

4. 進行性線維化を伴う間質性肺疾患 (PF-ILD) の臨床

自治医科大学内科学講座呼吸器内科学部門 坂東 政司

間質性肺疾患 (ILD) は、肺の間質を炎症や線維化病変の基本的な場とする拘束性肺疾患で、原因を特定できるILD (膠原病に伴うILD, 過敏性肺炎やじん肺などの環境・職業性曝露に起因するILDなど)、現時点では原因を特定できないILD (特発性間質性肺炎: IIPs)、その他の希少ILDに分類される。IIPsはわが国の指定難病で、その一病型である特発性肺線維症 (IPF) は、通常慢性かつ進行性の経過を示し、線維化による不可逆的な構造改変をきたす予後不良な難治性肺疾患である。IPF以外のILD患者の一部においても、①進行性の肺線維化、②呼吸器症状の悪化、③呼吸機能の低下、④健康関連QOLの低下、⑤予後不良、等の臨床的特徴を示し、適切な疾患管理を行っても進行するこれらのフェノタイプに対して、進行性線維化を伴う間質性肺疾患 (progressive fibrosing interstitial lung disease: PF-ILD) との概念が提唱された。また 2022

年には、進行性肺線維症 (progressive pulmonary fibrosis: PPF) との新たな用語・定義も国際診療ガイドラインで提案された。PF-ILDやPPFの背景疾患の病因・病態は異なるものの、肺の進行性線維化に関連する共通の病態や分子・遺伝子機構が存在することが基礎的研究で示唆されている。PF-ILDに対する治療方針は、IPFでは抗線維化薬であるピルフェニドンまたはニンテダニブの導入を検討する。IPF以外のPF-ILDでは、各背景疾患に関するガイドラインや指針・手引きに準じたステロイド・免疫抑制薬・生物学的製剤等による標準的治療・管理にもかかわらず線維化が進行する場合にはニンテダニブの投与を考慮する。今後は、疾患進行を予測可能なリスク因子や、治療効果および予後を予測できるバイオマーカーの探索・検証が重要課題である。

5. Chronic Kidney Disease-Mineral and Bone Disorder = CKD-MBD—慢性腎臓病を介したCa/P代謝異常と老化の融合—

福島県立医科大学腎臓高血圧内科学講座 風間順一郎

CKD-MBDとは「骨や心血管の異常を呈するに至る、慢性腎臓病に伴う全身性のミネラル代謝異常」と定義される疾患コンセプトである。定義上は「ミネラル代謝」であるが、これはCa/P代謝を念頭に置くというコンセンサスが成立している。全身のCa/P代謝は複数の臓器が液性因子でお互いに調節しあう一つのネットワークによって営まれているが、腎臓はその重要な構成メンバーであり、その機能を失った慢性腎臓病

患者ではネットワークが崩壊して身体に様々な歪が生じてくる。これらの歪は一つの疾患の部分症状であると考えて提唱されたのがCKD-MBDというコンセプトである。細胞外液のCa/P濃度異常や副甲状腺機能異常を含む検査値の異常、骨代謝の異常、血管石灰化を含む軟部組織の異常石灰化が、CKD-MBDを構成する3大要素である。崩壊したCa/P代謝ネットワークに介入することこそが治療のアプローチであるとする暗黙