

特発性肺線維症（IPF）の治療について

平成 24 年 7 月 26 日 金町店

市民病院呼吸器科を受診中で、これまで咳の治療として金町店に来局されていた方に、先月の 27 日、特発性肺線維症治療薬であるピレスパが処方になりました。この薬は、患者のアドヒアランスが大切な薬であるということから、特発性肺線維症はどんな病気であるのか、またピレスパの特徴について調べました。

特発性肺線維症（IPF : Idiopathic Pulmonary Fibrosis）

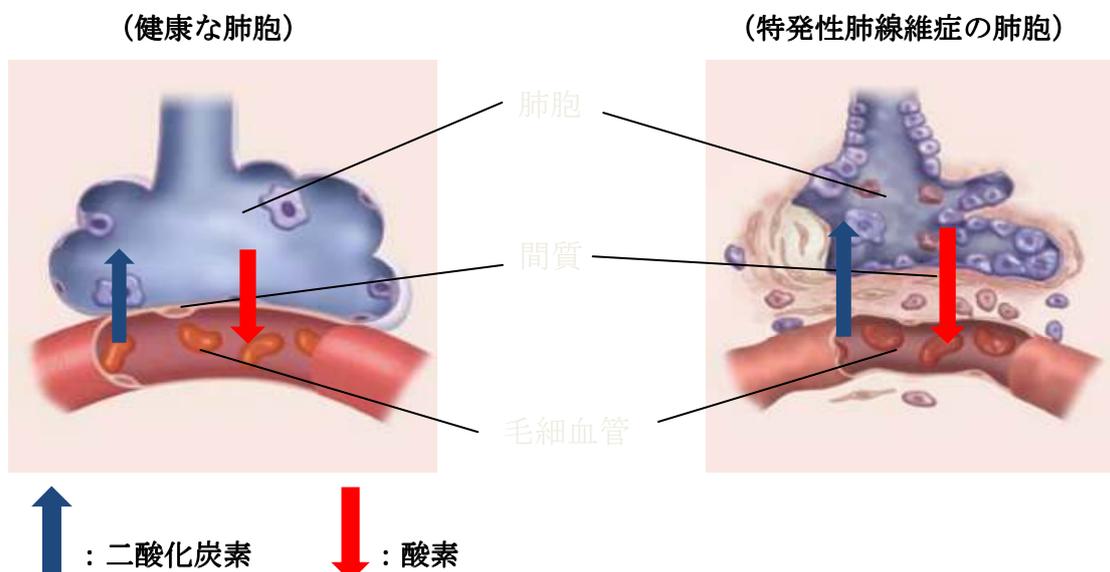
《特徴》

- ・ 難治性疾患・致死性疾患である。
(→IPF の患者はほぼ全例が約 10 年以内に死亡する。)
- ・ 進行性疾患・非可逆性疾患である。
(→IPF は加齢と共に増悪しても改善することはない。)
- ・ 臨床的に予後や治療の有効性が予測できない疾患である。
- ・ 50 歳以上の男性に多い疾患である。
- ・ 喫煙が危険因子として挙げられる。
- ・ 合併症として、肺がんを合併する頻度が高い疾患である。

《症状と肺の変化》

初期症状として空咳や、ちょっとした運動（坂道や階段の上り下りなど）で息切れを感じるようになります。症状が進行していくと、血液中の酸素濃度が低下していくためチアノーゼを生じることや、指の先が太鼓のばち状に太くなる「ばち指」になるようなことがあります。

肺の変化については、肺泡に何らかの原因で傷ができ、その傷が繰り返されると肺泡の構造が破壊され、修復のためにコラーゲンなどの線維物質が増加していき、間質が厚くなり肺が線維化します。肺が線維化すると、酸素を取り込みにくい状態になります。



《検査と診断》

- ① 問診票での調査：家族歴、喫煙歴、職業・生活環境（粉塵など）、呼吸器以外の症状
- ② 医師による診察：聴診器によるパチパチという水泡音の確認、ばち指、その他所見
- ③ 血液中の酸素量：動脈血液ガス、パルスオキシメーターによる測定
- ④ 血液検査：血清マーカー（KL-6、SP-D）などの検査
- ⑤ 呼吸機能の検査：スパイロメトリーによる肺活量など CT 検査

※判断が難しい場合のみ、下記の検査を実施

- ⑥ 気管支肺胞洗浄/経気管支肺生検：気管支鏡という内視鏡を気管支に挿入する検査
- ⑦ 外科的肺生検：肺の一部を検体として切り出し、顕微鏡での観察

《治療目標》

治癒が困難な慢性の進行性疾患であるため、改善にいたらないまでも悪化を阻止することが治療目標。

《治療方法》

- ① 免疫療法：ステロイド、免疫抑制剤による薬剤治療
- ② 抗線維化療法：ピレスパ（200）による薬剤治療
- ③ 対症療法：在宅酸素療法、呼吸リハビリ

《医療費補助》

特発性肺線維症は、特定疾患に指定されているため、手続きを行うことにより医療費の補助が受けられます。

ピレスパ錠 200 mg（抗線維化薬）について

《薬理作用》

炎症性サイトカイン、抗炎症性サイトカイン等の各種サイトカイン及び線維化形成に関与する増殖因子に対する産生調節作用、線維芽細胞抑制作用やコラーゲン産生抑制作用等複合的な作用に基づき抗線維化作用を示す。

《用法・用量》

通常、成人には初期用量 1 回 200 mg を 1 日 3 回（1 日 600 mg）食後に経口服用し、患者の状態を観察しながら 1 回量を 200 mg ずつ漸増し、1 回 600 mg（1 日 1800 mg）まで増量する。



《副作用》

- ・副作用を発現する頻度が高い。
→承認時における安全性評価対象例 265 例中、233 例（87.9%）に発現。
具体的に、光線過敏症 51.7%、食欲不振 23%、胃不快感 14%、嘔気 12.1%。
- ・重大な副作用に、 γ -GTP 上昇、肝機能障害、黄疸、無顆粒球症、白血球減少、好中球減少がある。

《副作用への対応》

光線過敏症への対応

- ・日光（紫外線）にあたらないようしっかり遮光する。
- ・長時間の外出はできるだけ避ける。特に紫外線の強い季節、強い時間帯。
- ・紫外線は、ガラスも透過するので家の中も注意。遮光カーテンを利用するとよい。
- ・外出する時は天候にかかわらず、濃い色の衣服、長袖、長ズボン、帽子、手袋、サングラス、日傘、マスクを着用し、日光に当たらないようにする。
- ・外出時は日焼け止めを利用する。

※日焼け止めについて

→【SPF 値 50+、PA 値+++】のものを使用する。

ポイントとして、2~3 時間おきに塗りなおすことが効果的。また、首筋、耳、うなじ、腕の内側、手の甲、指先、すね、ふくらはぎ、足の甲などは塗り忘れしやすい場所なので注意する。

消化器症状への対応

- ・薬の減量もしくは中止。
- ・胃酸分泌抑制薬（PPI など）、胃粘膜防御薬との併用。

【症例検討】

《患者》

64 歳：男性 ・喫煙歴：あり ・仕事：農業
市民病院呼吸器科、森皮膚科に受診中。

《処方歴・検査データ》

ニチコデ配合散 3g
ムコダイン（500） 3T
分 3 毎食後

6/27（水）

ピレスパ（200） 3T
ニチコデ配合散 3g
ムコダイン（500） 3T
分 3 毎食後 7 日分

ピレスパを追加することになった。

仕事がお百姓であるため、特に光線過敏症対策について指導。薬局にて日焼け止めを相談の上購入。

検査値

SPO₂ : 96~98 、 γ -GTP : 36 IU/L

その他血清、血球異常なし。

7/4 (水)

ピレスパ (200) 3T
ニチコデ配合散 3g
ムコダイン (500) 3T
分3 毎食後 7日分

ピレスパを服用しているが、体調も特に変わったことはない。今日の検査で酸素濃度が少し減っていたので、主治医が気にしていた。

日焼け止めについて、使用していること確認。

検査値

SPO₂ : 92~94 、 γ -GTP : 37 IU/L

その他血清、血球異常なし。

7/11 (水)

ニチコデ配合散 3g
ムコダイン (500) 3T
分3 毎食後 28日分

咳は続いている。また食欲がだんだん落ちていき、この2週間で体重が1.5kg減った。主治医より一旦、ピレスパを中止するよう言われた。他の症状として、顔の皮膚も少し剥けてきている。

検査値

SPO₂ : 98 、 γ -GTP : 35 IU/L

その他血清、血球異常なし。

7/14 (土)

森皮膚科の定期受診【尋常性乾癬】のため来局。

前回より、ピレスパを中止してから、少し食欲は戻ってきた気がします。

《考察》

ピレスパの服用にて、体重減少、食欲不振の消化器症状の発現があった。今回、消化器系の副作用予防としての対策はされておらず、中止する前に胃薬の投与など対応ができなかったのが残念であった。

一方の光線過敏症の症状についても、若干症状が出始めており、患者に強く意識をしていただくよう心掛けたものの、難しさを感じた。

ピレスパ処方に対しては、アドヒアランスの維持・向上が必須であり、高い副作用発現に対して、何らかの対策を講じていく必要性を改めて感じた。