

別添 2 厚生労働科学研究費補助金研究報告書目次

厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患政策研究事業  
難治性呼吸器疾患・肺高血圧症に関する調査研究

平成 30 年度 総括・分担研究報告書

目 次

難治性呼吸器疾患・肺高血圧症に関する調査研究 名簿

I. 総括研究報告

難治性呼吸器疾患・肺高血圧症に関する調査研究 総括報告 . . . . . 1 10  
巽 浩一郎

リンパ脈管筋腫症における膠原病合併と抗核抗体陽性率に関する後ろ向きコホート研究 . . . . . 11 12  
井上 義一

新規のPHOX2B遺伝子変異を認めヒルシュスプルング類縁疾患を合併したCCHSの超低出生体重児の一例  
. . . . . 13 14  
佐々木 綾子・早坂 清

各年代かつ各治療法における慢性血栓塞栓性肺高血圧症患者の生命予後についての検討 . . . . . 15 16  
坂尾 誠一郎

リンパ脈管筋腫症患者における健康関連QOL質問票としてのCOPDアセスメントテストの有用性について  
. . . . . 17 18  
瀬山 邦明

慢性血栓塞栓性肺高血圧症におけるバルーンカテーテル治療のシステムティックレビュー . . . . . 19 20  
田邊 信宏

II 分担研究報告

バルーン肺動脈形成術後に残存する右心機能低下をQRS幅で予測できる . . . . . 21 22  
大郷 剛

急性非代償性心不全入院患者における睡眠呼吸障害の有病率と関連因子 . . . . . 23 24  
葛西 敏隆

重度閉塞性睡眠時無呼吸における血圧および交感神経活動に対する無呼吸イベントに伴う覚醒反応の影響  
. . . . . 25 26  
木村 弘

IPFにおける平均肺動脈圧の予測式 . . . . . 27 28

肺動脈性肺高血圧症におけるエポプロステノール静注治療による胃雛壁肥厚に関する研究	29 30	佐藤 徹
肺動脈性肺高血圧の病態形成における内皮間葉転換の関与	31 32	多田 裕司
Sitagliptin による DPP4 阻害がマウス LPS 誘導肺傷害を軽減する	33 34	巽 浩一郎
肺動脈性肺高血圧症における IL-6 シグナルの役割と治療的意義	35 36	田村 雄一
糖尿病と高血圧に対する性別や閉経を加味した睡眠因子と肥満の影響：ながはまスタディ	37 39	陳 和夫
エベロリムスによる薬剤性肺炎の臨床的特徴とそのリスクファクターとなる因子の検討	40 41	津島 健司
膠原病患者におけるハプトグロピンと心臓 MRI を用いた肺動脈性肺高血圧症の検出	42 43	辻野 一三
閉塞性睡眠時無呼吸症患者における心/脳血管イベントのバイオマーカーとしての抗 COPE 抗体の可能性	44 45	
閉塞性睡眠時無呼吸症患者に対する WatchPAT 使用における動脈硬化の影響	46 47	寺田 二郎
肺線維芽細胞における CISH の IL-13 誘導性 CCL26 産生調整機構の検討	48 49	長瀬 隆英
定量 CT に基づく COPD 患者における呼吸インピーダンスの多様性	50 51	花岡 正幸
超高精細 CT 画像を用いた気道の定量的測定	52 53	平井 豊博
重症閉塞性睡眠時無呼吸において無呼吸低呼吸イベントに伴う覚醒反応が血圧、交感神経活動に及ぼす影響	54 55	吉川 雅則

## 平成 30 年度 研究成果の刊行に関する一覧表

### 平成 30 年度 総括研究報告 診療ガイドライン関係刊行物一覧

#### 1. 「肺疾患に伴う肺高血圧症診療ガイドライン」

( [www.jpccphs.org/pdf/guideline/lung\\_guideline.pdf](http://www.jpccphs.org/pdf/guideline/lung_guideline.pdf) 日本肺高血圧・肺循環学会 HP )

#### 2. 「慢性血栓塞栓性肺高血圧症 (CTEPH) 診療ガイドライン」

[minds.jcqhc.or.jp](http://minds.jcqhc.or.jp) 発行年月日 2018 年 4 月 20 日 (Minds ガイドラインライブラリ)

[www.jpccphs.org/pdf/guideline/cteph\\_guideline.pdf](http://www.jpccphs.org/pdf/guideline/cteph_guideline.pdf) (日本肺高血圧・肺循環学会 HP)

#### 3. PVOD/PCH 診療ガイドラインの英語 version

Ogawa A, Sakao S, Tanabe N, Matsubara H, Tatsumi K. Use of vasodilators for the treatment of pulmonary veno-occlusive disease and pulmonary capillary hemangiomatosis: A systematic review. *Respir Investig*. 2018 Nov 22. pii: S2212-5345(18)30179-5. doi: 10.1016/j.resinv.2018.10.004. [Epub ahead of print]

#### 4. リンパ脈管筋腫症における膠原病合併と抗核抗体陽性率に関する後ろ向きコホート研究

Futami S, Arai T, Hirose M, Sugimoto C, Ikegami N, Akira M, Kasai T, Kitaichi M, Hayashi S, Inoue Y. Comorbid connective tissue diseases and autoantibodies in lymphangiomyomatosis: a retrospective cohort study. *Orphanet J Rare Dis*. 2018 Oct 20;13(1):182. doi: 10.1186/s13023-018-0933-0.

#### 5. 新規の PHOX2B 遺伝子変異を認めヒルシュスブルング類縁疾患を合併した CCHS の超低出生体重児の一例

Miura Y, Watanabe T, Uchida T, Nawa T, Endo N, Fukuzawa T, Ohkubo R, Takeyama J, Sasaki A, Hayasaka K. A novel PHOX2B gene mutation in an extremely low birth weight infant with congenital central hypoventilation syndrome and variant Hirschsprung's disease. *Eur J Med Genet* pii: S1769-7212(18)30527-5. doi: 10.1016/j.ejmg.2018.09.008. 2018.

#### 6. 各年代かつ各治療法における慢性血栓塞栓性肺高血圧症患者の生命予後についての検討

Miwa H, Tanabe N, Jujo T, Kato F, Anazawa R, Yamamoto K, Naito A, Kasai H, Nishimura R, Suda R, Sugiura T, Sakao S, Ishida K, Masuda M, Tatsumi K. Long-Term Outcome of Chronic Thromboembolic Pulmonary Hypertension at a Single Japanese Pulmonary Endarterectomy Center. *Circ J*. 2018 Apr 25;82(5):1428-1436.

#### 7. リンパ脈管筋腫症患者における健康関連 QOL 質問票としての COPD アセスメントテストの有用性について

Kato M, Kanehiro Y, Yoshimi K, Kodama Y, Sekiya M, Sato T1, Takahashi K, Seyama K, the Multicenter Lymphangiomyomatosis Sirolimus Trial for Safety Study Group. Evaluation of the COPD assessment test as a tool to measure health-related quality of life in lymphangiomyomatosis. *Respir Investig*. 2018 Nov;56(6):480-488.

#### 8. 慢性血栓塞栓性肺高血圧症におけるバルーンカテーテル治療のシステマティックレビュー

Tanabe N, Kawakami T, Satoh T, Matsubara H, Nakanishi N, Ogino H, Tamura Y, Tsujino I, Ogawa A, Sakao S, Nishizaki M, Ishida K, Ichimura Y, Yoshida M, Tatsumi K. *Respir Investig*. 2018 Jul;56(4):332-341.