

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患等政策研究事業）
分担研究報告書

肺胞蛋白症部会報告

研究分担者 井上義一（国立病院機構近畿中央胸部疾患センター臨床研究センター長）

活動要旨

本研究班は「平成30年度日本医療研究開発機構(AMED)「肺胞蛋白症(PAP)診療に直結するエビデンス創出研究：重症難治例の診断治療管理」班」と協力しながら研究を進めている。AMED班を中心に創出されたエビデンスを用いて連携しガイドラインを作製する。本研究班ではガイドラインのレビューと検証を行う予定である。日本呼吸器学会（JRS）びまん学術部会と協力し、JRSの学会ガイドラインとすべくJRSに申請中（付記：2019年4月承認された）。また疾患の普及、啓発、患者会支援のために年1回、AMED班、日本PAP患者会が開催している、PAP勉強会に協力する。2018年11月23日第10回PAP勉強会を開催した。

A. 研究目的

(1) AMED難治性疾患実用化研究事業「肺胞蛋白症診療に直結するエビデンス創出研究：重症難治例の診断治療管理のPAP研究班」で準備中の肺胞蛋白症診療ガイドラインについて役割分担を明確にした上で協力する。(2) PAPに関する政策医療的研究に協力する。その一環として指定難病関連、AMED班、患者会が開催しているPAP勉強会にも協力する。

B-C. 研究方法・結果

【PAP診療ガイドライン】

MINDS、GRADINGの手法に基づき診療ガイドラインを作成する。AMED研究班にてクリニカルクエスチョン（CQ）に関する推奨作製と分担執筆による綜説を開始している。本研究班ではAMED研究班で主に作成したドラフトのレビューを行う。以下の通り準備を進めている。

- (1)作製組織。担当分担。(2018年)JRSと交渉開始。
- (2)スコープ作製：クリニカルクエスチョン(CQ)案(2018年3月から11月)他
- (3)システムティックレビュー(2019年夏月事まで)
- (4)草案作成(2019年12月頃から2020年)と厚労科研びまん班でレビュー。
- (5)2020年学会承認。

【政策医療的研究への協力】

本年度は指定難病に関する修正や変更は無かった。AMED研究班、日本PAP患者会が開催しているPAP勉強会を開催した。本研究班も協力。詳細は以下の通り。

第10回PAP勉強会

日時：2018年11月23日（金・祝）13:00～16:30

参加：患者様、家族、友人、医療関係者。

場所：品川インターシティホール&貸会議室

プログラム：

13:00～13:05

開会の挨拶 東京医科大学八王子医療センター 一

和多 俊男

司会 東京医科歯科大学 瀬戸口 靖弘

13:05～13:15

「患者会報告」 日本肺胞蛋白症患者会会長 小林剛志

13:15～13:30

「肺胞蛋白症を巡る国内国際（米国、欧州）情報：厚生労働省、日本医療研究開発機構研究班報告を中心に」

NHO 近畿中央呼吸器センター 井上 義一

13:30～13:55

「初めて肺胞蛋白症と言われたかたのための基本事項」

杏林大学医学部 石井 晴之

13:55～14:20

「酸素と二酸化炭素、呼吸機能について」

東京医科大学呼吸器内科 中山 秀章

14:20～14:35

休憩

司会 新潟大学医歯学総合病院生命科学医療センター 中田 光

14:35～15:05

「呼吸リハビリテーションの実際」

東京医科大学八王子医療センター 渥美 幹子

15:05～15:30

「新薬開発：GM-CSF 吸入療法治験の現状」

新潟大学医歯学総合病院生命科学医療センター 田澤 立之

15:30～15:55

「Q&A コーナー（質疑応答）」

NHO 近畿中央呼吸器センター 新井 徹

15:55～16:00

閉会の挨拶 愛知医科大学呼吸器アレルギー内科 山口 悦郎。

D. 考察

AMED PAP研究班、患者会、JRSと情報交換しながら、政策医療への協力、その基本となる、診療ガイドライン作製の準備が進んでいる。

E.文献：なし

F.健康危険情報：なし

G.研究発表

1. 論文発表：

1. Kumar A, Abdelmalak B, Inoue Y, Culver D. Blood testing in the diagnosis of pulmonary alveolar proteinosis - Authors' reply. *Lancet Respir Med.* 2018 Nov;6(11):e55.
2. Hirano T, Ohkouchi S, Tode N, Kobayashi M, Ono M, Satoh T, Mitsuishi Y, Watanabe A, Tabata M, Irokawa T, Ogawa H, Sugiura H, Kikuchi T, Akasaka K, Tazawa R, Inoue Y, Nakata K, Kurosawa H, Ichinose M. Peripheral

alveolar nitric oxide concentration reflects alveolar inflammation in autoimmune pulmonary alveolar proteinosis. *ERJ Open Res.* 2018 Mar 23;4(1).

3. Kumar A, Abdelmalak B, Inoue Y, Culver DA. Pulmonary alveolar proteinosis in adults: pathophysiology and clinical approach. *Lancet Respir Med.* 2018 Jul;6(7):554-565.

2. 学会発表：なし

H.知的財産権の出願・登録状況：なし