

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および改訂、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、その結果として難病患者の実態把握、診断・治療の標準化、難病患者のQOL向上を実現した。

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、酒井文和・埼玉医科大学国際医療センター教授、渡辺憲太郎・福岡大学医学部教授

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・啓発活動の推進を目的とした。

サルコイドーシスについては診断基準、重症度分類、診療ガイドラインを策定・改訂することを目標とした。

特発性間質性肺炎については診断基準、重症度分類、診療ガイドラインを策定・改訂すること、レジストリを活用して多分野診療提供体制を構築すること、関連学会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。

閉塞性細気管支炎については診断基準、重症度分類、診療ガイドラインを策定・改訂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）については診断基準、重症度分類、診療ガイドラインを策定・改訂すること、関連学会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のべ 21 名の研究分担者と研究を推進した（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（表 2）。

サルコイドーシス分科会は平成 30 年度より心サルコイドーシス部会を新設し、従来の活動については疫学調査・診療ガイド部会として担当することとした。

特発性間質性肺炎分科会は平成 29 年度より 11 部会（診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、臨床個人票・重症度分類部会、レジストリ部会、画像部会、病理部会、PPFE 部会、バイオマーカー部会、多施設治療研究支援部会、疾病の普及・啓発・患者会設立部会）でスタートした。平成 30 年度からは診療ガイドライン部会は IIPs 診断と治療の手引き・IPF 治療ガイドライン部会に、臨床個人票・重症度分類部会は疫学調査・重症度分類部会に、画像部会は画像・診断基準部会に、疾病の普及・啓発・患者会設立部会は疾病の普及・啓発・患者会支援部会にそれぞれ名称変更された。また、クライオバイオブシー部会、急性増悪部会が新設された。

難治性気道疾患分科会は平成 29 年度より部会設置を行わず包括的に研究を推進した。

稀少びまん性肺疾患分科会には平成 29 年度より 3 部会（HPS・若年進行性肺線維症部会、肺胞蛋白症部会、肺胞微石症部会）でスタートした。平成 30 年度から肺胞微石症部会を肺胞微石症・特発性肺骨化症部会に名称変更した。

### C. 結果

サルコイドーシスについては、平成 30 年度に診療ガイドライン（サルコイドーシス診療の手引き 2018）を改訂し、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（<http://www.jssog.com>）に公開した。また、令和元年度には診療ガイドラインを検証・更新した。

特発性間質性肺炎については、平成 29 年度に日本呼吸器学会腫瘍学術部会・びまん性肺疾患学術部会が編集し、編集委員会にびまん性肺疾患に関する調査研究班が加わり、間質性肺炎合併肺癌に関するステートメントを刊行した。また、日本医療研究開発機構（難治性疾患実用化研究事業）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、呼吸器医、画像診断医、病理診断医による多分野診断チームの組織し、レジストリ症例の MDD 診断を開始した。さらに、間質性肺炎/肺線維症患者会および同患者会関東支部を設立した。

平成 30 年度には特発性間質性肺炎の診断基準・重症度分類について日本呼吸器学会の承認を得た。また、特発性肺線維症の治療ガイドライン 2017 を英文化し、*Respiratory Investigation* 誌に公表した<sup>1)</sup>。さらに、日本呼吸器学会と連携して間質性肺炎・肺線維症に関する啓発チラシを作成した。

令和元年度に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ション（CQ）に係る GRADE 法に基づくデータを日本呼吸器学会のホームページ（<https://jrs.or.jp>）に公開した。また、患者と家族を対象としたアンケート調査を実施し、診療ガイドラインの普及に係る実態や課題を把握した。さらに、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。平成 30 年度から令和元年度まで患者会の支援を行い、毎年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、平成 29 年度に診療ガイドライン（難治性びまん性肺疾患診療の手引き）を刊行し、日本呼吸器学会の学会承認を得た。平成 30 年度には閉塞性細気管支炎の診断基準・重症度分類について日本呼吸器学会の承認を得た。令和元年度に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、平成 29 年度より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、ガイドラインの改訂作業を進めた。平成 30 年度には国際ガイドライン作成の準備を進め、米国 NHLBI Rare Lung Disease Consortium 2018 およびドイツ International Symposium ILD において海外の研究者とガイドラインに関する討議を行った。平成 30 年度から令和元年度まで患者会の支援を行い、日本医療研究開発機構（難治性疾患実用化研究事業）研究班と共同で毎年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。平成 29 年に刊行された 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、平成 30 年度に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. Homma S et al. Japanese guideline for the treatment of idiopathic pulmonary fibrosis. *Respir Invest* 56: 268-291, 2018.

### F. 健康危険情報：なし

### G. 研究発表

#### 1. 論文発表

1. Yamanouchi Y, Sawahata M, Sakamoto N, Hisata S, Sijubo N, Konno S, Yamaguchi T, Suzuki T, Bando M, Hagiwara K. Characteristics of 68 patients with clinically proven sarcoidosis based on the Japan Society of Sarcoidosis and Other Granulomatous Disorders (JSSOG) 2015 criteria. *Respir Investig* 2020; 58; 102-109.
2. Hattori T, Konno S, Shijubo N, Yamaguchi T,

- Sugiyama Y, Honma S, Inase N, Ito YM, Nishimura M. Nationwide survey on the organ-specific prevalence and its interaction with sarcoidosis in Japan. *Sci Rep*. 2018; 8: 9440.
3. Hattori T, Konno S, Shijubo N, Ohmichi M, Yamaguchi T, Nishimura M. Resolution rate of pulmonary sarcoidosis and its related factors in a Japanese population. *Respirology*. 2017; 22: 1604-1608.
  4. Sawahata M, Johkoh T, Kawanobe T, Kono C, Nakamura Y, Bando M, Hagiwara K, Takemura T, Sakai F, Shijubo N, Konno S, Yamaguchi T. Computed tomography images of fibrotic pulmonary sarcoidosis leading to chronic respiratory failure. *J Clin Med* 2020; 9.
  5. Sawahata M, Shijubo N, Johkoh T, Hagiwara K, Konno S, Yamaguchi T. Honeycomb lung-like structures resulting from clustering of traction bronchiectasis distally in sarcoidosis. *Respirol Case Rep* 2020; 8
  6. Homma S, et al. Japanese guideline for the treatment of idiopathic pulmonary fibrosis. *Respir Investig* 2018; 56:268-291.
  7. Taya T, Chiba H, Yamada G, Takahashi M, Ikeda K, Mori Y, Otsuka M, Takahashi H. Risk factors for acute exacerbation of idiopathic interstitial pneumonia in patients undergoing lung cancer treatment. *Jpn J Clin Oncol*. 2019 Dec 27; 49(12): 1126-1133.
  8. Fujisawa T, Mori K, Mikamo M, Ohno T, Kataoka K, Sugimoto C, Kitamura H, Enomoto N, Egashira R, Sumikawa H, Iwasawa T, Matsushita S, Sugiura H, Hashisako M, Tanaka T, Terasaki Y, Kunugi S, Kitani M, Okuda R, Horiike Y, Enomoto Y, Yasui H, Hozumi H, Suzuki Y, Nakamura Y, Fukuoka J, Johkoh T, Kondoh Y, Ogura T, Inoue Y, Hasegawa Y, Inase N, Homma S, Suda T. Nationwide cloud-based integrated database of idiopathic interstitial pneumonias for multidisciplinary discussion. *Eur Respir J*. 2019 Mar 17
  9. Kondoh Y, Taniguchi H, Kataoka K, Furukawa T, Shintani A, Fujisawa T, Suda T, Arita M, Baba T, Ichikado K, Inoue Y, Kishi K, Kishaba T, Nishiyama O, Ogura T, Tomii K, Homma S. Clinical spectrum and prognostic factors of possible UIP pattern on high-resolution CT in patients who underwent surgical lung biopsy. *PLoS One*. 2018 Mar 28; 13(3):e0193608.
  10. Awano N, Inomata M, Kuse N, Tone M, Yoshimura H, Jo T, Takada K, Sugimoto C, Tanaka T, Sumikawa H, Suzuki Y, Fujisawa T, Suda T, Izumo T. Quantitative computed tomography measures of skeletal muscle mass in patients with idiopathic pulmonary fibrosis according to the multidisciplinary discussion diagnosis: A retrospective nationwide study in Japan. *Respir Investig*. 2020 Mar; 58(2):91-101.
  11. Kishaba T, Hozumi H, Fujisawa T, Nei Y, Enomoto N, Sugiura H, Kitani M, Suda T. Predictors of acute exacerbation in biopsy-proven idiopathic pulmonary fibrosis. *Respir Investig*. 2020 Mar 20. pii: S2212-5345(20)30032-0.
  12. Watanabe K, Ishii H, Homma S, et al. Criteria for the diagnosis of idiopathic pleuroparenchymal fibroelastosis: A proposal. *Respir Investig* 2019 Jul; 57(4):312-320. doi: 10.1016/j.resinv.2019.02.007.
  13. Hirano C, Ohshimo S, Horimasu Y, Iwamoto H, Fujitaka K, Hamada H, Kohno N, Komoto D, Awai K, Shime N, Bonella F, Guzman J, Kühl H, Costabel U, Hattori N. Baseline High-Resolution CT Findings Predict Acute Exacerbation of Idiopathic Pulmonary Fibrosis: German and Japanese Cohort Study. *J Clin Med*. 2019; 24: E2069.
  14. Nakanishi Y, Masuda T, Yamaguchi K, Sakamoto S, Horimasu Y, Nakashima T, Miyamoto S, Tsutani Y, Iwamoto H, Fujitaka K, Miyata Y, Hamada H, Okada M, Hattori N. Pre-existing interstitial lung abnormalities are risk factors for immune checkpoint inhibitor-induced interstitial lung disease in non-small cell lung cancer. *Respir Investig*. 2019; 57: 451-459.
  15. Nakao S, Yamaguchi K, Sakamoto S, Horimasu Y, Masuda T, Miyamoto S, Nakashima T, Iwamoto H, Fujitaka K, Hamada H, Hattori N. Chemotherapy-associated Acute Exacerbation of Interstitial Lung Disease Shortens Survival Especially in Small Cell Lung Cancer. *Anticancer Res*. 2019; 39: 5725-5731.
  16. Shioya S, Masuda T, Yamaguchi K, Sakamoto S, Horimasu Y, Nakashima T, Miyamoto S, Senoo T, Iwamoto H, Ohshimo S, Fujitaka K, Hamada H, Hattori N. Comparison of anti-aminoacyl-tRNA synthetase antibody-related and idiopathic non-specific interstitial pneumonia. *Respir Med*. 2019; 152: 44-50.
  17. Takao S, Masuda T, Yamaguchi K, Sakamoto S, Horimasu Y, Nakashima T, Miyamoto S, Iwamoto H, Fujitaka K, Hamada H, Hattori N. High preoperative C-reactive protein level is a risk factor for acute exacerbation of interstitial lung disease after non-pulmonary

- surgery. *Medicine (Baltimore)*. 2019; 98 e14296.
18. Keicho N, Hijikata M, Morimoto K, Homma S, Taguchi Y, Azuma A, Kudoh S. Primary ciliary dyskinesia caused by a large homozygous deletion including exons 1-4 of DRC1 in Japanese patients with recurrent sinopulmonary infection. *Mol Genet Genomic Med* 8; e1033, 2020.
  19. Morimoto K, Hijikata M, Zariwala MA, Nykamp K, Inaba A, Guo TC, Yamada H, Truty R, Sasaki Y, Ohta K, Kudoh S, Leigh MW, Knowles MR, Keicho N. Recurring large deletion in DRC1 (CCDC164) identified as causing primary ciliary dyskinesia in two Asian patients. *Mol Genet Genomic Med* 7; e838, 2019.
  20. Tazawa R et al. Inhaled GM-CSF for Pulmonary Alveolar Proteinosis. *EN Engl J Med*. 2019 Sep 5;381(10):923-932.
  21. 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.
  22. Tokura S, et al. A Semiquantitative Computed Tomographic Grading System for Evaluating Therapeutic Response in Pulmonary Alveolar Proteinosis. *Ann Am Thorac Soc*. 2017 Sep;14(9):1403-1411
  23. Terasaki F, Yoshinaga K. New guidelines for diagnosis of cardiac sarcoidosis in Japan. *Ann Nucl Cardiol* 2017 ; 3 (1): 42-45.
  24. Terasaki F, Fujita S, Miyamura M, Kuwabara H, Hirose Y, Torii I, Nakamura T, Hoshiga M. Atrial arrhythmias and atrial involvement in cardiac sarcoidosis. *Int Heart J* 2019; 60(4): 788-795.
  25. 藤田修一、寺崎文生： 心臓サルコイドーシスの診断指針。 *日本サルコイドーシス/肉芽腫性疾患学会誌* 2018; 38(1): 23-27.
  26. Inaba A, Furuhashi M, Morimoto K, et al. Primary Ciliary Dyskinesia in Japan: Systematic review and meta-analysis. *BMC Pulm Med* 19: 135, 2019.
  27. Miyamoto A, Kurosaki A, Fujii T, et al. HRCT features of surgically resected invasive mucinous adenocarcinoma associated with interstitial pneumonia. *Respirology* 22: 734-743, 2017.
  28. Miyamoto A, Kurosaki A, Moriguchi S, et al. Reduced area of the normal lung on high-resolution computed tomography predicts poor survival in patients with lung cancer and combined pulmonary fibrosis and emphysema. *Respir Investig* 57: 140-149, 2019.
  29. Furuya K, Sakamoto S, Shimizu H, et al. Pirfenidone for acute exacerbation of idiopathic pulmonary fibrosis: A retrospective study. *Respir Med* 126: 93-99, 2017
  30. Koyama K, Sakamoto S, Isshiki T, et al. The activities of daily living after an acute exacerbation of idiopathic pulmonary fibrosis. *Intern Med* 56: 2837-2843, 2017.
  31. Terasaki Y, Ikushima S, Matsui S, et al. Comparison of Clinical and Pathological Features of Lung Lesions of Systemic IgG4-related Disease and Idiopathic Multicentric Castleman's Disease. *Histopathology* 70: 1114-1124, 2017.
  32. Sugino K, Nakamura Y, Sekiya M, et al. Fatal diffuse alveolar haemorrhage mimicking acute exacerbation in idiopathic pulmonary fibrosis treated with nintedanib. *Respirol Case Rep* 5: e00258, 2017.
  33. Sugino K, Shimizu H, Nakamura Y, et al. Clinico-radiological features and efficacy of anti-fibrotic agents in atypical idiopathic pulmonary fibrosis. *J Thorac Dis* 10: 899-908, 2018.
  34. Sakamoto S, Shimizu H, Isshiki T, et al. Recombinant human soluble thrombomodulin for acute exacerbation of idiopathic pulmonary fibrosis: A historically controlled study. *Respir Investig* 56: 136-143, 2018.
  35. Miyoshi S, Isobe K, Shimizu H, et al. The Utility of Virtual Bronchoscopy Using a Computed Tomography Workstation for Conducting Conventional Bronchoscopy: A Retrospective Analysis of Clinical Practice. *Respiration* 97: 52-59, 2019.
  36. Isobe K, Kaburaki K, Kobayashi H, et al. New risk scoring system for predicting acute exacerbation of interstitial pneumonia after chemotherapy for lung cancer associated with interstitial pneumonia. *Lung Cancer* 125: 253-257, 2018.
  37. Furukawa M, Ota H, Nakamura Y, et al. Neurofibromatosis type 1 -associated malignant peripheral nerve sheath tumour carcinomatous. *Respirol Case Rep* 7: e00463, 2019.
  38. Hanibuchi M, Kakiuchi S, Atagi S, et al. A multicenter, open-label, phase II trial of S-1 plus carboplatin in advanced non-small cell lung cancer patients with interstitial lung disease. *Lung Cancer* 125: 93-99, 2018.
  39. Sato S, Shinohara S, Hayashi S, et al.

- Anti-fibrotic efficacy of nintedanib in pulmonary fibrosis via the inhibition of fibrocyte activity. *Respir Res* 18: 172, 2017.
40. Kakiuchi S, Hanibuchi M, Tezuka T, et al. Analysis of acute exacerbation of interstitial lung disease associated with chemotherapy in patients with lung cancer: a feasibility of S-1. *Respir Investig* 55: 145-152, 2017.
2. 学会発表
1. 木村孔一, 今野哲, 四十坊典晴, 山田嘉仁, 山口哲生. 低用量でステロイド導入した肺サルコイドーシス症の検討. 第 38 回 日本サルコイドーシス/肉芽腫性疾患学会総会
  2. Sawahata M, Yamaguchi T, Johkoh T, Yamauchi H, Hisata S, Nakayama M, Kawanobe T, Tanaka K, Suzuki M, Kono C, Takemura T, Suzuki T, Bando M, Hagiwara K, Sakai F, Konno S, Shijubo N. Computed imaging analysis in fibrotic pulmonary sarcoidosis leading to chronic respiratory failure. WASOG 2019, Yokohama Oct 9-11.
  3. Sawahata M, Bando M, Yamaguchi T, Sakamoto N, Kamei R, Yamanouchi Y, Konno S, Shijubo N, Ishikawa S, Nakamura Y, Sugiyama Y, Suzuki T, Hagiwara K. Epidemiological approaches for identification of host susceptibility factors for sarcoidosis in Japan. WASOG 2019, Yokohama Oct 9-11.
  4. Sawahata M, Sakamoto N, Bando M, Yamanouchi Y, Kurosaki A, Fujiki Y, Yamauchi H, Hisata S, Nakayama M, Konno S, Shijubo N, Yamaguchi T, Nakamura Y, Suzuki T, Hagiwara T. Characteristics of patients with a diagnosis of sarcoidosis: Comparison of the 2006 and 2015 versions of diagnostic criteria for sarcoidosis in Japan. WASOG 2019, Yokohama Oct 9-11.
  5. 坂本典孝, 澤幡美千瑠, 奥山顕子, 中山雅之, 鈴木拓児, 四十坊典晴, 山口哲生, 坂東政司, 萩原弘一. サルコイドーシスの診断基準 2006 から 2015 への変更に伴う診断症例の変化について. 日本呼吸器学会学術講演会, 2019 年 4 月(東京)
  6. Homma S, Bando M, Sugino K, Sakamoto S, Azuma A, the Diffuse Lung Diseases Research Group from the Ministry of Health, Labour and Welfare, Japan. Japanese guideline for the treatment of idiopathic pulmonary fibrosis 2017. ERS International Congress 2017, Milan Italy, 2017.9
  7. Homma S, Bando M, Sakamoto S, Azuma A, the Diffuse Lung Diseases Research Group from the Ministry of Health, Labour and Welfare, Japan: Japanese guideline for the treatment of idiopathic pulmonary fibrosis 2017. APSR Congress 2017, Sydney Australia, 2017.11
  8. 坂東政司. 最新のガイドラインおよび手引き からみた特発性肺線維症 (IPF) 診療の現状と課題 第 90 回日本呼吸器学会近畿地方会 教育講演 大阪 2017 年 12 月 16 日
  9. 本間栄. 特発性間質性肺炎 概念の変遷と最新治療戦略 第 58 回日本呼吸器学会学術講演会 特別講演 大阪 2018 年 4 月
  10. 千葉弘文, 近藤瞬, 錦織博貴, 黒沼幸治, 大塚満雄, 山田玄, 近藤康博, 谷口博之, 高橋弘毅. 特発性間質性肺炎の診療の現状と将来展望 予後因子と重症度分類. 第 57 回日本呼吸器学会学術講演会, 東京, 2017 年 4 月.
  11. Ikeda K, Shiratori M, Nishikiori H, Yokoo K, Asai Y, Takahashi Y, Saito A, Kuronuma K, Otsuka M, Chiba H, Takahashi M, Yamada G, Takahashi H. Serum surfactant protein D predicts the outcome of patients with idiopathic pulmonary fibrosis treated with pirfenidone. 27th European Respiratory Society Annual Congress, 2017. Sep 9-13: Milan, Italy.
  12. Nishikiori H, Chiba H, Kondoh S, Asai Y, Saito A, Ikeda K, Kuronuma K, Takahashi Y, Takahashi M, Otsuka M, Yamada G, Kamo K, Takahashi H. Adjustment of GAP model for Japanese patients with idiopathic pulmonary fibrosis. 27th European Respiratory Society Annual Congress, 2017. Sep 9-13: Milan, Italy.
  13. Chiba H, Asai Y, Kondoh S, Nishikiori H, Takahashi M, Kuronuma K, Otsuka M, Yamada G, Takahashi H, Takahashi Y, Ikeda K, Saito A, Takahashi H. A large-scale population-based cohort study of idiopathic interstitial pneumonia in Japan. 27th European Respiratory Society Annual Congress, 2017. Sep 9-13: Milan, Italy.
  14. 錦織博貴, 千葉弘文, 高橋弘毅ほか. 特発性肺線維症における%肺活量算出法による GAP モデルのモデル性能の比較検討. 第 58 回日本呼吸器学会学術講演会, 大阪, 2018 年 4 月.
  15. Saito A, Kuronuma K, Arika S, Fujitani N, Takamiya R, Chiba H, Takahashi M, Takahashi H. Pulmonary alveolar microlithiasis ~ Epidemiology in Japan and developing treatment strategies in a novel mouse model ~. 29th European Respiratory Society Annual Congress 2019 Sep 28-Oct 2: Madrid, Spain.
  16. Fujisawa T, Suda T. Diagnostic Utility Of Web-based Multidisciplinary Discussions Using Nationwide Cloud-based Integrated Database of

- Idiopathic Interstitial Pneumonias. American Thoracic Society. Dallas. May 22 2019
17. 須田隆文. クラウド型データベースを用いたインタラクティブ MDD 診断による IIPs 登録. 第 59 回日本呼吸器学会学術講演会 東京 2019.4.13
  18. 藤澤朋幸, 須田隆文. 特発性間質性肺炎におけるクラウド型臨床・画像・病理統合データベースを用いた遠隔 MDD の有用性. 第 59 回日本呼吸器学会学術講演会 東京 2019.4.12
  19. Johkoh T Diagnosis of Early IPF/UIP on CT. STATE OF THE ART N CHEST IMAGING, Sep 28-29, 2017, Barcelona, Spain
  20. Johkoh T, Sumi A, Fujimoto K, Sakai F, Tomiyama N, Ichikado K, Hashisako M, Fukuoka J. Bronchiolocentric pattern of interstitial pneumonia; CT-pathologic correlation in 15 cases Radiological Society of North America 103<sup>rd</sup> Scientific Assembly and Annual Meeting. November 26-December 1, 2017, Chicago, USA
  21. 上甲剛 シンポジウム「IIPs をめぐる諸問題; MDD」第 58 回日本呼吸器学会学術講演会 2018 年 4 月東京都
  22. 上甲剛 第 32 回胸部放射線研究会 特別講演「特発性肺線維症の画像診断: 新国際ガイドラインの紹介と解説」第 54 回日本医学放射線器秋季臨床大会 2018 年 9 月 福岡市
  23. 上甲剛 シンポジウム「特発性肺線維症; 国際ガイドライン改訂と臨床的課題: IPF の画像診断」第 58 回日本呼吸器学会学術講演会 2019 年 4 月 東京都
  24. Johkoh T. IIPs/IPF Diagnostic guideline. How to Interpret Radiologic Aspect of Guidelien WASOG 2019 2019, October 10-13 Yokohama, Japan
  25. 坂本晋, 片岡健介, 本間栄, 特発性肺線維症の進行防止における pirfenidone および pirfenidone + N-acetylcysteine 吸入併用療法に関する前向き多施設共同治療研究. 第 60 回日本呼吸器学会学術講演会 2020 年 4 月
  26. Hashimoto N, Hasegawa Y, Keicho N, Takeuchi K, Takase M, Hijikata M, Homma S, Inase N. Primary ciliary dyskinesia in Japan. 23rd Congress of the Asian Pacific Society of Respiriology, Taipei, Taiwan. 2018 Dec.
  27. 稲葉敦, 古畑匡規, 森本耕三, ラーマン マハブブール, 高橋理, 土方美奈子, 慶長直人. 本邦における原発性線毛機能不全症候群報告例のシステムティックレビューとメタアナリシス. 第 44 回難治性気道疾患研究会, 東京, 2018 年 1 月 27 日
  28. 土方美奈子, 森本耕三, Chau NQ, Hang NTL, Phuong PT, Dinh LC, 慶長 直人. 原発性線毛機能不全症候群原因遺伝子の PCR アンプリコン- NGS 解析を用いた変異探索. 第 44 回難治性気道疾患研究会, 東京, 2018 年 1 月 27 日
  29. Kusano K. Cardiac Sarcoidosis in Japan: Data from Nationwide Cohort Survey. WASOG/JSSOG 2019, Yokohama, Japan, 2019.10
  30. Kusano K, Ishibashi K, Nagayama T, Nakasuka K, Hattori Y, Terasaki F, Morimoto S, Isobe M. Cardiac Sarcoidosis: Current Management and Problems from Nationwide Questionnaire Survey. 第 81 回日本循環器学会総会・学術大会シンポジウム, 金沢, 2017 年 3 月
  31. Terasaki F. New diagnostic guidelines for cardiac sarcoidosis in Japan. International Conference on Sarcoidosis and Interstitial Lung Diseases (WASOG) 2019, Yokohama, Japan, 2019. 10
  32. Terasaki F. Diagnostic guidelines for isolated cardiac sarcoidosis. The 9th Asian Pacific Congress of Heart Failure, October, 2018, Tokyo
  33. 寺崎文生. 心臓サルコイドーシス up to date. 第 38 回日本サルコイドーシス/肉芽腫性疾患学会教育講演 2018 年 11 月, 東京
  34. 寺崎文生. 心臓サルコイドーシスの治療指針. 第 22 回日本心不全学会 教育講演 2018 年 10 月, 東京
  35. 矢崎善一. 循環器内科医からみた心臓サルコイドーシスにおける 18F-FDG PET の有用性と限界. 第 38 回日本サルコイドーシス/肉芽腫性疾患学会総会・シンポジウム 東京、2018.
- 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
	酒井 文和*	埼玉医科大学国際医療センター	教授
	渡辺憲太郎*	福島県立医科大学呼吸器内科学講座	教授

\*平成 29～平成 30 年度のみ担当

+平成 30～令和元年度のみ担当

令和元年度のみ担当

表2 分科会および部会と会長/副会長の変遷

	平成 29 年度	平成 30 年度	令和元年度
A サルコイドーシス分科会	今野/山口		
1. 疫学調査・診療ガイド部会		今野/山口	今野/山口
2. 心サルコイドーシス部会		寺崎	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	坂東/本間	坂東/本間
2. IPF 合併肺癌ガイドライン部会	伊達/岸	伊達/岸	伊達/岸
3. ANCA 陽性間質性肺炎部会	針谷/坂東	針谷/坂東	針谷/坂東
4. 疫学調査・重症度分類部会+	高橋	高橋	高橋
5. レジストリ部会	須田	須田	須田
6. 画像・診断基準部会	酒井	酒井	上甲
7. 病理部会	蛇澤	蛇澤	蛇澤
8. クライオバイオプシー部会		小倉	小倉
9. PPFE 部会	渡辺	渡辺	須田
10. バイオマーカー部会	服部	服部	服部
11. 急性増悪部会		近藤	近藤
12. 多施設治療研究支援部会	本間/吾妻	本間/吾妻	本間/吾妻
13. 疾病の普及・啓発・患者会支援部会	井上/小倉	井上/小倉	井上/小倉
C 難治性気道疾患分科会	長谷川/慶長	長谷川/慶長	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	海老名	海老名
2. 肺胞蛋白症部会	井上	井上	井上
3. 肺胞微石症部会・特発性肺骨化症部会++	西岡	西岡	西岡

\*平成29年度は診療ガイドライン部会

+平成29年度は臨床調査個人票・重症度分類部会

平成29年度は画像部会

平成29年度は疾病の普及・啓発・患者会設立部会

++平成29年度は肺胞微石症部会