

### 第 3 回 間質性肺炎／肺線維症勉強会

日 時：2014 年 9 月 20 日（土）13:00～17:00  
会 場：大阪府立男女共同参画青少年センター（ドーンセンター）

- 13:00～13:05 開会の挨拶  
自治医科大学呼吸器内科 杉山幸比古  
司会 自治医科大学呼吸器内科 杉山幸比古
- 
- 13:05～13:20 厚生労働省による難病対策と研究班の取り組み  
東邦大学医学部内科学講座呼吸器内科学分野（大森）  
びまん性肺疾患に関する調査研究班研究代表者 本間 栄
- 13:20～13:50 リウマチや皮膚の病気に伴う間質性肺炎／肺線維症（膠原病肺）  
（関節リウマチ，強皮症，皮膚筋炎，シェーグレン症候群，他）大阪医科大学膠原病内科 榎野 茂樹  
司会 NHO 姫路医療センター呼吸器内科 望月 吉郎
- 
- 13:50～14:20 鳥，カビ，薬，粉じんも原因になる間質性肺炎／肺線維症  
（慢性過敏性肺炎，薬剤性間質性肺疾患，放射線肺臓炎，他）  
天理よろづ相談所病院呼吸器内科 羽白 高
- 14:20～14:50 原因のわからない間質性肺炎／肺線維症の最新情報（特発性間質性肺炎）  
NHO 近畿中央胸部疾患センター 井上 義一
- 14:50～15:05 休憩  
司会 神戸市立医療センター西市民病院呼吸器内科 富岡 洋海
- 
- 15:05～15:15 患者さんのお話  
患者さん
- 15:15～15:55 呼吸リハビリテーション：体を動かしてみよう！  
NHO 近畿中央胸部疾患センターリハビリテーション科 高橋 博貴
- 15:55～16:10 看護師の立場から間質性肺炎／肺線維症の患者さんへ  
NHO 近畿中央胸部疾患センター看護部 輿野木 剛

■ 16:10 ～ 16:55 質問コーナー

神奈川県立循環器呼吸器センター 小倉 高志

■ 16:55 ～ 17:00 閉会の挨拶

NHO 近畿中央胸部疾患センター 井上 義一

## 第 90 回 間質性肺疾患研究会

日 時：2014 年 10 月 17 日（金）13:00～18:04  
会 場：アステラス製薬株式会社 本社 4 階ホール  
当番世話人：東京慈恵会医科大学内科学講座 呼吸器内科 桑野 和義  
主 題：「上葉肺線維症 - いかにして特発性と診断するのか? -」

### 13:00～13:05 開会のあいさつ

当番世話人 東京慈恵会医科大学内科学講座 呼吸器内科 桑野 和善

### 13:05～13:53 Session I. 「症例報告」

1 題 8 分（発表 5 分 + 質疑 3 分）

座長：虎の門病院 呼吸器センター内科 岸 一馬  
日本医科大学付属病院 解析人体病理学 寺崎 泰弘

#### 1. 筋原性疾患を合併した上葉肺線維症の 1 例

1) 千葉市立青葉病院呼吸器内科, 2) 同 病理部, 3) 千葉大学大学院医学研究院呼吸器内科学,  
4) 国立病院機構千葉東病院呼吸器科, 5) がん・感染症センター都立駒込病院放射線科,  
6) 神奈川県立循環器呼吸器病センター呼吸器内科,  
7) 埼玉医科大学国際医療センター画像診断科,  
8) 日本赤十字社医療センター病理部  
内藤 亮<sup>1),3)</sup>, 石川 哲<sup>1),4)</sup>, 窪沢 仁<sup>2)</sup>, 楊川 哲代<sup>5)</sup>, 小倉 高志<sup>6)</sup>, 酒井 文和<sup>7)</sup>, 武村 民子<sup>8)</sup>

#### 2. 生体弁置換術後に両側上葉優位の間質性肺炎の進行が見られた一例

東北大学病院呼吸器内科  
小林 誠, 大河内 眞也, 小野 学, 沼倉 忠久, 佐藤 輝幸, 一ノ瀬 正和

#### 3. 外科的肺生検で診断し、3 年の経過を追っている特発性上葉優位型肺線維症の一例

独立行政法人国立病院機構山口宇部医療センター呼吸器内科  
大石 景士, 宇都宮 利彰, 坂本 健次, 村田 順之, 大藤 貴, 松本 常男, 上岡 博

#### 4. NPPV を含む包括的呼吸リハビリテーションの実施により FVC が増加した、下気道感染を繰り返す上葉肺線維症の 1 例

1) 国立病院機構千葉東病院呼吸器内科, 2) 同 病理部,  
3) がん・感染症センター都立駒込病院放射線科,  
4) 埼玉医科大学国際医療センター画像診断科  
石川 哲<sup>1)</sup>, 川口 貴子<sup>1)</sup>, 野口 直子<sup>1)</sup>, 永吉 優<sup>1)</sup>, 水野 里子<sup>1)</sup>, 北村 博司<sup>2)</sup>, 山岸 文雄<sup>1)</sup>, 楊川 哲代<sup>3)</sup>,  
酒井 文和<sup>4)</sup>

5. 特発性上葉優位型肺線維症に閉塞性細気管支炎を合併し、外科的肺生検後に急性増悪をきたした 1 例

1) 国家公務員共済組合連合会虎の門病院呼吸器センター内科, 2) 同 病理部,

3) 結核予防会複十字病院臨床放射線科

宮本 篤<sup>1)</sup>, 宇留賀 公紀<sup>1)</sup>, 高橋 由以<sup>1)</sup>, 小川 和雅<sup>1)</sup>, 竹安 真季子<sup>1)</sup>, 村瀬 享子<sup>1)</sup>, 望月 さやか<sup>1)</sup>, 花田 豪郎<sup>1)</sup>, 高谷 久史<sup>1)</sup>, 諸川 納早<sup>1)</sup>, 藤井 丈士<sup>2)</sup>, 黒崎 敦子<sup>3)</sup>, 岸 一馬<sup>1)</sup>

6. 多発嚢胞性病変の進行を伴った上葉優位型肺線維症 (UIP パターン) の 1VATS 例

1) 東邦大学医療センター大森病院呼吸器内科, 2) 同 病理診断科,

3) 独立行政法人労働者健康福祉機構関東労災病理診断科

後町 杏子<sup>1)</sup>, 杉野 圭史<sup>1)</sup>, 石田 文昭<sup>1)</sup>, 菊池 直<sup>1)</sup>, 佐藤 敬太<sup>1)</sup>, 佐野 剛<sup>1)</sup>, 磯部 和順<sup>1)</sup>, 坂本 晋<sup>1)</sup>, 高井 雄二郎<sup>1)</sup>, 渋谷 和俊<sup>2)</sup>, 植草 利公<sup>3)</sup>, 本間 栄<sup>1)</sup>

■ 13:53 ~ 14:33 Session II. 「移植との関連」

1 題 8 分 (発表 5 分 + 質疑 3 分)

座長: 徳島大学大学院ヘルスバイオサイエンス研究部

呼吸器・膠原病内科学分野 西岡 安彦

7. 骨髄移植後に発症した PPFE (Pleuroparenchymal fibroelastosis) の 2 例

1) 神戸市立医療センター中央市民病院呼吸器内科, 2) 同 臨床病理科

清水 亮子<sup>1)</sup>, 伊藤 次郎<sup>1)</sup>, 古郷 摩利子<sup>1)</sup>, 佐藤 悠城<sup>1)</sup>, 寺岡 俊輔<sup>1)</sup>, 加藤 了資<sup>1)</sup>, 大歳 丈博<sup>1)</sup>, 藤本 大智<sup>1)</sup>, 永田 一真<sup>1)</sup>, 中川 淳<sup>1)</sup>, 大塚 浩二郎<sup>1)</sup>, 今井 幸弘<sup>2)</sup>, 富井 啓介<sup>1)</sup>

8. 造血幹細胞移植後に発症した PPFE の 3 症例

1) 金沢大学附属病院 呼吸器内科, 2) 小松市民病院呼吸器内科, 3) 恵寿総合病院呼吸器内科,

4) 金沢医療センター呼吸器内科, 5) 金沢市立病院呼吸器科

渡辺 知志<sup>1)</sup>, 高戸 葉月<sup>1)</sup>, 早稲田 優子<sup>1)</sup>, 松沼 亮<sup>2)</sup>, 佐伯 啓吾<sup>3)</sup>, 市川 由加里<sup>4)</sup>, 安井 正英<sup>5)</sup>, 笠原 寿郎<sup>1)</sup>

9. 同種幹細胞移植後に発症した PPFE の 1 例

NTT 東日本関東病院

田中 良明, 小原 さやか, 棚井 千春, 野田 裕道, 臼井 一裕

10. 同種末梢血幹細胞移植後 10 年以上の経過で PPFE 様の所見を呈した一例

東海大学医学部内科学系呼吸器内科学

滝原 崇久, 堀尾 幸弘, 滝口 寛人, 友松 克允, 友松 裕美, 新美 京子, 端山 直樹, 小熊 剛, 青木 琢也, 浦野 哲哉, 浅野 浩一郎

11. 自家末梢血幹細胞移植後に発症した PPFE の一例

札幌医科大学 呼吸器・アレルギー内科学講座

汐谷 心, 大塚 満雄, 森 勇樹, 亀田 優美, 千葉 弘文, 高橋 弘毅

－休憩 (5 分)－

■ 14:38 ～ 15:04 Session III. 「膠原病との関連」

12. ～ 13. 18 分 (発表 5 分 + 質疑 3 分) ・ 14. 10 分 (発表 7 分 + 質疑 3 分)

座長 : 浜松医科大学 内科学第二講座 須田 隆文

12. 40 歳代で発症し 4 年の経過で急速に進行した抗 Scl-70 抗体陽性上葉優位型肺線維症の 1 例

1) 国立病院機構茨城東病院内科診療部呼吸器内科, 2) 筑波大学医学医療系診断病理学,

3) 東京医科大学茨城医療センター病理診断科,

4) 埼玉県立循環器・呼吸器病センター病理診断科

金澤 潤<sup>1)</sup>, 乾 年秀<sup>1)</sup>, 中嶋 真之<sup>1)</sup>, 中澤 真理子<sup>1)</sup>, 兵頭 健太郎<sup>1)</sup>, 櫻井 啓文<sup>1)</sup>, 根本 健司<sup>1)</sup>,  
高久 多希朗<sup>1)</sup>, 大石 修司<sup>1)</sup>, 林原 賢治<sup>1)</sup>, 齋藤 武文<sup>1)</sup>, 南 優子<sup>2)</sup>, 森下 由紀雄<sup>3)</sup>, 河端 美則<sup>4)</sup>

13. 経過を追えた上葉優位型肺線維症の剖検例

公益財団法人天理よろづ相談所病院

安田 有斗, 稲尾 崇, 森本 千絵, 安田 一行, 辻 貴宏, 加持 雄介, 安田 武洋, 橋本 成修, 黄 文禧,  
羽白 高, 田中 栄作, 田口 善夫, 竹井 雄介, 小橋 陽一郎, 野間 恵之

14. 強皮症 (SSc), 混合性結合組織病 (MCTD) に合併した

二次性 “PPFE” 2005 年以降確定診断例の retrospective study

倉敷中央病院呼吸器内科

三島 祥平, 田中 麻紀, 有田 真知子

■ 15:04 ～ 16:14 Session IV. 「多症例の検討」

1 題 10 分 (発表 7 分 + 質疑 3 分)

座長 : 東京医科歯科大学大学院医歯学総合研究科 統合呼吸器病学 稲瀬 直彦

滋賀医科大学 呼吸器内科 中野 恭幸

15. 病理学的に pleuroparenchymal fibroelastosis (PPFE) の所見を認めたびまん性肺疾患の検討

1) 国立病院機構近畿中央胸部疾患センター内科, 2) 同 臨床研究センター, 3) 同 病理,

4) 同 放射線科, 5) 大阪大学大学院医学研究科呼吸器・免疫アレルギー内科

仲谷 健史<sup>1)</sup>, <sup>5)</sup>, 新井 徹<sup>2)</sup>, 北市 正則<sup>2)</sup>, <sup>3)</sup>, 橘 和延<sup>1)</sup>, <sup>2)</sup>, 杉本 親寿<sup>2)</sup>, 廣岡 亜矢<sup>1)</sup>, 辻 泰佑<sup>1)</sup>,  
藁毛 祥次郎<sup>1)</sup>, 竹内 奈緒子<sup>1)</sup>, 松田 能宣<sup>1)</sup>, 審良 正則<sup>2)</sup>, <sup>4)</sup>, 林 清二<sup>1)</sup>, 井上 義一<sup>2)</sup>

## 16. 当院における IPPFE 症例の検討

日本赤十字社医療センター

栗野 暢康, 酒寄 雅史, 園田 唯, 近藤 圭介, 小野 竜, 生島 壮一郎, 熊坂 利夫, 武村 民子

## 17. 上葉肺線維症の臨床的検討 – 外科的肺生検の有無による比較 –

1) 浜松医科大学第二内科, 2) 公立学校共済組合 近畿中央病院 放射線診断科,  
3) 大阪労災病院 放射線診断科, 4) 磐田市立総合病院呼吸器内科, 5) 聖隷三方原病院呼吸器内科,  
6) 国立病院機構天竜病院内科, 7) 遠州総合病院呼吸器内科, 8) 浜松労災病院呼吸器内科  
中村 祐太郎<sup>1)</sup>, 佐竹 康臣<sup>1)</sup>, 穂積 宏尚<sup>1)</sup>, 草ヶ谷 英樹<sup>1)</sup>, 大山 吉幸<sup>1)</sup>, 河野 雅人<sup>1)</sup>, 榎本 紀之<sup>1)</sup>,  
藤澤 朋幸<sup>1)</sup>, 乾 直輝<sup>1)</sup>, 須田 隆文<sup>1)</sup>, 上甲 剛<sup>2)</sup>, 澄川 裕充<sup>3)</sup>, 妹川 史朗<sup>4)</sup>, 横村 光司<sup>5)</sup>, 金井 美穂<sup>6)</sup>,  
黒石 重城<sup>7)</sup>, 豊嶋 幹生<sup>8)</sup>

## 18. 上肺優位の間質性肺炎症例の検討

1) 公立陶生病院呼吸器・アレルギー疾患内科, 2) 長崎大学病理学教室,

3) 近畿中央病院放射線診断科

近藤 康博<sup>1)</sup>, 谷口 博之<sup>1)</sup>, 木村 智樹<sup>1)</sup>, 片岡 健介<sup>1)</sup>, 山野 泰彦<sup>1)</sup>, 古川 大記<sup>1)</sup>, 桜井 あや<sup>1)</sup>,  
福岡 順也<sup>2)</sup>, 上甲 剛<sup>3)</sup>

## 19. 病理組織学的に fibroelastosis を認めた症例の検討

国立病院機構東京病院

佐藤 亮太, 赤川 志のぶ, 鈴木 純子, 永井 英明, 蛇澤 晶, 大田 健

## 20. 上葉優位型肺線維症と特発性肺線維症・気腫合併肺線維症との差異

日本医科大学付属病院呼吸器内科

林 宏紀, 柏田 建, 猪俣 稔, 渥美 健一郎, 國保 成暁, 三浦 由記子, 藤田 和恵, 齋藤 好信,  
弦間 昭彦, 吾妻安 良太

## 21. 上葉肺線維症 (PPFE) と鑑別が困難な慢性過敏性肺炎

東京医科歯科大学呼吸器内科

立石 知也, 稲瀬 直彦

– Coffee Break (15 分) –

■ 16:29 ~ 16:59 特別講演「画像パート」

(30 分)

座長 天理よろづ相談所病院 呼吸器内科 田口 善夫

『上葉肺線維症の画像診断』

公立学校共済近畿中央病院 放射線診断科 上甲 剛

■ 16:59 ～ 17:29 特別講演「病理パート」

(30 分)

座長 近畿中央胸部疾患センター 臨床検査科 北市 正則

---

『上葉局限型・優位型肺線維症の病理』

- 1) 埼玉県立循環器呼吸器病センター病理診断科,
  - 2) 公益財団法人天理よろづ相談所病院
- 河端 美則<sup>1)</sup>, 小橋 陽一郎<sup>2)</sup>

■ 17:29 ～ 17:59 特別講演「臨床パート」

(30 分)

座長 札幌医科大学医学部 呼吸器・アレルギー内科学講座 高橋 弘毅

---

『PPFE の臨床』

福岡大学 呼吸器内科 渡辺憲太郎

■ 17:59 ～ 18:04 閉会のあいさつ

当番世話人 東京慈恵会医科大学内科学講座 呼吸器内科 桑野 和善

### 第 3 回 びまん性肺疾患と肺高血圧 Update

日 時：2014 年 10 月 18 日（土）10:00～13:10  
場 所：ヒルトン東京 4F「菊華」

#### 10:00～10:05 開会の辞

みやぎ県南中核病院企業団 企業長 貫和 敏博

#### 一般演題

座長 自治医科大学 呼吸器内科 教授 杉山幸比古

#### 10:05～10:25

##### 講演 1 肺高血圧症を呈した皮膚筋炎合併の間質性肺炎の一例

演者 千葉大学医学部附属病院 呼吸器内科 鈴木 健一  
千葉大学医学部附属病院 呼吸器内科  
津島 健司, 安部 光洋, 伊狩 潤, 寺田 二郎, 多田 裕司, 田邊 信宏, 巽 浩一郎

#### 10:25～10:45

##### 講演 2 線維化の強いリウマチ肺にシルデナフィルが効果的であった 1 症例

演者 公益財団法人 大原記念倉敷中央医療機構 倉敷中央病院 呼吸器内科  
副医長 西山 明宏  
公益財団法人 大原記念倉敷中央医療機構 倉敷中央病院 呼吸器内科  
有田 真知子, 田中 麻紀, 時岡 史明, 吉岡 弘鎮, 橋 洋正, 橋本 徹, 石田 直

#### 10:45～11:05

##### 講演 3 難治性肺高血圧症および多発性ブラを合併した突発性肺線維症の一部検例

演者 東邦大学医学部 内科学講座 呼吸器内科学分野（大森） 太田 宏樹  
1) 東邦大学医学部 内科学講座 呼吸器内科学分野（大森），  
2) 東邦大学医学部 内科学講座 循環器内科学分野（大森），  
3) 東邦大学医療センター大森病院病院病理，  
4) 独立行政法人労働者健康福祉機構関東労災病院病理診断科  
杉野 圭史<sup>1)</sup>, 後町 杏子<sup>1)</sup>, 鍋木 教平<sup>1)</sup>, 石田 文昭<sup>1)</sup>, 菊池 直<sup>1)</sup>, 廣田 直<sup>1)</sup>, 佐野 剛<sup>1)</sup>, 佐藤 敬太<sup>1)</sup>,  
磯部 和順<sup>1)</sup>, 坂本 晋<sup>1)</sup>, 高井 雄二郎<sup>1)</sup>, 冠木 敬之<sup>2)</sup>, 石渡 誉朗<sup>3)</sup>, 植草 利公<sup>4)</sup>, 本間 栄<sup>1)</sup>



■ 11:05 ～ 11:25

講演 4 IPF における borderline PH 以上の mean PAP の予測スコアについて

演者 公立陶生病院 呼吸器・アレルギー疾患内科  
呼吸器・アレルギー疾患内科専攻医 古川 大記

公立陶生病院 呼吸器・アレルギー疾患内科

谷口 博之, 八木 光昭, 近藤 康博, 木村 智樹, 片岡 健介, 松田 俊明, 横山 俊樹

■ 11:25 ～ 11:45

講演 5 京都大学における肺高血圧症, 肺高血圧合併肺疾患に対する肺移植

演者 京都大学大学院医学研究科  
呼吸器外科 助教 青山 晃博

京都大学大学院医学研究科 呼吸器外科

山田 徹, 佐藤 雅昭, 陳 豊史, 伊達 洋至

■ 11:45 ～ 12:05 休憩

特別講演

座長 みやぎ県南中核病院企業団 企業長 貫和 敏博

演者 公立陶生病院 参事兼呼吸器・アレルギー疾患内科部長 名古屋大学医学部臨床教授 谷口 博之

---

■ 12:05 ～ 13:05

呼吸器疾患に伴う肺高血圧症

■ 13:05 ～ 13:10 閉会の辞

自治医科大学 呼吸器内科 教授 杉山幸比古

## 平成 26 年度 厚生労働科学研究費補助金難治性疾患政策研究事業

『びまん性肺疾患に関する調査研究』班 第二回班会議総会

日 時：平成 26 年 12 月 13 日（土曜日）9:00-17:30

場 所：大正製薬（株）本社ビル

### ■ 9:00 開会挨拶

研究代表者 東邦大学医学部医学科内科学講座呼吸器内科学分野 本間 栄  
議事進行 東邦大学医学部医学科内科学講座呼吸器内科学分野 杉野 圭史

### ■ 9:05 厚生労働省より基調講演

(10分)

厚生労働省健康局疾病対策課 松倉 遊

### ■ 9:15 厚生労働科学研究難治性血管炎に関する調査研究班との協同研究について

(10分)

杏林大学第一内科学教室 腎臓・リウマチ膠原病内科 有村 義宏  
東京医科歯科大学大学院医歯学総合研究科薬害監視学講座 針谷 正祥

### ■ 9:25 班研究の現状と今後について

(15分)

東邦大学医学部医学科内科学講座呼吸器内科学分野 本間 栄

A. びまん性肺疾患に関する調査研究

分科会活動方針について：ガイドライン作成に向けて

9:40 I. 稀少難治性びまん性肺疾患分科会報告

(発表 7 分, 質疑 3 分)

① ヘルマンスキーパドラック症候群合併間質性肺炎部会

会長 東北薬科大学病院呼吸器センター 海老名雅仁  
副会長 東京慈恵会医科大学内科学講座呼吸器内科 桑野 和善

② 肺胞タンパク症部会

会長 独立行政法人国立病院機構近畿中央胸部疾患センター 井上 義一  
副会長 広島大学大学院医歯学総合研究科分子内科学 河野 修興

③ 肺胞微石症部会

会長 徳島大学大学院ヘルスバイオサイエンス研究部呼吸器・  
膠原病内科学分野 西岡 安彦  
副会長 埼玉医科大学医学部呼吸器内科 萩原 弘一

10:10 II. 難治性気道疾患分科会報告

(発表 7 分, 質疑 3 分)

① 難治性びまん性汎細気管支炎

② 閉塞性細気管支炎

③ 線毛機能不全症候群

会長 名古屋大学医学部附属病院呼吸器内科 長谷川好規  
副会長 公益財団法人結核予防会結核研究所生体防御部 慶長 直人

10:20 III. 特発性間質性肺炎分科会報告

(発表 7 分, 質疑 3 分)

(1) 特発性肺線維症 (IPF)

① IPF 診療ガイドラインの刊行部会

会長 自治医科大学呼吸器内科 坂東 政司  
副会長 日本医科大学内科学講座呼吸器・感染・腫瘍部門 吾妻安良太

② IPF 合併肺癌ガイドライン策定部会

会長 京都大学大学院医学研究科器官外科学講座呼吸器外科学 伊達 洋至  
副会長 虎の門病院呼吸器センター内科 岸 一馬

③ IPF 患者 QOL 改善の検討部会

会長 札幌医科大学第三内科 高橋 弘毅  
副会長 公立陶生病院呼吸器・アレルギー内科 谷口 博之

④ IPF 診断の標準化部会

会長 埼玉医科大学国際医療センター画像診断科 酒井 文和  
副会長 長崎大学大学院医歯薬学総合研究院病態病理学（第二病理） 福岡 順也

(2) 気腫合併肺線維症・上葉優位型肺線維症診断基準の策定部会

会長 福岡大学呼吸器内科 渡辺憲太郎  
副会長 神奈川県立循環器呼吸器センター 小倉 高志

11:10 IV. サルコイドーシス分科会報告

(発表 7 分, 質疑 3 分)

会長 北海道大学大学院医学研究科呼吸器内科学分野 西村 正治  
副会長 JR 東京総合病院呼吸器内科 山口 哲生

12:45 昼食

13:30 各個研究

(発表 + 質疑 5 分)

17:15 コメンテーター発言

17:25 連絡事項

東邦大学医学部医学科内科学講座呼吸器内科学分野 杉野 圭史

17:30 閉会挨拶

東邦大学医学部医学科内科学講座呼吸器内科学分野 本間 栄

## 平成 26 年度 厚生労働科学研究委託業務難治性疾患実用化研究事業

『びまん性肺疾患に対するエビデンスを構築する新規戦略的研究』班

第二回班会議総会

日 時：平成 26 年 12 月 13 日（土曜日）9:00-17:30

場 所：大正製薬（株）本社ビル

### ■ 9:00 開会挨拶

研究代表者 東邦大学医学部医学科内科学講座呼吸器内科学分野 本間 栄  
議事進行 東邦大学医学部医学科内科学講座呼吸器内科学分野 杉野 圭史

### ■ 9:05 厚生労働省より基調講演

(10分)

厚生労働省健康局疾病対策課 松倉 遊

### ■ 9:15 厚生労働科学研究難治性血管炎に関する調査研究班との協同研究について

(10分)

杏林大学第一内科学教室 腎臓・リウマチ膠原病内科 有村 義宏  
東京医科歯科大学大学院医歯学総合研究科薬害監視学講座 針谷 正祥

### ■ 9:25 班研究の現状と今後について

(15分)

東邦大学医学部医学科内科学講座呼吸器内科学分野 本間 栄

## B. びまん性肺疾患に対するエビデンスを構築する新規戦略的研究

### ■ 11:20 I. 特発性間質性肺炎分科会報告

(発表7分, 質疑3分)

#### (1) エビデンスに基づいた IPF 新治療戦略

##### ① 慢性増悪期の新治療戦略検討部会

会長 東邦大学医学部医学科内科学講座呼吸器内科学分野 本間 栄  
副会長 日本医科大学内科学講座呼吸器・感染・腫瘍部門 吾妻安良太

② 急性増悪期の血液浄化療法検討部会

会長 日本医科大学内科学講座呼吸器・感染・腫瘍部門 吾妻安良太  
副会長 神奈川県立循環器呼吸器センター 小倉 高志

③ IPF 合併肺癌の治療関連急性増悪予防戦略検討部会

会長 京都大学大学院医学研究科器官外科学講座呼吸器外科学 伊達 洋至  
副会長 虎の門病院呼吸器センター内科 岸 一馬

④ 肺高血圧合併肺線維症の新治療戦略検討部会

会長 公立陶生病院呼吸器・アレルギー内科 谷口 博之  
副会長 東邦大学医学部医学科内科学講座呼吸器内科学分野 杉野 圭史

⑤ 新重症度分類策定に基づく治療戦略検討部会

会長 札幌医科大学第三内科 高橋 弘毅  
副会長 公立陶生病院呼吸器・アレルギー内科 谷口 博之

(2) 慢性進行性肺線維化症例の疫学・治療法検討部会

会長 浜松医科大学第二内科 須田 隆文  
副会長 東京医科歯科大学呼吸器内科 稲瀬 直彦

12:20 II. 難治性気道疾患の治療戦略分科会報告

(発表 7 分, 質疑 3 分)

難治性気道疾患(難治性びまん性汎気管支炎, 閉塞性細気管支炎, 線毛不動症候群)の治療戦略

会長 名古屋大学医学部附属病院呼吸器内科 長谷川好規  
副会長 公益財団法人結核予防会結核研究所生体防御部 慶長 直人

12:30 III. 難治性サルコイドーシスの疫学・治療戦略分科会報告

(発表 7 分, 質疑 3 分)

難治性サルコイドーシスの疫学・治療戦略

会長 北海道大学大学院医学研究科呼吸器内科学分野 西村 正治  
副会長 JR 東京総合病院呼吸器内科 山口 哲生

12:45 昼食

13:30 各個研究

(発表+質疑 5 分)

■ 17:15 コメンテーター発言:

■ 17:25 連絡事項

東邦大学医学部医学科内科学講座呼吸器内科学分野 杉野 圭史

■ 17:30 閉会挨拶

東邦大学医学部医学科内科学講座呼吸器内科学分野 本間 栄

## 第 41 回 難治性気道疾患研究会

日 時：2015 年 1 月 31 日（土）13:00～17:00

場 所：東京国際フォーラム・会議室（G409）

当番世話人：JR 東京総合病院 呼吸器内科

主 題：「膠原病および免疫異常宿主における気管支・細気管支病変」

### ■ 12:55～13:00 開会のあいさつ

当番世話人 JR 東京総合病院 呼吸器内科 山口 哲生

### ■ 13:00～14:00 一般演題 I

（発表 10 分＋質疑 5 分）

座長 杏林大学医学部 第一内科学 滝澤 始

1. 関節リウマチの発症に先行したびまん性気管支拡張症の 1 例  
東京山手メディカルセンター 呼吸器内科  
石森 太郎, 井上 拓也, 江本 範子, 笠井 昭吾, 大河内 康実, 徳田 均
2. 長期経過を追えた関節リウマチに合併した濾胞性細気管支炎の 1 VATS 例  
1) 東邦大学医学部内科学講座呼吸器内科学分野（大森）、  
2) 呼吸器外科（大森）、3) 病理診断科（大森）、  
4) 独立行政法人労働者健康福祉機構関東労災病院病理科  
仲村 泰彦<sup>1)</sup>, 杉野 圭史<sup>1)</sup>, 後町 杏子<sup>1)</sup>, 鏑木 教平<sup>1)</sup>, 太田 宏樹<sup>1)</sup>, 菊池 直<sup>1)</sup>, 石田 文昭<sup>1)</sup>,  
廣田 直<sup>1)</sup>, 佐藤 敬太<sup>1)</sup>, 佐野 剛<sup>1)</sup>, 磯部 和順<sup>1)</sup>, 坂本 晋<sup>1)</sup>, 高井 雄二郎<sup>1)</sup>, 伊豫田 明<sup>2)</sup>,  
大久保 陽一郎<sup>3)</sup>, 植草 利公<sup>4)</sup>, 本間 栄<sup>1)</sup>
3. 薬剤性肺障害が疑われ、多彩な病理像を呈した関節リウマチの 1 例  
福岡大学病院 呼吸器内科  
中尾 明, 石井 寛, 井形 文保, 藤田 昌樹, 渡辺 憲太郎
4. 関節リウマチに伴う気道病変の呼吸生理学的検討  
名古屋大学医学部呼吸器内科 1), 放射線科 2), 附属病院検査部 3)  
祖開 理紗<sup>1)</sup>, 伊藤 理<sup>1)</sup>, 岩野 信吾<sup>2)</sup>, 内田 明美<sup>3)</sup>, 麻生 裕紀<sup>1)</sup>, 長谷川 好規<sup>1)</sup>



■ 14:10 ~ 15:10 一般演題 I

(発表 10 分 + 質疑 5 分)

座長 虎の門病院 呼吸器センター内科・臨床腫瘍科 岸 一馬

1. 当初気管支喘息として治療されるも、上下気道感染を繰り返し、免疫グロブリン低下を認めたことから common variable immunodeficiency (CVID) の診断に至った一例  
東京女子医科大学病院 呼吸器内科  
赤羽 朋博, 近藤 光子, 鎌田 碧, 久保 綾子, 山田 武, 武山 療, 多賀谷 悦子, 吉永 健太郎, 玉置 淳
2. IgG 補充療法により改善を認めた原発性免疫不全症に伴う気管支拡張症の一例  
札幌医科大学医学部 呼吸器・アレルギー内科学講座  
小林 智史, 黒沼 幸治, 高橋 弘毅
3. 壊死性細気管支炎合併の皮膚筋炎関連急速進行性間質性肺炎の一例  
公立陶生病院 呼吸器アレルギー疾患内科  
山野 泰彦, 谷口 博之, 近藤 康博, 木村 智樹, 片岡 健介, 松田 俊明, 横山 俊樹
4. 9 年の経過で MAC 症から Nocardia 症へと菌交替を起こしたと思われる 1 例  
東京山手メディカルセンター 呼吸器内科  
井上 拓也, 石森 太郎, 江本 範子, 笠井 昭吾, 大河内 康実, 徳田 均

■ 15:10 ~ 15:30 休憩

■ 15:30 ~ 17:00 特別講演

(発表 40 分 + 質疑 5 分)

膠原病および免疫異常宿主における気管支・細気管支病変 - 病理の立場から -

【特別講演 I】 リウマチ患者における気管支・細気管支病変 - 臨床・画像の立場から -

座長 名古屋大学大学院医学系研究科・医学部医学科 呼吸器内科学 長谷川好規  
演者 国立病院機構東京病院 臨床研究部 蛇澤 晶

【特別講演 II】

座長 JR 東京総合病院 呼吸器内科 山口 哲生  
演者 JCHO 東京山手メディカルセンター 呼吸器内科 徳田 均

■ 17:00 閉会のあいさつ

自治医科大学呼吸器内科 (研究会会長) 杉山幸比古

# 研究報告

---

## I. 稀少難治性びまん性肺疾患分科会報告

- ① ヘルマンスキーバドラック症候群合併間質性肺炎部会
- ② 肺胞タンパク症部会
- ③ 肺胞微石症部会

# Hermansky-Pudlak 症候群関連間質性肺炎に関する疫学調査 (一次調査)

海老名 雅仁<sup>1</sup>、桑野 和善<sup>2</sup>

1 東北薬科大学病院 呼吸器センター

2 東京慈恵会医科大学 呼吸器内科

Hermansky-Pudlak 症候群 (HPS) は、眼および皮膚の色素脱出症に血小板機能低下に基づく出血傾向を示す常染色体劣性の先天性疾患だが、成人になってから難治性の間質性肺炎・肺線維症をきたす患者のあることが臨床的大きな問題としてとらえられている。その重症症例はしばしば国内外の医学雑誌に報告されてきたものの日本国内における HPS 関連間質性肺炎・肺線維症患者の詳細な疫学調査はまだなされていない。そのため、幼少時に HPS との診断をなされていても、他の進行性肺線維症と同様に、併発している間質性肺炎の診断や治療が遅れている可能性や、また逆に、その重症度の分布や進行程度などの情報が少なすぎることで、HPS の患者・家族に長期間必要以上の不安感を感じさせる原因になっていることも懸念される。今回びまん班代表研究者本間教授のご指示により、日本において初めての HPS 関連間質性肺炎に関する大規模な疫学調査に着手し、その一次調査として日本呼吸器学会 707 認定施設の呼吸器内科代表者に向けてのアンケートを実施した。その結果 471 施設 (66.6%) からの返答があり、そのうち 61 施設 (12.3%) から過去 20 年間に 71 症例、うち重複と思われる 5 症例を除くと実際には 66 症例の診療経験例があることがわかった。このうちステロイドやピルフェニドンなどで積極的な治療をしたと記載があったのは、16 施設 (26.2%) の計 19 症例 (28.8%)。現在も診療を続けているのは 8 施設の 8 症例だが、積極的な治療の記載はこのうち 2 施設 (25%) 2 症例 (25%) のみであった。今後はさらに詳細な臨床検討をすすめ、HPS 関連間質性肺炎に対する診断と治療指針の確立を試みる。

## はじめに

Hermansky-Pudlak 症候群 (HPS) は、眼・皮膚色素脱出症に、血小板機能的低下に基づく出血傾向と、骨髄に異様な色素沈着物を有する網内系細胞を認める二人の患者を 1959 年に報告した Hermansky と Pudlak にちなんで命名された (1, 2)。彼らの報告後、症例が集積され、全身のチロシナーゼ陽性メラニン色素脱出とセロトニンなどの血小板濃染顆粒内容物の欠損による血小板放出異常症に起因した出血傾向、そして必須ではないが、組織局所網内系細胞でのライソソーム酵素活性低下に基づいたセロイド様物質の沈着を

併せ持つ常染色体劣性の遺伝形式を有する一群の先天性疾患に対して、用いられるようになった (2, 3)。臨床症状としては上記のように出血症状、眼・皮膚色素低下症、網内系細胞へのセロイド様沈着を 3 主徴とするが、成人になってから進行性の難治性肺線維症を発症することもよく知られている。特に相対分子量 80kd の膜蛋白である HPS 蛋白をコードする原因遺伝子 HPS-1 (4)、HPS-4 (5) の異常と APS 複合体としても知られる HPS-2 のサブタイプの遺伝子異常 (6) によることも知られている。2002 年には日本から HPS 肺線維症患者肺の II 型肺胞上皮細胞の形態異常

(giant lamellar body degeneration) が報告 (7) されたが、2012 年には HPS-1 と HPS-2 遺伝子異常を持つマウスにおける間質性肺炎は肺胞上皮細胞に異常があるものの自然発症はせず、プレオマイシン肺障害によってよりおこりやすくなることが実験的に示された (8)。このことは臨床においても、HPS 関連遺伝子異常があることが必ずしも肺線維症発症するわけではないこと、さらにほかの肺線維症発症関連遺伝子の存在も示唆される。また今年 3 月には HPS 関連間質性肺炎患者肺において肺胞上皮細胞および肺線維芽細胞の内部に、Galectin-3 の異常蓄積との関係が報告された (9)。これらの HPS 関連間質性肺炎患者の皮膚線維芽細胞においても Galectin-3 の異常蓄積が認められることは、今後遺伝子異常を調べずとも皮膚生検が HPS 関連間質性肺炎の診断法となることや、逆に発現していない HPS-1 遺伝子を導入発現させることで Galectin-3 による病態が改善される可能性も期待される。

こうした最近の HPS およびその間質性肺炎の病態理解の進歩を踏まえつつ、日本における HPS 関連間質性肺炎の疫学調査に着手して現状

を把握し、さらに今後の診断・治療のガイドライン策定を目標とする。

方法と結果

日本における初めての Hermansky-Pudlak 症候群 (HPS) 関連間質性肺炎に関する大規模な疫学調査に着手し、その一次調査として日本呼吸器学会 707 認定施設の呼吸器内科代表者に向けてのアンケートを実施した。471 施設 (66.6%) からの返答があり、そのうち 61 施設 (13.0%) において過去 20 年間に 71 症例、うち重複と思われる 5 症例を除くと実際には 66 症例の診療経験例があることがわかった。初診時の記載がないものが 6 例、20 年以上前との記載しかないもの 5 例、計 11 症例を除いた 55 症例を初診時の年別にグラフにしたものを図 1 に示す。この結果から年に平均約 2.5 人の HPS 関連間質性肺炎患者が呼吸器学会認定施設を受診していることが示される。これらの患者が外来や治療を受ける期間はそれぞれであることが推定されるが、現在診療を継続しているのは 8 施設の 8 症例である。これまでの HPS 関連間質性肺炎患者にステロイドやピルフェニ

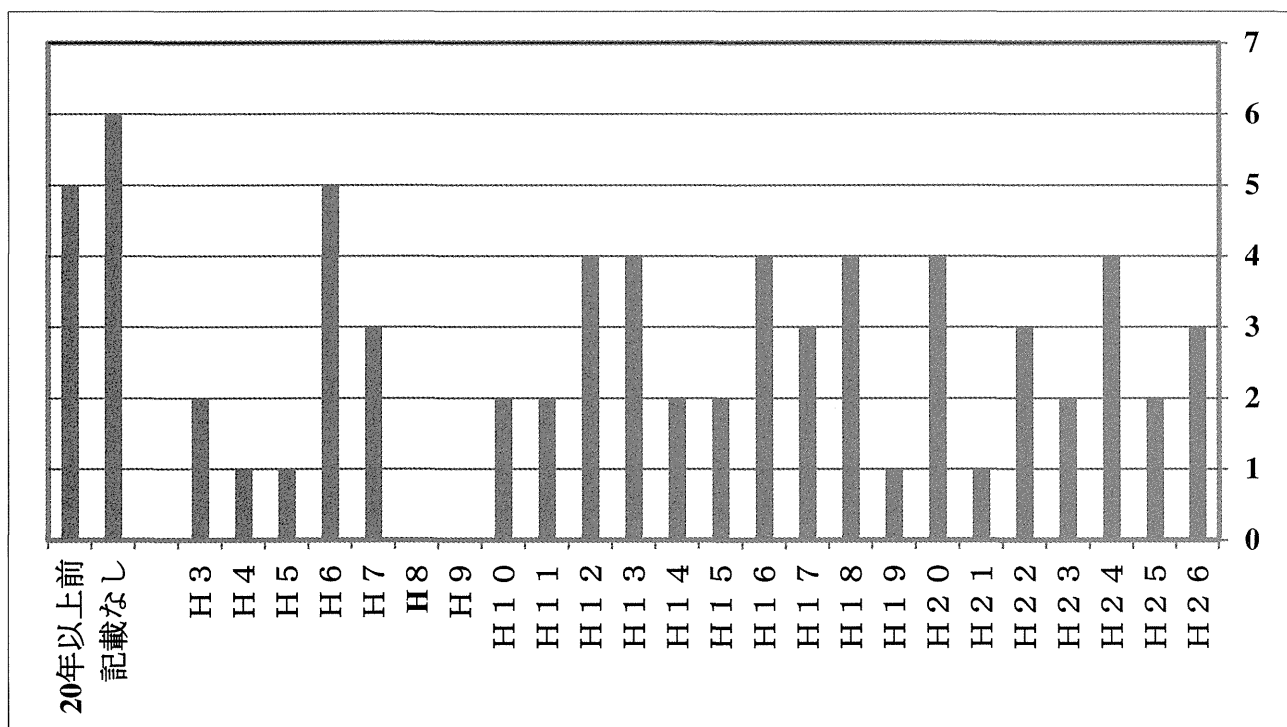


図 1 HPS 関連間質性肺炎患者の年別人数分布