patient with rheumatoid arthritis: is DIP associated with autoimm une disorders?	Intern Med	48	827-830	2009
Ishimoto H, Mukae H, Sakamoto N, Amenomori M, Kitazaki T, Imamura Y, Fujita H, Ishii H, Nakayama S, Yanagihara K, Kohno S	Different effects of telithromycin on MUC5AC production induced by human neutrophil peptide-1 or lipopolysaccharide in NCI- H292 cells compared with azithromycin and clarithromycin	J Antimicrob Chemother	63	109-114	2009
Mukae H, Ishimoto H, Sakamoto N, Hara S, Kakugawa T, Nakayama S, Ishimatsu Y, Kawakami A, Eguchi K, Kohno S	Clinical Differences Between Interstitial Lung Disease Associated With Clinically Amyopathic Dermatomyositis and Classical Dermatomyositis	Chest	136	1341-1347	2009
Sakamoto N, Hayashi S, Mukae H, Vincent R, Hogg JC, van Eeden SF	Effect of atorvastatin on PM10-induced cytokine production by human alveolar macrophages and bronchial epithelial cells	Int J Toxicol	28	17-23	2009
Takazono T, Izumikawa K, Tsurutani J, Tanaka A, Kakugawa T, Fukuda Y, Saito M, Kurihara S, Imamura Y, Seki M, Kakeya H, Yamamoto Y, Yanagihara K, Kohno S	Lemierre's syndrome followed by acute respiratory distress syndrome successfully rescued by antibiotics and hemoperfusion with polymyxin B-immobilized fiber	Jpn J Infect Dis	62	133-136	2009

発表者氏名	論文タイトル名	発表誌名	巻号	ページ	出版年
Seki M, Kosai K, Hara A, Imamura Y, Nakamura S, Kurihara S, Izumikawa K, Kakeya H, Yamamoto Y, Yanagihara K, Miyazaki Y, Mukae H, Tashiro T, Kohno S	Expression and DNA microarray analysis of a platelet activating factor-related molecule in severe pneumonia in mice due to influenza virus and bacterial co-infection	Jpn J Infect Dis	62	6-10	2009
Fujikawa K, Kawakami A, Kaji K, Fujimoto M, Kawashiri S, Iwamoto N, Aramaki T, Ichinose K, Tamai M, Kamachi M, Nakamura H, Ida H, Origuchi T, Ishimoto H, Mukae H, Kuwata M, Kohno S, Takehara K, Sato S, Eguchi K	Association of distinctive clinical subsets with myositis-specific autoantibodies toward anti-155/140kD polypeptides, anti-140kD polypeptides, and anti-aminoacyl tRNA synthetases in patients with dermatomyositis of Japanese population: a single-center, cross-sectional study	Scand J Rheumatol	38	1-5	2009
Morinaga Y, Yanagihara K, Miyashita N, Seki M, Izumikawa K, Kakeya H, Yamamoto Y, Mukae H, Yamada Y, Kohno S, Kamihira S	Azithromycin, clarithromycin and telithromycin inhibit MUC5AC induction by Chlamydomydia pneumoniae in airway epithelial cells	Pulm Pharmacol Ther	22	580-586	2009
原信太郎、山本和子、依田彩文、中山聖子、坂本憲穂、石松祐二、迎寛、河野茂	異なる画像所見を示したイソシアネートによる過敏性肺炎の3例	日本呼吸器学会雑誌	47	839-843	2009

