

気腫合併肺線維症(CPFE)急性増悪症例の検討

信州大学医学部内科学第一教室

○ 荒木太亮、牛木淳人、立石一成、小林信光、安尾将法、漆畑一寿、山本洋、花岡正幸

PP232

Clinical Background of Acute Exacerbation of Combined Pulmonary Fibrosis and Emphysema

First Department of Internal Medicine, Shinshu University School of Medicine

Taisuke Araki, Atsuhito Ushiki, Kazunari Tateishi, Nobumitsu Kobayashi

Masanori Yasuo, Kazuhisa Urushihata, Hiroshi Yamamoto, Masayuki Hanaoka

背景・目的

- 気腫合併肺線維症(combined pulmonary fibrosis and emphysema: CPFE)は胸部CTで上肺優位に肺気腫、下肺優位にびまん性の肺線維症を伴う間質性病変を呈する疾患である。
Cottin V et al. Eur Respir J :26:586-693,2005
- CPFEは他のHfPsと同様に急性増悪を起こすことが知られている。
Kurashima K et al. Respir. 15 :843-848,2010
- 当院で経験したCPFEの急性増悪症例の臨床的特徴について、IPF急性増悪症例と比較し検討した。

対象・方法

- 2003年3月から2014年8月の間に当科を受診した、CPFEの急性増悪、およびIPFの急性増悪の患者を対象に、診療録を参考に後ろ向きに検討した。
- 胸部CTで、上肺優位に気腫性変化、下肺優位にびまん性の間質性陰影を呈する症例をCPFEと診断し、膠原病確定診断例は除外した。
- IPFの症例は臨床的または病理組織学的に診断した症例を対象とした。

急性増悪の定義

- 30日以内の説明が出来ない呼吸困難の悪化。
- HRCTで、背景の間質影に加え、新たな両側性のスリガラス影および・あるいは浸潤影の出現。
- 喀痰またはBALFで感染所見をみとめない。
- 左心不全、肺塞栓、その他急性肺損傷の原因除外。

Harold R. Collard et al. Am J Respir Crit Care Med Vol 176. 636-63, 2007 一部改変

患者背景

| | IPF群 (n = 29) | CPFE群 (n = 27) | p |
|---------|---------------------|-------------------|------|
| 年齢(歳) | 70.1 ± 7.7 | 72.9 ± 5.7 | 0.13 |
| 性別(男/女) | 24/5 | 26/1 | 0.23 |
| 前治療 | | | |
| ステロイド | 5 | 6 | 0.64 |
| 免疫抑制薬 | 2 (CPA 1, CyA 1) | 0 | 0.16 |
| ピルフェニドン | 5 | 2 | 0.27 |

入院時検査所見

| | IPF群 (n = 29) | CPFE群 (n = 27) | p |
|------------------|---------------------------|--------------------------|------|
| WBC (/ μ L) | 10,600 ± 2750 | 9,310 ± 4058 | 0.02 |
| CRP (mg/dL) | 6.49 ± 5.28 | 7.04 ± 5.35 | 0.65 |
| LDH (U/mL) | 434.7 ± 326.4 (n = 28) | 349.4 ± 113.6 | 0.64 |
| KL-6 (U/mL) | 1768 ± 797 (n = 27) | 1683 ± 1506 (n = 26) | 0.12 |
| SP-D (ng/mL) | 405.9 ± 266.4 (n = 9) | 321.5 ± 157.0 (n = 6) | 0.27 |
| SP-A (ng/mL) | 117.7 ± 55.4 (n = 8) | 118.5 ± 101.5 (n = 9) | 0.47 |
| P/F ratio (mmHg) | 209.6 ± 85.1 (n = 19) | 209.7 ± 89.2 (n = 22) | 0.50 |

気管支鏡検査所見

| | IPF群 (n = 6) | CPFE群 (n = 7) | p |
|---------------------------|-----------------|------------------|------|
| 総細胞数 ($\times 10^5$ /mL) | 5.80 ± 1.75 | 3.66 ± 2.12 | 0.17 |
| マクロファージ(%) | 62.6 ± 15.0 | 54.7 ± 22.0 | 0.52 |
| リンパ球(%) | 20.3 ± 13.4 | 35.1 ± 23.3 | 0.22 |
| 好中球(%) | 13.5 ± 8.6 | 5.6 ± 4.0 | 0.07 |
| 好酸球(%) | 3.2 ± 4.0 | 4.5 ± 5.1 | 0.43 |
| CD4/8 | 2.31 ± 0.76 | 3.61 ± 2.41 | 0.25 |

呼吸管理

| | IPF群 (n = 29) | CPFE群 (n = 27) | p |
|------|------------------|-------------------|------|
| 呼吸管理 | | | 0.88 |
| 酸素投与 | 12 | 12 | |
| NPPV | 10 | 10 | |
| IPPV | 7 | 5 | |

治療

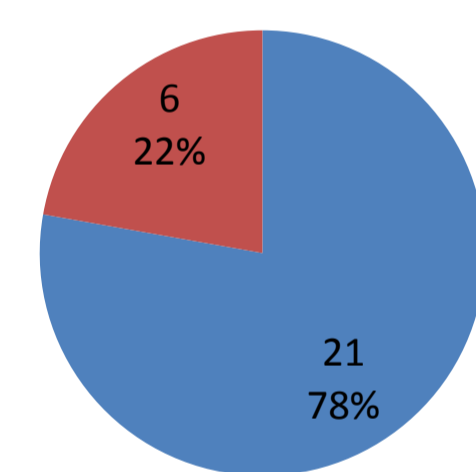
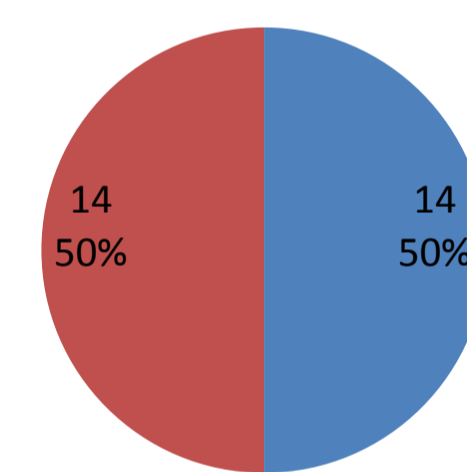
| | IPF群 (n = 29) | CPFE群 (n = 27) | p |
|---------|------------------|-------------------|------|
| ステロイド | 29 | 27 | |
| 免疫抑制薬 | 11 | 8 | 0.51 |
| シベレスタット | 12 | 6 | 0.13 |
| PMX-DHP | 7 | 3 | 0.20 |
| 抗凝固薬 | 2 | 2 | 0.94 |

免疫抑制薬内訳

| | IPF群 | CPFE群 |
|-----------------|------|-------|
| CPA pulse | 6 | 3 |
| CPA内服 | 2 | 1 |
| CPA pulse→CPA内服 | 1 | |
| CPA pulse→CyA内服 | | 3 |
| CyA内服 | 1 | 1 |
| AZA内服 | 1 | |

予後

| | IPF群 (n = 29) | CPFE群 (n = 27) | p |
|--------|------------------|-------------------|------|
| 生存 | 14 | 21 | 0.02 |
| 不明(転院) | 1 | | |



結果

- IPF群とCPFE群では、末梢血WBC数以外は、患者背景、検査結果に有意差はみられなかった。

- CPFE群ではIPF群に比べ、有意に死亡率が低かった。

考察

- IPFと比較したCPFEの長期予後は良好とする報告と、不良とする報告とがあり一定ではない。
伊藤ら 日呼吸誌 1:182-189,2012
Todd NW et al:Respir;4:6-14,2011
- 急性増悪については、IPFに比べて頻度が低く、死因に占める急性増悪の割合もCPFE群で少なかったという報告がある。
Kurashima K et al. Respir. 15 :843-848,2010
- 今回の検討で、CPFE急性増悪はIPFに比べて治療反応性が良好である可能性が示唆された。

結語

- 今回の検討で、CPFE急性増悪は予後良好である可能性が示唆された。

日本呼吸器学会 COI開示

筆頭発表者名: 荒木 太亮
演題発表に関連し、開示すべきCOI関係にある企業などはありません。

〒390-8621 長野県松本市旭3丁目1番1号
信州大学医学部内科学第一教室
TEL 0263-37-2631 FAX 0263-36-3722
筆頭演者 荒木 太亮 e-mail: taisuke@shinshu-u.ac.jp