

びまん性肺疾患に関する調査研究

研究代表者 稲瀬直彦（東京医科歯科大学教授）

研究要旨

本研究では、指定難病であるサルコイドーシス、特発性間質性肺炎、閉塞性細気管支炎、肺胞蛋白症（自己免疫性および先天性）および類縁疾患を対象として、診断基準・重症度・診療ガイドラインの策定・改訂、レジストリを活用した多分野診療提供体制の構築、関連学会や患者会と連携した普及・啓発活動などを推進した。

A. 研究目的

本研究では、指定難病であるサルコイドーシス、特発性間質性肺炎、閉塞性細気管支炎、肺胞蛋白症（自己免疫性および先天性）および周辺疾患を対象として、診断基準、重症度分類、診療ガイドラインの策定・改訂、レジストリを活用した多分野による診療体制の構築、関連学会や患者会と連携した普及・啓発活動の推進をを目的とした。

サルコイドーシスについては診療ガイドラインを検証・更新し、関連学会と連携した普及・啓発活動を推進することを目標とした。

特発性間質性肺炎については診療ガイドラインの普及を推進し、普及に係る実態や課題を把握することを目標とした。また、レジストリ症例の MDD 診断を実施しながら、多分野診療提供体制の構築を目指した。さらに、患者会と連携した普及・啓発活動を推進することを目標とした。

閉塞性細気管支炎については関連学会と連携した診断基準、重症度分類、診療ガイドラインの普及・啓発活動を推進することを目標とした。

肺胞蛋白症（自己免疫性及び先天性）については関連研究班と共同で診療ガイドラインの改訂を進めることとした。また、関連研究班や患者会と連携した普及・啓発活動を推進することを目標とした。

B. 研究方法

研究代表者に加えて、19 名の研究分担者と 51 名の研究協力者により研究を推進した（表 1）。研究組織としてサルコイドーシス分科会、特発性間質性肺炎分科会、難治性気道疾患分科会、稀少びまん性肺疾患分科会の 4 つの分科会を設置した。さらに、サルコイドーシス分科会には 2 部会（疫学調査・診療ガイド部会、心サルコイドーシス部会）、特発性間質性肺炎分科会には 13 部会（IIPs 診断と治療の手引き・IPF 治療ガイドライン部会、IPF 合併肺癌ガイドライン部会、ANCA 陽性間質性肺炎部会、疫学調査・重症度分類部会、レジストリ部会、画像・診断基準部会、病理部会、クライオバイオプシー部会、PPFE 部会、バイオマーカー部会、急性増悪部会、多施設治療研究支援部会、疾病の普及・啓発・患者会支援部会）

稀少びまん性肺疾患分科会には 3 部会（HPS・若年進行性肺線維症部会、肺胞蛋白症部会、肺胞微石症・特発性肺骨化症部会）を設置した（表 2）。

C. 結果

サルコイドーシスについては、診療ガイドラインを検証・更新し、日本サルコイドーシス/肉芽腫性疾患学会のホームページに公開した¹⁾。

特発性間質性肺炎については特発性肺線維症の治療ガイドライン 2017 におけるクリニカルクエスチョン（CQ）に係る GRADE 法に基づく公開データを日本呼吸器学会のホームページに公開した²⁾。また、日本医療研究開発機構（難治性疾患実用化研究事業）特発性間質性肺炎の診断精度向上とエビデンス創出のためのクラウド型統合データベースとインタラクティブ診断システムの開発に関する研究班と共同で 500 例を超えるレジストリ症例の MDD 診断を実施しながら、多分野診療提供体制を構築した。さらに、間質性肺炎/肺線維症患者会を支援し、令和元年 11 月に第 8 回間質性肺炎肺線維症勉強会を開催した。

閉塞性細気管支炎については、呼吸器学会学術講演会において難治性気道疾患のシンポジウムおよび呼吸器難病疾患克服に向けての会長企画シンポジウムを企画し、診断基準、重症度分類、診療ガイドラインの普及・啓発活動を推進した。

肺胞蛋白症については、日本医療研究開発機構（難治性疾患実用化研究事業）研究班と共同でガイドライン作成委員会を組織し、改訂作業を進めた。また、日本医療研究開発機構（難治性疾患実用化研究事業）研究班と共同で肺胞蛋白症患者会を支援し、令和元年 10 月に第 11 回肺胞蛋白症勉強会を開催した。

D. 考察

難病患者の実態把握、診断・治療の標準化、難病患者の QOL 向上が当班に期待されている。最近刊行された IPF 治療ガイドラインの普及により診断・治療の標準化が進み、難病患者の実態把握にも寄与しているが、昨年度実施した英文化により国外への情報発信につながっている。特発性間質性肺炎の診断には呼吸器医、画像診断医、病理医による MDD 診断が

推奨されているが、一般の病院で実行するのは困難であり、診断の標準化の観点から多分野診療提供体制の構築が望まれる。クラウド型統合データベースとして構築されたレジストリ症例を対象に実施する遠隔診断システムを用いた MDD 診断の経験により多分野診療提供体制が構築されつつある。また、班研究の推進により診断・治療の標準化が実現すれば難病患者の QOL 向上に貢献することが期待される。肺胞蛋白症患者会の設立に続いて、特発性間質性肺炎の患者会を設立され、支援活動を行った。関西と関東の 2 地域に加えて東海地域でも患者と家族を対象とした勉強会が予定されており、疾病の普及・啓発を進めるとともに難病患者が抱えている現実的な課題を拾い上げ、わが国の難病政策に資する活動として継続したい。臨床調査個人票を使用した全国疫学調査も開始されたが、難病患者の実態把握がに資する活動となると思われる。

E. 文献

1. 日本サルコイドーシス/肉芽腫性疾患学会：サルコイドーシス診療の手引き 2018, <http://www.jssog.com> .
2. 日本呼吸器学会：Summary of findings tables リスト、<https://jrs.or.jp> .

F. 健康危険情報：なし

G. 研究発表

1. 論文発表
上記文献 2
2. 学会発表：なし

H. 知的財産権の出願・登録状況：なし

表1 班員名簿（びまん性肺疾患に関する調査研究班）

区分	氏名	所属	職名
研究代表者	稲瀬 直彦	東京医科歯科大学大学院医歯学総合研究科	特命教授
研究分担者	高橋 弘毅	札幌医科大学医学部呼吸器アレルギー内科学講座	教授
	今野 哲	北海道大学大学院医学研究院	教授
	海老名雅仁	東北医科薬科大学医学部	教授
	坂東 政司	自治医科大学内科学講座呼吸器内科学部門	教授
	蛇澤 晶	地方独立行政法人総合病院国保旭中央病院臨床病理科	部長
	慶長 直人	(公財)結核予防会結核研究所	副所長
	針谷 正祥	東京女子医科大学医学部	特任教授
	本間 栄	東邦大学医学部びまん性肺疾患研究先端統合講座	教授
	岸 一馬	東邦大学医学部	教授
	吾妻安良太	日本医科大学医学部	教授
	小倉 高志	神奈川県立循環器呼吸器病センター	副院長
	須田 隆文	浜松医科大学内科学第二講座	教授
	長谷川好規	名古屋大学大学院医学研究科	教授
	近藤 康博	公立陶生病院呼吸器アレルギー疾患内科	副院長
	伊達 洋至	京都大学医学研究科	教授
	井上 義一	(独)国立病院機構近畿中央呼吸器センター臨床研究センター	センター長
	上甲 剛	独立行政法人労働者健康安全機構関西労災病院放射線診断科	部長
	服部 登	国立大学法人広島大学大学院医系科学研究科医歯薬保健学研究科	教授
	西岡 安彦	国立大学法人徳島大学大学院医歯薬学研究部	教授
研究協力者	四十坊典晴	JR 札幌病院呼吸器内科	副院長
	谷野 功典	福島県立医科大学呼吸器内科学講座	准教授
	清水 泰生	獨協医科大学呼吸器・アレルギー内科	准教授
	萩原 弘一	自治医科大学内科学講座呼吸器内科学部門	教授
	齋藤 武文	国立病院機構茨城東病院呼吸器内科	院長
	大田 健	独立行政法人国立病院機構東京病院	院長
	森本 耕三	公益財団法人結核予防会複十字病院	医長
	瀬戸口靖弘	東京医科大学呼吸器内科学分野	教授
	桑野 和善	東京慈恵会医科大学内科学講座呼吸器内科	教授
	山口 哲生	医療法人財団つるかめ会新宿海上ビル診療所	部長
	弦間 昭彦	日本医科大学内科学講座呼吸器・感染・腫瘍部門	学長
	寺崎 泰弘	日本医科大学解析人体病理学	准教授
	高瀬 真人	日本医科大学多摩永山病院小児科	部長
	高橋 和久	順天堂大学医学部呼吸器内科	教授
	杉山 温人	独立行政法人国立国際医療研究センター病院呼吸器内科	内科長
	佐々木信一	順天堂大学医学部附属浦安病院呼吸器内科	准教授
	植草 利公	関東労災病院病理診断科	部長
	竹内 正弘	北里大学薬学部臨床医学(臨床統計学)	教授
	吉野 一郎	千葉大学大学院医学研究院呼吸器病態外科学	教授
	大西 洋	山梨大学医学部放射線医学講座	教授
	矢崎 善一	佐久総合病院・佐久医療センター循環器内科	副院長
	松井 祥子	富山大学保健管理センター	教授
	早稲田優子	福井大学医学領域附属病院部呼吸器内科	助教
	山口 悦郎	愛知医科大学医学部呼吸器・アレルギー内科	教授
	中山 健夫	京都大学大学院医学研究科健康情報学分野	教授
	半田 知宏	京都大学大学院医学研究科呼吸器内科学	特定准教授
	田口 善夫	天理よろづ相談所病院呼吸器内科	部長

	熊ノ郷 淳	大阪大学大学院医学系研究科呼吸器・免疫アレルギー内科学	教授
	寺崎 文生	大阪医科大学医学教育センター	専門教授
	草野 研吾	国立循環器病研究センター病院心臓血管内科部門	部長
	澄川 裕充	地方独立行政法人大阪府立病院機構大阪国際がんセンター	副部長
	田中 伴典	近畿大学医学部病理学講座	助教
	富井 啓介	神戸市立医療センター中央市民病院呼吸器内科	副院長
	竹内 万彦	三重大学大学院耳鼻咽喉・頭頸部外科	教授
	横山 彰仁	高知大学医学部血液・呼吸器内科学	教授
	仲 哲治	高知大学医学部附属病院免疫難病センター	教授
	矢寺 和博	産業医科大学医学部呼吸器病学	教授
	濱田 直樹	九州大学大学院医学研究院附属胸部疾患研究施設	助教
	石井 寛	福岡大学医学部呼吸器内科	診療教授
	佐藤 寿彦	福岡大学医学部 呼吸器・乳腺内分泌・小児外科	准教授
	星野 友昭	久留米大学医学部呼吸器・神経・膠原病内科(第一内科)	教授
	藤本 公則	久留米大学医学部放射線医学講座	教授
	出原 賢治	佐賀大学医学部分子生命科学講座分子医化学分野	教授
	江頭 玲子	佐賀大学医学部放射線医学講座	助教
	迎 寛	長崎大学大学院医歯薬学総合研究科呼吸器内科学分野	教授
	福岡 順也	長崎大学大学院医歯薬学総合研究科病態病理学	教授
	佐藤俊太郎	長崎大学病院臨床研究センター臨床研究ユニット	助教
	一門 和哉	済生会熊本病院呼吸器センター呼吸器内科	部長
	喜舎場朝雄	沖縄県立中部病院呼吸器内科	部長
	中村 幸志	琉球大学大学院医学研究科衛生学・公衆衛生学講座	教授

表2 研究組織（びまん性肺疾患に関する調査研究班）

-
- A サルコイドーシス分科会
1. 疫学調査・診療ガイド部会（今野/山口）
 2. 心サルコイドーシス部会（寺崎）
- B 特発性間質性肺炎分科会
1. IIPs 診断と治療の手引き・IPF 治療ガイドライン部会（坂東/本間）
 2. IPF 合併肺癌ガイドライン部会（伊達/岸）
 3. ANCA 陽性間質性肺炎部会（針谷/坂東）
 4. 疫学調査・重症度分類部会（高橋）
 5. レジストリ部会（須田）
 6. 画像・診断基準部会（上甲）
 7. 病理部会（蛇澤）
 8. クライオバイオプシー部会（小倉）
 9. PPF 部会（須田）
 10. バイオマーカー部会（服部）
 11. 急性増悪部会（近藤）
 12. 多施設治療研究支援部会（本間/吾妻）
 13. 疾病の普及・啓発・患者会支援部会（井上/小倉）
- C 難治性気道疾患分科会（長谷川/慶長）
- D 稀少びまん性肺疾患分科会
1. HPS・若年進行性肺線維症部会（海老名）
 2. 肺胞蛋白症部会（井上）
 3. 肺胞微石症部会・特発性肺骨化症部会（西岡）
-