

急性増悪部会報告

研究分担者 近藤康博（公立陶生病院）、一門和哉（済生会熊本病院）

研究要旨

【背景と目的】特発性肺線維症を代表とする慢性間質性肺炎の急性増悪（ILD-AE）の予後予測能や管理向上を目指して国内外の臨床研究の立ち上げ、解析を加速する。①研究班所属施設内での後ろ向きコホート研究、②研究班レジストリ部会で収集された前向き登録レジストリ研究（JIPS レジストリ）における部分解析、③将来的な国際共同プラットフォーム研究（REMAP-ILD）参画の足掛かりとして国内組織の立ち上げを行う。【結果】①研究班所属の多施設後ろ向き研究では1000例を超える臨床情報、HRCT画像情報のデータセットが完成し、各種解析を進めている。②JIPS レジストリ約800例のILDの観察データ内でのILD-AEについて解析する。③REMAP-ILD Japanの立ち上げを行った。【結論】ILD-AEの臨床研究を推進するべく、国内外の比較的大規模なコホート作成を具現化している。

A. 研究目的

特発性肺線維症を代表とする慢性間質性肺炎の急性増悪（ILD-AE）は、ILDの全死因の多くを占めることが知られている。最近になり、治療について2つの前向き比較試験が行われたものの、有効性の証明は失敗しており、最もエビデンスが不足している領域といえる。当部会では大規模なコホートを用いてILD-AEをターゲットとした研究を行う。

B. 研究方法

①研究班に所属する専門施設においてILD-AEと診断された連続症例を後方視的に収集し、臨床情報、診断時の画像所見、治療、予後データから、死亡割合を算出、90日死亡に関連する因子を抽出し、精確な予後予測を目指す。②研究班のレジストリ部会にて集積されたILDコホート（JIPSレジストリ）の部分解析として急性増悪に関するデータを集計解析する。③近年注目のa global Randomised Embedded Multifactorial Adaptive Platform in fILD (REMAP-ILD)は国際共同の臨床研究の枠組みであり、本研究班が窓口を担当して本邦の参加を目指す。

C. 結果

①当部会主導で行っている研究班所属の多施設後ろ向き研究では1273例の臨床情報、1041例のHRCTを含んだデータセットが完成。主解析は完了しており、投稿準備中である、さらにHRCTに関する解析、その他のサブグループ解析を計画している。②2016年から収集開始された国内新規診断ILDのJIPSレジストリは約800例の症例集積と専門医による合議診断が完了しており、現在、3年後追跡情報収集と個々の再診断が行われている。当部会ではこのコホートにおける急性増悪に関する部分解析を計画している。③近年、新たな臨床研究の枠組みとして、いくつかの成果を挙げている研究プラットフォームがあり、ILD領域においては国際的なREMAP-ILDとして稼働目前である。将来展望として、ILDの急性増悪に関する国際共同臨床研究を行うことを目指し、当部会が

窓口となり、日本部会であるREMAP-ILD Japanの立ち上げを行い、REMAP-ILD参画を果たした。

D. 考察

ILD-AEには多彩な背景や重症度があり、無作為化比較試験が容易ではない。エビデンスの不足から施設ごとで各々の治療が提供されており、小規模な後方視的研究は散見されるが、結果の再現性や普遍化が難しい。研究班として研究規模を大きくして、国内外に通用するエビデンス構築に繋げることを目指す。

E. 文献

1. Collard HR, et al. Acute exacerbation of idiopathic pulmonary fibrosis An International Working Group Report. *Am J Respir Crit Care Med* 2016;194(3):265-275.
2. Ichikado K, et al. Prediction of prognosis for acute respiratory distress syndrome with thin-section CT: validation in 44 cases. *Radiology* 2006;238(1):321-329.
3. Okuda R, et al. Design and rationale of the Japanese Idiopathic Interstitial Pneumonias (JIPS) Registry. *Respir Investig*. 2023 Jan;61(1):95-102.
4. Collard HR, et al. Acute exacerbation of idiopathic pulmonary fibrosis *Am J Respir Crit Care Med* 2007;176:636-643.
5. Kawano-Dourado L, et al. Adaptive multi-interventional trial platform to improve patient care for fibrotic interstitial lung diseases. *Thorax*. 2024;thorax-2023-221148.

F. 健康危険情報：なし

G. 研究発表：なし

H. 知的財産権の出願・登録状況：なし