

IPF(特発性肺線維症)

ってどんな病気だろう



監修：一般財団法人 大阪府結核予防会 大阪複十字病院 顧問
井上 義一 先生

はじめに

とくはつせいはいせん いしょう
「特発性肺線維症(IPF※:アイピーエフ)」と診断されて、「どんな病気なのか?」、「これからどうなるのか?」と不安になられていることと思います。

IPFの治療では、ご自身の病気を正しく理解し、病気が悪化しないように治療を続けていくことが大切です。

わからないことや不安に思うことは、そのままにせず、主治医や看護師、薬剤師に相談しましょう。

本冊子は、IPFがどのような病気なのか、検査や治療法、日常生活をおくるうえでの注意点をご紹介します。

皆さまが、より安心して生活を続けていくために、お役に立てましたら幸いです。

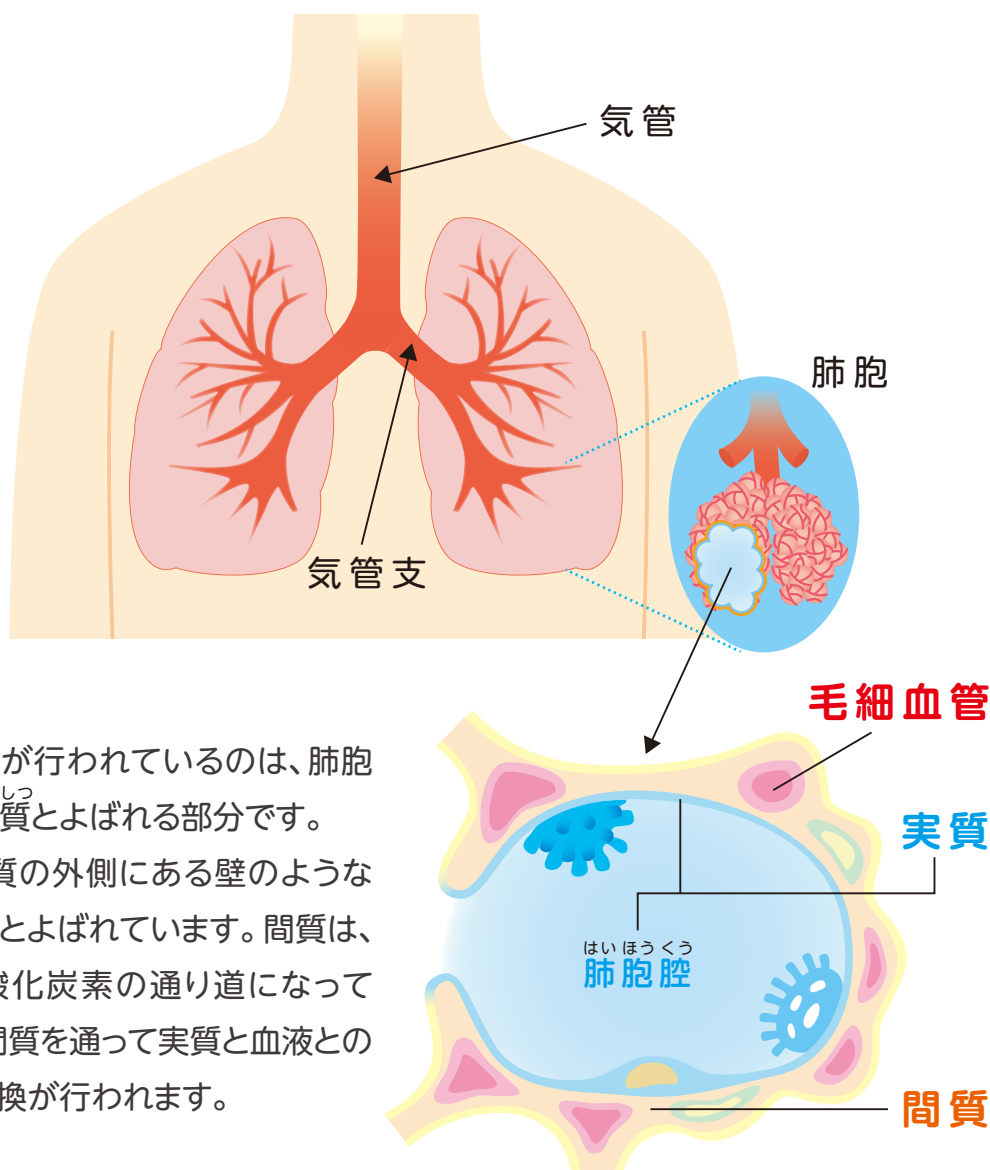
※IPF:Idiopathic Pulmonary Fibrosisの略

●肺の働きって?	1
●IPFってどんな病気?	2
●どんな症状が出るの?	4
●どんな検査法があるの?	6
●IPFの治療法は?	8
●日常生活で気を付けることは?	12
●医療費助成制度って?	13



肺の働きって？

肺は、呼吸で取り込んだ酸素と二酸化炭素の交換(ガス交換)をしています。吸い込まれた酸素は気管、気管支を^{はいほう}通って、肺胞とよばれる小さな袋にたどり着きます。



ガス交換が行われているのは、肺胞の内側の^{じっしつ}実質とよばれる部分です。

また、実質の外側にある壁のような部分は^{かんしつ}間質とよばれています。間質は、酸素や二酸化炭素の通り道になっており、この間質を通して実質と血液との間でガス交換が行われます。



IPFってどんな病気？

間質に線維化がおこる病気を「肺線維症^{はいせんいしょう}」とよび、原因が不明なもの
 のなかで最も多いのが特発性肺線維症^{とくはつせいはいせんいしょう}※¹、IPF(アイピーエフ)です※²。

※1: 特発性とは原因が特定できないという意味です。

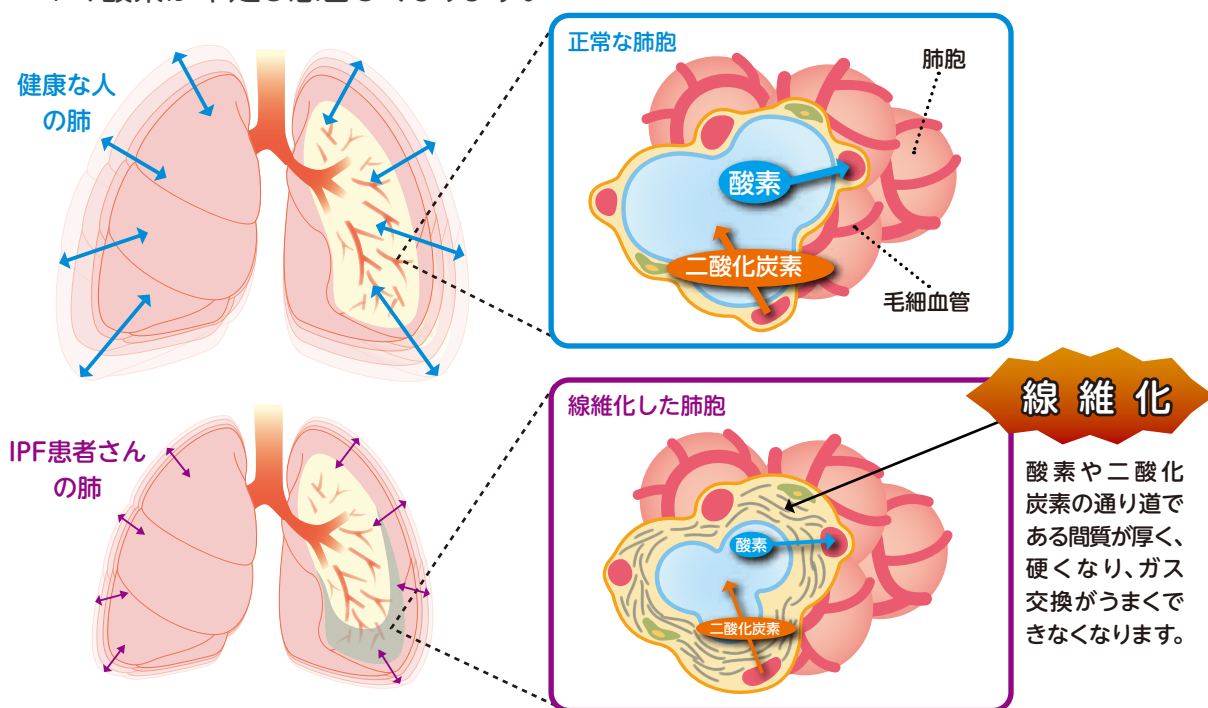
※2: 診断に際しては、高分解能CT検査あるいは肺生検で通常型間質性肺炎【UIP(ユーアイピー)】のパターンを確認し確定診断されます。

IPFの病気のしくみ

健康な肺では、たとえ肺胞に傷がついても、その傷は修復され、スムーズなガス交換が維持されます。

しかし、肺胞に長期にわたって、くりかえし傷がつくと、その傷を治そうとする働きによって、大量のコラーゲン線維などが肺胞の壁(間質)に蓄積されます。その結果、酸素や二酸化炭素の通り道である間質が厚く、硬くなる線維化がおこると考えられています。

間質に線維化がおこると、肺が十分にふくらまなくなり、ガス交換がうまくできずに、酸素が不足し息苦しくなります。



(\longleftrightarrow)は呼吸で肺の動く範囲を示します。IPF患者さんの肺(\longleftrightarrow)は健康な人の肺(\longleftrightarrow)と比べて、ふくらみにくくなります。

呼吸機能の維持が大切

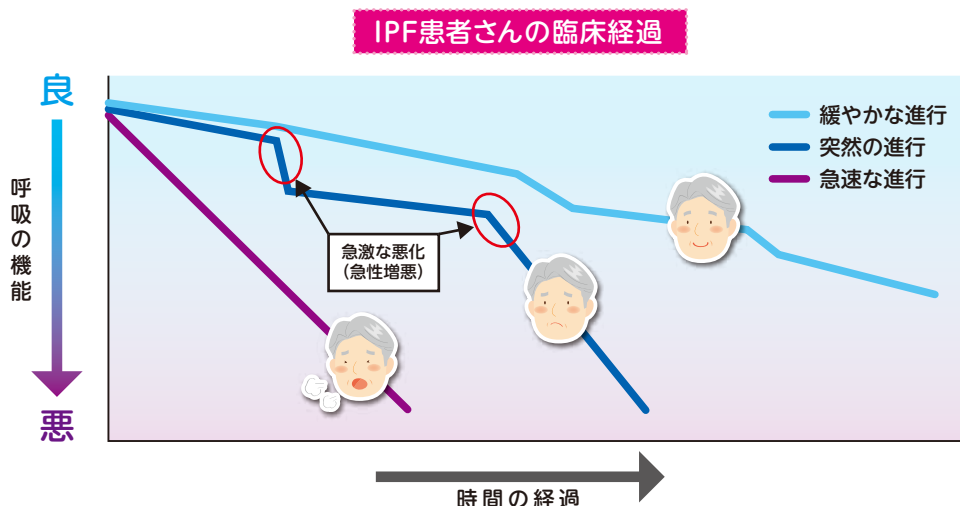
IPFは間質の線維化が徐々に悪化していく病気です。

IPFの病気の進行のスピードと経過は、患者さんそれぞれで異なります。

数年の単位で徐々に病気が進行する方もいれば、急速に進行する方もいます。また、原因はよくわかっていませんが、数日から1ヵ月の間に突然、息苦しくなり、呼吸の機能が急激に悪化する場合があります。これを急性増悪^{きゅうせいぞうあく}とよびます。

IPFでは、呼吸の機能を維持し、悪化させないことが大切です。

そのため、定期的に検査をしながら呼吸の状態を確認し、悪化がみられたら速やかに治療を開始します。



かん しつ せい はい えん 間質性肺炎とIPF

肺の間質におこる炎症は間質性肺炎とよばれ、感染症による肺炎(主に細菌などが原因となっておこる肺炎)とは区別されています。

また、間質性肺炎のなかでも原因がはっきりと特定できないものを特発性^{とくはつせい}間質性肺炎^{かんしつせいはいえん}といい、しばしば肺の線維化(肺線維症)をともないます。

IPFは特発性間質性肺炎の一種で、特発性間質性肺炎のなかで最も頻度が高い病気であることが知られています。



どんな症状が出るの？

IPFの特徴的な症状として「^{からせき}空咳」、「^{ろうさじ}労作時(からだを動かしたとき)の呼吸困難」、「^{じょうゆび}バチ(状)指※」などがあります。

※「ばちじょうし」とよぶ場合もあります。

空 咳

痰の出ない、コンコンと
いった咳が出ます。



労作時の呼吸困難

坂道や階段の上り下りなどでからだに負荷がかかることで酸素が低下し、息切れをおこします。症状が進行するにつれ、着替えや入浴などのごく軽い負荷でも息切れがおこるようになります。

階段の
上り下り

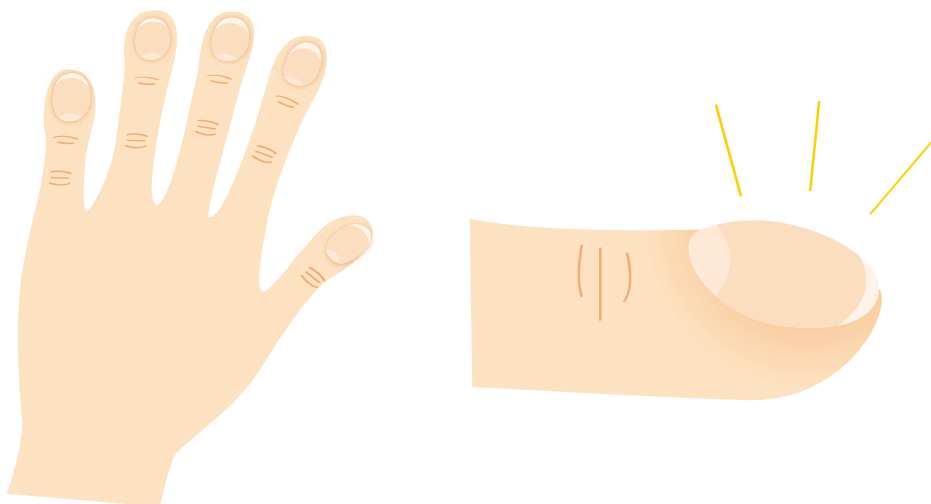


着替え



バチ（状）指

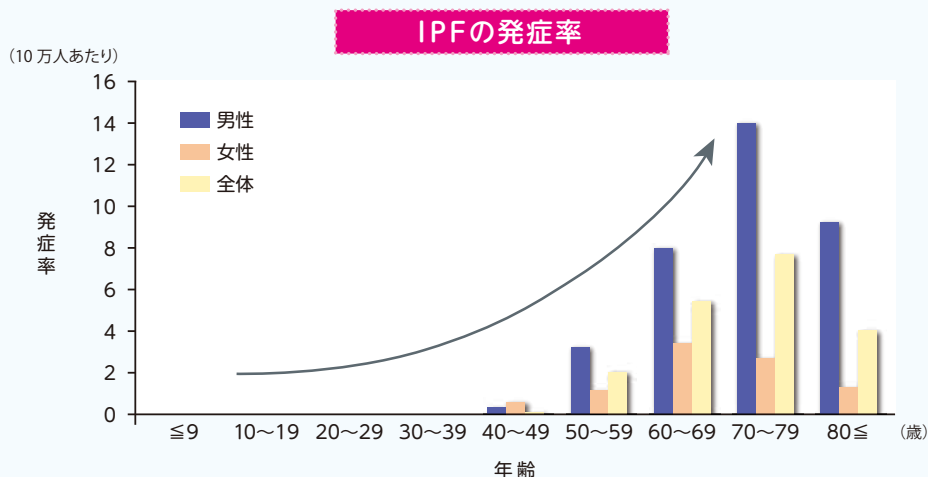
指先が太鼓を叩く「バチ」のように盛り上がり、爪が丸くなった状態になります。IPF患者さんの25～50%程度にみられるといわれています。この症状自体に痛みなどはありません。



IPFの発症率

IPFの患者数は、日本ではおよそ1万数千人と推測されています。女性よりも男性に多く、加齢とともに発症する割合が増加します。

発症の原因はわかりませんが、加齢のほか、喫煙や感染症、生活環境などのさまざまな要因が関係すると考えられています。



Natsuizaka M, et al. Am J Respir Crit Care Med 2014; 190: 773-779

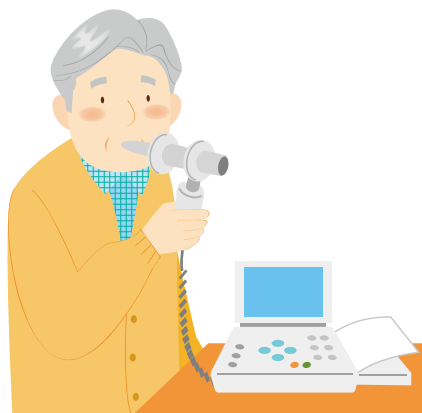


どんな検査法があるの？

IPF患者さんは、病気の進行や治療の経過をチェックするために、さまざまな検査を定期的に行う必要があります。

スパイロメトリー

スパイロメトリーは、どのくらいの量の空気を吸ってはけるか(肺活量)、どのくらいの速さではけるかなど、肺の機能を調べる検査で、病気の進行の程度や治療の経過をチェックするための重要な検査です。

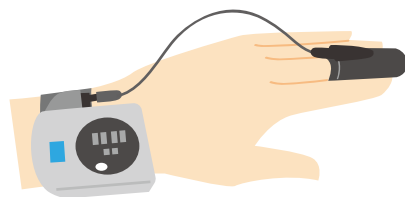


IPFは病気の進行にともない、肺活量が低下するため、定期的にスパイロメトリーを行い、これまでの検査値との変化をみながら、病気の状態を把握していくことが大切です。

この検査では、安静な状態や最大限努力した状態で、息を吸ったりはいたりしてもらうため、患者さんの協力が必要になります。

動脈血液ガス分析

血液中の酸素は、赤血球(ヘモグロビン)に結合しているものと、血液(血漿)に溶けているものの2つの状態で存在しています。



パルスオキシメータ

パルスオキシメータは、血液に酸素がどの程度、供給されているかを調べる医療機器で、酸素が結合しているヘモグロビンの割合(SpO_2)を測定します。

血液に溶けている酸素の量は、採血した血液を血液ガス分析装置で分析し、酸素分圧(PaO_2)を測定することでわかります。

IPFの重症度は、動脈血液ガス分析と6分間歩行検査をもとに判定しています。

画像検査

画像検査には、簡便な胸部X線検査や、肺の断面の状態が精密にみられる高分解能CTなどがあります。

高分解能CTは、IPFの診断に必須の検査です。肺の線維化がどの部分に、どのくらいの広がりでおきているかなどがわかることから、病気の進行の程度も確認できます。



●胸部X線検査

肺の異常な影や、肺の容積や形の変化を観察します。IPFでは、X線画像上に、網状やすりガラス状の陰影が確認できます。



●高分解能CT

肺の構造や状態をより細かい断面でとらえ、精密に観察することができます。

血液検査

血液検査では、病気の状態を把握するために、間質性肺炎のマーカー（KL-6やSP-Dなど）を測定したり、おくすりの副作用をチェックするため、肝機能や腎機能の値を測定します。

その他の検査

●歩行試験（6分間歩行検査）

からだを動かしている状態で、呼吸の機能を検査し、呼吸やガス交換の状態を確認します。

●肺生検

手術で胸を開くか、きょうくうきょう胸腔鏡という器具をからだの外から挿入して肺の一部を切り取ります。切り取った肺の組織や細胞を顕微鏡で検査し、病気の診断を確定します。

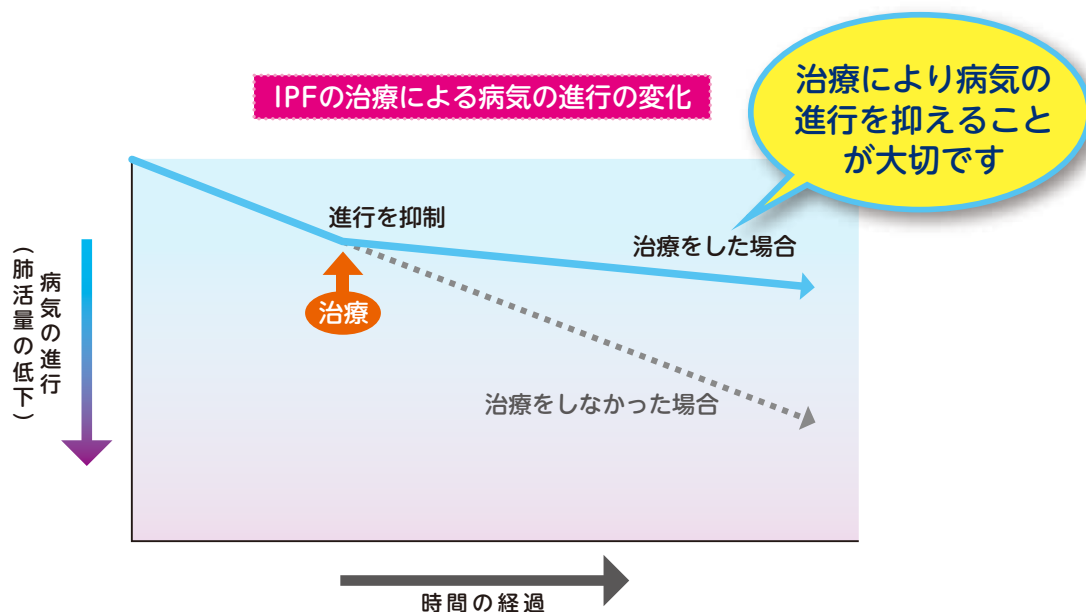
●き かん し はいほうせんじょう気管支肺胞洗浄

肺の一部を生理食塩水で洗浄し、洗浄液を回収します。回収した洗浄液に含まれる細胞や成分を検査し、病気を診断します。



IPFの治療法は？

IPFは、完全に治る(治癒する)ことが難しい病気といわれています。
そのため、病気の進行を抑えることを目標にして治療を行います。



IPFの治療に際しては専門の医師を受診し、詳しい説明を受けて理解、納得したうえでぞむとよいでしょう。

IPFの治療法には、おくすりを使った治療法のほか、酸素の吸入や呼吸リハビリテーション、肺移植などがあります。

これらの治療法は、治療の効果や副作用などについてよく検討されたうえで決定されます。



薬物治療

おくすりを使った治療は、病気の進行を抑え、呼吸の機能を保つために行います。

おくすりは自己判断で中止すると、症状が急に悪化する可能性もあるため、主治医の指示に従って、きちんと服用することが大切です。また、病気の進行を抑えるためにも、IPFの治療は長期間にわたることを理解しておきましょう。

最近では、肺の線維化を抑え、病気の進行を遅らせる新しいおくすりが登場し、その効果が期待されています。

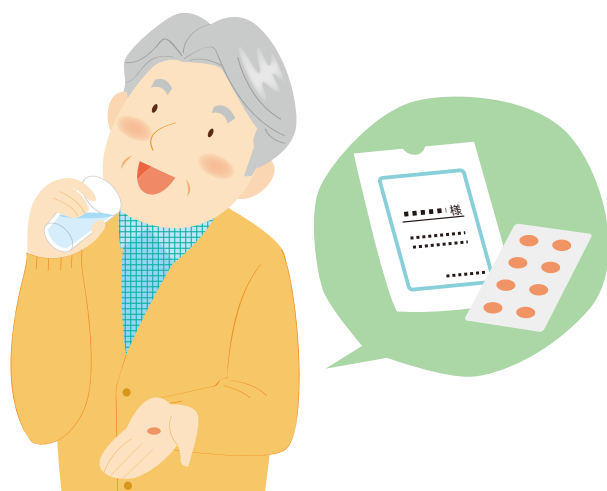
病気の状態が悪化した場合(急性増悪)には、ステロイドや免疫抑制剤といった種類のおくすりを使用することもあります。

薬物治療の注意点

おくすりを使った治療では、副作用が発現する可能性があります。副作用は、治療薬によって異なりますので、副作用としてあらわれる症状を前もって理解しておくことが重要です。

また、副作用は早めの適切な対処(治療薬の減量や症状を軽減させるためのおくすりの使用など)により、副作用の程度を軽減したり、重症化を防いだりすることもできますので、気になる症状があらわれた場合は、すぐに主治医や薬剤師に相談してください。

**おくすりの使用にあたっては、
主治医や薬剤師の指示に
従ってください。**

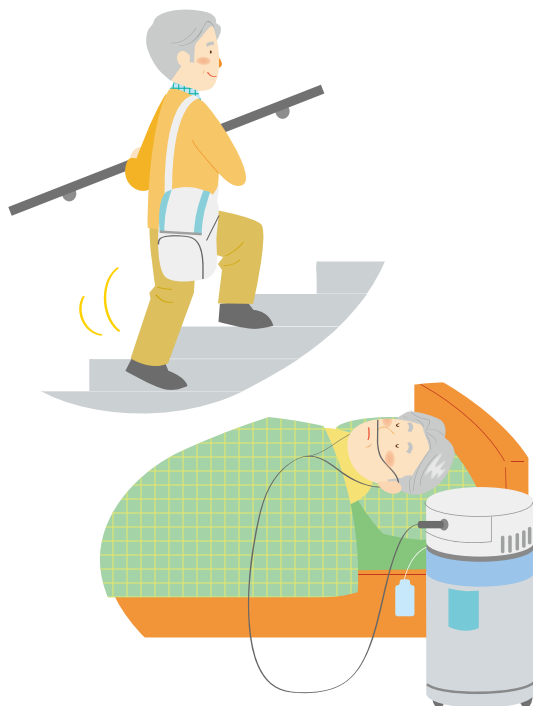


その他の治療法

●在宅酸素療法

呼吸の機能の低下にともなって、肺で十分に酸素が取り込めずに酸素不足の状態になった場合には、呼吸を楽にするために、酸素を吸入しながら生活する在宅酸素療法が行われることがあります。

自宅に設置した機器や、携帯用の容器から酸素を吸入します。



●運動療法(呼吸リハビリテーション)

呼吸困難の軽減や心身の機能を改善するために、呼吸リハビリテーションが行われることがあります。平地を歩いたり、自転車エルゴメータをこいだりする運動療法は呼吸リハビリテーションの中心的なプログラムです。



平地歩行



自転車エルゴメータ

●肺移植

ほかに有効な治療法がなく、特定の条件を満たした場合には肺移植が行われることがあります。

IPFの合併症と管理

IPFでは次のような合併症がおこることがあります。

IPFの主な合併症

肺がん

き きょう じゅうかく き しゅ
気胸、縦隔気腫

呼吸不全、肺高血圧、右心不全

感染症

い しょく どう ぎやくりゅう
胃食道逆流

IPFの管理においては、IPFそのものの治療だけでなく、さまざまな合併症への対策が必要となる場合があります。

合併症を早期に発見し、適切な対策を行うためにも、定期的に病院を受診して、経過を観察する必要があります。

合併症については主治医にご相談ください。



日常生活で気を付けることは？

日常生活では、次のようなことに気を付けて、体調管理に心がけましょう。

うがいや手洗い、予防接種などを行って、風邪やインフルエンザにかからないように予防しましょう。



タバコは肺に悪いだけでなく、心臓病などにかかりやすくなります。心臓病などを合併した患者さんでは、おくすりの使用が制限されることがありますので、タバコは必ずやめてください。



心やからだの負担にならないよう、なるべくストレスのかからない、ゆったりとした生活を心がけましょう。

定期的な通院を欠かさないようにしましょう。また、いつもより息切れが強い、咳が多い、熱があるなど、体調の変化に気付いたときには、次の診察を待たずに、すぐに主治医や看護師、薬剤師に相談しましょう。



おくすりの服用は自己判断で中止したりせずに、主治医や薬剤師の指示に従って、きちんと継続しましょう。



医療費助成制度って？

IPFは、指定難病として医療費が助成される対象疾患となっている特発性間質性肺炎の1つです。難病指定医^{※1}からIPFと診断され、病気の程度があらかじめ定められた重症度分類の基準を満たす方は、医療費の助成を受けることができます。

また、重症度分類の基準を満たさない方であっても、IPFによる医療費総額が33,330円を超える月が年間3回以上^{※2}の方は、医療費助成の対象となります。

さらに、高額療養費制度による負担軽減の対象となる場合もあります。詳しくはご加入の医療保険にお問い合わせください。

※1：難病指定医につきましては、かかりつけの医療機関にお問い合わせください。

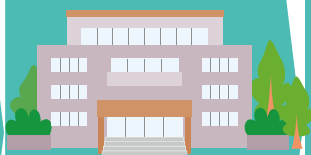
※2：医療保険が3割負担の方の場合、自己負担額が1万円以上の月が年間3回以上。

手続きの方法（例：東京都）

申請に必要な書類を用意します。

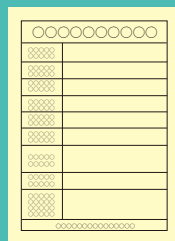
書 類	入手方法
特定医療費支給認定申請書	都ホームページからダウンロード
臨床調査個人票（診断書） ※入手後、病院で、 難病指定医に必要事項を 記載してもらってください	または市区町村 の窓口（保健所、 役所・役場など）
住民票 ※世帯全員とその続柄が 記載されているもの	市区町村の窓口 （保健所、 役所・役場など）
市区町村民税（非）課税証明書 などの世帯の所得を確認する ための書類	
健康保険証の写し（コピー） ※ご本人が高齢受給者証を お持ちの場合は、その写し （コピー）も添付してください	各自で用意

市区町村の申請
窓口で、申請手続き
を行います。



申請窓口
（保健所、役所・役場など）
※申請の際には、印鑑を
ご持参ください

市区町村から
受給者証が
交付されます。



わからないことがあれば、最寄りの保健所や役所・役場にお問い合わせください。

●申請についてのご注意

申請時の必要書類は患者さんによって異なります。
申請手続きの詳細は都道府県によって異なります。
詳しくは最寄りの申請窓口（保健所、役所・役場など）にお問い合わせください。

（本ページに記載されている内容は、2022年10月現在の情報をもとに作成しています。）

WEBサイトのご案内

IPF.jp

IPF (特発性肺線維症)に関する総合情報サイト

患者さんやご家族、一般の皆さまにIPFという病気について正しく理解していただくためのさまざまな情報を提供しているサイトです。

