

気腫合併肺線維症 (Combined pulmonary fibrosis and emphysema : CPFE) の診断基準の作成

部会長 渡辺 憲太郎¹、副部会長 小倉 高志²

1 福岡大学医学部呼吸器内科 2 神奈川県立循環器呼吸器センター

研究要旨

気腫合併肺線維症（Combined pulmonary fibrosis and emphysema : CPFE）は独立した疾患概念ではなく症候群である。そのため、CPFE としての診断基準を作成する事は困難とも考えるが、日本において CPFE をどうとらえるかの共通のルールを作成は、実地臨床できわめて重要である。呼吸器専門医へのアンケート調査で、今の現状を把握する事、更にいままでの研究報告を参照して診断・治療の手引きを作成する予定である。

A. CPFE について現状まで理解されている事

2005 年に Cottin らが combined pulmonary fibrosis and emphysema (CPFE) という用語を提唱した。その後も CPFE の報告が多数されたが、現時点での共通認識されている事としては以下の点があげられる。①病因としては喫煙の関与が疑われる症候群である、②スパイロメトリーが正常に近いが、ガス交換能が低下している、③進行例では、共通した合併症（肺癌、肺高血圧、アスペルギルス感染）の頻度が高い。現在は CPFE（気腫合併肺線維症）については、症候群であり、一つの独立した疾患・概念としてではないという意見が一般的である。そのため、診断基準を作成することは困難かと考える。ただ、CPFE の予後についても報告がまちまちであるのも、気腫の程度や肺線維症の取扱いが関係している。最近の欧米での報告の多くは、背景疾患が IPF である症例群に限定して CPFE を検討している。

前回の杉山班において、びまん班に参加の間質性肺炎の専門施設が CPFE をどうとらえているかを調査するために、CPFE の症例検討会とアンケート調査を施行した時の結果としては以下の点が挙げられた。① CPFE における気腫の程度については、気腫病変の割合を問わない（11

施設）、上肺の気腫病変が 10% 以上とする（1 施設）、上肺の気腫病変が 25% 以上とする（6 施設）、National Emphysema Treatment Trial (NETT) scoring system を用い、気腫性病変がどの部位でも 5% を超える症例を選ぶ（2 施設）。②間質性肺炎のパターンをどのようにとらえているかについては、IP のパターンを問わない（19 施設）、IPF に限る（1 施設）であった。日本では IPF にかぎらず、NSIP 症例や肺気腫の要素の強い分類不能型の症例も CPFE ととらえて施設も多いことがわかった。

研究対象としては海外と同様 IPF に限定して CPFE をとらえていく意見と、肺癌や肺高血圧などの合併症を抽出する意味で実地臨床においての重要性の観点で肺気腫の要素の強い症例も一緒に検討すべきとの意見が専門施設の間でも分かれていた。現状としては、診断基準というより、日本の呼吸器科医が共通の CPFE の定義やルールを決める時に必要があると改めて考えさせられた。

B. CPFE の診断基準あるいはルールを作成するための今後の方針

① CPFE における気腫の程度について、間質性肺炎のパターンをどのようにとらえているかにつ

いての呼吸器専門施設の診断方法や、治療・管理についてのアンケートをびまん班の施設以外においても幅広く行う。

②びまん班において作成予定の間質性肺炎のデータベース中で、CPFE とそれ以外の症例の臨床像や画像、病理の比較検討を行う予定。

③外科的肺生検を施行できた CPFE の、臨床・画像・病理の検討と予後調査（肺高血圧や肺癌などの合併症も含めて）を多施設において行う予定。

C. 研究発表

論文

- ① 小倉高志 武村民子 . 喫煙関連間質性肺炎— DIP、RBILD、CPFE をどうとらえるか— .
Respiratory Medical Research 2014
- ② Iwasawa T, Kato S, Ogura T, Kusakawa Y, Iso S, Baba T, Fukui K, Oba MS. Low-normal lung volume correlates with pulmonary hypertension in fibrotic idiopathic interstitial pneumonia: computer-aided 3D quantitative analysis of chest CT : AJR Am J Roentgenol. 2014 Aug;203 (2) :W166-73.
- ③ Inomata M, Ikushima S, Awano N, Kondoh K, Satake K, Masuo M, Kusunoki Y, Moriya A, Kamiya H, Ando T, Yanagawa N, Kumasaka T, Ogura T, Sakai F, Azuma A, Gemma A, Takemura T. An autopsy study of combined pulmonary fibrosis and emphysema: correlations among clinical, radiological, and pathological features : BMC Pulm Med. 2014 Jun 28;14:104. doi: 10.1186/1471-2466-14-104.

D. 知的財産権の出願・登録状況

該当無し