

令和 6 年 12 月 18 日

希少な呼吸器疾患の理解を深める：

特発性上葉優位型肺線維症に関する最新レビュー論文

<研究成果のポイント>

- 希少疾患として知られる「特発性上葉優位型肺線維症・特発性特発性胸膜肺実質線維弾性症 (idiopathic Pleuroparenchymal Fibroelastosis, iPPFE)」について、これまでの研究を集約し、臨床的特徴や予後リスク、治療の課題を総括したレビュー論文が発表されました。iPPFE 患者の診断や治療戦略を向上させるための重要な指針となることが期待されます。

※本研究成果は、日本呼吸器学会雑誌「Respiratory Investigation」に日本時間 12 月 17 日に出版されました。

<概要>

浜松医科大学内科学第二講座の鈴木勇三助教が執筆した最新のレビュー論文が、「特発性上葉優位型肺線維症・特発性胸膜肺実質線維弾性症 (iPPFE)」の過去と現在の知見を総括しました。本論文は、疾患の臨床的特徴、診断基準、予後因子、治療戦略について包括的に議論し、iPPFE および PPFE 様病変を伴った間質性肺疾患などの周辺疾患の概念整理もしています。iPPFE に関する知識を大きく前進させる一助となるとともに、この疾患に苦しむ患者の診断精度向上や、治療法の発展に貢献することが期待されます。

<研究のハイライト>

iPPFE は、肺上葉を中心とした胸膜および肺実質の線維化を特徴とする間質性肺炎の一種で、アメリカ胸部学会 (ATS) と欧州呼吸器学会 (ERS) によって希少疾患として分類されています。一方で本邦においては、iPPFE や PPFE 様病変を伴った間質性肺疾患は従来考えられていたよりも、相当に多くの患者様が存在すること、間質性肺疾患の中でも最も重症度が高い一群であることが明らかになりつつあります。

レビューの主なポイント

- **臨床的特徴**
iPPFE は、主に肺の上葉を中心とする線維化が特徴で、扁平胸や痩せ型の体格が一般的です。特に、低い体重指数 (BMI) や栄養不良が予後に強く関連することや、下葉病変の意義についても、わかりやすく解説しています。
- **臨床診断基準の進展**
従来の病理診断に依存しない診断指針：画像診断や臨床所見を基にした診断指針が提案され、患者への負担を軽減が期待されています。
- **治療の課題**
現在、肺移植を除いて確立された治療法はなく、抗線維化薬の有効性についても確立されていません。一方で、栄養介入、呼吸リハビリテーションの重要性や可能性について最新の知見を紹介し、さらなる研究の必要性について議論しています。

● 予後因子の特定

これまで報告された主要な予後因子について包括的に解説しています。低 BMI、栄養指標（GNRI）の低下、肺機能の低下（FVC、DLCO）、および CT による上葉容積の減少が、疾患の重症度や予後に影響することを図示して解説しました。

<今後の展望>

本論文は、iPPFE に関する知識を大きく前進させる一助となるとともに、希少疾患に対する認識を広める重要なステップとなります。この疾患に苦しむ患者さんの診断精度向上、患者ケアの向上や治療法の発展に貢献することが期待されます。

<発表雑誌>

Respiratory Investigation (doi.org/10.1016/j.resinv.2024.12.009)

<論文タイトル>

Idiopathic pleuroparenchymal fibroelastosis: A review of the previous literature and current knowledge

<著者>

鈴木 勇三

<研究グループ>

浜松医科大学内科学第二講座

<研究支援>

本研究は日本学術振興会科学研究費補助金 JP22K08729（研究代表者：鈴木勇三）、浜松医科大学研究支援事業の支援によって行われました。

<本件に関するお問い合わせ先>

国立大学法人浜松医科大学内科学第二講座

〒431-3192 浜松市中央区半田山1-20-1

鈴木 勇三

Tel: 053-435-2263 Fax: 053-435-2354

E-mail: yuzosuzu@hama-med.ac.jp

<参考図> iPPFE の胸部 Xp, CT, 肺病理

