

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患政策研究事業）
難治性疾患の継続的な疫学データの収集・解析に関する研究（H29-難治等(難)-一般-057）
総合研究報告書

特発性間質性肺炎に関する研究

研究協力者：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）
高橋弘毅・千葉弘文・錦織博貴
（札幌医科大学医学部呼吸器・アレルギー内科学講座）
稲瀬直彦（東京医科歯科大学）

研究要旨：びまん性肺疾患に関する調査研究班の4つの分科会のうち、特発性間質性肺炎分科会の疫学調査・重症度分類部会に疫学専門家の立場で参画し、臨床家と意見交換を行った。特に、臨床調査個人票を利用した特発性間質性肺炎の記述および予後分析疫学調査の実施について検討するとともに、既存データの解析を支援した。

A．研究目的

びまん性肺疾患に関する調査研究班（研究代表者：稲瀬直彦・東京医科歯科大学・特命教授）は、1)稀少難治性びまん性肺疾患（ヘルマンスキーパードラック症候群併発間質性肺炎、肺胞蛋白症、肺胞微石症）、2)難治性気道疾患（難治性びまん性汎細気管支炎、閉塞性細気管支炎、線毛機能不全症候群）、3)特発性間質性肺炎、4)サルコイドーシスという4つの分科会に分かれて研究を行っている。これに疫学専門家の立場で参画し、臨床家と意見交換を行う。

B．研究方法

「びまん性肺疾患に関する調査研究」班（以下、臨床班）の班会議に出席した。臨床班内の4つの分科会が取り扱う稀少難治性びまん性肺疾患、難治性気道疾患、特発性間質性肺炎、サルコイドーシスに関する情報を収集した。特に、特発性間質性肺炎分科会の疫学調査・重症度分類部会（部会長：高橋弘毅・札幌医科大学呼吸器・アレルギー内科学講座・教授）が計画している臨床調査個人票を利用した特発性間質性肺炎の記述および予後分析疫学調査について、疫学専門家の立場で実施主体の臨床家と意見交換を行った。新規調査の実施、既存データの解析について検討した。（倫理面への配慮）

既存データの解析は、実施主体の臨床家の所属機関（札幌医科大学）の倫理審査で承認

されている。その他は、研究者間の意見交換であったため倫理的問題は生じない。

C．研究結果と考察

年2回の臨床班の班会議に出席した。また、適宜、特発性間質性肺炎分科会の疫学調査・重症度分類部会の臨床家と打ち合わせを行った。同部会が計画している臨床調査個人票を利用した特発性間質性肺炎の記述および予後分析疫学調査について、会合、メールを通じて実施主体の臨床家と意見交換を行った。

北海道での特発性間質性肺炎患者予後調査¹⁾のデータを用いた特発性間質性肺炎の重症度分類に関する解析について助言した。現行の日本の特発性間質性肺炎の重症度分類²⁾は、Activity of Daily Life (ADL) を重視して作成されたもので、予後予測能について鋭敏とはいえない³⁾⁴⁾。正確なADL判定と鋭敏な予後予測能を併せもつ重症度分類が望まれ、これまで分類改訂の検討が行われてきた。また、欧米の標準的な重症度分類であるGAP (Gender, Age, and Physiology) モデル⁵⁾は、日本人などアジア人では当てはまりが悪い³⁾。そこで、アジア人に当てはまるGAPモデル修正版の提唱を目的に掲げ、同データの解析を進めた。

以前に実施された北海道での調査(第 期)¹⁾に倣い、その後継と位置づけて新たに調査(第 期)を実施することについて検討した。先の第 期調査の追跡途中で抗線維化薬が登

場したのに対し、今回予定の第 期調査の対象期間では抗線維化薬の投与は標準的な治療として広く行われている。診療指針が変化したため、特発性間質性肺炎の予後が変化した可能性があり、新たに調査を実施する意義がある。実施に向け、臨床調査個人票利用を中心に関係諸機関の間で検討が重ねられてきた。しかし、難病データベース化されていない臨床調査個人票情報の利用が不可であり、国提供の難病データベース化の始動を待つ必要があるものの、そのデータは匿名であるため、前回と同様の疫学調査は不可能と考えられ、断念することになった。

その他に、班会議で稀少難治性びまん性肺疾患、難治性気道疾患、特発性間質性肺炎、サルコイドーシスに関する情報を収集し、関連領域についての見識を深め、診療ガイドラインの作成に資する疫学調査の方法について疫学専門家の観点で検討した。さらに、疾病登録システムの継続性、公益の見地に立ったそのデータの有効活用などにおいて、改善が望まれる課題を見出した。

D . 引用文献

- 1) Natsuizaka M, Chiba H, Kuronuma K, Otsuka M, Kudo K, Mori M, Bando M, Sugiyama Y, Takahashi H. Epidemiologic survey of Japanese patients with idiopathic pulmonary fibrosis and investigation of ethnic differences. *Am J Respir Crit Care Med* 2014; 190: 773-779.
- 2) 難病情報センター. 特発性間質性肺炎の概要・診断基準等.
http://www.nanbyou.or.jp/upload_files/File/085-201804-kijyun.pdf (アクセス 2019年3月1日)
- 3) Kondoh S, Chiba H, Nishikiori H, Umeda Y, Kuronuma K, Otsuka M, Yamada G, Ohnishi H, Mori M, Kondoh Y, Taniguchi H, Homma S, Takahashi H. Validation of the Japanese disease severity

classification and the GAP model in Japanese patients with idiopathic pulmonary fibrosis. *Respir Investig* 2016; 54: 327-333.

- 4) Kondoh Y, Taniguchi H, Kataoka K, Furukawa T, Ando M, Murotani K, Mishima M, Inoue Y, Ogura T, Bando M, Hagiwara K, Suda T, Chiba H, Takahashi H, Sugiyama Y, Homma S. Disease severity staging system for idiopathic pulmonary fibrosis in Japan. *Respirology* 2017; 22: 1609-1614.
- 5) Ley B, Ryerson CJ, Vittinghoff E, Ryu JH, Tomassetti S, Lee JS, Poletti V, Buccioli M, Elicker BM, Jones KD, King TE Jr, Collard HR. A multidimensional index and staging system for idiopathic pulmonary fibrosis. *Ann Intern Med* 2012; 156: 684-691.

E . 研究発表

- 1 . 論文発表
なし
- 2 . 学会発表
なし

F . 知的財産権の出願・登録状況 (予定を含む)

- 1 . 特許取得
なし
- 2 . 実用新案登録
なし
- 3 . その他
なし

G . 共同研究を行った他の難病研究班

本研究は厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患等克服研究事業「びまん性肺疾患に関する調査研究」班(研究代表者: 稲瀬直彦・東京医科歯科大学・特命教授) との共同研究として実施した。