

# 進行性線維化を伴う間質性肺疾患の 診断経緯および治療実態

—わが国における患者および医師へのアンケート調査—

金子 祐子<sup>1)</sup> 齊藤 愛子<sup>2)</sup> 伊藤 智宏<sup>2)</sup>

## 要 約

背景：進行性線維化を伴う間質性肺疾患(PF-ILD)は予後不良な疾患で、早期診断と治療介入が重要だが、実臨床では診断遅延が課題となっている。

目的：わが国におけるPF-ILDの診療実態などを把握し、早期診断および治療介入を妨げる要因を特定する。

方法：PF-ILD患者に対する診療経験を十分に有する医師、調査対象医師から紹介を受けて同意が得られた、特発性肺線維症(IPF)を除くPF-ILD患者に対して、PF-ILDの診療実態に関するオンラインアンケート調査を実施した。

結果：医師向け調査(対象は医師21名)では、81.0%の医師が診察している患者に「もっと早く来院して欲しかった」と思う患者がいると回答し、その理由として「適切な治療を早く開始できた」をもっとも多く選択した。また、同様の理由で56.3%の医師が紹介された患者のなかに「もっと早く紹介して欲しかった」と思う患者がいると回答した。早期診断を妨げる要因として、「患者の自覚症状が乏しい」「患者のPF-ILD認知度が低い」「非専門医のPF-ILD認知度が低い」などがあげられた。患者向け調査(対象は患者102名)では、79.4%の患者はPF-ILDと診断される前にPF-ILDを認知していな

かった。56.9%の患者は現在受けているPF-ILD治療に対して「大変満足」または「満足」と回答し、そのおもな理由として「現在の治療により症状が軽減したから」「現在の治療により日常生活の辛さが軽減したから」をあげた。

結論：医師は早期診断・治療・QOLの維持のために、早めに来院または紹介して欲しいと考えていた。患者の治療満足度は高いものの、本疾患の認知度は低かった。早期診断・治療に向けて、定期検査の実施や医師・患者双方への疾患啓発が必要と考えられた。

## はじめに

間質性肺疾患(ILD)は200を超える希少なびまん性実質性肺疾患の総称であり<sup>1~3)</sup>、肺の障害パターンや臨床経過などは多様である<sup>4)</sup>。また、環境要因によるものもあれば、原因が明らかになっていない特発性のものもある<sup>4)</sup>。こうしたさまざまな背景をもつILDのなかで、臨床経過のある時点において進行性の線維化が認められるという共通の特徴をもつ「病態名」は「進行性線維化を伴うILD(PF-ILD)」とされ<sup>1~3,5)</sup>、近年では「進行性肺線維症(PPF)」とよばれるようになってきている<sup>6)</sup>。

PF-ILDの代表的疾患は特発性肺線維症(IPF)であり<sup>5,7)</sup>、その他に進行性の線維化病変をきたすILDとして、慢性過敏性肺炎、膠原病

**Key words**：進行性線維化を伴う間質性肺疾患(PF-ILD)、実態調査、患者・医師、アンケート調査

<sup>1)</sup>慶應義塾大学医学部 リウマチ・膠原病内科 <sup>2)</sup>日本ベーリンガーインゲルハイム株式会社 医薬開発本部

関連間質性肺炎，特発性非特異的間質性肺炎，特発性分類不能型間質性肺炎などが知られている<sup>7-10)</sup>。

PF-ILDのなかでも，IPFは診断後の生存期間中央値が2〜3年と予後不良であり<sup>11)</sup>，IPFを除くPF-ILDについても，ILDの進行や予後などの臨床経過は未治療のIPFと同様であることが報告されている<sup>12)</sup>。また，PF-ILDは早期の治療介入が重要だが，IPFでは診断遅延が課題となっている<sup>13)</sup>。患者側における診断遅延の要因として，軽度の咳嗽や息切れを年齢や喫煙によるものと自己判断して医療機関を受診しない可能性が考えられる<sup>13)</sup>。一方，医療機関側の要因としては，IPF患者が最初に受診するクリニックにおいて，医師のILD治療に対する理解が乏しく，専門医に紹介するタイミングを失う場合などが想定される。また，市中病院などであっても呼吸器内科医あるいはILDの専門医不足により，発症・症状出現から専門病院を受診するまでにかかなりの時間が経過してしまい，適切な診療ができていない場合なども考えられる<sup>13)</sup>。これらの課題ならびに要因は，海外のIPFに関する報告に基づく考察である。IPF以外のPF-ILDの治療実態をわが国と欧米の間で比較した報告では，わが国では欧米とくらべ，呼吸器内科医やリウマチ専門医にPF-ILDの疾患概念が広く浸透していないとの課題があげられているが<sup>14)</sup>，その診療実態は十分に明らかになっていない。

ILDに対する薬物療法では，2008年から抗線維化薬のピルフェニドンがIPFに対して使用可能となっている<sup>15)</sup>。また，2014年のINPULSIS試験<sup>10)</sup>ではIPFに対する抗線維化薬ニンテダニブの有効性と安全性が示され，わが国でニンテダニブがIPFの適応を取得した。その後，2019年のSENSCIS試験<sup>16)</sup>およびINBUILD試験<sup>17)</sup>の結果に基づき，全身性強皮症に伴うILD(SSc-ILD)およびPF-ILDでの適応追加がなされ，現在わが国ではIPF，SSc-ILDおよびPF-ILD患者に対してニンテダニブの使用が可能となっている<sup>18)</sup>。このように，PF-ILD治療で抗線維

化薬が利用可能となり，早期診断・介入の意義がますます高まっている。

本研究では，わが国におけるIPF以外のPF-ILDの診療実態などを把握し，早期診断，早期治療介入を妨げる要因を特定することを目的として，IPFを除くPF-ILDと診断され，治療介入を受けている患者を対象としたアンケート調査を実施し，疾患認知度や紹介元（非専門医）での説明状況，自覚症状発症から治療介入開始までに要した期間の情報を収集した。また，患者にアンケートを配布した医師を対象としたアンケート調査も実施し，紹介元（非専門医）から受け取る診療情報の種類や，紹介された時点での重症度などの情報を同時に収集し，解析した。

## I 対象と方法

### 1 調査デザイン，対象医師および患者

本調査は，医師および患者を対象としたオンラインアンケート調査である。エムスリー株式会社の医師パネル(m3.com)を介して，調査対象医師向けの研究参加案内を公開し，本研究に参加可能な医師（候補医師）を募集するとともに，医師から本調査の紹介を受けたPF-ILD患者（候補患者）を募集した。また，本調査は，ヘルシンキ宣言に基づく倫理的原則，人を対象とする生命科学・医学系研究に関する倫理指針（文部科学省・厚生労働省・経済産業省 令和3年3月23日[令和4年3月10日一部改正]），適用されるすべての法令および規則（データ機密保持に関する法令，利益相反に関するガイドラインおよび規則を含む）ならびに個人情報などの保護について適用される「個人情報の保護に関する法律」および関連通知を遵守して実施された。

本調査の倫理的，科学および医学的妥当性については，医療法人社団たかはしクリニック倫理審査委員会（兵庫県神戸市灘区岩屋北町五丁目1番31号メディカルハット1階）で審議され，承認を得た（倫理審査委員会審議日：2023年1月17日，承認番号：LNW00179）。

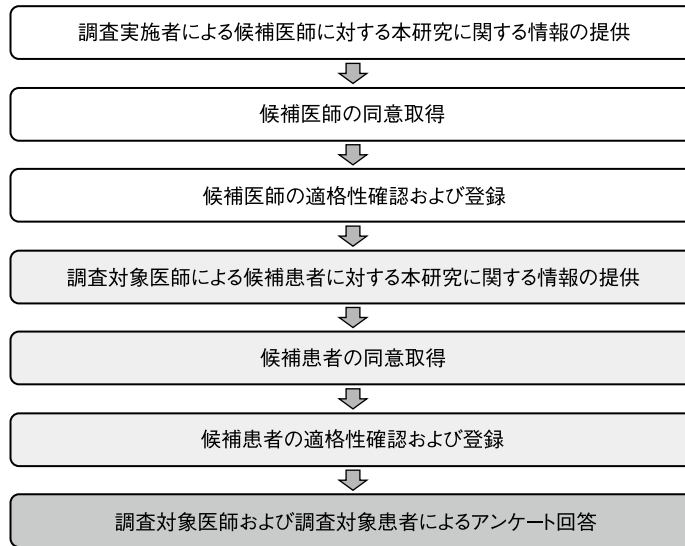


図 1 本調査の流れ

調査対象医師は、以下のすべての選択基準を満たす医師とした。①日本国内の医療機関において診療に従事している医師、②PF-ILD 患者に対する診療経験を十分に有する医師、③本研究の趣旨に賛同し、医師対象のアンケートへの回答および患者複数名へのアンケート依頼について、ウェブサイト上で医師本人から電磁的に自由意思による同意が得られた医師。

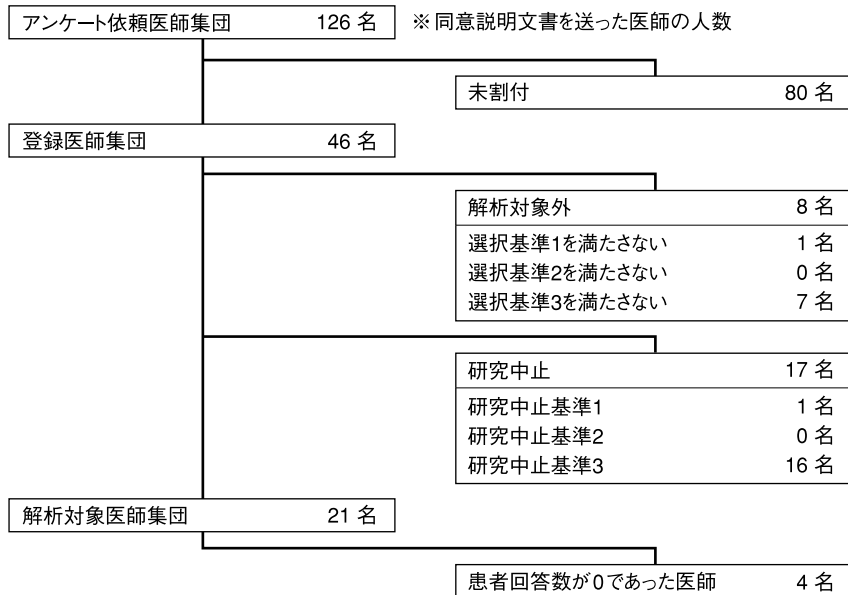
また、調査対象患者は、以下のすべての選択基準を満たす患者とした。①年齢が18歳以上の患者（性別不問）、②PF-ILDと確定診断され、治療継続中である患者（外来・入院不問）、③患者自身がPF-ILDであることを医師より説明を受けている患者、④PF-ILDに対する治療開始前後の情報を回答可能な患者（PF-ILDの治療開始後、約12ヵ月以内）、⑤日本語が理解できる患者、⑥ウェブサイトアクセスしてアンケートに回答できる患者、⑦本研究に関する説明文書を熟読し、本研究への参加について、ウェブサイト上で患者本人から電磁的に自由意思による同意が得られた患者。ただし、本研究の対象を明確にするため、IPF患者は除外された。

## 2 調査手順

本調査で用いたアンケートは、日本ベーリン

ガーインゲルハイム株式会社が策定した調査項目をもとに、メビックス株式会社が文章化し、それを日本ベーリンガーインゲルハイム株式会社で最終化した。アンケートは日本語で作成した。

調査は以下の手順に従って実施された（図1）。①エムスリー株式会社の医師パネル（m3.com）を介して、調査対象医師向けの研究参加案内を公開し、本研究に参加可能な医師（候補医師）を募集、②候補医師はウェブサイトを紹介し、本研究への参加について電磁的方法により本人の自由意思による同意をする、③調査実施者（株式会社QLife）は、候補医師の自己申告によりウェブシステム上で適格性を判定する、④調査実施者は適格基準を満たした医師（以下、調査対象医師）に対して、医師アンケートの案内資料および研究対象の患者（以下、調査対象患者）に向けた資料を送付する、⑤調査対象医師は、診療中かつ同意能力を有するPF-ILD患者（候補患者）に対して調査対象患者向け資料を渡す、⑥調査対象患者向け資料を受け取った候補患者は、ウェブサイトを紹介し、本研究への参加について電磁的方法により本人の自由意思による同意をする、⑦候補患者は、アンケート画面冒頭で候補患者の自己申告によりウェブシ



【選択基準】

- 1) 日本国内の医療機関において診療に従事している医師
- 2) PF-ILD患者に対する診療経験を十分に有する医師
- 3) 本研究の趣旨に賛同し、医師対象のアンケートへの回答および患者複数名へのアンケート依頼について、ウェブサイト上で医師本人から電磁的に自由意思による同意が得られた医師

【研究中止基準】

- 1) 研究対象患者から研究参加の同意撤回の申し出があった場合
- 2) 研究全体が中止された場合
- 3) 上記以外の理由により、調査実施者が研究への参加を中止することが適当と判断した場合

図2 解析対象医師の構成

調査対象医師の解析は感度分析のため、患者回答数が0であった医師を除いた集団においても解析を実施した。

PF-ILD：進行性線維化を伴う間質性肺疾患

ステム上で適格性が判定され、登録される。

### 3 調査項目

医師アンケートの質問項目は**附表1**に、患者アンケートの質問項目は**附表2**に示す。本調査では、対象医師および患者の背景に加えて、以下のPF-ILDの発症から現在までの治療経過に関する医師および患者の経験や認識に関する項目を評価した。①疾患の状態、診断、治療、日常生活への影響、②疾患や治療に対する思い、③紹介元の医療情報、治療開始までの期間、状態の説明状況、④疾患や治療に対する考え、医師以外の医療スタッフ(コメディカル)の関与、Shared Decision Making。

### 4 統計解析

本調査の解析では、記述統計手法を用いて分析を行い、平均値、標準偏差、最小値、中央値、最大値、頻度および割合を算出した。

## II 結果

### 1 医師および患者背景

本調査では126名の医師に同意説明文書が送付され、46名が電磁的方法により本人の自由意思による同意を行った。そのうち、選択基準を満たし、研究中止基準を満たさない21名の医師を解析対象医師集団とした(図2)。21名の医師から平均10.5±7.4名の候補患者に対して調

医師回答

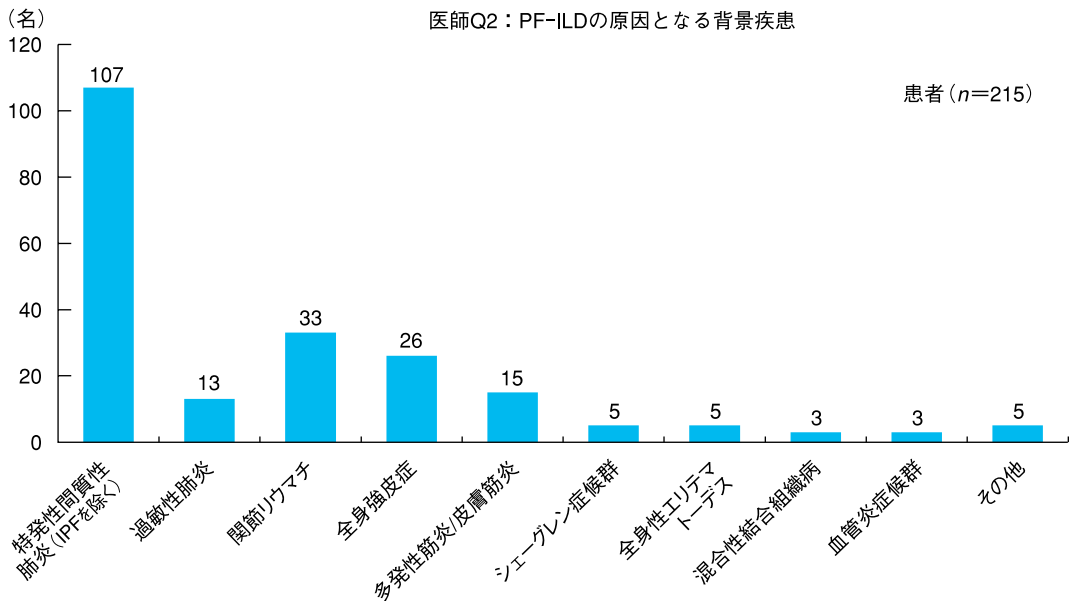


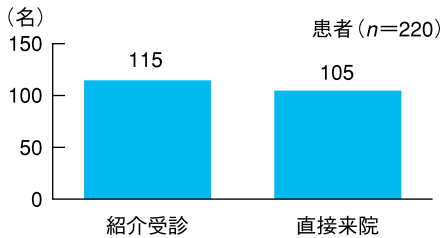
図3 アンケートを依頼した患者の背景疾患

特発性間質性肺炎はIPFを除く。

IPF：特発性肺線維症，PF-ILD：進行性線維化を伴う間質性肺疾患

医師回答

A. 医師Q3：アンケートを依頼した患者の紹介受診・直接来院別の患者数



B. 医師Q4：紹介受診患者の紹介元医師の診療科

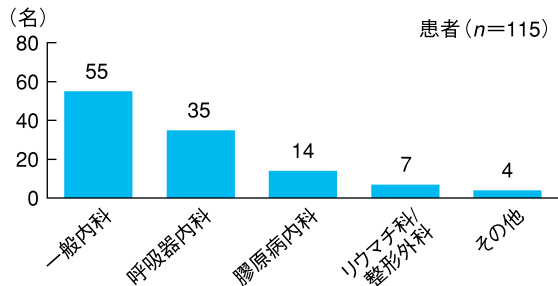


図4 アンケートを依頼した患者の紹介受診別および紹介元医師の診療科別の割合

査対象患者向け資料が渡された。

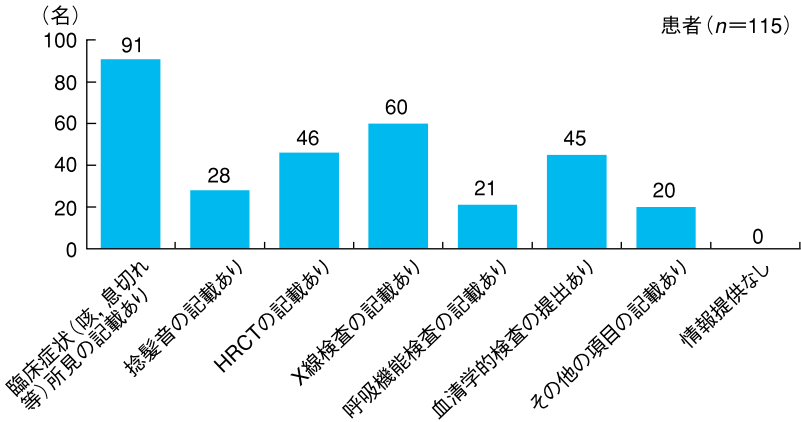
医師がアンケートを依頼した患者のうち215名の背景疾患は、55.8% (120名) が呼吸器系疾患、41.9% (90名) が膠原病系疾患であり、IPFを除く特発性間質性肺炎 (107名, 49.8%)、関節リウマチ (33名, 15.3%)、全身強皮症 (26名, 12.1%) の順に多かった (図3)。また、医

師がアンケートを依頼した患者の52.3% (115/220名) が紹介受診、47.7% (105/220名) が直接来院であり (図4A)、紹介元の診療科は一般内科および呼吸器内科が多かった (図4B)。

紹介元医師から提供された紹介受診患者の診療情報としては、咳、息切れなどの臨床所見が79.1% (91/115名) ともっとも多く、次いでX

医師回答

A. 医師Q5：紹介受診患者の紹介元医師より提供された診療情報（重複あり）



B. 医師Q6：初回来院からPF-ILDの診断確定までにかかった期間

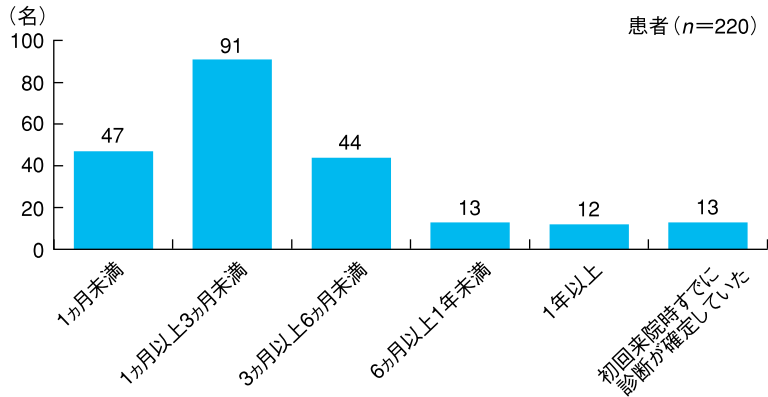


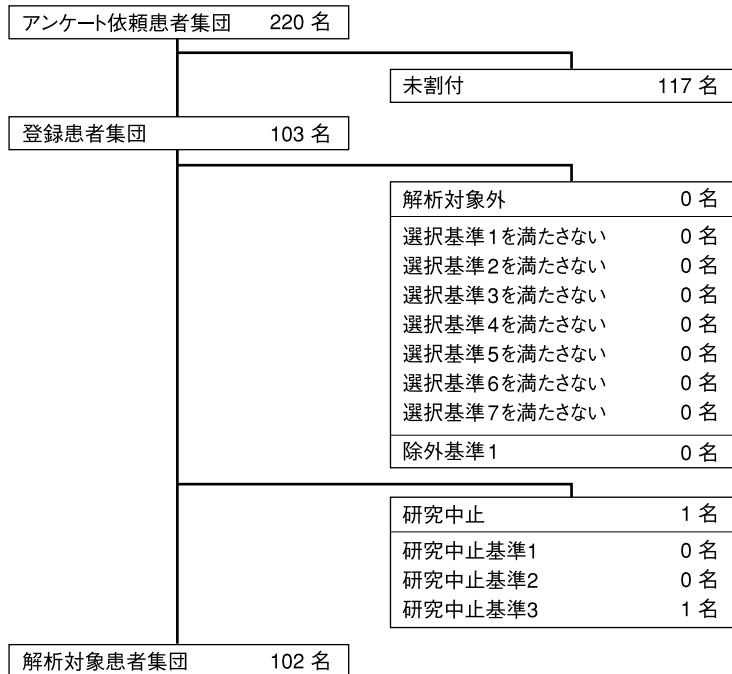
図5 紹介受診患者の紹介元医師より提供された診療情報および初回来院からPF-ILDの診断確定までにかかった期間

HRCT：高分解能CT，PF-ILD：進行性線維化を伴う間質性肺疾患

線検査が52.2% (60/115名)，高分解能CT (HRCT) 検査が40.0% (46/115名)であり (図5A)，62.7% (138/220名)の患者が初回来院から3ヵ月未満でPF-ILDと確定診断された (図5B)。

アンケートを依頼されたPF-ILD患者のうち，103名が電磁的方法により本人の自由意思による同意を行った。そのうち，選択基準を満たし，研究中止基準を満たさない102名の患者を解析対象患者集団とした (図6)。平均年齢は63.9±13.0歳 (中央値65.5歳；範囲：23～85歳)

で，男性が56.9%，女性が43.1%であった。102名の背景疾患は，58.8% (60名)が呼吸器系疾患，40.2% (41名)が膠原病系疾患であり，IPFを除く特発性間質性肺炎 (56名，54.9%)，関節リウマチ (18名，17.6%)，全身強皮症 (11名，10.8%)の順に多く (図7A)，医師がアンケートを依頼したPF-ILD患者と同様の結果であった。72.5%の患者が，アンケートを依頼した医師への受診後3ヵ月未満でPF-ILDと確定診断された (図7B)。アンケートを依頼した医師への受診後，治療開始までの期間は，その日のう



【選択基準】

- 1) 年齢が18歳以上の患者 (性別不問)
- 2) PF-ILDと確定診断され、治療継続中である患者 (外来・入院不問)
- 3) 患者自身がPF-ILDであることを医師より説明を受けている患者
- 4) PF-ILDに対する治療開始前後の情報を回答可能な患者 (PF-ILDの治療開始後、約12か月以内)
- 5) 日本語が理解できる患者
- 6) ウェブサイトにアクセスしてアンケートに回答できる患者
- 7) 本研究に関する説明文書を熟読し、本研究への参加について、ウェブサイト上で患者本人から電磁的に自由意思による同意が得られた患者

【除外基準】

- 1) IPFと確定診断されている患者

【研究中止基準】

- 1) 研究対象患者から研究参加の同意撤回の申し出があった場合
- 2) 研究全体が中止された場合
- 3) 上記以外の理由により、調査実施者が研究への参加を中止することが適当と判断した場合

図6 解析対象患者集団の構成

IPF：特発性肺線維症，PF-ILD：進行性線維化を伴う間質性肺疾患

ちが20.6%，1ヵ月未満が33.3%であった（図7C）。

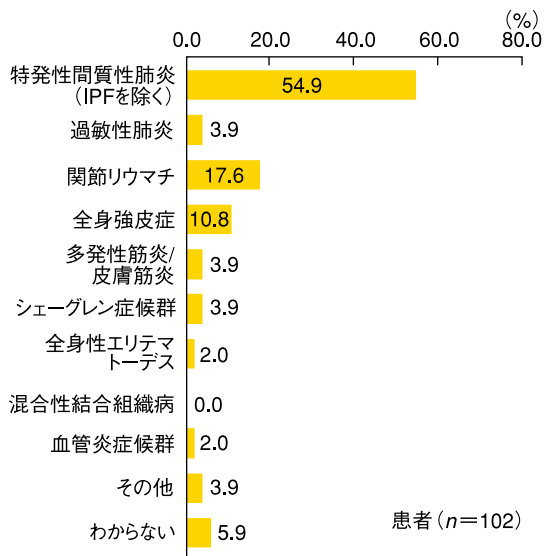
2 早期診断を妨げると考えられる要因と患者が受診したきっかけ

21名中17名（81.0%）の医師が、診察している患者のなかに「もっと早く来院して欲しかった」と思う患者がいると回答した（図8A）。そ

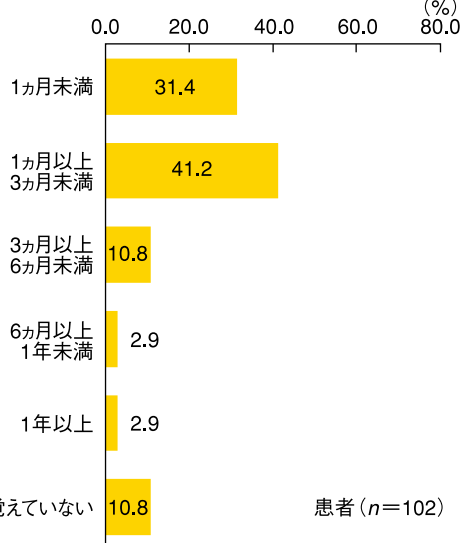
の理由として、82.4%の医師が「適切な治療を早く開始できた」、64.7%が「QOLを維持できた」、58.8%が「診断を早めることができた」を選択した（図8B）。早期診断を妨げると考えられる要因に関して、それぞれ81.0%の医師が「患者の自覚症状が乏しい」「患者のPF-ILD認知度が低い」、66.7%が「非専門医のPF-ILD認

患者回答

A. 患者Q2：対象患者の背景疾患（重複あり）



B. 患者Q11：アンケートを依頼した医師を受診後、PF-ILDと診断されるまでの期間



C. 患者Q12：PF-ILDと説明された後、治療が始まる（薬をもらう）までの期間

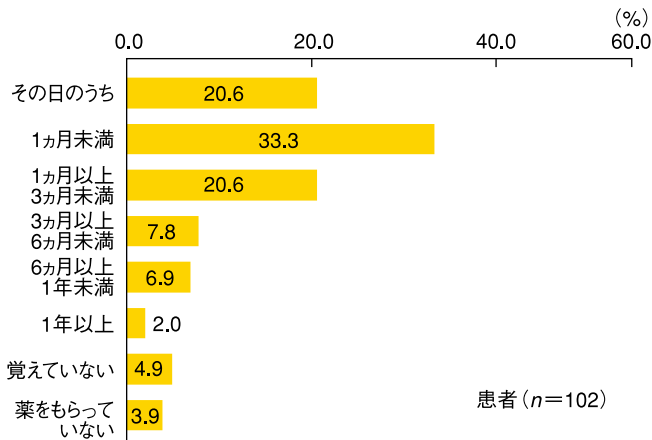


図7 解析対象患者の背景疾患、アンケートを依頼した医師への受診後にPF-ILDと診断されるまでの期間、およびPF-ILDと説明された後に治療が始まるまでの期間

IPF：特発性肺線維症，PF-ILD：進行性線維化を伴う間質性肺疾患

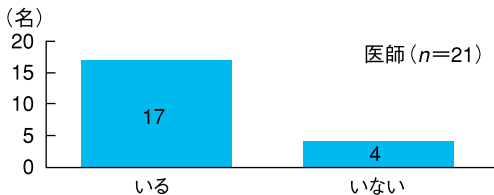
知度が低い」、57.1%の医師が「非専門医から専門医へ紹介するまでの期間が長い」ことを要因として選択した(図9)。79.4%の患者はPF-ILDと診断される前にPF-ILDを認知しておらず(図10A)、85.3%の患者が多くの人にPF-ILDを認知して欲しいと考えていた(図10B)。

59.8%の患者が咳や息苦しさをきっかけに医療機関を受診しようと考えた一方で(図11A)、37.7% (23/61名)の患者が症状を認識してから3ヵ月以上、13.1% (8/61名)の患者が6ヵ月以上経過してから医療機関を実際に受診したと回答した(図11B)。



医師回答

A. 医師Q20：診療している患者のなかに「もっと早く来院して欲しかった」と思う患者がいるか？



B. 医師Q21：「もっと早く来院して欲しかった」と思う理由 (重複あり)

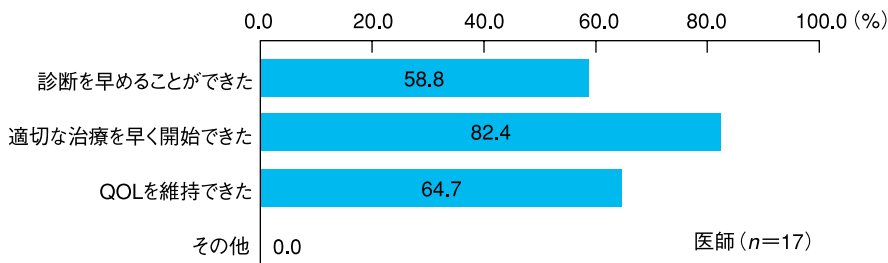


図 8 診療している患者のなかに「もっと早く来院して欲しかった」と思う患者の割合およびその理由

QOL：生活の質

医師回答

医師Q22：医師が早期診断を妨げる要因について影響があると思うもの (重複あり)

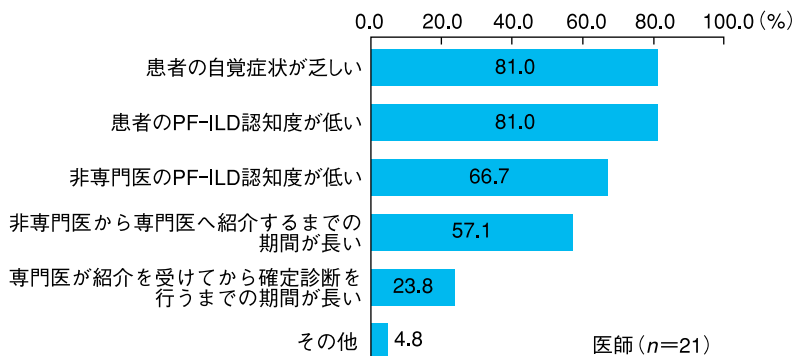


図 9 医師が早期診断を妨げる要因について影響があると思うもの

PF-ILD：進行性線維化を伴う間質性肺疾患

3 患者の紹介状況

16名中9名(56.3%)の医師が、紹介された患者のなかに「もっと早く紹介して欲しかった」と思う患者がいると回答した。その理由として、77.8%の医師が「適切な治療を早く開始できた」、66.7%が「QOLを維持できた」、44.4%

が「診断を早めることができた」を選択した(図12)。患者回答によると、39.2%の患者はかかりつけ医からアンケートを依頼した医師の紹介を受けておらず(図13A)、紹介を受けた患者のうち19.4%(12/62名)がかかりつけ医に相談してから6ヵ月以上経過後にアンケートを依

### 患者回答

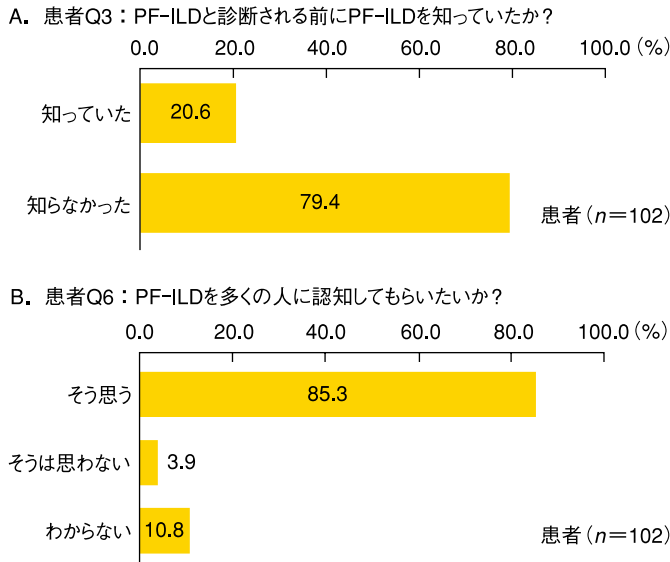


図 10 PF-ILD 患者が診断前に PF-ILD を認知していた割合および多くの人に認知してもらいたいと希望する割合  
PF-ILD：進行性線維化を伴う間質性肺疾患

頼した医師への受診を勧められたと回答した (図 13B)。

#### 4 治療方針の決定における医師-患者間のコミュニケーション

71.4%の医師が「PF-ILD 患者に対して、PF-ILD の進行状況を十分に説明しているか？」に対して「とてもそう思う」または「そう思う」と回答した (図 14A)。一方で、82.4%の患者が「アンケートを依頼した医師から病気の進行状況について十分に説明を受けたか？」に対して「とてもそう思う」または「そう思う」と回答した (図 14B)。「どちらかといえばそう思わない」と回答した 1 名の患者は、「病気の進行状況についてもっと説明して欲しいと思うか？」との質問に対して「どちらかといえばそう思う」と回答した。

71.4%の医師が「治療法の決定に患者がどのように関わりたいかを確認しているか？」に対して、「とてもそう思う」または「そう思う」と回答した (図 15A)。一方で、71.6%の患者が

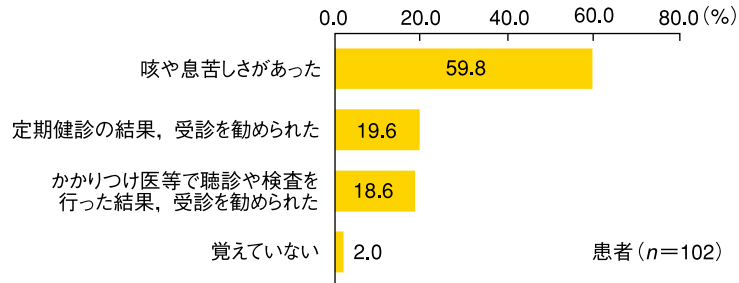
「アンケートを依頼した医師は、PF-ILD の治療法の決定にあなたがどのように関わりたいかを確認してくれたか？」に対して「とてもそう思う」または「そう思う」と回答した (図 15B)。

66.7%の医師が「患者に対して治療のメリットやデメリットを踏まえて様々な選択肢があることを伝えているか？」に対して「とてもそう思う」または「そう思う」と回答した (図 16A)。一方で、76.5%の患者が「アンケートを依頼した医師は、PF-ILD の治療に関して、メリットやデメリットを踏まえて様々な選択肢があることを伝えてくれたか？」に対して「とてもそう思う」または「そう思う」と回答した (図 16B)。

71.4%の医師が「PF-ILD の治療法を患者と一緒に選択し、治療の進め方について患者と合意しているか？」に対して「とてもそう思う」または「そう思う」と回答した (図 17A)。一方で、77.5%の患者が「アンケートを依頼した医師と一緒に治療法を選択し、治療の進め方について合意したか？」に対して「とてもそう思う」

患者回答

A. 患者Q4：受診しようと最初に思ったきっかけ



B. 患者Q5：咳や息苦しさを感じたときから、実際に受診するまでの期間

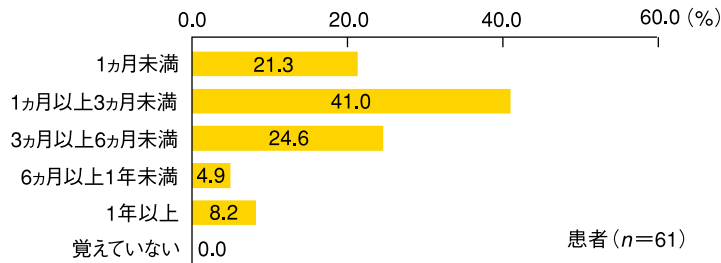


図 11 PF-ILD 患者の受診のきっかけおよび症状発現から実際に受診するまでの期間

PF-ILD：進行性線維化を伴う間質性肺疾患

医師回答

医師Q9：「もっと早く紹介して欲しかった」と思う理由（重複あり）

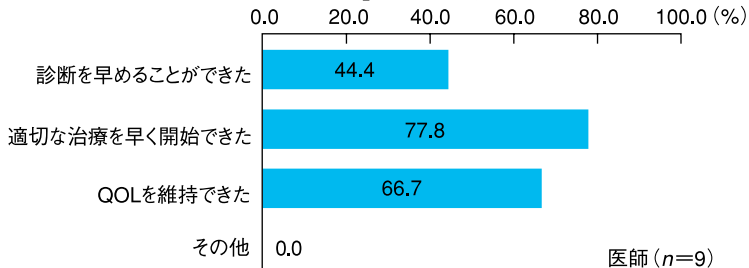


図 12 紹介患者のうち「もっと早く紹介して欲しかった」と思う患者の割合およびその理由

QOL：生活の質

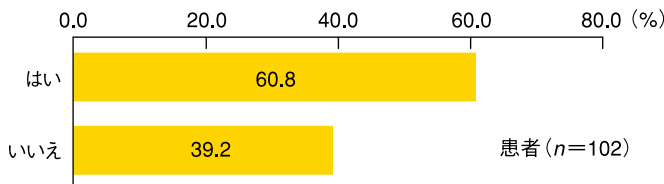
または「そう思う」と回答した（図 17B）。

85.7%の医師が無治療経過観察を行っている患者がいると回答し（図 18A），その理由として 77.8%の医師が「患者の希望」，44.4%が「疾

患状態の推移を見極めるため」「医療費負担が大きいため」と回答した（図 18B）。一方で，36.8%の患者は「医師より様子を見ますと言われた」，28.9%の患者は「自分の希望」で診断後

## 患者回答

A. 患者Q7：かかりつけ医からアンケートを依頼した医師を紹介されたか？



B. 患者Q9：かかりつけ医に相談後、専門医への受診を勧められるまでの期間

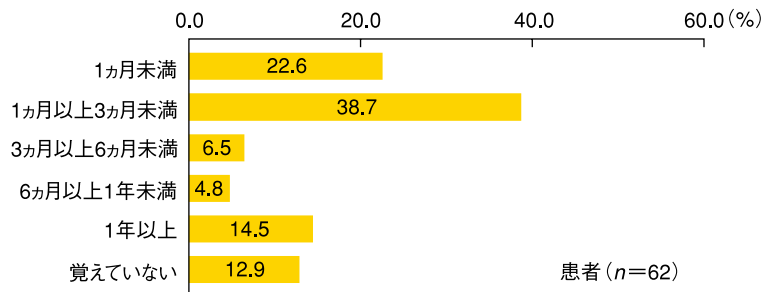


図 13 かかりつけ医からアンケートを依頼した医師を紹介された患者の割合およびかかりつけ医に相談後、アンケートを依頼した医師への受診を勧められるまでの期間

すぐに治療が始まらなかったと回答した (図 18C)。

### 5 患者の治療満足度と経済的負担感

56.9%の患者が、現在受けている PF-ILD 治療の満足度に対して「大変満足」または「満足」と回答した (図 19A)。80.4%の患者が「PF-ILD の治療をもっと早く受けたかったか？」に対して「とてもそう思う」または「そう思う」と回答し (図 19B)，その理由として「現在の治療により症状が軽減したから」が 57.3%，「現在の治療により日常生活の辛さが軽減したから」が 37.8%であった (図 19C)。

PF-ILD の治療に対する経済的な負担の感じ方については、「公的支援や保険などの経済的支援を受けているので大きな負担はない」と回答した患者が 48.4%，「経済的負担が大きいが許容できる」が 31.2%，「負担は大きく、許容できない」が 9.7%であった (図 19D)。

84.3% (86/102 名) の患者が、現在の PF-ILD 治療に対して「継続したい」と回答した一方で、

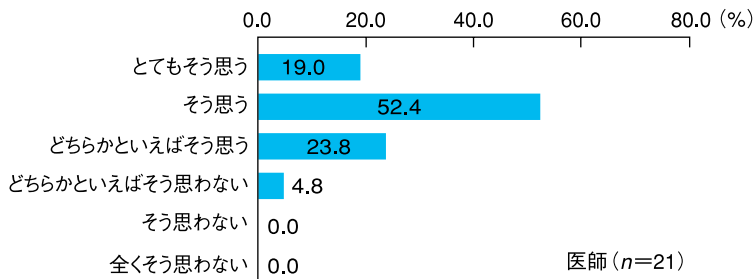
2.9% (3 名) が「すぐにでもやめたい」、6.9% (7 名) が「やめたいがしばらく様子を見たい」と回答し (図 19E)，その理由として、90.0% (9 名) の患者が「副作用が気になる」、60.0% (6 名) が「経済的負担が大きい」と回答した (図 19F)。

### 6 PF-ILD 診療におけるコメディカルの関わり

PF-ILD 診療に関わっているコメディカルとして、61.9%の医師が「看護師」、42.9%が「薬剤師」、33.3%が「リハビリテーションスタッフ」と回答した (図 20A)。一方で、53.9%の患者が「薬剤師」、45.1%が「看護師」、17.6%が「リハビリテーションスタッフ」が PF-ILD 診療に関わっていると回答した (図 20B)。また、「PF-ILD 診療に医師以外の医療スタッフにもっと関わって欲しいと思うか？」に対して、66.7%の医師が「とてもそう思う」または「そう思う」と回答し (図 20C)，55.9%の患者が「とてもそう思う」または「そう思う」と回答した (図 20D)。

### 医師回答

A. 医師Q14：患者にPF-ILDの進行状況を十分に説明しているか？



### 患者回答

B. 患者Q24：医師からPF-ILDの進行状況について十分に説明を受けたか？

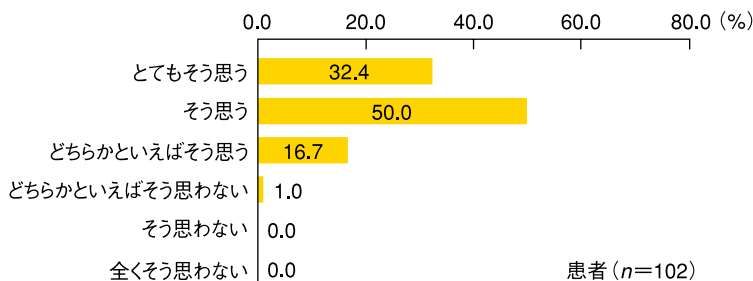


図 14 PF-ILD の進行状況の説明

PF-ILD：進行性線維化を伴う間質性肺疾患

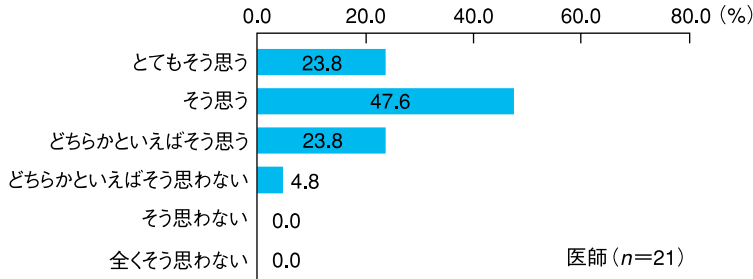
## III 考 察

わが国における PF-ILD の診療実態に関して PF-ILD 患者と医師へのアンケートを行った本調査では、医師は早期診断・治療・QOL の維持につながるのと理由から、より早く来院または紹介して欲しいと考えている傾向が示され、患者の希望や満足度の観点からも早めの来院や紹介が望まれると考えられた。また、治療方針の決定については、7 割を超える医師と患者で合意が得られており、治療を受けた患者の治療満足度は高く、より早く治療を受けたかと思う患者が多かった。また、コメディカルとの関わりについては、看護師、薬剤師、リハビリテーションスタッフとの関わりが多かったが、医師、患者はともにコメディカルのより積極的な関わりを望んでいることが垣間見えた。

診断遅延について、約半数以上の医師は、紹介された患者のなかに「もっと早く紹介して欲しかった患者がいる」と回答した。紹介が遅れる医師側の要因として、非専門医・かかりつけ医の間で ILD の疾患認知が進んでおらず、ILD の早期診断、早期治療の重要性を十分に認知していないことが考えられ、その場合は患者の症状がかなり進行してからでないと、必要な検査の実施や専門医への紹介がなされない可能性がある。そのため、診断遅延の解決に向けて非専門医に対する疾患啓発が重要であり、PF-ILD のリスクとなる背景疾患を有する患者では 1 年に 1 回は CT 検査を受ける必要があること、ILD 患者のうち PF-ILD に進行する患者が一定の割合で存在すること、現在は PF-ILD で承認されている抗線維化薬による治療ができるため、早期の検査および紹介が必要であることを広める

### 医師回答

A. 医師Q15：治療法の決定に患者がどのように関わりたいかを確認しているか？



### 患者回答

B. 患者Q26：治療法の決定にどのように関わりたいかを医師から確認されたか？

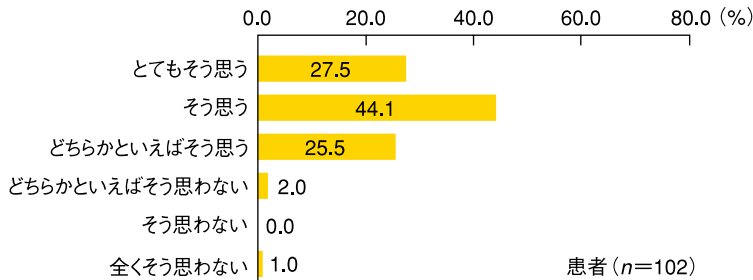


図 15 治療法の決定への患者の関わり

活動が必要と考えられる。

また、診断遅延の原因として、患者側の本疾患の認知度が低いことを要因として考える医師が多かった。本調査では、約 8 割の患者が PF-ILD と診断されるまで本疾患を知らなかったことから、実際に患者側の PF-ILD の認知度の低さが、医療機関の受診が遅れる要因となり、その結果、診断遅延につながっていることが示唆された。さらに、今回、約 4 割の患者が症状を認識してから 3 ヶ月以上、約 1 割の患者が 6 ヶ月以上経過してから受診したことも示されており、咳や息切れが PF-ILD の自覚症状として認知されていない可能性が示唆された。そのため、非専門医のみならず患者に向けても、自覚症状などの情報が記載された PF-ILD の疾患啓発を目的とした資料などを活用して、本疾患の認知度を上げることが必要であろう。

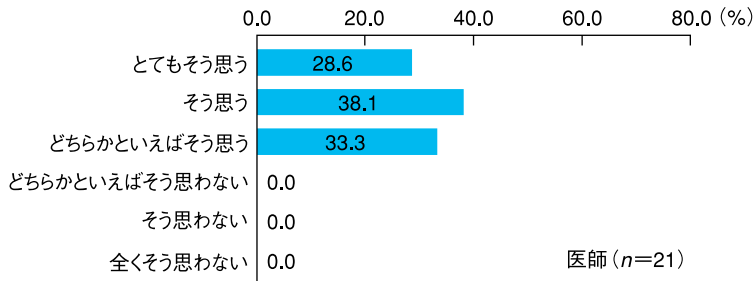
今回のアンケート調査では、紹介元医師から提供された診療情報に HRCT 検査が含まれてい

た患者は 4 割であった。ILD には、X 線検査では検出できず、CT 検査でのみ確認できるものもある。PF-ILD の紹介が遅れた理由として、咳や息切れなどの症状が持続していても CT 検査が実施されず、専門医への紹介の必要性が認識されなかった可能性がある。そのため、単純 X 線検査のみでは ILD の正確な診断ができないことを、非専門医に広く認知してもらう必要がある。

本調査の対象医師と患者の間では、「PF-ILD の進行状況の説明」「治療法の決定への患者の関わり方」「治療のメリットやデメリットを踏まえた治療選択肢の提示」「治療の進め方に関する合意」に関して大きな認識の違いは認められず、既報の SSc-ILD を対象としたアンケート調査とは異なる傾向がみられた。双方の調査は、調査対象となる医師および患者のリクルート方法が違うために単純な比較はできないが、SSc-ILD では、診断時や治療開始時の説明に医師と

### 医師回答

A. 医師Q16：治療のメリットやデメリットを踏まえて様々な選択肢があることを伝えているか？



### 患者回答

B. 患者Q27：治療のメリットやデメリットを踏まえて様々な選択肢があることを医師から伝えられたか？

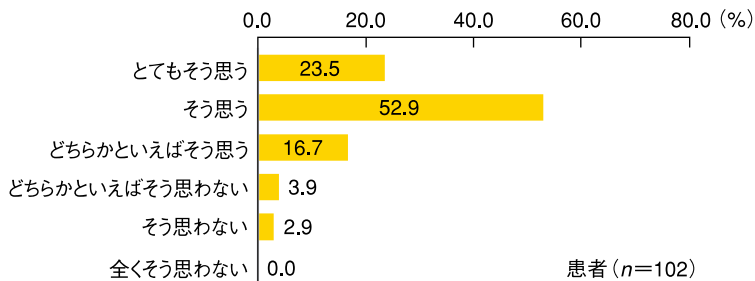


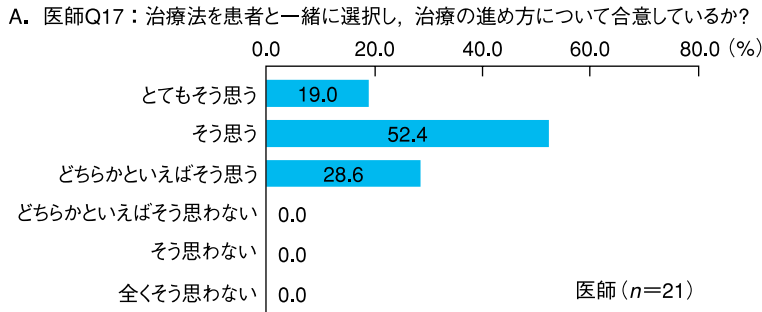
図 16 治療のメリットやデメリットを踏まえた治療選択肢の提示

患者の間で認識の違いがみられた<sup>19)</sup>。結果が異なる理由の一つとして、疾患特有の重症度の違いによる可能性が考えられる。SSc-ILD 患者では、難病である SSc と診断されたことによる精神的なショックにより、医師の ILD に関する説明内容を十分に理解できない可能性が考えられる。一方、PF-ILD は原疾患診断後の経過観察中に診断されるため、その期間で疾患を理解し、かつ ILD が進行する可能性を受け入れる時間があるのかもしれない。この期間に患者が医師と繰り返し話すことで、医師とのコミュニケーションのギャップが少なくなっていると推察される。

無治療経過観察を行う理由については、約 8 割の医師が患者の希望で行っていると回答した。その一方で、約 4 割の患者が「医師より様子を見ますと言われた」、約 3 割が「自分の希

望」と回答した。「医師より様子を見ますと言われた」との回答に関しては、高額な治療費用および治療による副作用で患者がためらっているために、医師から患者に経過観察を提案した可能性もある。その場合は、医師が患者の意思確認なしに治療を開始することはなく、多くの患者と医師間で治療開始のタイミングについて両方で同意しているといえるのかもしれない。このように、無治療経過観察期間は疾患の特徴や治療の副作用などを十分に説明するため、患者の希望を聞くためなど、患者との関係構築に必要な時間とも考えられ、治療開始後、患者が治療に対して納得感を得るためには、時間が許す限りこうした説明の機会を設けることが重要といえる。また、無治療経過観察期間における医師と患者のコミュニケーションが治療満足度の高さに影響した可能性もある。

### 医師回答



### 患者回答

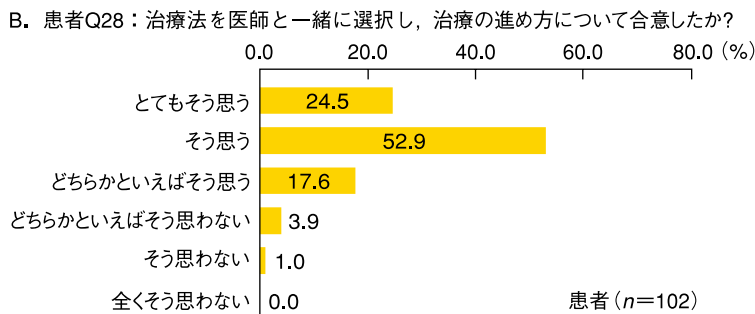


図 17 治療の進め方に関する合意

治療を受けた患者は現在の治療に対する満足度が高く、これは SSc-ILD を対象とした先行研究とも一致した結果であった<sup>19)</sup>。高額な薬剤ではあるが、治療を受けることで症状が緩和し、その結果として治療に対する満足度が上がった可能性がある。一方で、もっと早く治療を受けたかったと考える患者も多いため、治療開始時期については改善の余地があると考えられた。

コメディカルとの関わりについては、大多数の医師と患者がコメディカルにもっと関わって欲しいと考えていることが明らかになった。これは、診察において医師が患者と接する時間が限られており、患者が疾患自体や治療の重要性を理解するためにも、コメディカルのサポートが必要と感じていると考えられた。PF-ILD 診療では、患者の全経過を通じて多職種が支援していくチーム活動が求められており、コメディカルの関わりに関しては今後の課題である。

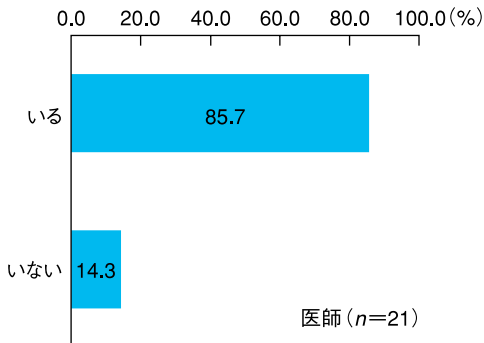
本調査の限界として以下があげられる。結果

は限られた医師と患者の回答に基づくため、選択バイアスが存在する。そのため、アンケートに回答した医師が積極的に Shared Decision Making を実践している医師に偏った可能性や、回答した患者が積極的に治療に参加しようとしている患者に偏った可能性が考えられ、治療などに対して否定的な意見が出づらかった可能性がある。また、医師と良好な関係をもつ患者にのみアンケートが依頼された可能性もあり、実際より肯定的な結果となっている可能性もある。一方で、肯定的な結果が得られる条件にあったかもしれないなかで、治療方針の決定に対する意思確認などについて、一定数の患者と医師の間でギャップがあったことは注目すべきである。実臨床では、PF-ILD の治療方針について医師と患者の間で合意できていないケースが一定数存在すると考えられる。そのため、PF-ILD 診療に関わる医療従事者や患者に対し、医師と患者間での Shared Decision Making



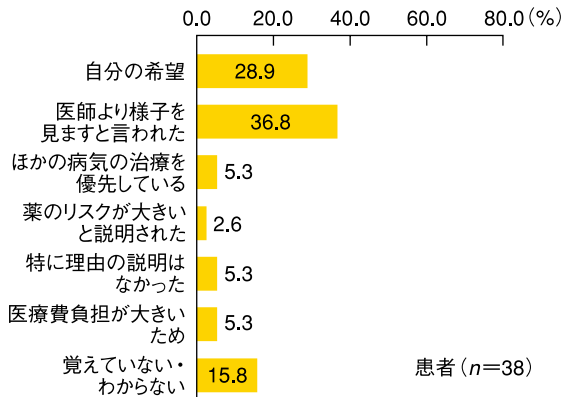
医師回答

A. 医師Q18：無治療経過観察を行っている患者がいるか？



患者回答

C. 患者Q13：診断後すぐ(1ヵ月未満)に治療が始まらなかった理由



医師回答

B. 医師Q19：無治療経過観察を行う理由(重複あり)

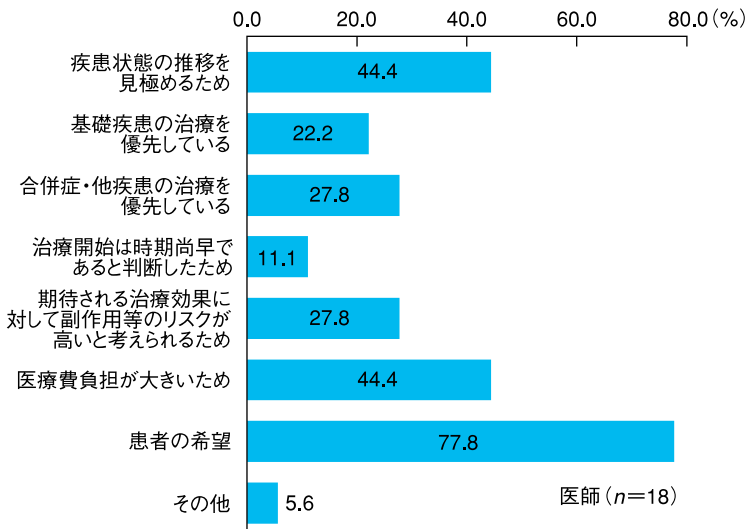


図 18 無治療経過観察を行っている患者の割合とその理由および診断後すぐに治療が始まらなかった理由

の重要性を広めていくことは今後の課題かもしれない。

結 論

わが国の PF-ILD 診療実態の把握を目的とした本アンケート調査では、医師は早期診断・治療・QOL の維持につながるため、もっと早めに来院または紹介して欲しいと考えていた。一方で、治療を受けた患者は治療に対する満足度が

高く、もっと早く治療を受けたかったと考える患者が多いことが示され、PF-ILD 患者の早めの来院または紹介・早期診断・治療が望ましいと考えられた。

本調査で示された課題を克服するため、定期検査の実施、PF-ILD の疾患啓発資料の配布による早期診断や治療の重要性などの説明、そして患者の全経過を通じて多職種のコメディカルが支援していくチーム活動が求められる。

患者回答

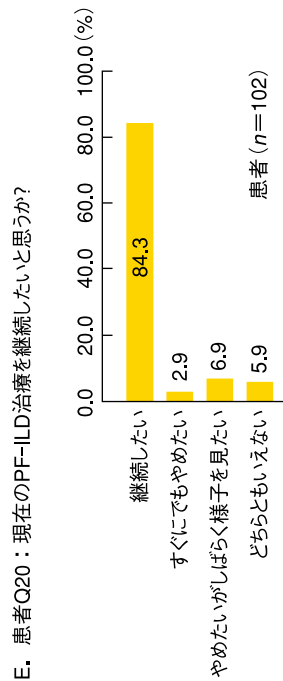
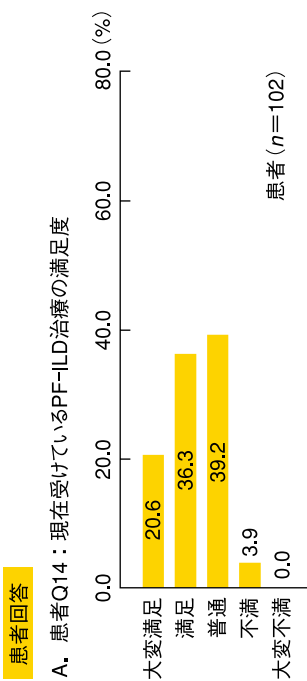
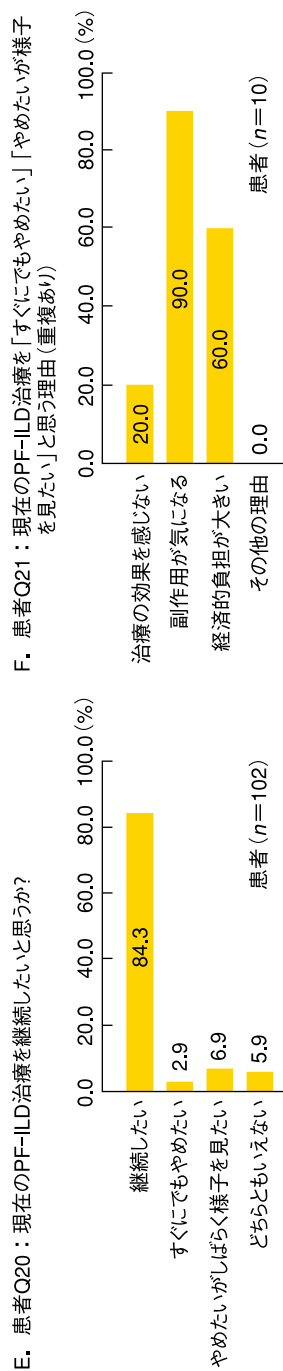
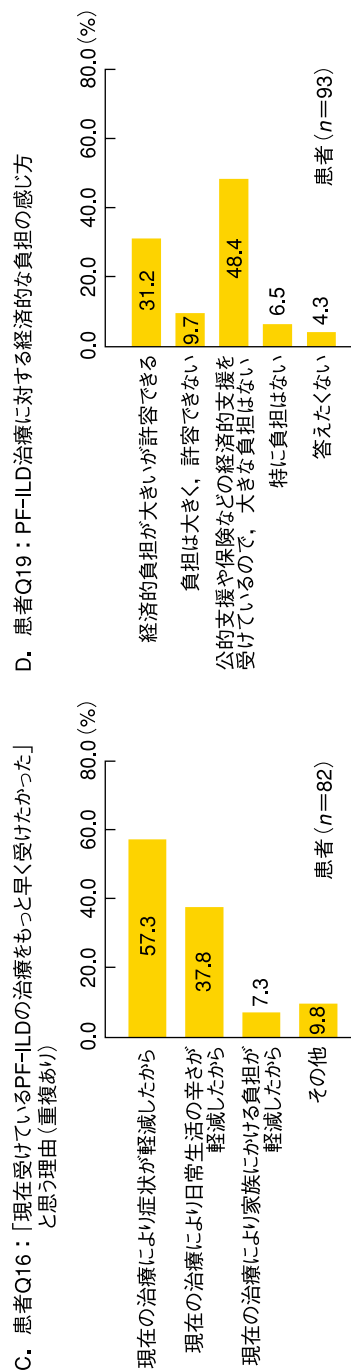
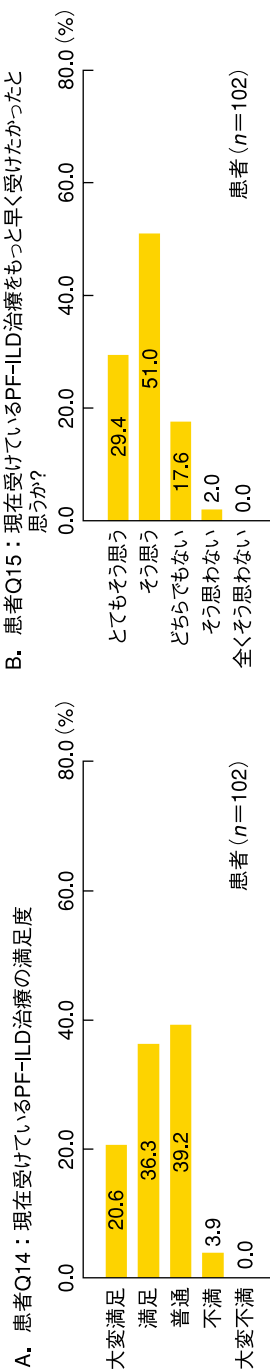
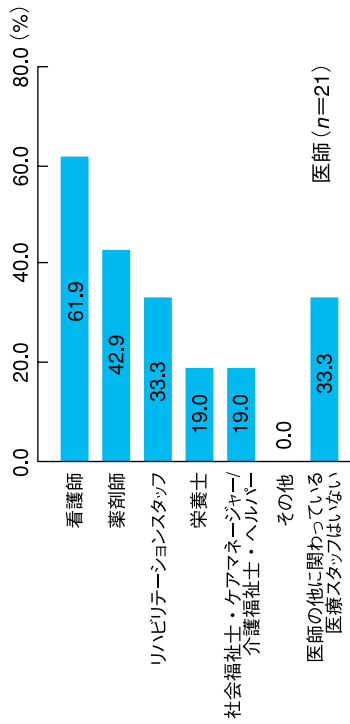


図 19 PF-ILD に対する治療満足度と患者の意向  
PF-ILD：進行性線維化を伴う間質性肺疾患

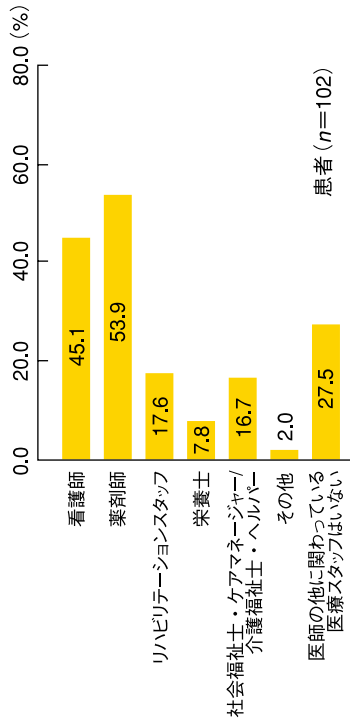
医師回答

A. 医師Q12：PF-ILD診療に関わっているコメディカル(重複あり)

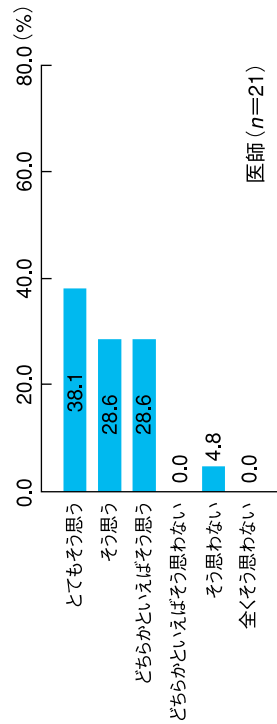


患者回答

B. 患者Q22：PF-ILD診療に関わっているコメディカル(重複あり)



C. 医師Q13：コメディカルにもっと関わって欲しいと思うか？



D. 患者Q23：コメディカルにもっと関わって欲しいと思うか？

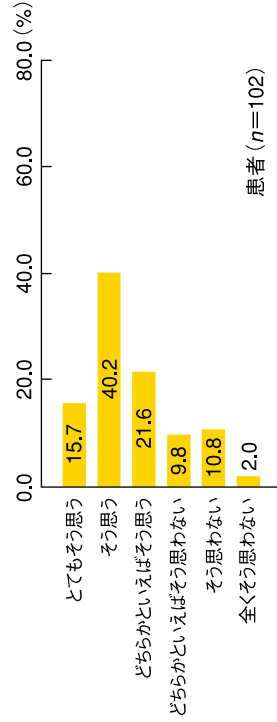


図 20 PF-ILD 診療におけるコメディカルの関わり  
PF-ILD：進行性線維化を伴う間質性肺疾患

**【著者の貢献】** 筆者らは医学雑誌編集者国際委員会(ICMJE)が推奨する著者としての基準を満たしている。齊藤愛子が研究デザインおよびデータの分析に貢献し、全員がデータの解釈に貢献した。伊藤智宏が論文草案を作成し、全員が論文の修正に貢献し、投稿のために最終稿を承認した。

**【利益相反】** 金子祐子は日本ベーリンガーインゲルハイム株式会社から研究費、助成金および講演料を得ている。本論文執筆にあたって支払いは受けていない。齊藤愛子、伊藤智宏は日本ベーリンガーインゲルハイム株式会社の社員である。ベーリンガーインゲルハイムには、医学的および科学的な精確性のほか、知的所有権の見地からも本論文の内容を検討する機会が与えられた。

**【謝辞】** 本調査にご協力賜りました先生方、患者の皆様へ深く感謝します。本研究の費用は日本ベーリンガーインゲルハイム株式会社が負担した。本論文の作成は日本ベーリンガーインゲルハイム株式会社の資金提供のもと、長谷川遼太 (Ph.D.) (株式会社リテラメッド) と山崎敦子 (Ph.D., CMPP) (シュプリンガー・ヘルスケア, inScience Communications) が支援した。

## 文 献

- 1) Mikolasch TA, Porter JC. Transbronchial cryobiopsy in the diagnosis of interstitial lung disease: a cool new approach. *Respirology* 2014;19:623-4.
- 2) Flaherty KR, Brown KK, Wells AU, Clerisme-Beaty E, Collard HR, Cottin V, et al. Design of the PF-ILD trial: a double-blind, randomised, placebo-controlled phase III trial of nintedanib in patients with progressive fibrosing interstitial lung disease. *BMJ Open Respir Res* 2017;4:e000212.
- 3) Cottin V, Hirani NA, Hotchkiss DL, Nambiar AM, Ogura T, Otaola M, et al. Presentation, diagnosis and clinical course of the spectrum of progressive-fibrosing interstitial lung diseases. *Eur Respir Rev* 2018;27:180076.
- 4) 千葉弘文, 錦織博貴. 進行性線維化を伴う間質性肺疾患. *日内会誌* 2022;111:1099-105.
- 5) Wells AU, Brown KK, Flaherty KR, Kolb M, Thannickal VJ; IPF Consensus Working Group. What's in a name? That which we call IPF, by any other name would act the same. *Eur Respir J* 2018;51:1800692.
- 6) Raghu G, Remy-Jardin M, Richeldi L, Thomson CC, Inoue Y, Johkoh T, et al. Idiopathic pulmonary fibrosis (an update) and progressive pulmonary fibrosis in adults: An official ATS/ERS/JRS/ALAT Clinical Practice Guideline. *Am J Respir Crit Care Med* 2022;205:e18-47.
- 7) Kolb M, Vašáková M. The natural history of progressive fibrosing interstitial lung diseases. *Respir Res* 2019;20:57.
- 8) Cottin V, Wollin L, Fischer A, Quaresma M, Stowasser S, Harari S. Fibrosing interstitial lung diseases: knowns and unknowns. *Eur Respir Rev* 2019;28:180100.
- 9) Case AH. Clinical overview of progressive fibrotic interstitial lung disease. *Front Med (Lausanne)* 2022;9:858339.
- 10) Richeldi L, du Bois RM, Raghu G, Azuma A, Brown KK, Costabel U, et al. Efficacy and safety of nintedanib in idiopathic pulmonary fibrosis. *N Engl J Med* 2014;370:2071-82.
- 11) Kim DS, Collard HR, King TE Jr. Classification and natural history of the idiopathic interstitial pneumonias. *Proc Am Thorac Soc* 2006;3:285-92.
- 12) Brown KK, Martinez FJ, Walsh SLF, Thannickal VJ, Prasse A, Schlenker-Herceg R, et al. The natural history of progressive fibrosing interstitial lung diseases. *Eur Respir J* 2020;55:2000085.
- 13) Hoyer N, Prior TS, Bendstrup E, Wilcke T, Shaker SB. Risk factors for diagnostic delay in idiopathic pulmonary fibrosis. *Respir Res* 2019;20:103.
- 14) Takizawa A, Kamita M, Kondoh Y, Bando M, Kuwana M, Inoue Y. Current monitoring and treatment of progressive fibrosing interstitial lung disease: a survey of physicians in Japan, the United States, and the European Union. *Curr Med Res Opin* 2021;37:327-39.
- 15) 塩野義製薬株式会社. ビレスパ®錠 200 mg 添付文書. 2022年3月改訂(第1版). [https://www.pmda.go.jp/PmdaSearch/iyakuDetail/ResultDataSetPDF/340018\\_3999025F1021\\_1\\_12](https://www.pmda.go.jp/PmdaSearch/iyakuDetail/ResultDataSetPDF/340018_3999025F1021_1_12) (2024年9月26日閲覧)
- 16) Distler O, Highland KB, Gahlemann M, Azuma A, Fischer A, Mayes MD, et al. Nintedanib for systemic sclerosis-associated interstitial lung disease. *N Engl J Med* 2019;380:2518-28.
- 17) Flaherty KR, Wells AU, Cottin V, Devaraj A, Walsh SLF, Inoue Y, et al. Nintedanib in progressive fibrosing interstitial lung diseases. *N Engl J Med* 2019;381:1718-27.
- 18) 日本ベーリンガーインゲルハイム株式会社. オフェブ®カプセル 100 mg/150 mg 添付文書. 2024年9月改訂(第7版). [https://www.pmda.go.jp/PmdaSearch/iyakuDetail/ResultDataSetPDF/650168\\_3999039M1022\\_1\\_14](https://www.pmda.go.jp/PmdaSearch/iyakuDetail/ResultDataSetPDF/650168_3999039M1022_1_14) (2024年9月26日閲覧)
- 19) 桑名正隆, 馬場峻平, 齊藤愛子. 全身性強皮症に伴う間質性肺疾患診療における医師・患者の疾患理解およびコミュニケーションに対する意識調査. *Ther Res* 2022;43:719-46.

# Actual Status of Diagnosis and Treatment for Progressive Fibrosing Interstitial Lung Diseases

Questionnaire Survey of Patients and Physicians in Japan

Yuko Kaneko<sup>1)</sup>, Aiko Saito<sup>2)</sup> and Tomohiro Ito<sup>2)</sup>

<sup>1)</sup>*Division of Rheumatology, Department of Internal Medicine, Keio University School of Medicine*

<sup>2)</sup>*Medicine Division, Nippon Boehringer Ingelheim Co., Ltd.*

**Background:** Progressive fibrosing interstitial lung diseases (PF-ILD) has a poor prognosis, and requires early diagnosis and intervention. However, in actual clinical settings delayed diagnosis is an issue.

**Object:** To understand the actual clinical practice for PF-ILD in Japan and identify factors preventing early diagnosis and intervention.

**Method:** Online questionnaires on actual clinical practice for PF-ILD were given to physicians with sufficient experience with PF-ILD patients and their PF-ILD patients (excluding idiopathic pulmonary fibrosis [IPF] patients) who gave consent.

**Results:** In the physician survey, 81.0% of 21 respondents answered that they had patients who “should have visited their hospital earlier,” with “appropriate treatment could have been started early” as the most common reason. For the same reason, 56.3% answered that some patients “should have been referred earlier.” Factors preventing early diagnosis included “few subjective symptoms in the patients,” “low patient awareness of PF-ILD,” and “low non-specialist awareness of PF-ILD.” In the patient survey, 79.4% of 102 respondents answered that they were not aware of PF-ILD before diagnosis. 56.9% answered that they were “very satisfied” or “satisfied” with the current PF-ILD treatment, with “because the current treatment alleviated symptoms” and “because the current treatment alleviated suffering in daily life” as the reasons.

**Conclusion:** Physicians wanted patients to visit or be referred to their hospitals early to allow early diagnosis, treatment, and QOL maintenance. Patient satisfaction with treatment was high, but their awareness of PF-ILD was low. For early diagnosis and treatment, periodic examinations and disease awareness for physicians and patients are necessary.

<2024年9月27日 受稿>

## 附表 1 医師アンケート

Q1. 先生が本研究に関するアンケート回答を依頼した患者の人数を教えてください。 \_\_\_\_名

Q2. アンケートを依頼した患者についてお伺いします。

進行性線維化を伴う間質性肺疾患（以下、PF-ILD）の原因となる背景疾患について、当てはまる患者数を教えてください。

1. 特発性間質性肺炎（IPFを除く） \_\_\_\_名
2. 過敏性肺炎 \_\_\_\_名
3. 関節リウマチ \_\_\_\_名
4. 全身強皮症 \_\_\_\_名
5. 多発性筋炎/皮膚筋炎 \_\_\_\_名
6. シェーグレン症候群 \_\_\_\_名
7. 全身性エリテマトーデス \_\_\_\_名
8. 混合性結合組織病 \_\_\_\_名
9. 血管炎症候群 \_\_\_\_名
10. その他 \_\_\_\_名

Q3. アンケートを依頼した患者についてお伺いします。

先生の病院へ紹介された患者数と、先生の病院へ直接来院された患者数をそれぞれ教えてください。

1. 紹介受診 \_\_\_\_名
2. 直接来院 \_\_\_\_名

<回答者条件：Q3で1名以上>

Q4. 紹介受診の患者についてお伺いします。

紹介元医師の診療科について、下記にあてはまる患者数を教えてください。

1. 一般内科 \_\_\_\_名
2. 呼吸器内科 \_\_\_\_名
3. 膠原病内科 \_\_\_\_名
4. リウマチ科/整形外科 \_\_\_\_名
5. その他 \_\_\_\_名

<回答者条件：Q3で1名以上>

Q5. 紹介受診の患者についてお伺いします。

紹介元医師より提供された診療情報について、それぞれの患者数を教えてください。

1. 臨床症状（せき、息切れ等）所見の記載あり \_\_\_\_名
2. 捻髪音の記載あり \_\_\_\_名
3. HRCTの記載あり \_\_\_\_名
4. X線検査の記載あり \_\_\_\_名
5. 呼吸機能検査の記載あり \_\_\_\_名
6. 血清学的検査の提出あり \_\_\_\_名
7. その他の項目の記載あり \_\_\_\_名
8. 情報提供なし \_\_\_\_名

Q6. アンケートを依頼した患者についてお伺いします。

先生の病院への初回来院からPF-ILDの診断確定までにかかった期間を教えてください。

1. 1ヵ月未満 \_\_\_\_名
2. 1ヵ月以上3ヵ月未満 \_\_\_\_名
3. 3ヵ月以上6ヵ月未満 \_\_\_\_名
4. 6ヵ月以上1年未満 \_\_\_\_名
5. 1年以上 \_\_\_\_名
6. 初回来院時すでに診断が確定していた \_\_\_\_名

## 附表 1 医師アンケート (つづき)

Q7. アンケートを依頼した患者についてお伺いします。

診断確定時の PF-ILD の状態について教えてください。

1. %FVC の 10% 以上の減少 (相対変化量) がみられる \_\_\_\_ 名
2. %FVC の 5% 以上 10% 未満の減少 (相対変化量) がみられ、かつ胸部画像上での線維化変化の増加がみられる \_\_\_\_ 名
3. %FVC の 5% 以上 10% 未満の減少 (相対変化量) がみられ、かつ呼吸器症状の悪化がある \_\_\_\_ 名
4. 呼吸器症状の悪化および胸部画像上での線維化変化の増加がみられる \_\_\_\_ 名
5. その他 \_\_\_\_ 名

<回答者条件: Q3 で 1 名以上>

Q8. 紹介受診の患者についてお伺いします。

「もっと早く紹介してほしかった」と思う患者の人数を教えてください。 \_\_\_\_ 名

<回答者条件: Q8 で 1 名以上>

Q9. Q8 でお答えいただいた患者について、「もっと早く紹介してほしかった」と思う理由について教えてください。(複数回答可)

1. 診断を早めることができた
2. 適切な治療を早く開始できた
3. QOL を維持できた
4. その他

Q10. アンケートを依頼した患者についてお伺いします。

確定診断に用いた手法を教えてください。

1. 臨床症状 (せき, 息切れ等) 所見 \_\_\_\_ 名
2. 捻髪音 \_\_\_\_ 名
3. HRCT \_\_\_\_ 名
4. X 線検査 \_\_\_\_ 名
5. 呼吸機能検査 \_\_\_\_ 名
6. 血清学的検査 \_\_\_\_ 名
7. その他 \_\_\_\_ 名

Q11. アンケートを依頼した患者についてお伺いします。

現在の PF-ILD の状態について教えてください。

1. %FVC の 10% 以上の減少 (相対変化量) がみられる \_\_\_\_ 名
2. %FVC の 5% 以上 10% 未満の減少 (相対変化量) がみられ、かつ胸部画像上での線維化変化の増加がみられる \_\_\_\_ 名
3. %FVC の 5% 以上 10% 未満の減少 (相対変化量) がみられ、かつ呼吸器症状の悪化がある \_\_\_\_ 名
4. 呼吸器症状の悪化および胸部画像上での線維化変化の増加がみられる \_\_\_\_ 名
5. その他 \_\_\_\_ 名

Q12. アンケートを依頼した PF-ILD 患者の診療 (治療全般, 服薬指導や生活指導を含む) について、医師以外に診療にかかわっている医療スタッフを教えてください。(複数回答可)

1. 看護師
2. 薬剤師
3. リハビリテーションスタッフ
4. 栄養士
5. 社会福祉士・ケアマネージャー/介護福祉士・ヘルパー
6. その他
7. 医師の他にかかわっている医療スタッフはいない

附表 1 医師アンケート (つづき)

---

Q13. アンケートを依頼した PF-ILD 患者の診療に医師以外の医療スタッフにもっとかかわってほしい  
と思いますか？

1. とてもそう思う
2. そう思う
3. どちらかといえばそう思う
4. どちらかといえばそう思わない
5. そう思わない
6. 全くそう思わない

---

Q14. アンケートを依頼した PF-ILD 患者に対して、PF-ILD の進行状況を十分に説明していますか？

1. とてもそう思う
2. そう思う
3. どちらかといえばそう思う
4. どちらかといえばそう思わない
5. そう思わない
6. 全くそう思わない

---

Q15. アンケートを依頼した PF-ILD 患者についてお尋ねします。

先生は普段、治療法の決定に患者がどのようにかかわりたいかを確認していますか？

1. とてもそう思う
2. そう思う
3. どちらかといえばそう思う
4. どちらかといえばそう思わない
5. そう思わない
6. 全くそう思わない

---

Q16. アンケートを依頼した PF-ILD 患者についてお尋ねします。

先生は普段、患者に対して治療のメリット (利点) やデメリット (欠点) を踏まえて様々な選択肢  
があることを伝えていますか？

1. とてもそう思う
2. そう思う
3. どちらかといえばそう思う
4. どちらかといえばそう思わない
5. そう思わない
6. 全くそう思わない

---

Q17. アンケートを依頼した PF-ILD 患者についてお尋ねします。

先生は普段、PF-ILD の治療法を患者と一緒に選択し、治療の進め方について患者と合意してい  
ますか？

1. とてもそう思う
  2. そう思う
  3. どちらかといえばそう思う
  4. どちらかといえばそう思わない
  5. そう思わない
  6. 全くそう思わない
-



## 附表 1 医師アンケート (つづき)

ここからの質問は、先生が診察されている全ての PF-ILD 患者についての質問です (アンケートを依頼していない PF-ILD 患者も対象です)。

Q18. 診療している全ての PF-ILD 患者のうち、現時点において無治療経過観察を行っている患者はいらっしゃいますか？

いらっしゃる場合は、おおよその割合を教えてください。

※無治療経過観察：PF-ILD 治療薬 (呼吸器症状に対する対症療法的な投薬や膠原病等の背景疾患に対する投薬、酸素療法等を除く) を投与していない状態

1. いない
2. いる 約 \_\_\_ %

<回答者条件：Q18 で 2 と回答>

Q19. 無治療経過観察中の患者がいらっしゃるとう回答された先生にお尋ねします。無治療経過観察を行う理由について教えてください。(複数回答可)

※無治療経過観察：PF-ILD 治療薬 (呼吸器症状に対する対症療法的な投薬や膠原病等の背景疾患に対する投薬、酸素療法等を除く) を投与していない状態

1. 疾患状態の推移を見極めるため
2. 基礎疾患の治療を優先している
3. 合併症・他疾患の治療を優先している
4. 治療開始は時期尚早であると判断したため
5. 期待される治療効果に対して副作用等のリスクが高いと考えられるため
6. 医療費負担が大きいため
7. 患者の希望
8. その他

Q20. 診療されている全ての PF-ILD 患者について、「もっと早く来院してほしかった」と思う患者はいますか？いる場合は、おおよその割合を教えてください。

1. いない
2. いる 約 \_\_\_ %

<回答者条件：Q20 で 2 と回答>

Q21. Q20 で、「もっと早く来院してほしかった」と思う理由について教えてください。(複数回答可)

1. 診断を早めることができた
2. 適切な治療を早く開始できた
3. QOL を維持できた
4. その他

Q22. 早期診断を妨げる要因について、影響があると思われるものを教えてください。(複数回答可)

1. 患者の自覚症状が乏しい
2. 患者の PF-ILD 認知度が低い
3. 非専門医の PF-ILD 認知度が低い
4. 非専門医から専門医へ紹介するまでの期間が長い
5. 専門医が紹介を受けてから確定診断を行うまでの期間が長い
6. その他

## 附表 2 患者アンケート

1. あなたのご年齢を教えてください。 \_\_\_\_ 歳

2. あなたの性別を教えてください。

1. 男
2. 女
3. 答えたくない

あなたが治療を受けている病気（進行性線維化を伴う間質性肺疾患（以下、PF-ILD））についてお尋ねします。

Q1. アンケートをお願いした医師より、PF-ILDの説明を受けましたか？

※ PF-ILD：進行性線維化を伴う間質性肺疾患

1. はい
2. いいえ
3. 覚えていない

Q2. 以下に記載された疾患の中で、あなたが診断を受けた病気があれば選択して下さい。（複数回答可）

1. 特発性間質性肺炎（※特発性肺線維症（IPF）を除く）
2. 過敏性肺炎
3. 関節リウマチ
4. 全身強皮症
5. 多発性筋炎/皮膚筋炎
6. シェーグレン症候群
7. 全身性エリテマトーデス
8. 混合性結合組織病
9. 血管炎症候群
10. その他
11. わからない

Q3. あなたが治療を受けている病気（PF-ILD）について、病気になる前に、この病気のことについて知っていましたか？

1. 知っていた
2. 知らなかった

Q4. あなたが治療を受けている病気（PF-ILD）について、病院を受診しようと最初に思ったきっかけは何でしたか？

1. 咳や息苦しさがあった
2. 定期健診の結果、受診を勧められた
3. かかりつけ医（普段受診している身近な医師）等で聴診や検査を行った結果、受診を勧められた
4. 覚えていない

<回答者条件：Q4で1と回答>

Q5. 最初に咳や息苦しさを感じたときから、実際に受診するまでの期間はどれくらいでしたか？

1. 1ヵ月未満
2. 1ヵ月以上3ヵ月未満
3. 3ヵ月以上6ヵ月未満
4. 6ヵ月以上1年未満
5. 1年以上
6. 覚えていない

## 附表 2 患者アンケート (つづき)

---

Q6. あなたが治療を受けている病気 (PF-ILD) について、この病気を多くの人に認知してもらいたいですか？

1. そう思う
2. そうは思わない
3. わからない

---

Q7. かかりつけ医 (普段受診している身近な医師) からアンケートをお願いした医師を紹介されましたか？

1. はい
2. いいえ

---

<回答者条件：Q7 で 1 と回答>

Q8. かかりつけ医 (普段受診している身近な医師) から、あなたが治療を受けている病気 (PF-ILD) である可能性について説明をうけましたか？

1. はい
2. いいえ
3. 覚えていない・わからない

---

<回答者条件：Q7 で 1 と回答>

Q9. 最初にかかりつけ医 (普段受診している身近な医師) に症状の相談をしてから、アンケートをお願いした医師への受診を勧められるまでの期間はどれくらいでしたか？

1. 1 ヶ月未満
2. 1 ヶ月以上 3 ヶ月未満
3. 3 ヶ月以上 6 ヶ月未満
4. 6 ヶ月以上 1 年未満
5. 1 年以上
6. 覚えていない

---

<回答者条件：Q7 で 1 と回答>

Q10. かかりつけ医 (普段受診している身近な医師) からアンケートをお願いした医師への紹介状を貰ったあと、実際に受診するまでの期間はどれくらいでしたか？

1. 1 ヶ月未満
2. 1 ヶ月以上 3 ヶ月未満
3. 3 ヶ月以上 6 ヶ月未満
4. 6 ヶ月以上 1 年未満
5. 1 年以上
6. 覚えていない

---

Q11. アンケートをお願いした医師を最初に受診してから、あなたの病気が PF-ILD であることを診断されるまでのおおよその期間はどれくらいでしたか？

1. 1 ヶ月未満
  2. 1 ヶ月以上 3 ヶ月未満
  3. 3 ヶ月以上 6 ヶ月未満
  4. 6 ヶ月以上 1 年未満
  5. 1 年以上
  6. 覚えていない
-

## 附表 2 患者アンケート (つづき)

Q12. アンケートをお願いした医師から、あなたの病気が PF-ILD であると説明された後、治療が始まる（薬をもらう）までのおおよその期間はどれくらいでしたか？

1. その日のうち
2. 1 ヶ月未満
3. 1 ヶ月以上 3 ヶ月未満
4. 3 ヶ月以上 6 ヶ月未満
5. 6 ヶ月以上 1 年未満
6. 1 年以上
7. 覚えていない
8. 薬をもらっていない

<回答者条件：Q12 で 3～6 と回答>

Q13. 診断後すぐに治療が始まらなかった理由について、該当するものを選択してください。

1. 自分の希望
2. 医師より様子を見ますと言われた
3. ほかの病気の治療を優先している
4. 薬のリスクが大きいと説明された
5. 特に理由の説明はなかった
6. 医療費負担が大きいため
7. 覚えていない・わからない

Q14. あなたが治療を受けている病気 (PF-ILD) について、現在受けている治療の満足度を下記よりお選びください。

1. 大変満足
2. 満足
3. 普通
4. 不満
5. 大変不満

Q15. 現在受けている PF-ILD の治療をもっと早く受けたかったと思いますか？

1. とてもそう思う
2. そう思う
3. どちらでもない
4. そう思わない
5. まったくそう思わない

<回答者条件：Q15 で 1～2 と回答>

Q16. Q15 で、「現在受けている PF-ILD の治療をもっと早く受けたかった」と思う理由を教えてください。（複数回答可）

1. 現在の治療により症状が軽減したから
2. 現在の治療により日常生活の辛さが軽減したから
3. 現在の治療により家族にかかる負担が軽減したから
4. その他

Q17. あなたが治療を受けている病気 (PF-ILD) について、現在の症状を教えてください。（複数回答可）

1. 咳
2. 息切れ
3. 疲れやすい
4. その他
5. 症状は無い ※選択肢 5 は排他設定（1～4 の選択肢を同時に選べない）

## 附表 2 患者アンケート (つづき)

---

Q18. あなたが治療を受けている病気 (PF-ILD) について、今服用しているお薬はありますか？

1. はい
2. いいえ
3. わからない

---

<回答者条件：Q18 で 1 と回答>

Q19. あなたが治療を受けている病気 (PF-ILD) について、治療に係る経済的な負担をどのように感じていますか？

1. 経済的負担が大きいが許容できる
2. 負担は大きく、許容できない
3. 公的支援や保険などの経済的支援を受けているので、大きな負担はない
4. 特に負担はない
5. 答えたくない

---

Q20. あなたが治療を受けている病気 (PF-ILD) について、現在の治療を継続したいと思いますか？

1. 継続したい
2. すぐにでもやめたい
3. やめたいがしばらく様子を見たい
4. どちらともいえない

---

<回答者条件：Q20 で 2～3 と回答>

Q21. Q20 で現在の治療を「すぐにでもやめたい」「やめたいがしばらく様子を見たい」を選択した方にお尋ねします。その理由をおしえてください。(複数回答可)

1. 治療の効果を感じない
2. 副作用が気になる
3. 経済的負担が大きい
4. その他の理由

---

Q22. あなたが治療を受けている病気 (PF-ILD) の診療 (治療全般、服薬指導や生活指導を含む) について、医師以外に診療にかかわっている医療スタッフを教えてください。(複数回答可)

1. 看護師
2. 薬剤師
3. リハビリテーションスタッフ
4. 栄養士
5. 社会福祉士・ケアマネージャー/介護福祉士・ヘルパー
6. その他
7. 医師の他にかかわっている医療スタッフはいない

※選択肢 7 は排他設定 (1～6 の選択肢を同時に選べない)

---

Q23. あなたが治療を受けている病気 (PF-ILD) の診療に医師以外の医療スタッフにもっとかかわってほしいと思いますか？

1. とてもそう思う
  2. そう思う
  3. どちらかといえばそう思う
  4. どちらかといえばそう思わない
  5. そう思わない
  6. 全くそう思わない
-

## 附表 2 患者アンケート (つづき)

---

Q24. あなたが治療を受けている病気 (PF-ILD) について、アンケートをお願いした医師から、病気の進行状況について十分に説明を受けていますか？

1. とてもそう思う
2. そう思う
3. どちらかといえばそう思う
4. どちらかといえばそう思わない
5. そう思わない
6. 全くそう思わない

---

<回答者条件：Q24 で 4～6 と回答>

Q25. Q24 で十分な説明を受けていないと回答された方へお尋ねします。アンケートをお願いした医師に対して、病気の進行状況についてもっと説明してほしいと思いますか。

1. とてもそう思う
2. そう思う
3. どちらかといえばそう思う
4. どちらかといえばそう思わない
5. そう思わない
6. 全くそう思わない

---

Q26. アンケートをお願いした医師は、あなたが治療を受けている病気 (PF-ILD) の治療法の決定にあなたがどのようにかかわりたいかを確認してくれましたか？

1. とてもそう思う
2. そう思う
3. どちらかといえばそう思う
4. どちらかといえばそう思わない
5. そう思わない
6. 全くそう思わない

---

Q27. アンケートをお願いした医師は、あなたが治療を受けている病気 (PF-ILD) の治療に関して、メリット (利点) やデメリット (欠点) を踏まえて様々な選択肢があることを伝えてくれましたか？

1. とてもそう思う
2. そう思う
3. どちらかといえばそう思う
4. どちらかといえばそう思わない
5. そう思わない
6. 全くそう思わない

---

Q28. あなたが治療を受けている病気 (PF-ILD) の治療法について、あなたはアンケートをお願いした医師と一緒に治療法を選択し、治療の進め方について合意しましたか？

1. とてもそう思う
  2. そう思う
  3. どちらかといえばそう思う
  4. どちらかといえばそう思わない
  5. そう思わない
  6. 全くそう思わない
-