

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

渡辺 憲太郎¹、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。間質性肺炎の専門施設に、CPFE を現状の診療でどう捉えているかについて、アンケート調査をした。病態として CPFE という用語を使用している施設が多く、共通した合併症（肺高血圧、肺がん）を有する症候群であり、診断基準の必要性を感じている専門医が多いが現時点では根拠のある基準がないので診断基準を作成するのは困難と考えている施設が多かった。海外と違い、CPFE の用語は、IPF に限定せずに IPF 以外の間質性肺炎にも使用するとした施設が多かった。

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。

2011年の杉山班において、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。

B. 今回 CPFE に対するアンケート調査

間質性肺炎の専門施設に、CPFE を現状の診療でどう捉えているかについて、2016 年度にアンケート調査を施行した。51 施設から回答を得ている。

アンケートの質問の内容と結果

1. 貴施設で CPFE という用語を使用しているか？
 - A 気腫合併肺線維症などの用語は使用しているが、CPFE の用語は使用していない 3 施設
 - B 病態として、CPFE という用語を使用している 41 施設
 - C 疾患名として、CPFE という用語を使用している 7 施設
2. CPFE の診断基準を作成すべきであるか？
 - A 必要なし 9 施設
 - B 必要であるが、現時点で作製困難である 28 施設
 - C 必要であり、CT の画像基準や肺機能検査の組み合わせで現時点でも作製可能である 14 施設1 の質問で、B、C を選択した先生だけは、3、4 に回答してください
3. CPFE として診断する時の気腫の程度は？
 - A 気腫があれば程度は問わない（原著の定義） 21 施設
 - B CT で上肺の気腫の程度が 10% 以上 8 施設
 - C CT で上肺の気腫の程度が 25% 以上 13 施設
 - D その他（軽度の気腫は含めないが、% では規定していないという意見あるいは、気腫を全肺の 10% 以上という意見） 6 施設
4. CPFE の線維症について
 - A CPFE の用語は、IPF に限定して使用する 9 施設
 - B CPFE の用語は、IPF 以外の間質性肺炎にも使用する 39 施設

上記より、病態として CPFE という用語を使用している施設が多く、共通した合併症（肺高血圧、肺がん）を有する症候群であり、診断基準の必要性を感じている専門医が多いが現時点では根拠のある基準がないので診断基準を作成するのは困難と考えている施設が多かった。海外と違い、CPFE の用語は、IPF に限定せずに IPF 以外の間

質性肺炎にも使用するとした施設が多かった。

C. 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

今後、IIPs について日本で大規模なレジストリー研究が予定されている。その中では、以下の点を CPFE に関して検討する予定である。

- ① CT を用いて肉眼的並びに定量的に上葉の気腫を評価し、CPFE の基準を 10% と 25% の 2 つを主に用いて調査する。
- ② 基準以上に気腫がある IIPs と基準を満たさない IIPs との予後、FVC や DLco の経過、急性増悪率、肺癌発生率、推定右室収縮期圧、6MWT などを探索的に比較する。
- ③ CPFE に合併する間質性肺炎パターンについても検討する。また、クラスター分析を行い、CPFE の分類を試みる。

D. 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 小倉高志 肺気腫（気腫合併肺線維症）. 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：特発性間質性肺炎 診断と治療の手引き 改訂 3 版 南光堂, 2016.P123.

E. 知的財産権の出願・登録状況

該当無し