特発性上葉優位型肺線維症（iPPFE）に対するアナモレリンの有効性と安全性の検討

安井　秀樹

臨床薬理の進歩 2026 別刷
公益財団法人臨床薬理研究振興財団

特発性上葉優位型肺線維症（iPPFE）に対するアナモレリンの有効性と安全性の検討

Efficacy and safety of anamorelin in patients with idiopathic pleuroparenchymal fibroelastosis (iPPFE)

安井　秀樹*1

Key words：特発性上葉優位型肺線維症、アナモレリン、悪液質、栄養状態、ドラッグリポジショニング

要　　旨

目的　特発性上葉優位型肺線維症（iPPFE）は、上肺優位の線維化とるいそうを特徴とする予後不良で標準治療が未確立の希少疾患である。本研究では、iPPFE に対するがん悪液質治療薬アナモレリンの有効性および安全性を検討した。

方法　iPPFE 患者にアナモレリン 100 mg を 8 週間投与し、FAACT スコアによる食欲・悪液質の程度、体重、除脂肪体重、栄養指標を評価した。加えて、呼吸器症状や筋力に対する効果も検討した。

結果　15 例が試験を完遂し、成長ホルモンとインスリン様成長因子 1 の上昇とともに、食欲・悪液質、体重、除脂肪体重、栄養指標が有意に改善した。息切れ、呼吸器関連 QOL、握力の改善も認めた。有害反応は 3 例でみられたが、いずれも非重篤で新たな安全上の懸念は認められなかった。

結論　アナモレリンは iPPFE に伴う悪液質の改善に有効であり、ドラッグリポジショニングによる新たな治療選択肢となる可能性が示唆された。

はじめに

特発性上葉優位型肺線維症（idiopathic pleuroparenchymal fibroelastosis：iPPFE）は、我が国から世界に先駆けて報告され[1]、2013 年に米国胸部学会 / 欧州呼吸器学会による特発性間質性肺炎の分類において、新たな疾患群の 1 つとして位置づけられた間質性肺疾患である[2]。上葉優位な肺組織の線維化と、胸膜および胸膜直下の著明な弾性線維増生を特徴とし、進行性に呼吸機能が低下して呼吸困難が生じ、生活の質（QOL）の低下を引き起こす。胸部 X 線や CT 画像上では上肺野の線維化と肺容量の減少を呈し、病理学的には胸膜および胸膜直下の弾性線維増生と肺胞構造の破壊を認める（**図 1**）。診断後 5 年生存率は 40％未満と極めて予後不良な難病であり[3]、2023 年には指定難病である特発性間質性肺炎の疾患カテゴリーの 1 つとして追加されている[4]。

iPPFE に対する治療として、ステロイドや免疫抑制剤、あるいは特発性肺線維症の標準治療薬であるニンテダニブなどの抗線維化薬が検討されてきたが、いずれの薬剤も明確な有効性は明らかでなく、現時点で標準治療法は確立していない[5,6]。現在の治療は、低酸素血症に対する酸素療法や、咳嗽や不安に対する鎮咳薬や抗不安薬投与などの対症療法にとどまっており、unmet medical needs となっている。

iPPFE 患者では、著明な体重減少、皮下脂肪

*1 Yasui Hideki　　浜松医科大学医学部附属病院臨床研究センター

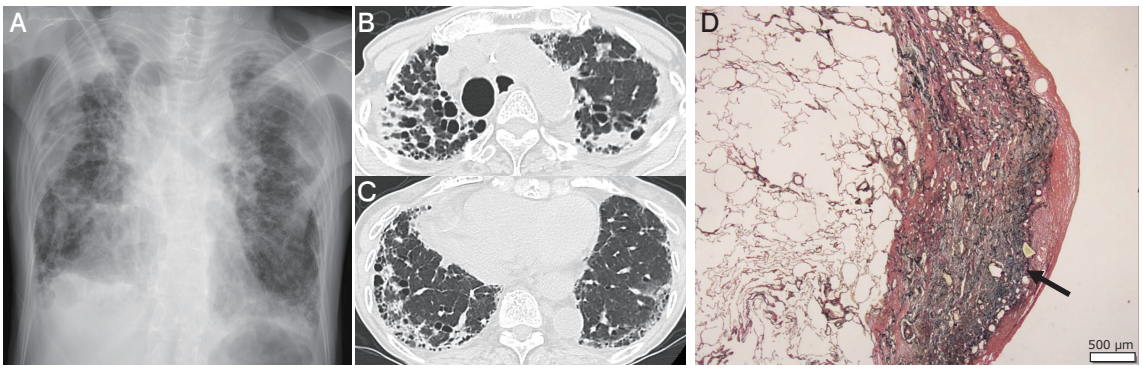


図 1　上葉優位型肺線維症（iPPFE）患者の胸部 X 線写真、胸部 CT 画像、肺組織像
（A）上肺野を主体とする線維化病変および胸膜肥厚、上葉の容積減少が確認される。
（B）上葉、（C）下葉　両側上葉を主体として胸膜直下に有意なコンソリデーションを認める。
（D）肺組織の Elastica van Gieson 染色では、胸膜直下の肺組織に弾性線維の増生が観察される（矢印）、スケールバー：500 μm。

および筋肉量の減少、胸郭の扁平化が生じ、疾患進行に伴って食思不振、倦怠感、体重減少などを伴う悪液質が出現することが特徴的である[5]。特に、体重減少は独立した予後不良因子であることが報告されている[7]。詳細な機序は明らかでないが、iPPFE 患者では骨格筋量の減少を介して悪液質が進行する。悪液質は呼吸筋を含む骨格筋の萎縮を招き、呼吸筋力や身体活動量を低下させ、呼吸不全の進展を加速させるとともに、QOL および生命予後をさらに悪化させる。呼吸器疾患に伴う悪液質に対しては、現状では主治医や施設独自に栄養補助食品の利用や運動療法などの支持療法が行われているのみで、エビデンスに基づいた薬物治療は確立されていない。iPPFE に伴う悪液質に対する有効な薬物療法の開発は、iPPFE 自体に有効な治療薬がない現状を鑑みると、喫緊の課題である。

アナモレリン塩酸塩（Anamorelin hydrochloride）は、グレリン受容体（growth hormone secretagogue receptor 1a：GHS-R1a）の選択的アゴニストであり、視床下部に作用して食欲を亢進させるとともに、下垂体からの成長ホルモン（growth hormone：GH）分泌を促進する。GH は肝臓におけるインスリン様成長因子 1（insulin-like growth factor-1：IGF-1）の産生を誘導し、骨格筋の蛋白合成を促進して体重および筋肉量を増加させる[8]。アナモレリンは、がん悪液質を対象とした複数の臨床試験で有効性が示され[9,10]、国内では「悪性腫瘍におけるがん悪液質」を効能・効果として承認されている。既存薬の新しい効能を発見し有効利用するドラッグリポジショニングは、新しい創薬アプローチとして注目されている。今回、iPPFE に伴う悪液質の治療としてアナモレリンを用いることで、体重増加を介して QOL の改善にも寄与し得るのではないかと考え、本研究を行った。

方　法

法令等の遵守

本研究は、適応外医薬品の有効性および安全性を評価する臨床試験であり、臨床研究法下の特定臨床研究として、国立大学法人浜松医科大学臨床研究審査委員会の承認および実施許可を得て実施した（jRCTs041220165）。試験デザインは単群・非盲検・非対照のパイロット試験とし、すべての参加者に同意説明文書を用いて研究内容を説明し、本人から文書によるインフォームド・コンセント

を取得した。登録から終了までの全期間において、モニタリング計画書に基づき、第三者によるモニタリングを実施した。

対象患者

20歳以上でCT画像および臨床所見によりiPPFEと診断され[11]、本人による文書同意が得られた患者を対象とした。①アナモレリンに対する過敏症、②うっ血性心不全の合併、③心筋梗塞または狭心症の合併、④高度の刺激伝導系障害、⑤添付文書において併用禁忌と記載されている薬剤の内服中、⑥中等度以上の肝機能障害、⑦消化管閉塞等による経口摂取困難、⑧経口糖尿病薬またはインスリンを使用しても血糖コントロールが不良な糖尿病、⑨妊娠または授乳中の患者は除外した。

試験スケジュール

同意が取得され、適格性を確認、登録した後にアナモレリン投与を開始した。被験者には、アナモレリン塩酸塩100 mgを1日1回、朝食前の空腹時に8週間経口投与した。投与前および投与8週後に以下の評価項目を確認し、有効性を評価した。また、投与期間中は、投与2週後に電話による体調および服薬状況の確認を行い、投与4週後、8週後、ならびに投与終了2週後に外来で血液生化学検査および心電図検査を実施し安全性を評価、体調および服薬状況の確認も行った。

評価項目

Functional Assessment of Anorexia/Cachexia Therapy（FAACT）スコアによる介入前後における食欲不振および悪液質の程度を主要評価項目とした。体重、除脂肪体重、消化器症状、呼吸器関連QOL、呼吸困難、血液検査による栄養関連指標の変化を副次評価項目とした。除脂肪体重はdual-energy X-ray absorptiometry（DXA）法（PRODIGY Fuga、GEヘルスケア・ジャパン、東京）で測定し、消化器症状はFrequency Scale for the Symptoms of GERD（FSSG）スコア、呼吸困難の程度はmodified Medical Research Council（mMRC）息切れスコア、呼吸器関連QOLはKing's Brief Interstitial Lung Disease（K-BILD）質問票を用いて評価した。栄養関連指標として血中プレアルブミンおよびトランスフェリンを測定した。安全性評価として、有害反応の発現頻度および重篤度、臨床検査値の変化、および治療中止率を記録した。さらに、アナモレリンの薬理学的評価として血中のGHおよびIGF-1濃度（HUフロンティア、東京）を測定し、筋力評価として左右の握力を測定し、その平均値とした。

統計解析

データは中央値（四分位範囲［IQR］）または症例数（%）で表記した。統計解析はEZR on R commander version 1.61（自治医科大学附属さいたま医療センター、埼玉）を用いて行い、Non-parametric手法を採用した。対応のある2群間の比較にはWilcoxon signed-rank testを用い、p値が0.05未満を有意差ありと判定した。

結　果

患者背景および試験完遂状況

本試験には、2023年6月から2024年12月の間に計19例が登録された。登録患者の年齢中央値は72歳、男性11例（57.9%）であった。喫煙歴を有する症例は9例（47.4%）、うち現喫煙者は1例のみであった。合併症として、気胸が4例(21.1%)、糖尿病が3例（15.8%）、心疾患が2例（10.5%）、B型慢性肝炎が2例（10.5%）に認められた。登録時点で抗線維化薬であるニンテダニブを内服していた症例が2例（10.5%）、プレドニゾロンを内服していた症例が1例（5.3%）あった（**表1**）。

表 1　登録、完遂症例の患者背景

	登録症例（19 例）	完遂症例（15 例）
年齢（歳）	72（48-82）	73（48-82）
性別（男性）	11（57.9％）	8（53.3％）
喫煙歴		
非喫煙者	10（52.6％）	9（60.0％）
既喫煙者	8（42.1％）	5（33.3％）
現喫煙者	1（5.3％）	1（6.7％）
体重（kg）	43.3（27.9-62.9）	42.4（27.9-60.4）
BMI（kg/m²）	16.9（13.2-22.1）	16.8（13.2-22.1）
FAACT 食欲・悪液質スコア	28（10-41）	26（10-41）
mMRC 息切れスコア	2（1-4）	2（1-4）
左右の平均握力（kg）	23.7（11.9-37.2）	23.6（11.9-32.4）
血液検査		
アルブミン（g/dL）	3.7（3.1-4.6）	3.7（3.1-4.3）
プレアルブミン（mg/dL）	18.9（13.1-28.2）	17.2（13.3-28.2）
トランスフェリン（mg/dL）	245（166-394）	245（166-394）
HbA1c（％）	5.7（5.3-6.6）	5.8（5.5-6.6）
合併症		
気胸	4（21.1％）	4（26.7％）
糖尿病	3（15.8％）	3（20.0％）
心疾患	2（10.5％）	2（13.3％）
B 型慢性肝炎	2（10.5％）	2（13.3％）
内服薬		
ニンテダニブ	2（10.5％）	2（13.3％）
プレドニゾロン	1（5.3％）	1（6.7％）

中央値（範囲）または症例数（％）

BMI：Body Mass Index、FAACT：Functional Assessment of Anorexia/Cachexia Therapy、mMRC：modified Medical Research Council

19 例のうち 15 例がプロトコル治療を完遂し、完遂率は 78.9％であった。非完遂例の内訳は、有害事象による中止 3 例（肝機能障害 1 例、浮腫 1 例、肺炎 1 例）および介入開始前の同意撤回 1 例であった。有害事象のうち、肺炎は原疾患に起因するものであり、アナモレリン内服との関連は否定された。

食欲および悪液質に対するアナモレリンの有効性

食欲および悪液質に関する FAACT スコアは、アナモレリン 8 週間投与により 28（23-36）点から 34（32-37）点に有意に改善した（$p = 0.028$、**図 2A**）。体重および筋肉量を反映する除脂肪体重もそれぞれ 43.3（38.3-49.6）kg から 44.4（39.5-50.9）kg、33.4（28.3-36.4）kg から 34.3（28.3-38.3）kg（$p < 0.001$、**図 2B、C**）と有意に増加した。栄養指標であるプレアルブミンは 18.9（16.0-22.6）mg/dL から 20.4（18.5-25.1）mg/dL（$p = 0.001$、**図 3A**）、トランスフェリンは 245（206-285）mg/dL から 266（222-356）mg/dL（$p < 0.001$、**図 3B**）といずれも有意に上昇した。

呼吸器症状、筋力、消化器症状に対する有効性

呼吸器関連指標の mMRC 息切れスコアは 2（1-2）から 1（1-3）、（$p = 0.042$、**図 3C**）、K-BILD スコアは 54.5（46.3-57.4）から 55.4（50.7-60.2）、（$p = 0.035$、**図 3D**）といずれも有意に改善し、アナモレリン内服による呼吸困難の軽減と呼吸器関連 QOL の改善が確認された。アナモレリン 100 mg 1 日 1 回投与により、血中 GH は 3.14（0.91-7.82）ng/mL から 8.12（4.29-14.2）ng/mL（$p = 0.004$、**図 4A**）、

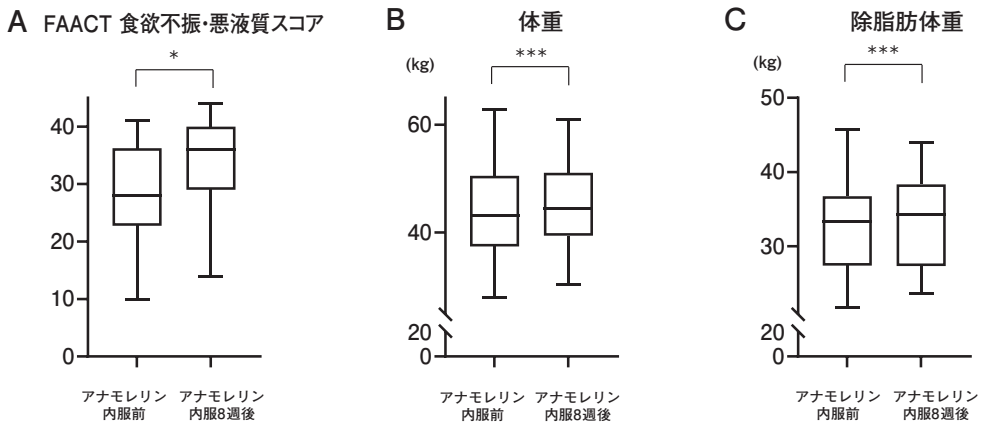


図2　アナモレリンの食欲不振・悪液質および体重に対する効果
アナモレリン内服開始前と8週後における（A）食欲不振・悪液質スコア、（B）体重、（C）除脂肪体重の変化を示す。
中央値（四分位範囲［IQR］）を示す。
統計解析には Wilcoxon signed-rank test を用いた。*p < 0.05、***p < 0.001
FAACT：Functional Assessment of Anorexia/Cachexia Therapy

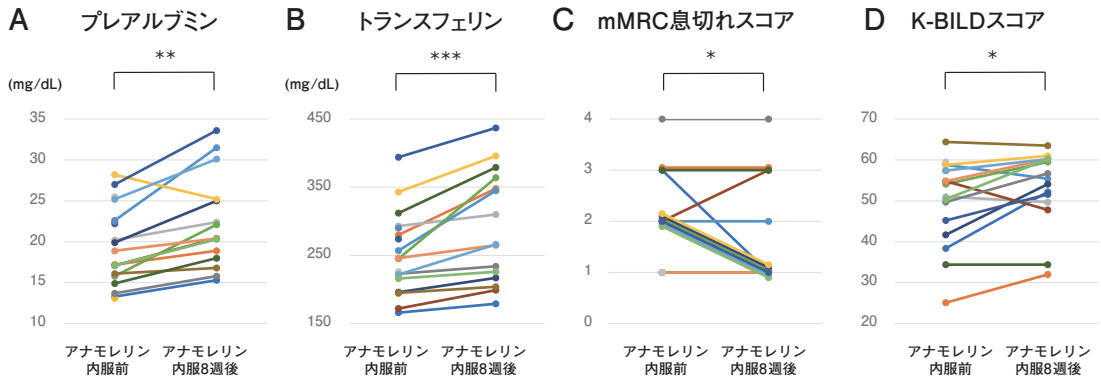


図3　アナモレリンの栄養指標および呼吸器症状に対する効果
アナモレリン内服開始前と8週後における栄養指標〔（A）プレアルブミン、（B）トランスフェリン〕、（C）mMRC息切れスコア、および（D）K-BILDスコアの変化を示す。
統計解析には Wilcoxon signed-rank test を用いた。*p < 0.05、**p < 0.01、***p < 0.001
mMRC：modified Medical Research Council、K-BILD：King's Brief Interstitial Lung Disease

IGF-1値は65.0（60.3-73.3）ng/mLから136（112-156）ng/mL（p < 0.001、**図4B**）といずれも投与8週後に有意に上昇した。また、握力も23.7（18.2-29.3）kgから26.9（18.4-29.6）kgと有意に増加しており（p = 0.013、**図4C**）、筋力増加を裏付ける結果が得られた。さらに、FSSGスコアも7（4-15）から3（2-9）へと有意に改善し（p = 0.025、**図4D**）、アナモレリン投与により胃食道逆流症状の改善が確認された。

アナモレリンの安全性評価

アナモレリンを内服した18例で、アナモレリン内服に関連すると考えられた有害反応として、投与中止に至った肝機能障害（Grade 2のAST上昇、Grade 3のALT上昇）と浮腫Grade 1がそれぞれ1例（5.6%）あったが、いずれも投与中止

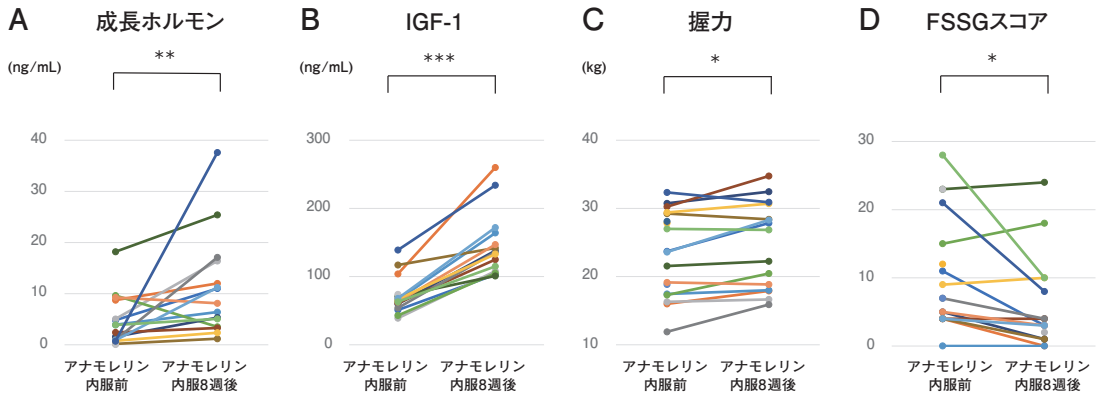


図 4　アナモレリンの成長ホルモン、IGF-1、握力および消化器症状に対する効果
アナモレリン内服開始前と 8 週後における（A）成長ホルモン、（B）IGF-1、（C）左右の平均握力、（D）FSSG スコアの変化を示す。
統計解析には Wilcoxon signed-rank test を用いた。*$p < 0.05$、**$p < 0.01$、***$p < 0.001$
IGF-1：insulin-like growth factor-1、FSSG：Frequency Scale for the Symptoms of GERD

で改善した。消化器症状 1 例（5.6%）は、Grade 2 で投与継続可能であった。いずれも報告されているものであり、入院、障害、または死亡につながる重篤な有害反応はなかった。また、添付文書に記載のない新たな有害反応は確認されなかった。

考　察

本研究は、予後不良で標準治療が確立していない希少疾患である iPPFE に対し、グレリン受容体アゴニストであるアナモレリンの有効性および安全性を初めて前向きに検討した臨床試験である。アナモレリンの 8 週間の経口投与により、食欲および悪液質、体重、除脂肪体重の増加に加え、プレアルブミンおよびトランスフェリンといった栄養指標の改善、呼吸困難および K-BILD を用いた呼吸器関連 QOL の有意な改善が認められた。また、血中 GH および IGF-1 の上昇と握力の増加が確認され、アナモレリンがグレリン経路を介して食欲および筋力増加に寄与し、iPPFE 患者における悪液質の改善に有効であることが示された。

iPPFE では、病態進行とともに著明な体重減少および筋肉量の低下を呈し、これらが独立した予後不良因子であることが知られている[7,11]。これらの変化は、骨格筋や呼吸筋の萎縮によって換気効率を低下させ、呼吸不全を進行させることで生命予後および QOL を著しく損なう。本研究で観察された体重増加は単なる体液貯留によるものではなく、除脂肪体重の有意な増加を伴っており、GH/IGF-1 軸の活性化を介した筋蛋白合成促進によるものと考えられる。アナモレリンは、視床下部の GHS-R1a 受容体を介して食欲を亢進させるとともに、下垂体からの GH 分泌を促進し、肝臓での IGF-1 産生を誘導する。GH は骨格筋でのアミノ酸取り込みと蛋白合成を促進し、IGF-1 は筋芽細胞の増殖および分化を誘導して筋萎縮を抑制することが知られている。これらの一連の変化は、呼吸筋の機能維持および全身筋力の増強を介して、呼吸困難および QOL の改善に寄与した可能性がある。実際、握力の有意な改善は、筋量増加が機能的改善へ反映されたことを支持する。

アナモレリン投与後の血中 GH および IGF-1 の上昇は、本薬剤の薬理作用が確実に発現していることを裏づける結果である。さらに、プレアルブ

ミンおよびトランスフェリンの上昇は蛋白合成能および全身栄養状態の改善を反映している。これらの所見は、がん悪液質を対象とした先行研究と同様の傾向を示しており[9,10]、アナモレリンがiPPFEにおいても食欲増進と蛋白合成促進の両面から悪液質を改善し得ることを示唆する。悪液質を伴う呼吸器疾患では、低栄養と筋萎縮が悪循環的に進行することが知られており、アナモレリンはこの病態連鎖を断ち切る新たな治療介入として臨床的意義を有すると考えられた。

mMRC息切れスコアおよびK-BILDスコアの改善は、呼吸困難および呼吸器関連QOLの改善を反映している。これらの改善は、筋力および栄養状態の改善に伴う身体活動量の増加、あるいは全身倦怠感や抑うつ感の軽減に起因する可能性がある。呼吸器関連症状は肺の線維化の程度のみでなく、筋肉量や栄養状態にも影響を受けるため、アナモレリンは肺外要因の是正を通じて症状緩和に寄与したと考えられる。さらに、FSSGスコアの改善は胃食道逆流症状の軽減を示唆しており、グレリン様作用による消化管運動促進効果が関与している可能性がある。これらの変化によって、食欲および摂食行動の改善をさらに促進し、悪液質改善効果に相乗的に寄与したと考えられる。

iPPFE患者を対象とした本研究では、有害反応として肝機能障害、浮腫、消化器症状が1例ずつ認められたが、いずれも非重篤であった。肝機能障害の発現率は5.6%であり、添付文書に記載されている6.4%とほぼ同頻度であった[12]。アナモレリンの注意すべき有害反応としては、肝機能障害のほか、刺激伝導系抑制や糖尿病の悪化・高血糖が報告されているが、Grade 2以上の房室ブロックや高血糖は確認されなかった。肺炎を発症した1例は原疾患に起因するものであり、薬剤との因果関係は否定された。これらの結果から、iPPFE患者においてもアナモレリンは良好な安全性および忍容性を有することが示唆された。

本研究は、既存薬であるアナモレリンを用いて、希少疾患のiPPFEという新たな疾患領域に応用する「ドラッグリポジショニング」の概念を臨床的に検討した初の報告である。食欲・悪液質スコアの改善に加え、体重、筋肉量、栄養指標、呼吸器関連QOLなど多面的な指標で改善を認めたことは、アナモレリンがiPPFEにおける悪液質治療薬として有望であることを示している。さらに本研究の成果は、iPPFEのみならず、慢性閉塞性肺疾患や非結核性抗酸菌症など、悪液質を伴う他の慢性呼吸器疾患への適応拡大につながる可能性を示唆する。また、アナモレリンによる薬物療法に加え、栄養療法やリハビリテーションを組み合わせることで、慢性呼吸器疾患に対する包括的管理戦略を構築できる可能性がある。

本試験は単群・非盲検の探索的試験であり、プラセボ効果や観察者バイアスを完全に排除することは困難である。症例数も19例と限られており、統計的検出力に制約がある。しかし、希少疾患を対象とした探索的試験として、アナモレリンの臨床的有用性を初めて実証した点は極めて重要であると考える。現在、効果の再現性および予後改善への寄与を検討するために多施設による無作為化プラセボ対照試験を計画中である。また、本研究でのアナモレリンの投与期間は8週間と短期間であったため、長期投与時の安全性、心血管系および糖代謝への影響を確認する必要もある。加えて、治療反応性を予測するバイオマーカーを確立し、合理的治療の展開が期待される。

結　論

アナモレリン100 mgをiPPFE患者に8週間投与した結果、血中GHおよびIGF-1の上昇とともに、食欲･悪液質スコア、体重、除脂肪体重が増加した。

さらに、栄養指標、呼吸困難、呼吸器関連 QOL、および握力の改善も認められた。これらの結果は、アナモレリンが iPPFE に伴う悪液質の改善および QOL の向上に寄与する可能性を示し、標準治療薬が存在しない iPPFE に対する新たな治療薬候補となり得ることを示唆している。加えて、本研究は、がん悪液質治療薬であるアナモレリンを新たな疾患領域に応用するドラッグリポジショニングを臨床的に示した初の報告であり、希少疾患における新規治療薬開発への道を拓く可能性を示した。

謝　辞

本研究を遂行するにあたり、研究助成を賜りました公益財団法人臨床薬理研究振興財団に心より感謝申し上げます。また、本研究にご参加いただきました患者さんならびにそのご家族に御礼申し上げます。

利益相反

本研究に関して開示すべき利益相反はありません。

文　献

1）網谷良一、新実彰男、久世文幸. 特発性上葉限局型肺線維症. *呼吸* 1992; **11(6)**: 693-99.

2）Travis WD, Costabel U, Hansell DM, King TE Jr, Lynch DA, Nicholson AG, et al. ATS/ERS Committee on Idiopathic Interstitial Pneumonias. An official American Thoracic Society/European Respiratory Society statement: Update of the international multidisciplinary classification of the idiopathic interstitial pneumonias. *Am J Respir Crit Care Med* 2013; **188(6)**: 733-48.

3）Nakamura Y, Mori K, Enomoto Y, Kono M, Sumikawa H, Johkoh T, et al. Prognostic and clinical value of cluster analysis in idiopathic pleuroparenchymal fibroelastosis phenotypes. *J Clin Med* 2021; **10(7)**: 1498.

4）厚生労働省. 指定難病の概要、診断基準等. 85 特発性間質性肺炎. [https://www.mhlw.go.jp/content/10905000/001173504.pdf (accessed 2025-10-1)]

5）Suzuki Y. Idiopathic pleuroparenchymal fibroelastosis: A review of the previous literature and current knowledge. *Respir Investig* 2025; **63**: 127-37.

6）Kinoshita Y, Miyamura T, Ikeda T, Ueda Y, Yoshida Y, Kushima H, et al. Limited efficacy of nintedanib for idiopathic pleuroparenchymal fibroelastosis. *Respir Investig* 2022; **60(4)**: 562-9.

7）Kono M, Saito T, Tsunoda T, Ikeda S, Arano T, Watanuki M, et al. Prognostic significance of body mass index and weight loss in patients with idiopathic pleuroparenchymal fibroelastosis. *Sarcoidosis Vasc Diffuse Lung Dis* 2024; **41(2)**: e202426.

8）Esposito A, Criscitiello C, Gelao L, Pravettoni G, Locatelli M, Minchella I, et al. Mechanisms of anorexia-cachexia syndrome and rational for treatment with selective ghrelin receptor agonist. *Cancer Treat Rev* 2015; **41(9)**: 793-7.

9）Katakami N, Uchino J, Yokoyama T, Naito T, Kondo M, Yamada K, et al. Anamorelin (ONO-7643) for the treatment of patients with non-small cell lung cancer and cachexia: Results from a randomized, double-blind, placebo-controlled, multicenter study of Japanese patients (ONO-7643-04). *Cancer* 2018; **124(3)**: 606-16.

10）Hamauchi S, Furuse J, Takano T, Munemoto Y, Furuya K, Baba H, et al. A multicenter, open-label, single-arm study of anamorelin (ONO-7643) in advanced gastrointestinal cancer patients with cancer cachexia. *Cancer* 2019; **125(23)**: 4294-302.

11）Enomoto Y, Nakamura Y, Satake Y, Sumikawa H, Johkoh T, Colby TV, et al. Clinical diagnosis of idiopathic pleuroparenchymal fibroelastosis: A retrospective multicenter study. *Respir Med* 2017; **133**: 1-5.

12）Kitahara S, Abe M, Kono C, Sakuma N, Ishii D, Kawasaki T, et al. Prognostic impact of the cross-sectional area of the erector spinae muscle in patients with pleuroparenchymal fibroelastosis. *Sci Rep* 2023; **13(1)**: 17289.

13）アナモレリン塩酸塩錠（エドルミズ®）添付文書. 小野薬品工業株式会社. 2025年3月改訂. [https://pins.japic.or.jp/pdf/newPINS/00069223.pdf (accessed 2025-10-10)]