

論文審査の結果の要旨

Body Mass Index and Arterial Blood Oxygenation as Prognostic Factors in Patients with Idiopathic Pleuroparenchymal Fibroelastosis

Body Mass Index と動脈血酸素濃度は
IPPFE (特発性上葉優位型肺線維症)の予後因子である

日本医科大学大学院医学研究科 内科系呼吸器内科学分野
研究生 林 宏紀

Sarcoidosis vasculitis and diffuse lung disease 2017 年掲載予定

原因不明で肺上葉優位に線維化を来す疾患は本邦では古くから認識されてきたが、2004年に上葉優位の胸膜、隣接した肺実質線維化、肺胞隔壁の弾性線維増生を病理学的な特徴とした idiopathic pleuroparenchymal fibroelastosis (IPPFE) という概念が提唱された。IPPFE は、2013年に米国胸部疾患学会/欧州呼吸器学会から発表された特発性間質性肺炎ステートメントにおいても、稀な間質性肺炎の中に分類されている。しかしながら、その診断基準や発症メカニズムについては明らかにされていない。本研究は、特発性肺線維症 (IPF) と比較し、IPPFE の臨床的特徴や予後因子などを調べることを目的とした。2005年から2013年に、日本医科大学付属病院および国立病院機構茨城東病院にて画像上 IPPFE と診断した20例を対象とし、IPF 71例との比較検討を行った。診断時の IPPFE 群の体重ならびに Body Mass Index (BMI) は有意に低値であった (共に $p < 0.0001$)。予後に関しては、IPPFE 群は IPF に比較して、診断時から拘束性換気障害、残気率上昇を認め、FVC の急速な低下、II型呼吸不全の進行を来し、有意に予後不良であった ($p = 0.021$)。単変量解析において、Body Mass Index (BMI)、動脈血酸素濃度 (PaO_2) が予後不良因子であった。

以上、IPPFE は、IPF と比較し有意に予後不良であり、診断時の BMI と PaO_2 が予後不良因子であった。IPPFE は、症状出現後の病勢進行は比較的急速で予後不良であり、慎重な観察、栄養管理、更に肺移植の考慮が必要であると結論づけた。

第二次審査においては、予後因子、発症メカニズム、病理学的意義および手術適応や急性増悪などに関する実臨床での問題点など多岐にわたる質問がなされ、いずれに対しても過去の報告、自身の臨床経験などをふまえて的確な回答が得られた。本研究は、びまん性肺疾患における新しい疾患概念である IPPFE の臨床的特徴の詳細および予後因子を明らかにし、難治性呼吸器疾患の1つである肺線維症の病態解明および今後の治療法の発展に寄与するところが大きく、学位論文として十分価値あるものと認定した。