

令和3年度厚生労働科学研究費補助金
難治性疾患等政策研究事業(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
分担研究報告書

若年性間質性肺炎・遺伝性間質性肺炎部会 報告

東北医科薬科大学医学部 呼吸器内科 海老名雅仁

研究要旨

【背景と目的】若年性における間質性肺炎の日本における疫学調査を、脳死肺移植申請書に記載に基づく探索を昨年度から試みている。実際に日本におけるこうした希少な難病呼吸器疾患の疫学調査をする上で、中央肺移植適応検討委員会に申請されてくる症例は極めて重要であるが、20年にもわたる審査結果を含む症例の総数は2200を超えているにもかかわらず、いまだに全体を整理されていない。こうした現状で、審査段階で明らかになる年齢と性別、それに疾患分類から、各年代別の人口あたりの患者数の推定値を求めた。昨年調査に準じ「若年性は、若年性アルツハイマーの「18歳から39歳まで」の区分に準じた【結果】本年度の当該グループの件数は40件とやや少なめで、このうちこの「若年性」の区分にはいるのは22歳から49歳の22人であった。肺高血圧4症例、移植後の患者5症例をのぞくと13人が肺疾患であり、DPB1例とCOPD1例、それにLCH1例を除く10人が、今年度の若年性間質性肺炎となる。多い順に、膠原病関連間質性肺炎が4例（抗ARS抗体陽性2例、抗Sc1-70陽性2例、RA1例）、特発性間質性肺炎も4例（IPF2例、fNSIP1例、PPFE1例）、CPFE1例、HPS-IP1例であった。18歳～39歳における脳死肺移植申請者にみる若年性進行性肺線維症は30歳代から突然45%を占める膠原病関連間質性肺炎患者というのが顕著な傾向である【結論】今後は早期の若年性間質性肺炎の患者に対する進行性肺線維症へ進展する可能性を見極めて適切な治療を行いつつ、脳死肺移植の準備に取り掛かるべきであろう。

A. 研究目的：日本における若年性における間質性肺炎の疫学調査が目的である。

B. 研究方法：中央肺移植適応検討委員会に申請された症例を年齢で区分し、「若年性」の区分としては「18歳から39歳まで」とした。自分に割り振られた群に中であってその割合を求め、年代別人口で若年性肺線維症患者の疫学的推定数を求めた。

C. 結果

1. 総人口に占める割合からみた年間肺移植希望者数（推定値）

	人口1万人あたりの肺移植希望者数
10-19歳	7.63
20-29歳	6.68
30-39歳	13.10
40-49歳	21.02
50-59歳	28.54

2. 脳死肺移植申請者に見る進行性肺線維症

	全申請者	総数	占める割合
1 - 9歳	5	5	3.1%
10 - 19歳	11	11	6.8%
20 - 29歳	11	11	6.8%
30 - 39歳	24	24	14.8%
40 - 49歳	50	50	30.9%
50 - 59歳	61	61	37.7%
総計	162	162	100%

3. 各年代層に見る進行性肺線維症（PF-ILD）に占めるIPFとCVD-IP症例の割合

	PF-ILD	年齢層に占める割合	IPF (cPF-LD)	CVD-IP (/PF-ILD)
1-9歳	1	20%	0	0
10-19歳	1	9.1%	1 (100%)	0
20-29歳	4	36.4%	2 (50%)	0
30-39歳	9	37.5%	1 (11%)	4 (44%)
40-49歳	24	48.0%	6 (25%)	11 (46%)
50-59歳	51	83.6%	13 (26%)	5 (23%)
総計	89	54.9%	23 (26%)	20 (23%)

4. 若年性間質性肺炎の脳死肺移植申請者の割合と、その中に占める IPF と CVD-IP の割合

	総数 (割合)	PF-ILD (%)	IPF (/PF- ILD)	CVDI-P (/PF- ILD)
若年性の脳死肺移植申請者	39人 (33.3%)	12人 (30.8%)	3人 (25%)	4人 (33%)

D. 考察

2021年度に発表された欧米の心臓および肺の移植のコンセンサス（1）に準じた「肺移植紹介のタイミング」が準備中であるが、若年性間質性肺炎では特に急激な進行を伴う難治性症例が多い一方で、患者およびその家族の移植の承諾に時間がかかることも少なくないことから、本来はもっと多くの申請があつてしかるべきとも感じられた。

E. 文献

1. **Consensus document for the selection of lung transplant candidates: An update from the International Society for Heart and Lung Transplantation. The Journal of Heart and Lung Transplantation, Vol 40, No 11, November 2021**

F. 健康危険情報：なし

G. 研究発表

1. 論文発表：なし