

# 特発性肺線維症(間質性肺炎)治療法

① ステロイド + 免疫抑制剤                      IPFでは無効。

② GSH                      ①抗酸化作用を有する。  
②フリーラジカル・スカベンジャーとして直接作用  
③炎症性サイトカインの産生を抑制することで抗線維化作用を発揮する。  
④IPFの線維化機序の1つである肺胞上皮細胞における  
EMT(上皮-間葉転換)を抑制する。

①NAC吸入                      ( Nアセチルシステインはグルタチオンの前駆物質であるが、日本では吸入剤のみが認可されている。 )

②グルタチオン点滴

③ 抗線維化剤

①ピレスパ                      ( ① 薬価が高い。  
1、TGF- $\beta$  やPDGFなどの線維化関連増殖因子の産生抑制作用がある。  
2、細胞内でBach1を抑制してNrf2を活性化して、Bach1/Nrf2のバランスを正常化する。                      ② 副作用が強い。日光過敏症、消化器症状(下痢、嘔気、食欲不振)  
③ 効果が目に見えにくい。 )

②オフエブ  
血小板由来増殖因子PDGF受容体  
線維芽細胞増殖因子FGF受容体  
血管内皮細胞増殖因子VEGF受容体の3種類の受容体のチロシンリン酸化を阻害する、マルチキナーゼ阻害剤。  
PDGFとFGFには肺線維芽細胞の増殖刺激作用がありVEGFには血管新生

進行してしまった線維化を戻す能力はない。  
軽症例で進行をおさえるのには使えるが、副作用が多すぎて使いにくい。

④ ガンマグロブリン大量点滴  
膠原病による間質性肺炎の場合に適応あり。有効。

⑤ 血液オゾン療法  
TGF- $\beta$  の過修復をNrf2によって調整することが期待されている。

⑥ レシチン化スーパーオキシドジムスターゼ(PC-SOD)  
IPFの病態に活性酸素による上皮傷害が関与していることが報告されており、フリーラジカルスカベンジャーの治療薬への応用が期待されており、  
静注用製剤として開発中で、第II相臨床試験では有望な結果が得られている。