

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成する。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）びまん性肺疾患学術部会と協力し、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。2019年10月14日第11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ション（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。

- (1) 2019年4月12日、第1回日本呼吸器学会びまん性肺疾患学術部会PAP打ち合わせ会議
- (2) 2019年9月16日、日本呼吸器学会肺胞蛋白症診療ガイドライン作成委員会第2回会議
- (3) 2020年1月13日、日本呼吸器学会肺胞蛋白症診療ガイドライン作成委員会第3回会議

F. 健康危険情報：なし

G. 研究発表

1. 論文発表：

1. Nakata K, et al. Validation of a new serum granulocyte-macrophage colony-stimulating factor autoantibody testing kit. ERJ Open Res. 2020 Jan 27;6(1). pii: 00259-2019.
2. Tazawa R, et al. Inhaled GM-CSF for

【政策医療的研究への協力】

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11回PAP勉強会（図1、図2）

日時：2019年10月14日、13:00～16:00

参加：患者様、家族、友人、医療関係者

場所：グランフロントナレッジキャピタルカンファレンスルーム TowerB B02

〒530-0011 大阪府大阪市北区大深町3-1 グランフロント大阪タワーB 10階

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、第11回PAP勉強会を開催し、診療ガイドラインの作成を進めた。

E. 文献：なし

Pulmonary Alveolar Proteinosis. N Engl J Med. 2019 Sep 5;381(10):923-932.

2. 学会発表：なし

H. 知的財産権の出願・登録状況：なし

図1 勉強会案内

第11回 PAP 勉強会

(第11回肺胞蛋白症勉強会)

恒例になりました PAP 勉強会を本年は大阪で開催いたします。勉強会では患者様、ご家族、ご友人、医療関係者が共に集い、肺胞蛋白症の情報を交換し、勉強をする事を目的としています。皆様奮ってご参加ご討論くださるようお願いいたします。

尚、当日 10:00~12:00 患者会総会も開催される予定です。患者会にもご参加いただければ幸いです。

日 時：2019 年 10 月 14 日（月・祝）13:00~16:00
 参 加：患者様、ご家族、ご友人、医療関係者。
 費 用：無料
 会 場：グランフロントナレッジキャピタルカンファレンスルーム TowerB 802
 〒530-0011 大阪府大阪市北区大深町 3-1 グランフロント大阪タワーB10 階
 電話：06-6372-6417

アクセス：JR 大阪駅、阪急梅田駅、御堂筋線梅田駅から徒歩 3 分
 付 記：10:00~12:00、同会場で、日本肺胞蛋白症患者会総会（患者様、ご家族等）を開催いたします。会員及び、患者会にご興味のある方はご参加ください。

主 催：国立研究開発法人日本医療研究開発機構 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」研究班
 国立病院機構近畿中央呼吸器センター

共 催：日本肺胞蛋白症患者会
 帝人在宅医療株式会社
 (会場で酸素ボンベの用意有り。事前連絡が必要です)

1

図2 勉強会プログラム

第11回肺胞蛋白症勉強会プログラム

(10:00~12:00 日本肺胞蛋白症患者会総会)

13:00~13:15	開会の挨拶、難病対策の最新情報と研究班の活動 NHO 近畿中央呼吸器センター	井上義一
13:15~13:30	司会 NHO 大阪刀根山医療センター 「肺胞蛋白症患者報告」 日本肺胞蛋白症患者会会長	木田博 小林剛志
13:30~13:55	だれでもわかる肺の働き：酸素、二酸化炭素、呼吸機能 神戸市立医療センター中央市民病院	富井啓介
13:55~14:20	初めて肺胞蛋白症と言われた方へ：ふだん注意すること NHO 近畿中央呼吸器センター	杉本親寿
14:20~14:30	休憩	
14:30~15:00	司会 (未定) 「はいてすって！呼吸リハビリテーションの実習と応用」 NHO 近畿中央呼吸器センター リハビリテーション科	牛村美穂子
15:00~15:30	治療最前線：GM-CSF 吸入療法 (1) PAGE 試験 (サルグラモステム) 東京医科大学 (2) IMPALA 試験 (モルグラモステム) NHO 近畿中央呼吸器センター	田澤立之 井上義一
15:30~15:50	質問コーナー NHO 近畿中央呼吸器センター	新井徹
15:50	閉会の挨拶 新潟大学医学総合病院	中田光

2