患者さんとご家族の方へ

どんな病気なの？

間質性肺疾患（かんしつせいはいしっかん）のうち
肺がだんだん硬くなり呼吸機能が低下する病気

進行性肺線維症（しんこうせいはいせんいしょう）



監修

北海道大学 名誉教授
渥美 達也 先生

一般財団法人 大阪府結核予防会 大阪複十字病院 顧問
国立病院機構 近畿中央呼吸器センター
臨床研究センター 客員研究員
井上 義一 先生

はじめに

ご自分の病気について、「どんな病気なんだろう？」「これからどうなるのだろう？」と、不安になられていることと思います。
まずは病気についての正しい知識を身につけ、治療に取り組んでいただくことが大切です。
わからないことや不安に思うことは、主治医や看護師、薬剤師に相談しましょう。
本冊子では、病気のこと、検査や治療のこと、日常の注意点などをご紹介しています。
病気をより理解していただくために、ぜひご活用ください。

どんな病気なの？ —— p1
病気が起こるしくみは？ —— p2
どんな症状が出るの？ —— p3
解説：主な間質性肺疾患の特徴 —— p4
どんな検査があるの？ —— p8
どんな治療法があるの？ —— p12
日常の注意点は？ —— p14
Q&A —— p17

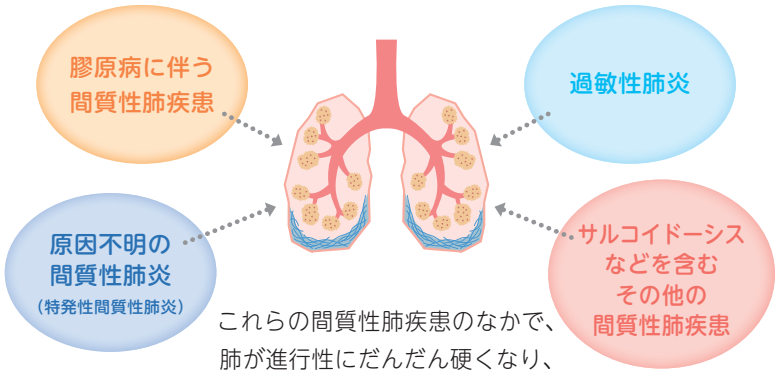
どんな病気なの？

進行性肺線維症は、間質性肺疾患のうち、肺がだんだんと硬くなり（進行性線維化）、呼吸機能が低下していく特徴のある病気です。

間質性肺疾患は、肺の間質という部分に起こるさまざまな病気の総称です。間質性肺疾患は以下のような病気をまとめた呼び名であり、さまざまなものが含まれます。

- 原因不明の間質性肺炎（特発性間質性肺炎）
- 膠原病に伴う間質性肺疾患
- 過敏性肺炎
- サルコイドーシスなどを含むその他の間質性肺疾患

間質性肺疾患の中でも、肺がだんだんと硬くなり（進行性線維化）、呼吸機能が低下する特徴のあるものを「進行性肺線維症」といいます。



これらの間質性肺疾患のなかで、
肺が進行性にだんだん硬くなり、
呼吸機能が低下していく特徴を持つ

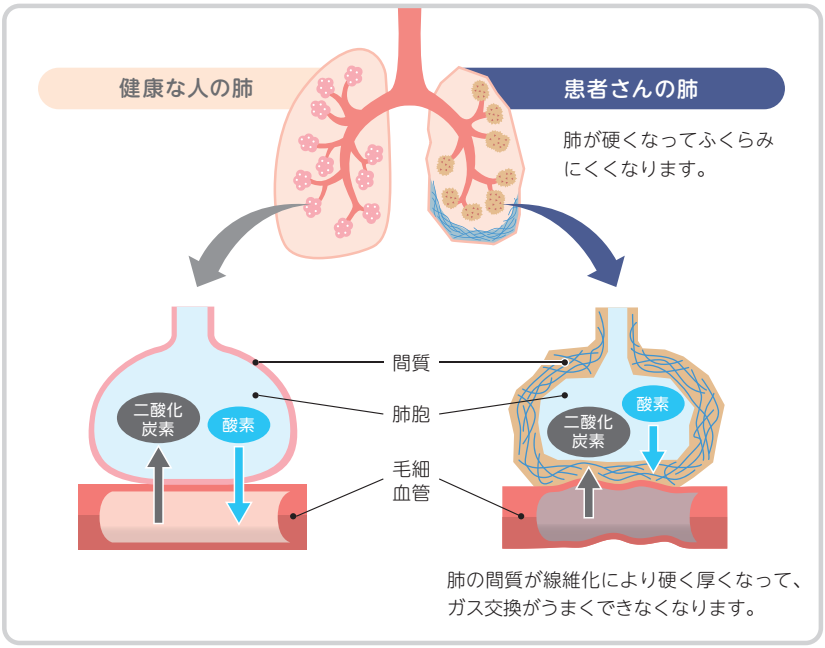


病気が起こるしくみは？

肺が進行性の線維化によってだんだんと硬くなり、血液中に取り込まれる酸素の量が減るため、からだの中の酸素の量が不足してしまいます。

呼吸によって吸い込まれた酸素は、肺胞（はいほう）という小さな袋にたどり着きます。肺胞では、酸素と二酸化炭素が肺胞の壁の部分である「間質」を通して交換されます（ガス交換）。患者さんの肺では、線維化によって間質が硬く厚くなって、酸素や二酸化炭素が通りにくくなり、ガス交換がうまくできなくなってしまいます。

また、肺が硬くなるため呼吸をしても肺がふくらみにくくなり、肺活量が低下します。その結果、呼吸によって血液中に取り込まれる酸素の量が減るため、からだの中の酸素が不足してしまいます。





どんな症状が出るの？

長い期間にわたって「空咳（からせき）」が続いたり、「労作時の息切れ（ろうさじのいきぎれ）」があらわれたりします。

「空咳」といわれる痰の出ない咳が、長い期間にわたって続くようになります。また、肺が硬くなって呼吸機能が低下すると、からだの中の酸素が足りなくなってきます。すると、坂道や階段を上るなどの軽い運動で息切れがする「労作時の息切れ」があらわれます。

病気が進むと、疲れやすくなって、着替えや入浴といった軽い動作での息切れも起こってくるため、日常生活に支障が出ることもあります。



空咳

痰の出ない、コンコンといった咳が出ます。



労作時の息切れ

坂道や階段の上り下りで息が切れます。



日常の軽い動作での息切れ

疲れやすくなり、着替えや入浴などの日常の動作でも息が切れます。

解説 主な間質性肺疾患の特徴① 肺がだんだんと硬くなる

原因不明の間質性肺炎（特発性間質性肺炎）



明らかな原因がなく、肺の間質に炎症や線維化が起こる病気です。

特発性間質性肺炎には、以下の病気が含まれます。

特発性肺線維症（とくはつせいはいせんいしょう）　**特発性非特異性間質性肺炎**（とくはつせいひとくいせいかんしつせいはいえん）
剝離性間質性肺炎（はくりせいかんしつせいはいえん）　**分類不能型特発性間質性肺炎**（ぶんるいふのうがたとくはつせいかんしつせいはいえん）　**など**

- 一般的に禁煙が重要です。病気の状態によって、副腎皮質（ふくじんひしつ）ステロイド、免疫抑制薬（めんえきよくせいやく）、抗線維化薬（こうせんいかやく）を用いて治療が行われます。



- 治療によって症状が落ち着いた後に、再び症状があらわれてくる場合があります。そのため、主治医の指示に従って定期的に検査を受けることが大切です。

（線維化）特徴を持つ間質性肺疾患のうち、主なものをご紹介します。

膠原病に伴う間質性肺疾患



膠原病は、本来は細菌やウイルスを攻撃して排除するための「免疫」が自分の臓器に対して働いてしまうため、肺などのからだの組織が攻撃を受けて炎症が起こる病気です。肺で炎症が続くと、肺の線維化が起こってきます。

主に以下のような膠原病などで肺の線維化がみられます。

関節リウマチ
全身性強皮症（ぜんしんせいきょうひしょう）
多発性筋炎／皮膚筋炎（たはつせいきんえん／ひふきんえん）
シェーグレン症候群（しょうこうぐん）
全身性エリテマトーデス
混合性結合組織病（こんごうせいけつごうそしきびょう）
など

- からだの炎症が強いときは、副腎皮質ステロイドや免疫抑制薬が使われます。炎症が落ち着いてきたら、おくすりをだんだんと減らしていきます。
- 主治医の指示に従って、適切な治療を続けることが大切です。





過敏性肺炎

鳥、カビ、化学物質などの特定のものにアレルギーのある患者さんで起こる肺の炎症です。

- アレルギーの原因物質にくり返し接して、肺の炎症が長い期間にわたって続くと、肺の線維化が起こってくることが知られています。
- 特定のもの（鳥やカビなど）に反応して起こる過敏性肺炎の場合、肺の症状を悪化させないように、それらを避けることが重要です。
- 例えば、鳥が原因の場合は、羽毛ふとんやダウンジャケットなどへの接触は避け、公園や神社などの鳥の多い場所も避けるようにしましょう。



（線維化）特徴を持つ間質性肺疾患のうち、主なものをご紹介します。

サルコイドーシスなどを含むその他の間質性肺疾患



サルコイドーシス

●全身や肺で炎症が起きて、顕微鏡でみえるくらいの小さな組織のかたまり（肉芽腫（にくげしゅ））ができる病気です。

●膠原病などの患者さんと同じように、からだの炎症反応の程度に応じて、異なる治療が行われます。

石綿肺

●職業などに関連してアスベストを吸い込むことによって、肺の炎症や線維化が起こる病気です。

●症状が悪化するのを防ぐため、禁煙することが重要です。

●アスベストを吸い込んでから長い年月を経て、肺に症状があらわれてくることが知られています。定期的に通院して検査や治療を受けることが大切です。

肺の検査（1）

病気の状態を把握するために、定期的に肺の検査を受けることが大切です。

一度肺が硬くなって呼吸機能が低下すると、正常な肺の構造が壊れてしまっているため、以前の状態に戻すことは難しくなってしまいます。
いまの病気の状態を把握するために、定期的に肺の検査を受けましょう。

問診・聴診

息切れや空咳などの症状があるかどうかを確認します。また、背中に聴診器をあて、息を吸ったときの異常な呼吸音（「パチパチ、バリバリ」というマジックテープをはがすような硬い音）が聞こえるかどうかを調べることもあります。

胸部X線検査

肺の大きさの変化や肺の組織の変化をレントゲン写真で確認します。主に肺全体の様子を確認するのに使われます。

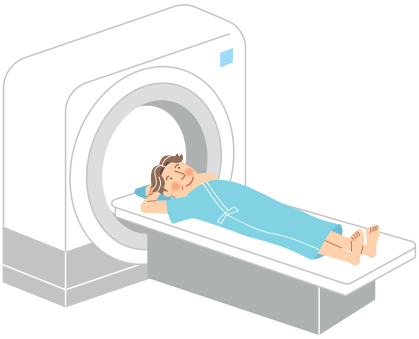
呼吸機能検査



息を吸ったり吐いたりしたときの空気の量などを調べる検査です。肺の線維化が進むと肺がふくらみにくくなるため、肺活量が減ってきます。また、できるだけ大きく息を吸って、最大の速さで一気に吐き出せる量（努力肺活量、FVC）は、病気の進み具合の目安となります。ガス拡散能力（DLco）を調べる検査では、酸素と二酸化炭素を交換する能力がわかります。

HRCT（高分解能CT）検査

肺の組織の様子を胸部X線検査よりも詳しく調べて、肺のわずかな変化をみつけることができる検査です。肺の硬くなった部分が白い影としてみえたり、肺がふくらみにくくなっている様子がわかったりします。HRCT検査では、肺のどの部分でどれくらい病気が進行しているかを確認します。



血液中の酸素飽和度を測る検査

血液中の酸素飽和度（酸素の濃度）は、肺のガス交換がうまくできているかどうかの目安になります。赤血球に結合している酸素の量はパルスオキシメータを用いて調べ、血液中に溶け込んでいる酸素の量は動脈血を採血して測ります。



血液検査

肺の線維化によって、正常な組織が壊れた部分から血液中にKL-6というタンパク質が出てきます。患者さんの血液中のKL-6の量を測ることで、肺にどれくらいのダメージが起こっているかを確かめることがあります。



肺の検査（2）

間質性肺疾患の種類によっては、以下のような検査が行われることがあります。

肺生検

肺の組織の状態を詳しく調べて、病気の進み具合を判断するために行われます。診断のために重要ですが、病気の種類や患者さんの状態によっては、肺生検を行わない場合もあります。



気管支肺胞洗浄液（BALF）の検査

肺の間質の炎症によって、白血球（リンパ球）の数や種類がどのように変化したかを調べる検査です。気管支鏡という細くて柔らかいカメラを使用して、肺の一部に生理食塩水を入れて回収し、調べます。

6分間歩行試験

からだを動かしている状態での呼吸機能を確かめる検査です。
6分間、平地を歩いて、肺や心臓の病気が日常生活にどの程度障害を及ぼしているかを調べます。



その他の主な検査

肺以外の検査では、間質性肺疾患の種類に応じて、以下のような検査が行われることがあります。

膠原病に伴う間質性肺疾患の患者さん

●**全身や皮膚の検査**…発熱、からだのだるさ、体重の減少、関節や皮膚の症状などの全身の症状がある場合、肺以外の病気の状態を調べるための検査をすることがあります。

●**自己抗体を調べる検査**…血液を採って、体内で作られている自己抗体の種類や量を調べます。今の病気の状態を把握したり、今後の病気の進み方をある程度予測したりするときにも行われます。

過敏性肺炎の患者さん

●**入院後・退院後の経過観察**…入院後の軽快、退院後の悪化などで環境の影響を検討します。

●**抗原誘発試験（こうげんゆうはつしけん）・抗原吸入誘発試験（こうげんきゅうにゅうゆうはつしけん）**…過敏性肺炎の原因を調べるために、濃度を薄めた原因の候補物質を少しだけ吸い込んで、その後の肺、血液、からだの変化を調べる検査です。反応が強く出た場合などの、急な体調の変化にも対応ができるよう、医療設備や体制の整った医療機関で行われることがあります。



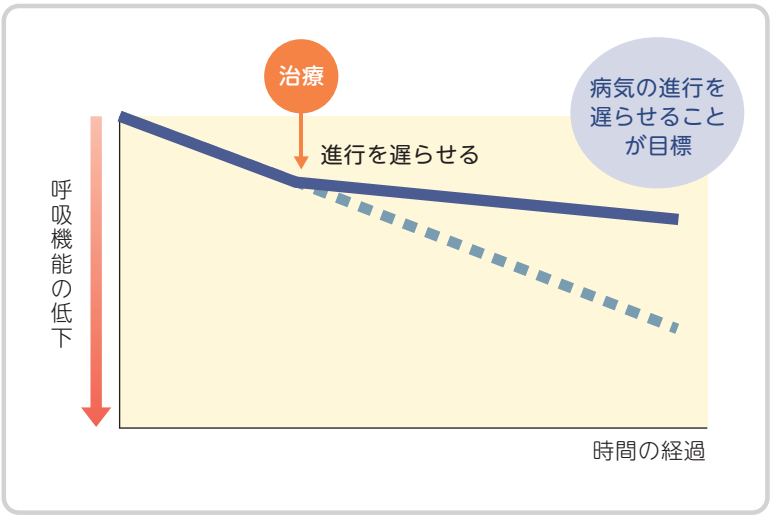
治療の目標

呼吸機能の低下を抑えて、病気の進行を遅らせることを目標に治療を行います。



肺がだんだんと硬くなる線維化のスピードは、患者さんそれぞれで異なります。病気が徐々に進む場合や、急速に進んで呼吸機能が低下する場合もあります。

肺の線維化が進むと、呼吸機能を以前のように回復させることは難しくなってしまいます。そのため、肺の線維化を抑えてできるだけ呼吸機能を保ち、病気の進行を遅らせることを目標に治療を行います。



おくすりによる治療

間質性肺疾患の治療では、肺の炎症や線維化を抑えるために、副腎皮質ステロイド、免疫抑制薬、抗線維化薬などが使われます。

- 副腎皮質ステロイドは、炎症を抑える作用と免疫の働きを抑える作用を持つおくすりです。副作用として、感染症にかかりやすくなる、骨粗しょう症、ムーンフェイス（顔が丸くふくれる）、体重増加、消化管の潰瘍、骨の壊死、高血圧や糖尿病、精神的な不安定、白内障や緑内障などがあります。

- 免疫抑制薬は、過剰に働いている免疫に関係する細胞の働きを抑えるおくすりです。副作用として、感染症にかかりやすくなる、赤血球や白血球などの減少、不妊、出血性膀胱炎などがあります。

- 抗線維化薬は、線維化によって肺が硬くなるのを抑える働きがあるとされています。副作用として、下痢、体重減少、吐き気、肝機能障害などがあります。

その他の治療

症状をやわらげる治療と悪化の予防

呼吸機能の低下が進行した患者さんに対しては、症状をやわらげる目的で、在宅酸素療法が行われることがあります。

肺移植

病気が進んでしまい、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検討されることもあります。



日常の注意点は？

適切な治療を受けるための注意点

気になる症状や急な体調の変化があらわれたら、すぐに相談しましょう。

いつもより息切れや咳が多い、息苦しい、熱が出てきた、などの症状が急に出てきた場合は、次の診察を待たずに主治医に相談しましょう。

特に、以下のような症状がみられた場合は、短い期間（数日から1ヵ月）で急に呼吸の状態が悪くなる「急性増悪（きゅうせいぞうあく）」と呼ばれる状態の可能性があります。すぐに診察を受けましょう。

呼 吸	息切れや呼吸困難をいつもより強く感じる、安静時でも息苦しく感じる
咳・痰	咳がいつもより頻繁に出る、色のついた痰が出る
くちびる・爪	くちびるや爪が紫になる
胸	胸に痛みや圧迫感がある
脈拍数	動悸がする、安静時でも脈拍数が多い
体 温	熱がある
脱力感	いつもより脱力感がある
むくみ	下半身がいつもよりむくむ
尿 量	おしっこの量が急に減る
体 重	体重が急激に増える（1～2日で2～3kgの増加）

症状や治療について、気になることがあれば、

定期的に通院し、治療を続けましょう。

定期的に検査を受けてご自身の呼吸の状態を確認し、病気を悪化させないようにすることが大切です。また、ご自身の判断でおくすりの服用を中止せず、医師や薬剤師の指示に従って、適切な治療を続けましょう。



他の医療機関を受診するときは・・・

他の医療機関を受診するときは、肺の症状の治療のために通院していることや、処方されているおくすりを伝えてください。

他の医療機関で、新たにおくすりが処方されたり、肺の症状の治療のためのおくすりの服用をやめるように言われたりしたときは、かならず主治医に相談しましょう。

肺の症状以外でも、気になる症状があれば相談しましょう。

基礎疾患や合併症などの病気の状態によって、肺以外の症状で、体調の変化があらわれることもあります。気になる症状があれば早めに主治医に相談しましょう。



医師や看護師、薬剤師に相談してください。





日常の注意点は？

生活の注意点

禁煙しましょう。

タバコは血流を悪くしたり、肺の症状を悪化させたりします。
かならず禁煙しましょう。

風邪などをなるべくひかないようにしましょう。

風邪やインフルエンザにかかった後に、急に咳がひどくなったり、呼吸がしづらくなったりすることがあります。うがい、手洗い、予防接種などを行って予防しましょう。



無理な活動は避けましょう。

激しい運動や、疲労を残すような無理な活動は避けましょう。息切れをしやすい場合は、急に走ったり、無理をして長時間歩いたりしないようにしましょう。



快適な生活を心がけましょう。

疲れや睡眠不足などは、からだに負担がかかりやすくなります。無理をせず、ゆったりとした生活を心がけましょう。



ほかにも、日常生活について心配なことがあれば、医師や看護師、薬剤師にご相談ください。

Q&A



Q. 症状が落ち着いているので、病院に行かなくてもよいでしょうか?

A. 日常生活での症状が落ち着いている場合でも、呼吸機能の低下が進んでいる可能性があります。また、急速に呼吸機能が低下する「急性増悪」が起こることもあります(14ページをご参照ください)。病気の状態を正しく把握して呼吸機能を保つために、定期的に検査を受けることが大切です。

Q. 診察ではどんなことを話せばよいのでしょうか?

A. 医師は、問診の場で、患者さんの希望にそった治療方針を立てるための情報などを確認します。患者さんにしかわからない以前の症状のことや、不安に思っていること、治療のご希望などは、医師にとっても重要な情報ですので、あらかじめ整理して伝えるようにしましょう。

Q. 治療にかかる医療費が心配なのですが…

A. 患者さんの経済的な負担を軽減するために、高額療養費制度などのさまざまな支援制度が設けられています。

また、厚生労働省が定める難病では、難病医療費助成制度も利用できる可能性があります。

詳しくは、医療機関の相談室やソーシャルワーカーに相談しましょう。高額療養費制度については、加入している公的医療保険の窓口でご確認ください。

WEBサイトのご案内

肺線維症に関する総合情報サイト

わかる、つながる、進行性肺線維症（PPF）

進行性肺線維症という病気や治療のことなどが「わかる」情報や、同じ病気をもつ患者さんのご経験など、患者さんに「つながる」情報を掲載しています。日常生活のヒントや医療費助成制度などもご紹介しています。

わかる、つながる、進行性肺線維症（PPF）

日本ベーリンガーインゲルハイム株式会社　015073-E　2026年5月作成