

## <診断基準>

特発性肺線維症および特発性肺線維症以外の特発性間質性肺炎と診断されたものを対象とする。

### 1. 主要項目

#### (1) 主要症状、理学所見及び検査所見

① 主要症状および理学所見として、以下の1を含む2項目以上を満たす場合に陽性とする。

1. 捻髪音 (fine crackles)
2. 乾性咳嗽
3. 労作時呼吸困難
4. ばち指

② 血清学的検査としては、1～4の1項目以上を満たす場合に陽性とする。

1. KL-6 上昇
2. SP-D 上昇
3. SP-A 上昇
4. LDH 上昇

③ 呼吸機能1～3の2項目以上を満たす場合に陽性とする。

1. 拘束性障害 ( $\%VC < 80\%$ )
2. 拡散障害 ( $\%DLCO < 80\%$ )
3. 低酸素血症 (以下のうち1項目以上)
  - ・安静時PaO<sub>2</sub>: 80Torr未満
  - ・安静時AaDO<sub>2</sub>: 20Torr以上
  - ・6分間歩行時SpO<sub>2</sub>: 90%以下

④ 胸部X線画像所見としては、1を含む2項目以上を満たす場合に陽性とする。

1. 両側びまん性陰影
2. 中下肺野、外側優位
3. 肺野の縮小

⑤ 病理診断を伴わないIPFの場合は、下記の胸部HRCT画像所見のうち1および2を必須要件とする。特発性肺線維症以外の特発性間質性肺炎に関しては、その病型により様々な画像所見を呈する。

1. 胸膜直下の陰影分布
2. 蜂巣肺
3. 牽引性気管支炎・細気管支拡張
4. すりガラス陰影
5. 浸潤影(コンソリデーション)

(2) 以下の①～④の各項は診断上の参考項目、あるいは重要性を示す。

- ① 気管支肺胞洗浄(BAL)液の所見は各疾患毎に異なるので鑑別に有用であり、参考所見として考慮する。特発性肺線維症では正常肺のBAL液細胞分画にほぼ等しいことが多く、肺胞マクロファージが主体であるが、好中球、好酸球の増加している症例では予後不良である。リンパ球が20%以上増多している場合は、特発性肺線維症以外の間質性肺炎、または他疾患による肺病変の可能性を示唆し、治療反応性が期待される。
- ② 経気管支肺生検(TBLB)は特発性間質性肺炎を病理組織学的に確定診断する手段ではなく、参考所見ないし鑑別診断(癌、肉芽腫など)において意義がある。
- ③ 外科的肺生検(胸腔鏡下肺生検、開胸肺生検)は、特発性肺線維症以外の特発性間質性肺炎の診断にとって必須であり臨床像、画像所見と総合的に判断することが必要である。
- ④ これらの診断基準を満たす場合でも、例えば膠原病等、後になって原因が明らかになる場合がある。これらはその時点で特発性間質性肺炎から除外する。

### (3) 鑑別診断

膠原病や薬剤誘起性、環境、職業性など原因の明らかな間質性肺炎や、他のびまん性肺陰影を呈する疾患を除外する。

### (4) 特発性肺線維症(IPF)の診断

(1) の①～⑤に関して、下記の条件を満たす確実、およびほぼ確実な症例をIPFと診断する。

- ① 確 実 : (1) の①～⑤の全項目を満たすもの。あるいは外科的肺生検病理組織診断がUIPであるもの。
- ② ほぼ確実 : (1) の①～⑤のうち⑤を含む3項目以上を満たすもの。
- ③ 疑 い : (1) の⑤を含む2項目しか満たさないもの。
- ④ 特発性肺線維症以外の特発性間質性肺炎、または他疾患: (1)の⑤を満たさないもの。

### (5) 特発性肺線維症以外の特発性間質性肺炎の診断

外科的肺生検(胸腔鏡下肺生検または開胸肺生検)により病理組織学的に診断され、臨床所見、画像所見、BAL液所見等と矛盾しない症例。

特発性肺線維症以外の特発性間質性肺炎としては下記の疾患が含まれる。

NSIP(非特異性間質性肺炎)、AIP(急性間質性肺炎)、COP(特発性器質化肺炎)、DIP(剥離性間質性肺炎)、RB-ILD(呼吸細気管支炎関連間質性肺炎)、リンパ球性間質性肺炎(LIP)

## 2. 参考事項

特発性間質性肺炎(IIPs)は、びまん性肺疾患のうち特発性肺線維症(IPF)を始めとする原因不明の間質性肺炎の総称であり、本来その分類ならびに診断は病理組織診断に基づいている。しかし、臨床現場においては診断に十分な情報を与える外科的肺生検の施行はしばしば困難である。そのため、高齢者(おもに50歳以上)に多い特発性肺線維症に対しては、高分解能CT(HRCT)による明らかな蜂巣肺が確認できる場合、病理組織学的検索なしに診断してよい。それ以外の特発性間質性肺炎が疑われる場合には、外科的肺生検に基づく病理組織学的診断を必要とする。

表1：鑑別の必要な疾患

## 鑑別除外診断

(1) 心不全	(10) 薬剤性肺炎
(2) 肺炎(特に異型肺炎)	(11) 好酸球性肺炎
(3) 既知の原因による急性肺傷害(ALI)	(12) びまん性汎細気管支炎
(4) 膠原病	(13) 癌性リンパ管症
(5) 血管炎	(14) 肺胞上皮癌
(6) サルコイドーシス	(15) 肺リンパ脈管筋腫症(LAM)
(7) 過敏性肺炎	(16) 肺胞蛋白症
(8) じん肺	(17) ランゲルハンス細胞肉芽腫症
(9) 放射線肺炎	

表2：略語説明

英語略称	英語表記	日本語表記	解説
IIPS	Idiopathic interstitial pneumonias	特発性間質性肺炎	原因不明の間質性肺炎の総称
IPF	Idiopathic pulmonary fibrosis	特発性肺線維症	臨床診断名
UIP	Usual interstitial pneumonia	通常型間質性肺炎	IPFに見られる病理組織診断名
NSIP	Non-specific interstitial pneumonia	非特異性間質性肺炎	臨床・病理組織診断名
COP	Cryptogenic organizing pneumonia	特発性器質化肺炎	臨床診断名
OP	Organizing pneumonia	器質化肺炎	病理組織診断名
DIP	Desquamative interstitial pneumonia	剥離性間質性肺炎	臨床・病理組織診断名
RB-ILD	Respiratory bronchiolitis – associated interstitial lung disease	呼吸細気管支炎関連性間質性肺炎	臨床・病理組織診断名
LIP	Lymphocytic interstitial pneumonia	リンパ球性間質性肺炎	臨床・病理組織診断名
AIP	Acute interstitial pneumonia	急性間質性肺炎	臨床診断名
DAD	Diffuse alveolar damage	びまん性肺胞傷害	AIPに見られる肺病理組織診断名

## <重症度分類>

重症度分類Ⅲ度以上を対象とする。

特発性肺線維症の場合は下記の重症度分類判定表に従い判定する。安静時動脈血酸素分圧が80Torr以上をⅠ度、70Torr以上80Torr未満をⅡ度、60Torr以上70Torr未満をⅢ度、60Torr未満をⅣ度とする。重症度Ⅱ度以上で6分間歩行時SpO2が90%未満となる場合は、重症度を1段階高くする。ただし、安静時動脈血酸素分圧が70Torr未満の時には、6分間歩行時SpO2は必ずしも測定する必要はない。

重症度分類判定表

新重症度分類	安静時動脈血酸素分圧	6分間歩行時 SpO2
I	80Torr 以上	
II	70Torr 以上 80Torr 未満	90 %未満の場合はⅢにする
III	60Torr 以上 70Torr 未満	90 %未満の場合はⅣにする (危険な場合は測定不要)
IV	60Torr 未満	測定不要

## ※診断基準及び重症度分類の適応における留意事項

1. 病名診断に用いる臨床症状、検査所見等に関して、診断基準上に特段の規定がない場合には、いずれの時期のものを用いても差し支えない（ただし、当該疾病の経過を示す臨床症状等であって、確認可能なものに限る）。
2. 治療開始後における重症度分類については、適切な医学的管理の下で治療が行われている状態で、直近6ヵ月間で最も悪い状態を医師が判断することとする。
3. なお、症状の程度が上記の重症度分類等で一定以上に該当しない者であるが、高額な医療を継続することが必要な者については、医療費助成の対象とする。