

特発性肺線維症 (IPF) とは

改訂5版

監修 日本医科大学 名誉教授 /
公益財団法人結核予防会 代表理事 **工藤 翔二** 先生

指導 日本医科大学武蔵小杉病院 呼吸器内科
名誉教授 **吾妻 安良太** 先生



はじめて診断を受けられた方へ

さまざまな検査の後、「特発性肺線維症^{とくはつせいはいせんいししょう}」との診断を受け、大きな不安と動揺を感じられていることと思います。気持ちの整理がつくまでは、何もする気になれないかもしれません。

しかし、自分のからだの状態を正確に知り、治療法を選ぶのはあなたご自身です。病状や治療法について、よく理解した上で治療にのぞむことが大切です。

疑問や不安に感じたことはそのままにせず、主治医にきちんと確認するようにしましょう。

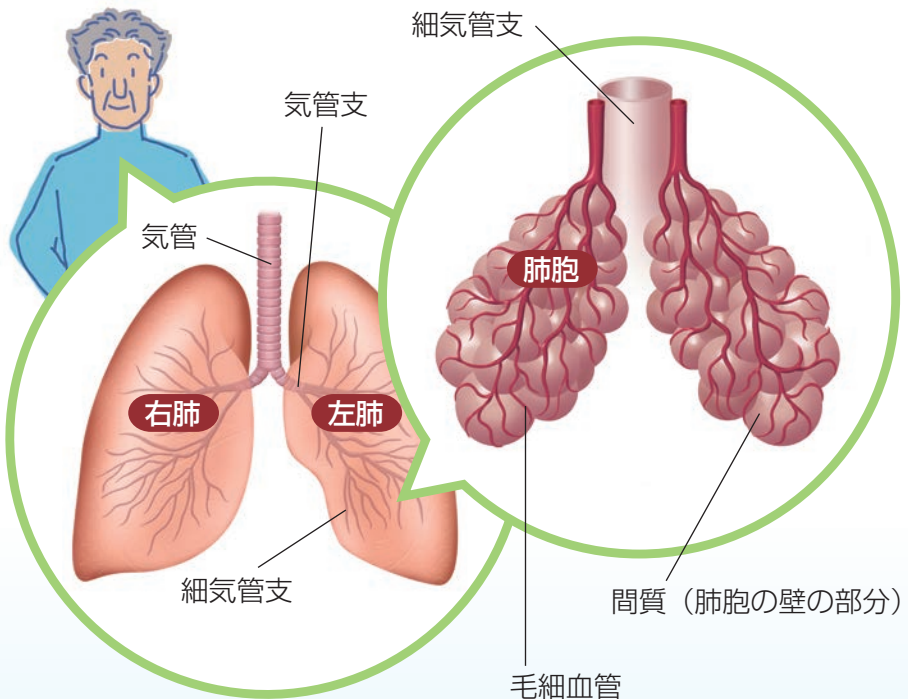
日常生活が制限されることもありますが、できることはなるべく自分でを行い、少しでも前向きに毎日を過ごすようにしましょう。

CONTENTS

肺の働き	2
特発性肺線維症とは	3
患者さんの肺の変化	5
症状	7
検査と診断	8
日常生活の注意点	10
医療費助成制度とは	13

● 肺の働き

肺は非常に目の細かいスポンジ状の組織で、吸い込まれた空気は、気管支の末端の直径数百ミクロン※の肺胞^{はいほう}という小さな袋まで到達します。肺胞のまわりには「間質」と呼ばれる壁があります。間質は非常に薄く、その中には毛細血管が網の目のようにはりめぐらされていて、その毛細血管を流れる血液に酸素が取り込まれます。酸素を取り込んだ血液はいったん心臓へ戻り、全身に供給されます。



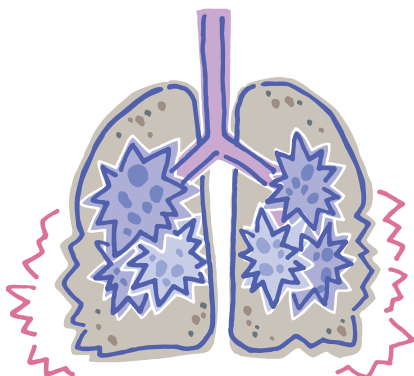
※1ミクロン=1000分の1ミリ

● 特発性肺線維症とは

とくはつせいはいせん いしよう
特発性肺線維症（英語では Idiopathic Pulmonary Fibrosis と表記され、略して IPF と呼ばれています）とは、肺胞に“傷”ができ、その修復のためにコラーゲンなどが増加して間質が厚くなる病気です。そのため、咳が出たり、酸素がうまく取り込めなくなり息苦しくなります。特発性肺線維症は次第に進行し、肺が固くなり膨らみにくくなるため、呼吸が維持できなくなる場合もあります。初めの頃は安定していても、ある時期から進行しはじめることもあります。

一般に肺線維症の約半数は、発症原因がわかりません。このような肺線維症を「特発性肺線維症」（特発性とは原因不明という意味です）と呼びます。しかし、喫煙が、特発性肺線維症を発症する危険因子であると考えられています。50歳以上で発症することが多く、男性に多い傾向があります。

とくはつせいかんしつ
特発性肺線維症は、「特発性間質性肺炎」の一種で、国の指定難病に指定されています。一定の条件を満たせば、医療費助成制度*が受けられます。



ガチガチ

*医療費助成制度の詳細については、p13、14をご参照ください。

特発性間質性肺炎（IIPs）の分類

IIPsは主要な6つの病型，まれな2つの病型および分類不能型に分類されます。IIPsのうち，約半数は特発性肺線維症です。

特発性間質性肺炎（IIPs）：国の「難病」に指定されています

主要な IIPs

- ・ 特発性肺線維症（IPF）
- ・ 特発性非特異性間質性肺炎（特発性NSIP）
- ・ 呼吸細気管支炎を伴う間質性肺炎（RB-ILD）
- ・ 剥離性間質性肺炎（DIP）
- ・ 特発性器質化肺炎（COP）
- ・ 急性間質性肺炎（AIP）

まれな IIPs

- ・ 特発性リンパ球性間質性肺炎（特発性LIP）
- ・ idiopathic pleuroparenchymal fibroelastosis (idiopathic PPFE)

分類不能型特発性間質性肺炎

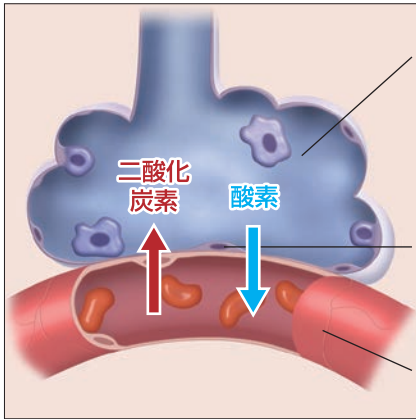
● 患者さんの肺の変化

肺胞に何らかの原因で“傷”ができます。繰り返し傷ができると、その構造が破壊され、修復のためにコラーゲンなどの線維物質が増加し、だんだん間質が厚くなり、やがて肺は線維化します。

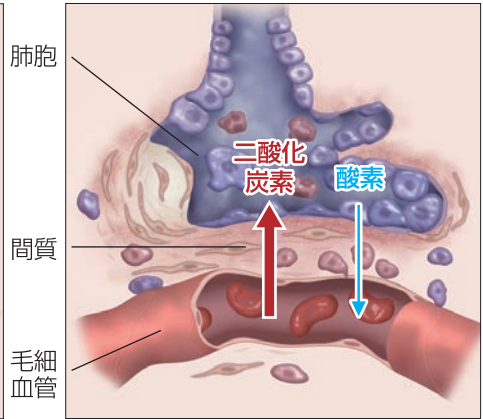
肺が線維化すると、酸素が取り込みにくくなり、息苦しさを感じるようになります。

治療が遅れて病気が進行していくと、肺全体が固く膨らみにくくなり、ときには呼吸が維持できなくなる場合もあります。

正常肺構造



線維化が亢進した肺構造

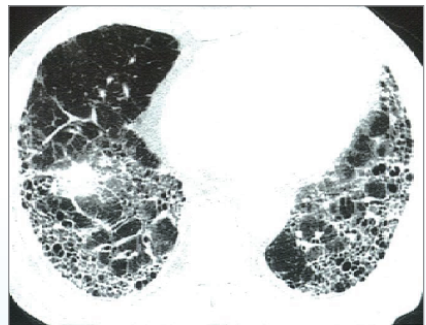


近畿中央呼吸器センター 井上 義一先生 ご提供

健康な人の肺のCT



IPF 患者の肺のCT



天理よろづ相談所病院 田口 善夫先生, 野間 恵之先生 ご提供

● 症状

はじめは空咳（^{からせき}痰のない咳）や、坂道や階段の上り下りでの息切れが認められます。進行すると少しの労作でも息切れを感じるようになります。また、人によっては、指の先が太鼓のばち状に太くなる「ばち指」が認められる場合もあります。



● 検査と診断

症状や胸部レントゲン検査などで IPF が疑われたら、他の呼吸器疾患の可能性を除外した上で、画像診断（高分解能 CT）により確定診断されます。判断が難しい場合は、肺生検を行うこともあります。



実施する問診・検査など

問診票での調査	家族歴、喫煙の有無、職業による ^{ふんじん} 粉塵吸入の経験の有無、住環境（工場からの排塵、ペットの飼育など）、呼吸器以外の症状の有無
医師による診察	聴診器での呼吸音の確認、ばち指、その他の所見
血液中の酸素量	動脈血液ガス（動脈血採血）・パルスオキシメーターによる測定
血液検査	血清マーカー（KL-6、SP-D）などの検査
呼吸機能の検査	スパイロメトリーによる肺活量などの測定
画像診断	胸部レントゲン・高分解能 CT 検査
気管支肺胞洗浄／ 経気管支肺生検	気管支鏡という内視鏡を気管支に挿入し検査します。
外科的肺生検	肺の一部を検体として少しだけ切り出して、顕微鏡で観察します。最近では、患者さんへの負担が少ない胸腔鏡下肺生検*が主流です。

判断が難しい場合のみ行われます。

高分解能 CT



スパイロメトリー



*胸腔鏡下肺生検：腋の下、腰の少し上、背中中の3カ所に1cmくらいの穴を開けて、胸腔鏡と呼ばれるカメラと、切り取るための器具を挿入し、モニターに映し出された映像で確認しながら、肺組織を採る方法。

日常生活の注意点

風邪の予防につとめましょう！

風邪やインフルエンザなどをきっかけとして、急速に悪化することがありますので、体調を崩したり風邪などをひかないように十分に気をつけてください。

普段の生活では次のことに気をつけましょう。

- 人混み（ほこり）を避け、冬はマスクをつけ、帰宅時には「うがい」と「手洗い」をしましょう。
- 室内の加湿と換気をよくしましょう。
- 寒い季節の外出はできるだけ避けましょう。
- インフルエンザの予防接種、肺炎球菌ワクチン接種を受けることをお勧めします。



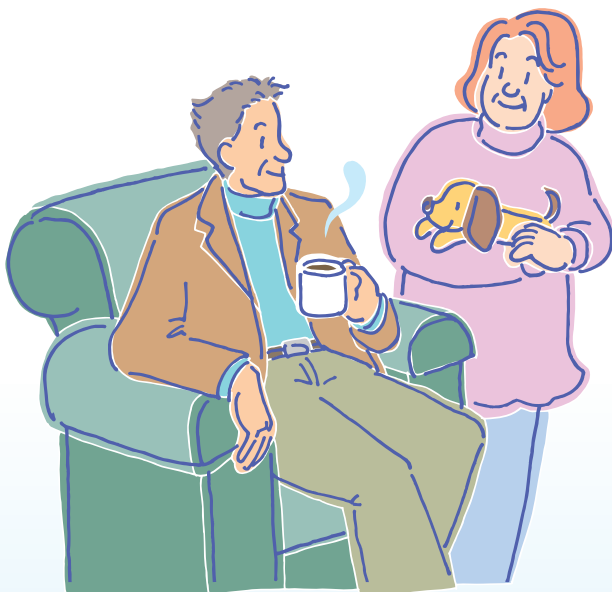
タバコは必ず止めてください！

タバコは肺に悪だけでなく、心臓病の危険因子でもあります。糖尿病や高血圧などの生活習慣病を合併すると、治療薬が使いにくくなりますので、タバコは必ず止めてください。



精神的,肉体的ストレスの少ない生活をしましょう!

仕事も含めて日常の生活では、とくにしてはいけないことはありません。ご自身のからだと相談して、疲れないように休憩をとりながら動くことが大切です。一般的には、「**精神的,肉体的にストレスのかからない生活をする**」というのが慢性疾患と上手に付き合っていくコツです。もちろん、家族の方の温かいご理解が不可欠なのはいうまでもありません。



体調に変化があれば、すぐに病院へ行きましょう！

病院に行くほどではないと自然治癒を待っていると、急速に悪化することがあります。少しでも体調に変化があれば、できるだけ早く主治医に相談しましょう。なお、次のような場合には注意が必要です。

- 息切れや呼吸困難がいつもより強い。
- 咳がいつもよりよく出る。
- 痰の色や量がいつもと違う。
- 体が熱っぽく感じられる。
- 脈拍がいつもより早い、動悸がする、胸が痛い。
- 急に体重が増える、顔や足がむくむ。
- 唇や爪の色が紫色になる。



IPFでは、肺がんを合併する頻度が高いといわれています。そのため症状が安定していても、定期的に専門医による診察を受けるようにしましょう！

● 医療費助成の対象となるIPF患者さんについて

特発性間質性肺炎に含まれる特発性肺線維症(IPF)は、国の「指定難病」に指定されています。難病指定医から特発性間質性肺炎と診断された方のうち、重症度分類がⅢ度以上にあてはまる方は、医療費の助成が受けられます。また、重症度基準を満たさない方でもIPFの医療費総額が33,330円*を超える月が1年間で3回以上ある場合には、助成の申請を行うことができます(軽症高額該当)。

IPF患者さんの重症度は指定医が判定します。詳しくは主治医にご確認ください。

*医療保険が3割負担の場合は、月の自己負担額がおよそ1万円

手続きの方法

必要書類： **特定医療費の支給認定申請書**

診断書 (臨床調査個人票)

住民票 (申請者及び申請者の世帯の構成員のうち、申請者と同一の医療保険に加入している者が確認できるものに限る)

世帯の所得を確認できる書類 (市町村民税(非)課税証明書など)

保険証の写し (被保険者証・被扶養者証・組合員証などの医療保険の加入関係を示すもの)

同意書 (医療保険取得区分確認の際に必要)

人工呼吸器など装着者であることを証明する書類

世帯内に申請者以外に特定医療費又は小児慢性特定疾病医療費の受給者がいることを証明する書類

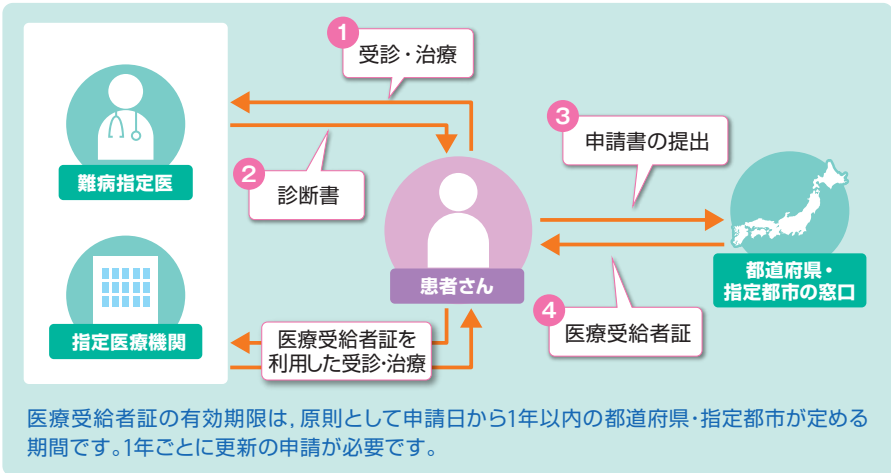
医療費について確認できる書類

} 提出に
必要に応じて
必要なもの

提出先：お住まいの都道府県・指定都市の受付窓口

受付窓口は都道府県・指定都市により異なりますので、難病情報センターのホームページなどをご参照ください。申請方法や申請時に必要な書類など、詳しくはお住まいの都道府県・指定都市窓口または保健所までお問い合わせください。

難病医療費申請の流れ



▶ 難病指定医について

指定難病の制度では、都道府県・指定都市から指定を受けた指定医に限り、特定医療費支給認定の申請に必要な診断書を作成することができます。

指定医には、新規申請及び更新申請に必要な診断書の作成ができる「難病指定医」と、更新申請に必要な書類のみ作成できる「協力難病指定医」の2種類があります。

▶ 指定医療機関について

指定医療機関とは、都道府県・指定都市から指定を受けた病院・診療所、薬局、訪問看護ステーションです。

指定難病の医療費の給付を受けることができるのは、原則として指定医療機関で行われた医療に限られます。

難病指定医、指定医療機関を含めた制度の詳細については、各都道府県・指定都市ホームページの難病対策などで公開されています。

難病情報センターホームページ(2024年3月現在)より一部改変

医療機関名



SHIONOGI

塩野義製薬株式会社