

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

令和元年度 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	20	巽 浩一郎
リンパ脈管筋腫症の診断および治療反応性バイオマーカーとしての VEGF-D	21	22	井上 義一
先天性中枢性低換気症候群における新規PHOX2B遺伝子変異	23	24	佐々木 綾子・早坂 清
日本人alpha1-アンチトリプシン欠乏症患者におけるAlpha-1 MP (Prolastin®-C) の安全性と薬物動態	25	27	瀬山 邦明
日本における高齢者の肺動脈性肺高血圧症についての検討	28	29	巽 浩一郎
肺動脈性肺高血圧症におけるリスク層別化と内科的治療	30	32	田村 雄一
精神疾患を有する慢性血栓塞栓性肺高血圧症における臨床所見および予後の検討	33	34	田邊 信宏
SScにおける肺拡散能力の低下は軽症肺動脈性肺高血圧症の予測指標となる	35	37	辻野 一三

II. 分担研究報告

肺動脈内膜肉腫 (pulmonary artery intimal sarcoma) の細胞株樹立および治療ターゲットの探索を目標としたその特徴の解析	38	40	植田 初江
心不全患者の肺毛細血管楔入圧上昇の予測におけるエコードップラーモデルの臨床的有用性	41	42	大郷 剛
新規動脈硬化指標としての大動脈隆起幅と閉塞性睡眠時無呼吸	43	44	葛西 隆敏
肺血管疾患および全身性疾患に対する間歇的低酸素の影響	45	46	木村 弘
線維性間質性肺疾患における急性増悪	47	48	近藤 康博
安静時肺高血圧症を認めない有症状性慢性血栓塞栓性肺高血圧症に対する経皮的肺動脈形成術	49	50	佐藤 徹

慢性血栓栓性肺高血圧症におけるリオシグアトを通じた血管内皮前駆細胞の役割	51	52	坂尾 誠一郎
虚血再灌流障害に対する Pirfenidone の保護効果	53	54	伊達 洋至
線形混合モデルを用いた解析による sleep disturbance と夜間血圧との関連	55	56	陳 和夫
特発性肺線維症患者におけるピルフェニドンの年齢による忍容性の差に関する検討	57	58	寺田 二郎
高容量コルチコステロイド治療を要した術後重症呼吸不全に関連する因子の検討	59	60	長瀬 隆英
COPD 患者肺組織と血液中のアクロレインと酸化ストレスの関係	61	62	花岡 正幸
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	63	64	平井 豊博
令和元年度 研究成果の刊行に関する一覧表	65	86	

令和元年度 診療ガイドライン関係研究成果の刊行物（一部）

1. 「結合組織病に伴う肺動脈性肺高血圧症診療ガイドライン」

(http://www.jpccphs.org/pdf/guideline/ketugou_guideline.pdf 日本肺高血圧・肺循環学会 HP)

2. 「特発性/遺伝性肺動脈性肺高血圧症診療ガイドライン」

(http://www.jpccphs.org/pdf/guideline/tokuhatu_guideline.pdf 日本肺高血圧・肺循環学会 HP)

3. JCS 2017/JPCPHS 2017 ガイドラインの英語 version

Fukuda K, Date H, Doi S, Fukumoto Y, Fukushima N, Hatano M, Ito H, Kuwana M, Matsubara H, Momomura S, Nishimura M, Ogino H, Satoh T, Shimokawa H, Yamauch-Takahara K, Tatsumi K, Ishibashi-Ueda H, Yamada N, Yoshida S, Abe K, Ogawa A, Ogo T, Kasai T, Kataoka M, Kawakami T, Kogaki S, Nakamura M, Nakayama T, Nishizaki M, Sugimura K, Tanabe N, Tsujino I, Yao A, Akasaka T, Ando M, Kimura T, Kuriyama T, Nakanishi N, Nakanishi T, Tsutsui H; Japanese Circulation Society and the Japanese Pulmonary Circulation and Pulmonary Hypertension Society Joint Working Group. Guidelines for the treatment of pulmonary hypertension. (JCS 2017/JPCPHS 2017). *Circ J* 2019;83:842-945.

4. PAH 治療アルゴリズムを含む PAH 治療の現状と研究展望に関する論説 (Task Force メンバー田村雄一)

Galiè N, Channick RN, Frantz RP, Grünig E, Jing ZC, Moiseeva O, Preston IR, Pulido T, Safdar Z, Tamura Y, McLaughlin VV. Risk stratification and medical therapy of pulmonary arterial hypertension. *Eur Respir J*. 2019;53(1):1801889.

5. CTEPH 治療の現状と研究展望に関する論説 (Task Force メンバー大郷剛)

Kim NH, Delcroix M, Jais X, Madani MM, Matsubara H, Mayer E, Ogo T, Tapson VF, Ghofrani HA, Jenkins DP. Chronic thromboembolic pulmonary hypertension. *Eur Respir J*. 2019;53(1). pii: 1801915.

6. 肺静脈閉塞症 PVOD / 肺毛細血管筋腫症 PCH systematic review

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*. 2019;57:183-190.

7. CCHS 遺伝子解析

Sasaki A, Kishikawa Y, Imai R, Fukushima Y, Nakamura Y, Nishimura Y, Yamada M, Mino Y, Mitsui T, Hayasaka K. Novel PHOX2B mutations in congenital central hypoventilation syndrome. *Pediatr Int*. 2019;61:393-396, 2019.

8. LAM に対するシロリムスの有効性を検証する国際研究 MILES 試験

Gupta N, Lee HS, Young LR, Strange C, Moss J, Singer LG, Nakata K, Barker AF, Chapman JT, Brantly ML, Stocks JM, Brown KK, Lynch JP 3rd, Goldberg HJ, Downey GP, Taveira-DaSilva AM, Krischer JP, Setchell K, Trapnell BC, Inoue Y, McCormack FX; NIH Rare Lung Disease Consortium. Analysis of the MILES cohort reveals determinants of disease progression and treatment response in lymphangioleiomyomatosis. *Eur Respir J*. 2019;53(4). pii: 1802066.

9. 血清 VEGF-D の測定値の精度検証

Hirose M, Matsumuro A, Arai T, Sugimoto C, Akira M, Kitaichi M, Young LR, McCormack FX, Inoue Y. Serum vascular endothelial growth factor-D as a diagnostic and therapeutic biomarker for lymphangioleiomyomatosis. *PLoS One*. 2019;14(2): e0212776.

10. 日本人 α_1 -アンチトリプシン欠乏症患者における Alpha-1 MP (Prolastin[®]-C) の安全性と薬物動態
Seyama K, Nukiwa T, Sato T, Suzuki M, Konno S, Takahashi K, Nishimura M, Steinmann K, Sorrells S, Chen J, Hayashi KI. Safety and pharmacokinetics of Alpha-1 MP (Prolastin[®]-C) in Japanese patients with alpha1-antitrypsin (AAT) deficiency. *Respir Investig*. 2019 Jan;57(1):89-96.