

麻酔管理上の重篤な呼吸不全の頻度は多くなかった。しかし麻酔管理の実際は多くの施設で限られた資料をたよりに手探りに行っている実態が明らかとなった。また ECMO の導入に関するクライテリア、準備状況は施設によるばらつきがあり、こうした設備が無い施設もあった。こうした管理上の問題に関しては症例の蓄積によってより安全な麻酔管理に関するガイドラインの策定が必要であることを裏付けた。

結論

個々の経験に頼った WLL の麻酔管理をしている実態が明らかとなった。重篤な合併症を併発した症例は報告されなかったが、安定した麻酔管理と予後の改善のために、適切なガイドラインの作成が必要である。

謝辞

本研究の費用の一部は、厚生労働省難治性疾患「肺胞蛋白症の難治化要因の解明と診断、治療、管理の標準化と指針の確立」(H23-難治一般-146)」の援助を受けた。

参考文献

1. Kavuru MS, Popovich M. Therapeutic Whole Lung Lavage : A Stop-Gap Therapy for Alveolar Proteinosis. Chest 2002;122:1123-1124
2. 田中益司、寺井岳三、鈴木直道.肺胞蛋白症に対する肺洗浄施行中、superimposed HFJV が肺酸素化能を悪化させた 1 症例. 麻酔. 2001;50; 779-782
3. 山口重樹、臼井要介、藤巻克久ら. 肺胞蛋白症患者に対する肺洗浄の麻酔管理 -セボフルランとプロポフォールとの比較-. 麻酔. 2000;49; 274-277
4. 松永亜希、河本昌志、上杉文彦、福田秀樹、弓削孟文. 分離肺換気下の肺洗浄が心拍-血

圧連関に異なる影響を示した肺胞蛋白症例. 麻酔. 2000;49; 1250-1253

5. Inoue Y, Trapnell BC, Tazawa R, et al. Characteristics of a Large Cohort of Patients with Autoimmune Pulmonary Alveolar Proteinosis in Japan. Am J Respir Crit Care Med. 2008;177;752-762
6. Sivitanidis E, Tosson R, Wiebalck A, Laczkovics A. Combination of extracorporeal membrane oxygenation (ECMO) and pulmonary lavage in a patient with pulmonary alveolar proteinosis. Eur J Cardiothorac Surg. 1999 :15;370-372.

平成22年度～23年度
研究成果の刊行に関する一覧表

書籍

著者氏名	論文タイトル名	書籍全体の編集者名	書 籍 名	出版社名	出版地	出版年	ページ
Trapnell BC, Nakata K, Kavuru M.	Pulmonary Alveolar Proteinosis.	Robert J Mason, V.Countney Broaddus, Thomas R Martin.	Textbook of Respiratory Medicine.	ELSEVIER	米国	2010	1516-1536
Bruce C. Trapnell, Koh Nakata, and Yoshikazu Inoue.	Autoimmune pulmonary alveolar proteinosis.	Edited by Francis X. McCormack, MD, Ralph J. Panos, MD, Bruce C. Trapnell, MD.	Molecular Basis of Pulmonary Disease Insights from Rare Lung Disorders.	Humana Press	英国	2010	111-132
McCormack FX, Sullivan EJ, Inoue Y.	Lymphangioleiomyomatosis. Murray&Nadel's textbook of respiratory medicine. (Mason RJ, Broaddus VC, Martin TR, et al. Ed.)	Saunders Elsevier				2010	1496-1515
井上義一	稀少肺疾患に対する薬剤開発の現状と課題		THE LUNG perspectives	メディカルレビュー社		2010	49-51
井上義一	特発性間質性肺炎の分類と問題点〔総説〕新規概念の展開 3 間質性肺炎と肺線維症		治療学	ライフサイエンス出版		2010	16-20

貫和敏博、 杉山幸比古、 井上義一、 吾妻安良太	新しい時代に入 った肺線維症治 療. [座談会] 間質 性肺炎と肺線維 症		治療学	ライフサ イエンス 出版		2010	87-93
杉本親寿、 井上義一	乳び胸、診断、治 療と病態		呼吸器内科	科学評論 社		2010	398-404
井上義一	『肺胞蛋白症』病 態解明への新展 開 (up-date) 特 集 びまん性肺 疾患診療の進歩		成人病と生 活習慣病	東京医学 社		2010	704-707
井上義一	IPF と肺癌合併. (VII. IPF の臨 床と診断-5) 特 発性肺線維症 (IPF)	杉山幸比古 編		医学ジャ ーナル社		2010	118-123
佐々木由美 子、 井上義一	慢性好酸球性肺 炎 (CEP) IV-E. 肉芽腫形成性疾 患		間質性肺疾 患診療マニ ュアル	南江堂		2010	302-304
井上義一	リンパ脈管筋腫 症		看護学テキ スト疾 病と治療 I	南江堂		2010	94
井上義一	LAM の内科的治 療と管理 わが国 の手引きと欧州 呼吸器学会ガイ ドライン. 特集 リンパ脈管筋腫 症 (LAM) の新展 開		呼吸と循環	医学書院		2010	

井上義一	リンパ脈管筋腫症 (LAM) の治療、LAM の病態、LAM の治療、具体的薬物療法		Annual Review 呼吸器 2011	中外医学社		2011	
井上義一、杉本親寿、新井 徹	肺ランゲルハンス細胞組織球症：臨床像と予後。特集 呼吸不全を来す難治性呼吸器疾患克服への取り組み		呼吸と循環	医学書院		2011	
垣下榮三、中田 光、吉矢和久	T. 肺胞タンパク症	松田 暉、萩原俊男、難波光義、鈴木久美、林 直子	疾病と治療 I	南江堂	東京	2010	96
安保 徹、中田 光、渡辺雅人	8. 肺疾患	関 修司、安保 徹	病態のしくみがわかる免疫学	医学書院	東京	2010	176-178
藤田次郎、久保恵嗣、中田 光、岸本卓巳	IV 間質性肺疾患の病態と治療マニュアル E. 肉芽腫形成性疾患・その他の間質性肺疾 6, 肺胞蛋白症 (PAP)	藤田次郎、久保恵嗣	間質性肺疾患診療マニュアル	南江堂	東京	2010	309-311
田澤立之、中田 光	肺胞蛋白症の治療 最近の進歩	永井厚志、巽浩一郎、桑野和善、高橋和久編	Annual Review 呼吸器 2010	中外医学社	東京	2010	219-223
瀬戸口靖弘	抗アレルギー薬	貫和敏博、杉山幸比古編	呼吸器疾患 最新の治療 2010-2012	南江堂	東京	2010	93-97

内田寛治	肺胞蛋白症	関 修司、 安保 徹	病態のしく みがわかる 免疫学	医学書院	東京	2010	178-179
井上義一	リンパ脈管筋腫 症 (LAM) の治療, LAM の病態, LAM の治療,具体 的薬物療法		Annual Review 呼吸器 2011	中外医学 社(株)		2011年 1月25 日発行	216-222
杉山幸比古 井上義一	特発性間質性肺 炎診断と治療の 手引き. 改訂 第2版	日本呼吸器学 会びまん性肺 疾患診断・治 療ガイドライ ン作成委員 会.委員長:杉 山幸比古(日 本呼吸器学会 びまん性肺疾 患学術部会 部会長:井上 義一)		南江堂		2011年 3月10 日発行	
井上義一	特発性肺線維症		「今日の治 療指針」 2012年版 Vol.54	医学書院		2012/ 01/01	288-289
大河内眞也	肺気腫モデル		完全版マウ スラット疾 患モデル活 用ハンドブ ック	羊土社		2011.1. 1	490-498

大河内眞也、 海老名雅仁	自己免疫性肺胞 蛋白症の症例		厚労省難治 疾患克服事 業、肺胞蛋白 症の難治化 要因の解明 と診断、治 療、管理の標 準化と指針 の確立に関 する研究、平 成 23 年度報 告書			2011.3. 31	84-96
田澤立之	肺ランゲルハン ス細胞組織球症	萩原弘一編	呼吸器研修 ノート	診断と治 療社	東京	2011	614-616
田澤立之	臨床研究の審査	萩原弘一編	呼吸器研修 ノート	診断と治 療社	東京	2011	485

発表者氏名	論文タイトル名	発表誌名	巻号	ページ	出版年
Tazawa R, Trapnell BC, Inoue Y, Arai T, Takada T, Nasuhara Y, Hizawa N, Kasahara Y, Tatsumi K, Hojo M, Ishii H, Yokoba M, Tanaka N, Yamaguchi E, Eda R, Tsuchihashi Y, Morimoto K, Akira M, Terada M, Otsuka J, Ebina M, Kaneko C, Nukiwa T, Krischer JP, Akazawa K, Nakata K.	Inhaled granulocyte/macrophage-colony stimulating factor as therapy for pulmonary alveolar proteinosis.	Am J Respir Crit Care Med.	181(12)	1345-1354	2010
Young LR, Vandyke R, Gulleman PM, Inoue Y, Brown KK, Schmidt LS, Linehan WM, Hajjar F, Kinder BW, Trapnell BC, Bissler JJ, Franz DN, McCormack FX.	Serum Vascular Endothelial Growth Factor-D Prospectively Distinguishes Lymphangiomyomatosis from Other Diseases.	Chest.	138(3)	674-681	2010

<p>Nurok M, Eslick I, Carvalho CR, Costabel U, D'Armiento J, Glanville AR, Harari S, Henske EP, Inoue Y, Johnson SR, Lacronique J, Lazor R, Moss J, Ruoss SJ, Ryu JH, Seyama K, Watz H, Xu KF, Hohmann EL, Moss F.</p>	<p>The international LAM registry: a component of an innovative web-based clinician, researcher, and patient-driven rare disease research platform.</p>	<p>Lymphat Res Biol.</p>	<p>8(1)</p>	<p>81-87</p>	<p>2010</p>
---	---	--------------------------	-------------	--------------	-------------

<p>Taniguchi H, Ebina M, Kondoh Y, Ogura T, Azuma A, Suga M, Taguchi Y, Takahashi H, Nakata K, Sato A, Takeuchi M, Raghu G, Kudoh S, Nukiwa T; Pirfenidone Clinical Study Group in Japan. Collaborators (77)Betsuyaku T, Sugawara Y, Fujiuchi S, Yamauchi K, Konishi K, Munakata M, Kimura Y, Ishii Y, Sugiyama Y, Kudoh K, Saito T, Yamaguchi T, Mizoo A, Nagai A, Ishizaka A, Yamaguchi K, Yoshimura K, Oritsu M, Fukuchi Y, Takahashi K, Kimura K, Yoshizawa Y, Nagase T, Hisada T, Ohta K, Yoshimori K, Miyazawa Y, Tatsumi K, Sasaki Y, Taniguchi M, Sugita Y, Suzuki E, Saito Y, Nakamura H</p>	<p>Pirfenidone in idiopathic pulmonary fibrosis.</p>	<p>Eur Respir J.</p>	<p>35(4)</p>	<p>821-829</p>	<p>2010</p>
---	--	----------------------	--------------	----------------	-------------

Chida K, Kasamatsu N, Hayakawa H, Yasuda K, Suganuma H, Genma H, Tamura R, Shirai T, Shindoh J, Sato S, Taguchi O, Sasaki Y, Ibata H, Yasui M, Nakano Y, Ito M, Kitada S, Kimura H, Inoue Y, Yasuba H, Mochizuki Y, Horikawa S, Suzuki Y, Katakami N, Tanimoto Y, Hitsuda Y, Burioka N, Sato T, Kohno N, Yokoyama A, Nishioka Y, Ueda N, Kuwano K, Watanabe K, Aizawa H, Kohno S, Mukae H, Kohrogi H, Kadota J, Tokimatsu I, Miyazaki E, Sasaki T, Kawabata M.					
Akira M, Inoue Y, Arai T, Okuma T, Kawata Y.	Long-term follow-up high-resolution CT findings in non-specific interstitial pneumonia.	Thorax.	66	61-65	2011

Ishii H, Tazawa R Nakata K.	Clinical features of Secondary pulmonary alveolar proteinosis: pre-mortem cases in Japan.	European Respir. J.	37(2)	465-468	2011
Tanaka T, Motoi N, Tsuchihashi Y, Tazawa R, Nakata K, Morimoto K.	Adult-onset hereditary pulmonary alveolar proteinosis caused by a deletion in CSF2RB.	J. Med. Genetics	10	1136-1141	2010
Watanabe M, Uchida K, Nakagaki K, Trapnell BC, Nakata K (corresponding author).	High avidity cytokine autoantibodies in health and disease: Pathogenesis and Mechanisms.	Cytokine & Growth Factor Reviews.	21(4)	263-273	2010
Sakagami T, Nakata K, Trapnell BC.	Patient-derived GM-CSF Autoantibodies Reproduce Pulmonary Alveolar Proteinosis in Non-human Primates.	Am J Respir Crit Care Med.	182(1)	49-61	2010
Costabel U, Nakata K.	Pulmonary alveolar proteinosis associated with dust inhalation: not secondary but autoimmune?	Am J Respir Crit Care Med.	181(5)	427-428	2010
Urano S, Nakata K (corresponding author).	A cell free assay to estimate the neutralizing capacity of granulocyte-macrophage colony-stimulating factor autoantibodies.	J Immunol. Methods.	360(1-2)	141-148	2010

Setoguchi Y, Kume S, Kono Y, Togashi Y.	Mutations in the Surfactant protein C (SFTPC) gene Encoding non-BRICHOS domain could be linked to developing sporadic infant-onset interstitial lung disease.	Am J Respir Crit Care	181	2500	2010
Abe T, Setoguchi Y.	The combination therapy with inhaled tiotropium bromide and transdermal tulobuterol in COPD improves the peripheral airway function.	Eur Respir J	36	1181	2010

Raghu G, Collard HR, Egan JJ, Martinez FJ, Behr J, Brown KK, Colby TV, Cordier J-F, Flaherty KR, Lasky JA, Lynch DA, Ryu JH, Swigris JJ, Wells AU, Ancochea J, Bouros D, Carvallo C, Costabel U, Ebina M, Hansell DM, Johkoh T, Kim DS, King TE, Jr., Kondoh Y, Myers J, Muller NL, Nicholson AG, Richeldi L, Selman M, Dudden RF, Griss BS, Protzko SL, Schunemann HJ. Idiopathic Pulmonary Fibrosis.	Evidence Based Guidelines for Diagnosis and Management: A Joint ATS/ERS/JRS/ALAT Statement.	Am J Respir Crit Care Med.	183	788-824	2011
Tamada T, Nara M, Murakami K, Muramatsu S, Ebina M, Nukiwa T.	Acute Eosinophilic pneumonia associated with the inhalation of phosgene gas under the presence of cigarette smoking.	Respir Med CME	4	96-98	2011

Murakami K, Tamada T, Abe K, Nara M, Hisata S, Mitsuishi Y, Muramatsu S, Gomi K, Ebina M, Nukiwa T.	Rapid improvement of Asseous sarcoidosis After the treatment of Pulmonary spergillosis by itraconazole	Sarcoidosis Vasc Diffuse Lung Dis	28(1)	75-78	2011
Daito H, Kikuchi T, Sakakibara T, Gomi K, Damayanti T, Zaini J, Tode N, Kanehira M, Koyama S, Fujimura S, Ebina M, Ishii KJ, Akira S, Takai T, Watanabe A, Nukiwa T.	Mycobacterial hypersensitivity Pneumonitis requires TLR9-MyD88 in Lung CD11b+CD11c + cells.	Eur Respir J.	38(3)	688-701	2011
Ebina M, Taniguchi H, Miyasho T, Yamada S, Shibata N, Ohta H, Hisata S, Hirota N, Nishimura H, Ishizaka A, Maruyama I, Takashi K, Nukiwa T.	Gradual increase of high mobility group protein B1 (HMGB1) in the lungs after the onset of acute exacerbation of idiopathic pulmonary fibrosis.	Pulmonary Med	2011/ID 916486	1-7	2011
Hisata S, Kimura Y, Shibata N, Ono S, Kobayashi T, Chiba S, Ohta H, Nukiwa T, Ebina M.	A normal range of KL-6/MUC1 inde Pendent elevated SP- Dindicates a better prognosis in idiopathic pulmonary fibrosis.	Pulmonary Med	2011/ID 806014	1-7	2011

Ebina M, Shibata N, Ohta H, Hisata S, Tamada T, Ono M, Okaya K, Kondo T, Nukiwa T.	The disappearance of Subpleural and Interlobular lymphatics in idiopathic pulmonary fibrosis.	Lymphat Res Biol.	8	199-207	2010
Koyama S, Murakami K, Sakakibara T, Muramatsu S, Watanabe M, Miki M, Ebina M, Nukiwa T.	Massive pleural Effusion and bronchopleural fistula in Wegener's granulomatosis.	Sarcoidosis Vasc Diffuse Lung Dis.	27	76-79	2010
Satoh H, Moriguchi T, Taguchi K, Takai J, Maher JM, Suzuki T, Winnard PT Jr, RamanV, Ebina M, Nukiwa T, Yamamoto M.	Nrf2-deficiency creates a Responsive microenvironment for metastasis to the lung.	Carcinogenesis.	31	1833-1843	2010

Tazawa R, Trapnell BC, Inoue Y, Arai T, Takada T, Nasuhara Y, Hizawa N, Kasahara Y, Tatsumi K, Hojo M, Ishii H, Yokoba M, Tanaka N, Yamaguchi E, Eda R, Tsuchihashi Y, Morimoto K, Akira M, Terada M, Otsuka J, Ebina M, Kaneko C, Nukiwa T, Krischer JP, Akazawa K, Nakata K.	Inhaled Granulocyte/ Macrophage-Colony Stimulating Fact or as Therapy of Pulmonary Alveolar Proteinosis.	Am J Respir Crit Care Med.	181(12)	1345-1354	2010
Tanaka K, Ishihara T, Azuma A, Kudoh S, Ebina M, Nukiwa T, Sugiyama Y, Tasaka Y, Namba T, Ishihara T, Sato K, Mizushima Y, Mizushima T.	Therapeutic effect of Lecithinized superoxide dismutase (PC-SOD) on bleomycin-induced pulmonary fibrosis.	Am J Physiol Lung Cell Mol Physiol.	298	348-360	2010
Taniguchi H, Ebina M, Kondoh Y, Ogura T, Azuma A, Suga M, Taguchi Y, Takahashi H, Nakata K, Sato A, Takeuchi M, Raghu G, Kudoh S, Nukiwa T.	Pirfenidone Clinical Study Group in Japan. Pirfenidone in idiopathic pulmonary fibrosis: A phase III clinical trial in Japan.	Eur Respir J.	35(4)	821-829	2010

Ishii H, Tazawa R, Inoue Y, et al.	Clinical Features of Secondary Pulmonary Alveolar Proteinosis:Pre-mortem Cases in Japan	European Respir J.	37(2)	465-468	2011
Kondoh Y, Taniguchi H, Kataoka K, Kato K, Suzuki R, Ogura T, Johkoh T, Yokoi T, Wells AU, Kitaichi M Tokai Diffuse Lung Disease Study Group.	Prognostic factors in Rapidly Progressive Interstitial pneumonia	Respirology	15(2)	257-264	2010
Sakamoto K, Taniguchi H, Kondoh Y, Johkoh T, Sumikawa H, Kimura T, Nishiyama O, Kato K, Kataoka K, Ono K, Kitaichi M, Hasegawa Y.	Serum KL-6 in fibrotic NSIP:Correlations with Physiologic And radiographic parameters.	Respiratory Medicine	104	127-133	2010
Kondoh Y, Taniguchi H, Katsuta T, Kataoka K, Kimura T, Noshiyama O, Sakamoto K, Johkoh T, Nishimura M, Ono K, Kitaichi M.	Risk factors of acute exacerbation of idiopathic pulmonary fibrosis.	Sarcoidosis Vasculitis and Diffuse Lung Disease	27	103-110	2010

Akira M, Inoue Y, Arai T, et al	Long-term follow-up high-resolution CT findings in non- specific interstitial pneumonia.	Thorax	66	61-65	2011
Tazawa R, Trapnell BC, Inoue Y, Arai T, Takada T, Nasuhara Y, Hizawa N, Kasahara Y, Tatsumi K, Hojo M, Ishii H, Yokoba M, Tanaka N, Yamaguchi E, Eda R, Tsuchihashi Y, Morimoto K, Akira M, Terada M, Otsuka J, Ebina M, Kaneko C, Nukiwa T, Krischer JP, Akazawa K, Nakata K.	Inhaled granulocyte/ macrophage-colony stimulating factor as therapy for pulmonary alveolar proteinosis.	Am J Respir Crit Care Med	181	1345-1354	2010
Takeshi Tanaka Natuki Motoi Yoshiko Tsuchihashi et al	Adult-onset hereditary pulmonary alveolar proteinosis caused by a single-base deletion in CSF2RB	J Med Genet.	Epub ahead of print		
Watanabe M, Uchida K, Nakagaki K, Trapnell BC, Nakata K.	High avidity cytokine autoantibodies in health and disease: pathogenesis and mechanisms.	Cytokine Growth Factor Rev.	21(4)	263-273	2010

Sakagami T, Beck D, Uchida K, Suzuki T, Carey BC, Nakata K, Keller G, Wood RE, Wert SE, Ikegami M, Whitsett JA, Luisetti M, Davies S, Krischer JP, Brody A, Ryckman F, Trapnell BC	Patient-derived granulocyte/macrophage colony-stimulating factor autoantibodies reproduce pulmonary alveolar proteinosis in nonhuman primates.	Am J Respir Crit Care Med.	182(1)	49-61	2010
Uchida K, Carey B, Suzuki T, Nakata K, Trapnell BC	Response: Granulocyte/macrophage colony-stimulating factor autoantibodies and myeloid cell immune functions in healthy persons.	Blood	115(2)	431-433	2010
井上義一	4-2.症例群(2)平成21年度環境省委託業務. 認定者等に関する医学的所見に係わる解析調査報告書	石綿小体等計測技術の普及啓発に関する調査(神山班)		10-14	2010
審良正則、井上義一、北市正則、山本 暁、新井 徹、豊川和成、坂谷光則	線維化性特発性間質性肺炎(UIP、NSIP)の高分解能CT所見:肺気腫合併の影響	厚生労働科学研究費補助金難治性疾患克服研究事業 びまん性肺疾患に関する調査研究班 平成21年度 研究報告書		175-177	2010
審良正則、井上義一、田中 勲、好田 寿、新井 徹、坂谷光則	慢性閉塞性肺疾患患者の3次元CTによる気腫定量評価	厚生労働科学研究費補助金難治性疾患克服研究事業 呼吸不全に関する調査研究班 平成21年度 研究報告書		212-215	2010