

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
(20FC1027)**

令和2年度～4年度

総合研究報告書

研究代表者 平井 豊博

令和5(2023)年 3月

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（20FC1027）

令和2年度～4年度
総合研究報告書

目 次

班員名簿	001
I. 総合研究報告	
難治性呼吸器疾患・肺高血圧症に関する調査研究	005
平井 豊博	
II. 研究成果の刊行に関する一覧表	
1. 書籍	033
2. 雑誌	035

難治性呼吸器疾患・肺高血圧症に関する調査研究班

班員名簿

区分	氏名	所属等	職名
研究代表者	平井豊博	京都大学大学院医学研究科	教授
研究分担者	巽浩一郎	千葉大学真菌医学研究センター	特任教授
	阿部弘太郎	九州大学大学大学院	講師
	伊波 巧	杏林大学医学部循環器内科学	学内講師
	大郷 剛	国立循環器病研究センター 心臓血管内科部門	部長・医長
	小川 愛子	国立病院機構岡山医療センター 臨床研究部分子病態研究室	分子病態研究室長
	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
	坂尾誠一郎	千葉大学大学院医学研究院	准教授
	杉浦 寿彦	千葉大学大学院医学研究院	特任教授
	杉村宏一郎	国際医療福祉大学医学部	教授
	田邊 信宏	千葉大学真菌医学研究センター	特任教授
	田村雄一	国際医療福祉大学医学部	教授
	辻野 一三	北海道大学大学院医学研究院	特任教授
	花岡正幸	信州大学学術研究院医学系医学部	教授
	山岸敬幸	慶應義塾大学医学部	教授
	葛西 隆敏	順天堂大学大学院医学研究科	准教授
	佐々木綾子	山形大学医学部	准教授
	鈴木康之	国立成育医療研究センター 病院手術・集中治療部	統括部長
	寺田 二郎	千葉大学真菌医学研究センター	特任教授
	陳和夫	日本大学医学部内科学系睡眠学分野 京都大学大学院医学研究科(非常勤)	教授 特任教授
	長谷川 久弥	東京女子医科大学医学部	教授
	山田 洋輔	東京女子医科大学医学部	講師
	井上 義一	近畿中央呼吸器センター 臨床研究センター	臨床研究センター長
	瀬山邦明	順天堂大学大学院医学研究科	客員教授
	林田美江	信州大学医学部附属病院	特任講師
	長瀬 隆英	東京大学医学部附属病院	教授
	伊達洋至	京都大学大学院医学研究科	教授
吉田雅博	国際医療福祉大学医学部	教授	
富井啓介	神戸市立医療センター中央市民病院	副院長・ 呼吸器内科部長	
鈴木拓児	千葉大学大学院医学研究院	教授	

I. 総合研究報告

難治性呼吸器疾患・肺高血圧症に関する調査研究

研究代表者 平井豊博
京都大学大学院医学研究科 呼吸器内科学 教授

研究要旨

呼吸器疾患のエキスパート集団として、難治性呼吸器疾患および肺高血圧症に関する横断的・縦断的研究を通して、1) 患者生命予後と QOL の向上の実現、2) 厚生労働省の医療政策に活用しうる知見の収集、が大きな目的である。

2020 年～2022 年度における対象疾患は以下の 7 つの難治性呼吸器疾患（指定難病）である。

(1) リンパ脈管筋腫症 (LAM)、(2) 肺胞低換気症候群 (AHS)、(3) α 1-アンチトリプシン欠乏症 (AATD)、(4) 肺動脈性肺高血圧症 (PAH)、(5) 慢性血栓塞栓性肺高血圧症 (CTEPH)、(6) 肺静脈閉塞症 (PVOD) / 肺毛細血管腫症 (PCH)、(7) 遺伝性出血性末梢血管拡張症 (オスラー病) (HHT)

すべての対象疾患に対して「診療ガイドラインに寄与しうるエビデンス（論文）」の構築に務め、世界／日本からのエビデンスに関する討議を継続的に施行した。「リンパ脈管筋腫症(LAM) 診療の手引き 2022」「睡眠時無呼吸症候群(SAS)の診療ガイドライン 2020」「 α 1-アンチトリプシン欠乏症 診療の手引き 2021」「慢性血栓塞栓性肺高血圧症(CTEPH) 診療ガイドライン 2022」「肺静脈閉塞症／肺毛細血管腫症(PVOD/PCH) 診療ガイドライン 2022」を作成し、さらにスマートフォンアプリ「肺高血圧症診療ガイドライン 2022」の作成と無料配付を行った。

AMED 事業と連携し、対象疾患に関する研究を実施した。特に日本肺高血圧・肺循環学会の JAPHR レジストリー、希少肺疾患登録制度・難病プラットフォームなど研究班活動を通じて構築した疾患レジストリーでの患者登録の推進、レジストリーを利活用した新規治療の臨床試験を行い、試験結果を基とした新規治療薬保険収載、さらにその結果を受けたガイドラインの改訂など、医学・医療の進歩に貢献した。

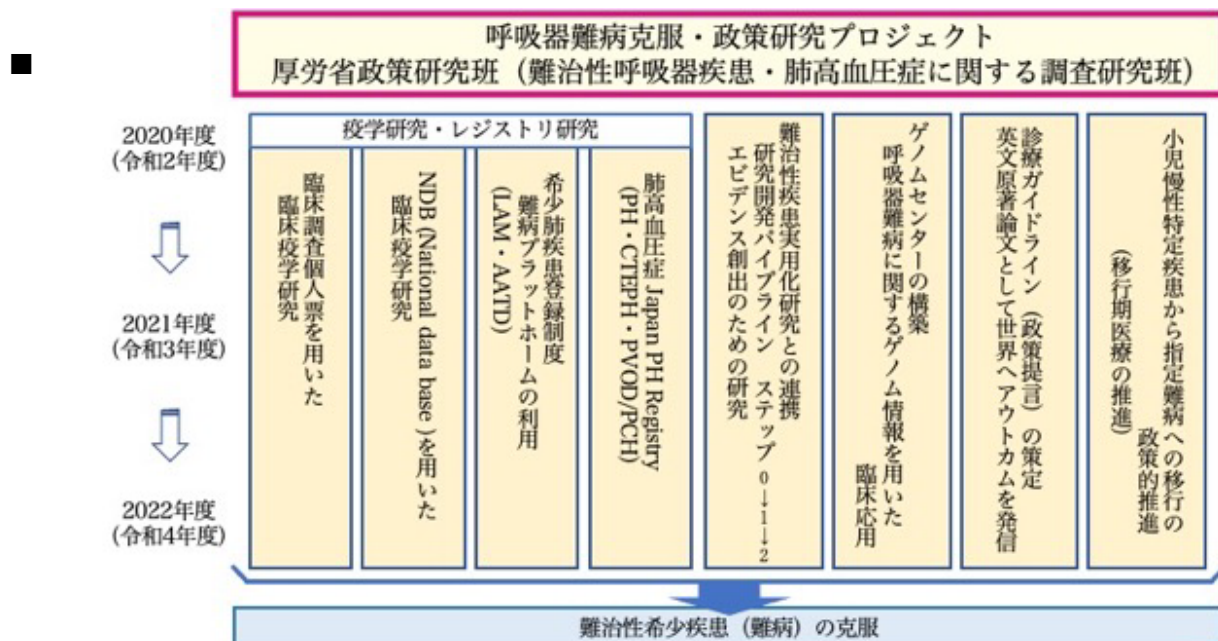
関連学会である日本呼吸器学会、日本肺高血圧・肺循環学会、日本循環器学会、日本呼吸ケア・リハビリテーション学会、日本呼吸器外科学会、日本小児科学会と連携し、医学・医療の進歩に合わせ、難病医療の向上を図った。同時に、国民調査や患者会との連携によるアンメットニーズの確認、市民公開講座や学会での合同シンポジウムにより、国民に対する継続的な普及・啓発活動など専門家としての継続討論を進めた。以上を総括すると本研究期間において、「医療政策に活用しうる知見の収集・活用」を通して、期待された「難治性呼吸器疾患患者 QOL 向上」の実践に役立つ研究を実施した。

【研究分担者】（五十音順）

阿部 弘太郎 九州大学大学院医学研究院 循環器内科学 講師
伊波 巧 杏林大学医学部 循環器内科 学内講師
井上 義一 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
大郷 剛 国立循環器病研究センター 病院・心臓血管内科部門 部長・医長
小川 愛子 国立病院機構岡山医療センター 臨床研究部分子病態研究室 医師
葛西 隆敏 順天堂大学大学院医学研究科 循環器内科学 准教授
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
坂尾 誠一郎 千葉大学大学院医学研究院 呼吸器内科学 准教授
佐々木 綾子 山形大学医学部 小児科学 准教授

杉浦 寿彦 千葉大学大学院医学研究院 呼吸器内科学 特任教授
 杉村 宏一郎 国際医療福祉大学成田病院 循環器内科 教授
 鈴木 康之 国立成育医療研究センター 病院手術・集中治療部 統括部長
 鈴木 拓児 千葉大学大学院医学研究院 呼吸器内科学 教授
 瀬山 邦明 順天堂大学大学院医学研究科 呼吸器内科学 客員教授
 巽 浩一郎 千葉大学真菌医学研究センター 呼吸器生体制御学研究部門 特任教授
 伊達 洋至 京都大学大学院医学研究科 呼吸器外科学 教授
 田邊 信宏 千葉大学大学院医学研究院 呼吸器内科学 特任教授
 田村 雄一 国際医療福祉大学医学部 循環器内科学 教授
 陳 和夫 日本大学医学部内科学系睡眠学分野 睡眠医学・呼吸管理学講座 教授（研究所）
 京都大学大学院医学研究科附属ゲノム医学センター 特任教授
 辻野 一三 北海道大学大学院医学研究院 内科学講座 特任教授
 寺田 二郎 千葉大学真菌医学研究センター 特任教授
 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・呼吸器内科部長
 長瀬 隆英 東京大学大学院医学系研究科 呼吸器内科学 教授
 長谷川 久弥 東京女子医科大学足立医療センター 周産期新生児診療部・新生児科 教授
 花岡 正幸 信州大学学術研究院医学系医学部 内科学第一教室 教授
 林田 美江 信州大学医学部附属病院 呼吸器・感染症・アレルギー内科 特任講師
 山岸 敬幸 慶應義塾大学医学部 小児科 教授
 山田 洋輔 東京女子医科大学足立医療センター 周産期新生児診療部・新生児科 講師
 吉田 雅博 国際医療福祉大学医学部 消化器外科学 教授

2020年度(令和2年度)～2022年度(令和4年度) 研究全体の流れ図



AMED 事業との連携

- 全国患者レジストリ Japan PH Registry のデータを活用し肺動脈性肺高血圧症に対する Precision Medicine を実施するためのコンセプト策定研究（研究代表者：田村雄一）
- 患者レジストリ Japan PH Registry を活用した肺動脈性肺高血圧症のアンメットメディカルニーズに対す

A. 研究目的

「難治性呼吸器疾患・肺高血圧症に関する調査研究」は、難治性呼吸器疾患および肺高血圧症に関する横断的・縦断的研究を通して、1) 患者生命予後と QOL の向上の実現、2) 厚生労働省の医療政策に活用しうる知見の収集、2 点が大きな目的である。「重症度分類を含めた診断基準」に関して、年度毎の評価、また「診療ガイドラインの作成／更新」に寄与しうるエビデンス（論文）の構築を継続する。これらは日本呼吸器学会、日本肺高血圧・肺循環学会、日本循環器学会、日本呼吸ケア・リハビリテーション学会、日本呼吸器外科学会、日本小児科学会などの関連学会との連携を図りながら実行する。難治性呼吸器疾患の最終治療は「肺移植」であり、肺移植関連研究も推進する。これらの研究を遂行することにより、「医療政策に活用しうる知見の収集・活用」と、その結果「難治性呼吸器疾患患者の QOL 向上」が期待される。

B. 研究方法

「難治性呼吸器疾患・肺高血圧症に関する調査研究班」は 1) 嚢胞性肺疾患（リンパ脈管筋腫症）、2) 呼吸調節異常を基盤として発症する疾患（肺胞低換気症候群）、4) 肺・気道系疾患（ α_1 -アンチトリプシン欠乏症）、4) 肺血管系疾患（肺動脈性肺高血圧症、慢性血栓栓性肺高血圧症、肺静脈閉塞症、肺動静脈瘻を有するオスラー病）、を対象疾患としている。本研究班の対象疾患は下記のとおりである。

- (1) リンパ脈管筋腫症（LAM）
- (2) 肺胞低換気症候群（AHS）
- (3) α_1 -アンチトリプシン欠乏症（AATD）
- (4) 肺動脈性肺高血圧症（PAH）
- (5) 慢性血栓栓性肺高血圧症（CTEPH）
- (6) 肺静脈閉塞症（PVOD）/肺毛細血管腫症（PCH）
- (7) 遺伝性出血性末梢血管拡張症（オスラー病）（HHT）

関連疾患として、8) 末梢性肺動脈狭窄症（PPS）、9) 成人発症ランゲルハンス細胞組織球症（LCH）、10) Birt-Hogg-Dubé（BHD）症候群を含める。

肺胞低換気症候群（AHS）は睡眠関連低換気障害であり、先天性中枢性低換気症候群（Congenital central hypoventilation syndrome: CCHS）が AHS に含まれるため、平成 29 年度から CCHS 研究班と合併して研究活動を実施している。

これら対象疾患に関して、診療ガイドライン作成/更新に役立つエビデンス（科学論文）の創出、そして世界/日本からのエビデンスに関する討議を継続的に施行する。

研究目標として下記を設定する。

- (1) 診療ガイドラインに寄与しうるエビデンスの創出
- (2) レジストリの構築、ゲノム情報を含むレジストリ活用研究からのエビデンスの創出
- (3) 移行期医療の確立・支援（特に PAH および CCHS に関して）
- (4) 医療関係者への指定難病の啓発活動、患者会との連携
- (5) 呼吸器難病重症例に対する肺移植医療についての実施状況・改善効果の把握
- (6) 疾患や重症度診断・治療効果評価における AI（deep learning）技術を用いた画像・機能解析の応用

本研究班では、研究代表者が統括し、関連する学術団体である学会が支える体制を組んでいる。さらに診療ガイドラインの継続的作成のため、患者会と連携している。また、肺移植の適用基準の作成を含めるため日本呼吸器外科学会との連携もとっている。

さらに、医療の進歩に伴い、小児期発症慢性疾患の成人移行患者を成人科で診療する「移行期医療」について厚生労働省の 2015 年「小児慢性特定疾患移行期医療支援モデル事業」、2018 年「移行期医療支援に関する

る通達」といった方針に則り、小児・成人を一体とした希少疾患に対する研究・診療体制の構築、移行期医療の推進も行うこととした。当研究班としては、肺動脈性肺高血圧症および肺胞低換気症候群の中の小児慢性特定疾患 CCHS（先天性中枢性低換気症候群）と成人肺胞低換気症候群（AHS）の中の CCHS に関して移行期医療の推進・確立を目指した。

最終目標としては、「医療政策に活用しうる知見の収集・活用」を通して、難治性呼吸器疾患患者 QOL 向上を目指している。

各疾患に対する具体的な研究計画として、以下を挙げた。

1) リンパ脈管筋腫症（LAM）（指定難病 89）

1-1. LAM 診療ガイドラインに貢献するエビデンスの創出を目指す。

1-2. LAM 研究会、J-LAM の会（LAM 患者と支援者の会）主催の LAM フォーラムに共催して、医療関係者、患者、国民への啓発活動を行う。

1-3. 難病プラットフォームからの支援を受け、希少肺疾患登録制度（<http://lamaatd.com/>）を利用したレジストリシステムの構築と維持、患者登録可能施設での倫理審査認可、患者レジストリを促進する。

1-4. 2016 年公開済みの ATS/JRS 合同の診療ガイドラインを基に日本語版ガイドライン・診療の手引きを作成する。

2) 肺胞低換気症候群（AHS）（指定難病 230）

2-1. 肺胞低換気症候群（AHS）に関して、CCHS 研究班と合同で診療ガイドライン策定に取り組む。

2-2. CCHS 診療ガイドライン策定を目指す。

2-3. CCHS 移行期（トランジション）医療の手引き策定を目指す。

2-4. 成人肺胞低換気症候群（AHS）の発症関連遺伝子検査が可能になる仕組み策定を目指す。

3) α_1 -アンチトリプシン欠乏症（AATD）（指定難病 231）

3-1. α_1 -アンチトリプシン欠乏症（AATD）に対する補充療法に関して、Alpha-1 MP (Prolastin[®]-C)の保険収載、未確認である長期安全性の検討など、AATD 診療ガイドライン策定に貢献するエビデンスの創出を目指す。

3-2. LAM と同様、希少肺疾患登録制度（<http://lamaatd.com/>）を利用したレジストリシステムの促進。

3-3. 2016 年策定した「AATD 診療の手引き」の改訂。

4) 肺動脈性肺高血圧症（PAH）（指定難病 86）

4-1. AMED の PAH 関連研究と連携して、PAH 診療ガイドラインに貢献しうるエビデンス創出を目指す。

4-2. JAPHR（PAH などの肺高血圧症）、JRPMS（呼吸器疾患に伴う肺高血圧症）レジストリの運用に協力して、PAH 診療ガイドラインに貢献しうるエビデンス創出を目指す。

4-3. JACPHR（先天性心疾患に伴う肺高血圧症）レジストリの開始と推進。

5) 慢性血栓塞栓性肺高血圧症（CTEPH）（指定難病 88）

5-1. AMED の CTEPH 関連研究と連携して、CTEPH 診療ガイドラインに貢献しうるエビデンス創出を目指す。

6) 肺静脈閉塞症、肺毛細血管腫症（PVOD/PCH）（指定難病 87）

3-1. PVOD/PCH 診療ガイドライン改訂を目指す。

7) オスラー病（遺伝性出血性末梢血管拡張症）（HHT）（指定難病 227）

7-1. 海外の診療ガイドライン作成討議を参照にして、日本の遺伝性出血性末梢血管拡張症（オスラー病）（HHT）診療ガイドライン策定を目指す。

7-2. レジストリ構築のために必須の HHT 遺伝子診断の保険収載と、日本での統一したゲノム解析システムの構築。

8) 上記の対象疾患に対して、疾患横断的な以下の取り組みを行う。

8-1. 最重症・終末期の治療となる肺移植医療についての実施状況・改善効果の把握。

8-2. 診断や重症度・治療効果評価における AI 技術を用いた画像・機能解析の適用と臨床応用に取り組む。

8-3. 呼吸器難病の重症化に伴い生じる呼吸不全に対して、在宅ケアに関する実態調査を呼吸器学会、呼吸器財団と共同して行う。

8-4. 学会との合同シンポジウムや市民公開講座を通じた啓発活動。

（倫理面への配慮）

人を対象とする医学系研究においては、厚生労働省の「臨床研究法」（平成 29 年法律第 16 号）に従い、研究対象者に対する人権擁護上の配慮、研究方法による研究対象者に対する不利益や危険性の無いように配慮し、研究対象者に十分な説明と理解（インフォームド・コンセント）を得る。また患者情報に関して、決して個別に公開しないことを明確に述べる。患者名は、匿名番号化し、検体および情報は全て番号をもって取り扱うようにする。番号と患者名の照合は、主治医のみが知りうるようにする。また、被験者の同意に影響を及ぼすような実験計画書の変更が行われる時には、速やかに被験者に情報を提供し、調査に参加するか否かについて、被験者の意志を再度確認すると共に、事前に倫理委員会の承認を得て、同意文書などの改訂を行い、被験者の再同意を得る。

ヒトゲノム・遺伝子解析研究については、平成 25 年に施行された「ヒトゲノム・遺伝子解析研究に関する倫理指針」を遵守し実施されていたが、令和 3 年 6 月に「人を対象とする生命科学・医学系研究に関する倫理指針」が施行された。これに伴い旧指針は廃止されたが、継続研究に関しては引き続き旧指針に則り、新規の研究は新指針に基づいて実施されている。

C. 研究結果

対象疾患全般について、診療ガイドライン策定に寄与しうる病態研究・診断および治療方策に関する新たな知見を踏まえて、エビデンスの構築を継続した。特に本研究班の取り組みによって構築済みのレジストリ・希少肺疾患登録制度を利用したデータベースの利活用を継続した。

(1) リンパ脈管筋腫症 (LAM)

1-1. LAM 診療診療の手引き；第一部は2編のATS/JRS 合同ガイドラインの日本語訳(ATS 承諾済)、第二部は Expert オピニオンとして、最新情報、日本の状況に合わせた記述、システマティックレビューを含む難病情報の政策関連情報で構成した。

1-2. 疾患レジストリ；AMED 難治性疾患実用化研究事業「希少難治性疾患克服のための『生きた難病レジストリ』の設計と構築」と連携し希少肺疾患登録制度を利用して構築。現在維持・継続中で現在 14 施設が登録され、令和 4 年時点、診療情報は計 38 人分登録。

1-3. 指定難病患者データベース疫学研究；2019 年に利用申請、2020 年利用承認、同年 10 月にデータ提供を受けた。4 つのクラスターを同定し mTOR 阻害剤の開始時期の判断に有用な情報を得た。(Hayashida M, et al. *Respir Investig.* 2022;60(4):570-577)

1-4. LAM 肺組織から LECs 分離、初代培養系を確立した検討；VEGF-D/VEGFR-3 シグナル伝達と VEGF-D/ integrin $\alpha 9$ シグナル伝達の両者を介しリンパ管新生が誘導される。(Nishino K, et al. *Sci Rep* 2021;11:8406)

1-5. mTOR 阻害剤に関する医師主導試験(MLSTS)；肺野濃度のヒストグラム解析はシロリムス治療効果判定の有用な指標となり得る。(Ko Y, et al. *Heliyon.* 2020;6(2):e03345)

1-4. 気胸に対する全胸膜カバリング術が有用かどうか systematic review；リンパ脈管筋腫症 (lymphangiomyomatosis: LAM) に伴う気胸の再発予防策として胸腔鏡下全胸膜カバリング術(total pleural covering: TPC) は推奨されますか？(林田美江ら, 日呼吸誌 2020;9:151-9)

1-5. 患者会 (J-LAM の会)；患者向けの公開講座として、J-LAM の会主催でオンラインフォーラムに研究分担者が LAM 治療に関する講演を行った。(令和 2 年 10 月 11 日, 令和 4 年 5 月 29 日)

(2) 肺胞低換気症候群 (AHS)

2-1. 睡眠時無呼吸症候群(SAS)診療ガイドライン；AHS は睡眠時無呼吸症候群 (SAS) と病態が大きく重なるため、AHS の診療において SAS の診療指針作成は重要となる。日本呼吸器学会と本研究班監修の下「睡眠時無呼吸症候群 (SAS) の診療ガイドライン 2020」を作成し出版、Minds 認証、英文誌(Akashiba T, et al. *Respir Investig.* 2022;60(1):3-32)へ公開し、関連学会でシンポジウムを行い広く啓発に努めた。

2-2. 移行期医療へ向けた啓発活動；AHS に含まれる病態である CCHS に関して、小児科から成人科への移行期医療の体制構築を模索中である。関連診療科への啓蒙・啓発活動を継続し、小児科への啓発として、第 124 回日本小児科学会学術集会(2022 年 4 月福島)総合シンポジウム「小児医療の各分野における移行期医療の取り組み」、成人診療科への啓蒙として、第 30 回日本呼吸ケア・リハビリテーション学会学術集会(2021 年 3 月京都)共同企画ワークショップ「先天性中枢性肺胞低換気症候群(CCHS)と指定難病肺胞低換気症候群」、第 47 回日本睡眠学会学術集会 (2022 年 6 月京都)シンポジウム「移行期医療としての難病指定肺胞低換気症候群の診断と治療」などで発表した。

2-3. CCHS の診断には PHOX2B 変異の同定が重要である。成人 late-onset CCHS においても PHOX2B 変異を認めることを pooled analysis において認めた。(Hino A, et al. *J Clin Sleep Med* 2020;16:1891-1900)

2-4. CCHS に対する横隔膜ペーシング；AHS への根治的治療法は確立されていない。特に CCHS の低換気は有効な治療法が確立しておらず、成長によっても改善しない永続性である。CCHS に対する新しい治療とし

て横隔膜ペーシング療法が日本に導入された。2022年12月時点で3例実施済みであり、いずれも臨床経過良好である。第一例については症例報告を行った。(Yamada Y, et al. *Pediatr Int* 2022;64(1):e14915)

2-5. 発症関連遺伝子診断の標準化；CCHSの遺伝子診断である *PHOX2B* 遺伝子異常に関しては、かずさDNA研究所での遺伝子検査が可能となった。

(3) α_1 -アンチトリプシン欠乏症 (AATD)

3-1. AAT 補充療法の長期安全性；2021年7月にAATD患者に対して Alpha₁-Proteinase Inhibitor, Modified Process (Alpha-1 MP)による補充療法が保険収載された。また人道的見地に基づいた安全性確認のための拡大治験が実施され、長期投与に関する安全性調査を実施した。重症有害事象は認められたが治療薬との関連性は無いと判断され、安全性と認容性が確認された。(Seyama K, et al. *Respir Investig.* 2022;60(6):831-839)

3-2. α_1 -アンチトリプシン欠乏症 (AATD) 診療の手引き改訂；2021年にAAT補充療法が保険適応となり、AAT製剤の製造販売が開始されることを受け、2021年に診療の手引きの改訂を行い、日本呼吸器学会員限定でWeb公開していた。2023年1月に会員限定を解除し、非会員以外でも閲覧可能とした。また2022年に改訂された慢性閉塞性肺疾患(COD)診断と治療のためのガイドライン第6版2022においてAATDについて詳述が付録として追記された。

3-3. 疾患レジストリ； α_1 -アンチトリプシン欠乏症 (AATD) レジストリに関して、LAMと同様に、希少肺疾患登録制度を利用し構築した。Web登録再開後登録が始まり、令和4年現在登録症例数は3例である。

3-4. 英国UKバイオバンクデータを用いた国際共同研究；AATDは原因遺伝子としてSERPINA1のPI*ZZ遺伝子型に主に起因する。UKバイオバンクの遺伝子データ約45万人より同定されたPI*ZZキャリア140例の90%以上がAATDと未診断であった。未発症症例においても遺伝子型決定PI*ZZ遺伝子型の特定は、禁煙などの予防介入により発症予防に繋がる。(Nakanishi T, et al. *Eur Respir J* 2020;56:2001441)

(4) 肺動脈性肺高血圧症 (PAH)

4-1. 肺高血圧症診療ガイドライン アプリ版；千葉大学、日本肺高血圧・肺循環学会の協力の基、5つの診療ガイドラインを発刊しているが、2022年にアプリ版を開発し、無料公開した。5つの診療ガイドラインとは以下の通りである。呼吸器疾患に伴う肺高血圧症 診療ガイドライン、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、特発性/遺伝性肺動脈性肺高血圧症(IPAH/HPAH) 診療ガイドライン、慢性血栓塞栓性肺高血圧症(CTEPH) 診療ガイドライン、肺静脈閉塞症/肺毛細血管腫症(PVOD/PCH) 診療ガイドライン。iOS版とAndroid版があり、それぞれのApp Storeにて入手可能である。

4-2. AMED研究と連携した難病政策研究；以下の4つのAMED研究と連携し研究を実施した。

●全国患者レジストリ Japan PH Registry のデータを利活用し肺動脈性肺高血圧症に対する Precision Medicine を実施するためのコンセプト策定研究 (研究代表者：田村雄一)

日本肺高血圧・肺循環学会の Japan PH Registry のデータを利活用し、肺動脈性肺高血圧症に対する Precision Medicine を実施するためのコンセプト策定研究。当研究班の分担研究者が参加している。

●患者レジストリ Japan PH Registry を活用した肺動脈性肺高血圧症のアンメットメディカルニーズに対するエビデンス創出研究 (研究代表者：田村雄一)

日本肺高血圧・肺循環学会の Japan PH Registry のデータを利活用し、肺動脈性肺高血圧症に対するアンメットメディカルニーズを探索する研究である。当研究班の分担研究者が参加している。

●患者レジストリ Japan PH Registry を利活用した肺動脈性肺高血圧症に対する抗IL-6受容体抗体適応拡大のための医師主導治験 (研究代表者：田村雄一)

日本肺高血圧・肺循環学会の Japan PH Registry のデータを対象群として利活用する医師主導治験である。抗 IL-6 受容体抗体の有用性に関する検討である。当研究班の分担研究者が参加している。

●先天性心疾患を伴う肺高血圧症の多施設症例登録研究（研究代表者：土井庄三郎）

日本肺高血圧・肺循環学会の Japan PH Registry に小児肺高血圧症レジストリーが加わり、当研究班の小児肺高血圧症診療に関係している分担研究者が参加している。小児から成人への移行期医療も見据えている。

4-3. PAH 患者の QOL；JAPHR を利用して、肺高血圧症患者の精神身体的活動制限に関して emPHasis-10 を使用して評価した。

4-4. 肺胞マクロファージの Regnase-1 による制御機構；Regnase-1 に着目し、肺高血圧症患者の血液細胞における Regnase-1 遺伝子の発現量を解析した。マウス実験により肺胞マクロファージにおける Regnase-1 が PAH 病態を負に制御していると示した。(Yaku A, et al. Circulation. 2022;146(13):1006-1022)

4-5. 門脈肺高血圧症 (PoPH) の病態；門脈圧亢進症は PAH 併存症の一つであり、PoPH (門脈圧亢進症に伴う PAH) という一群を作る。JAPHR レジストリから PoPH の治療実態および予後について検討した。(Tamura Y, et al. Circulation Reports 2022;4:542-549.)

4-6. 門脈肺高血圧症 (PoPH) の病態；2013 年にレジストリに新規登録患者 36 症例、登録更新患者 46 例の前向き観察(Study 1)と千葉大学症例 11 例の後方視的観察 (Study 2)の報告。PoPH 群は I/HPAH 群と比較して、COs および心係数 CIs の高値 PVR の低値、より良い運動耐用能を有していた。(資料 5)

4-7. 日本における PH 患者特性の変化；JAPHR 登録患者において 2008～2015 年登録の患者 316 名と、2016～2020 年の登録患者 315 名を比較し、診断時年齢の高齢化、平均肺動脈圧の低下が認められ、より軽症で診断されていることが推定された。(Tamura Y, et al. JACC Asia. 2022 May 17;2(3):273-284)

4-8. JAPHR 登録患者の国際標準リスク評価指標(French risk stratification score) ；JAPHR 登録患者 108 例の French risk stratification score を適用した。Score0～4 が 21.3%、31.5%、32.4%、13.0%、1.9%存在した。(Tamura Y, et al. BMC Pulm Med 2021;21:28)

4-9. 呼吸器疾患に伴う肺高血圧症(R-PH)患者の PAH 薬物療法； R-PH 患者を対象とした多施設前向きレジストリーよりリアルワールドデータ分析の報告。診断後早期治療例は、晩期また無治療例よりも予後が良好であった。PAH 治療薬反応例は軽度換気障害群で多かった。(Tanabe N, et al. Circ J. 2021;85(4):333-42)

4-10. 前毛細血管性肺高血圧症の新定義；第 6 回肺高血圧症ワールドシンポジウム(2018 年ニース)で提唱された新基準に基づく臨床的特徴、予後の調査を行った。前毛細血管性肺高血圧症に該当した大部分は 3 群または 4 群肺高血圧症。予後は様々で背景疾患に依存した。(Yamamoto K, et al. BMC Pulm Med 2021;21:260)

4-11. 青黛 [Qing-Dai] による薬物誘発性肺高血圧症；潰瘍性大腸炎の未承認治療薬青黛 [Qing-Dai] による薬物・毒物誘発性肺高血圧症の発症機序に関し報告した。(Masaki T, et al. Proc Natl Acad Sci U S A. 2021 Mar 16;118(11):e2023899118)

4-12. 青黛による薬物・毒物誘発性肺高血圧症に関するステートメント；上記の報告を受け、難治性疾患政策研究事業、難治性炎症性腸管障害に関する調査研究班(金井隆典班長[慶應義塾大学医学部内科学])より依頼をがあり「青黛による薬物・毒物誘発性肺高血圧症に関するステートメント」を当該研究班と日本肺高血圧・肺循環学会の共同ステートメントとして公開した。

4-13. 夜間睡眠中低換気と肺高血圧症の関連；肺移植待機中の PAH 患者においては、夜間睡眠中のみ高 CO₂血症を来すことを高値に認め、血行動態に関与している可能性が示唆された。(Nakatsuka Y, et al. PLoS ONE 2020;15:e0227775)

(5) 慢性血栓塞栓性肺高血圧症 (CTEPH)

5-1. CTEPH ガイドライン改訂；日本肺高血圧・肺循環学会の協力の基、診療ガイドラインの改訂を行い「慢

性血栓塞栓性肺高血圧症（CTEPH）2022 診療ガイドライン」を出版した。2018 年に本研究班が作成した CTEPH 診療ガイドライン(初版)では、CQ として PEA、BPA、リオシグアトによる肺血管拡張療法の 3 つの治療の有効性について推奨文を作成した。今回、2021 年セレキシパグ国内第 3 相試験の結果が European Respiratory Journal 誌に掲載（筆頭著者：大郷剛）されたことを受け、CTEPH に対するセレキシパグの有効性に関してシステマティックレビューを追加した。

5-2. AMED 研究と連携した難病政策研究；以下の 3 つの AMED 研究と連携し研究を実施した。

●慢性血栓塞栓性肺高血圧症における肺動脈バルーン形成術の医療の質評価及びフィードバックシステムを構築する社会実装研究（研究代表者：小川久雄）

●慢性血栓塞栓性肺高血圧症に関する多施設共同レジストリ研究（研究代表者：阿部弘太郎）CTEPH AC Registry

●レジストリを活用した慢性血栓塞栓性肺高血圧症に対するエドキサバンの適応拡大のための第 III 相医師主導治験（研究代表者：阿部弘太郎）

5-3. CTEPH 患者におけるセレキシパグ；PGI2 受容体作動薬であるセレキシパグは PAH に対して保険承認されている。多施設共同二重盲検プラセボ対照ランダム化比較試験を 78 名の PEA 非適応、ないしは PEA/BPA 後の遷延性肺高血圧症を呈していた患者を対象とし有効性を検討した。(Ogo T, et al. Eur Respir J 2022;60:2101694)

5-4. 腸内微生物叢の変化と炎症の関連；病因は、慢性炎症に関連しているとされ、CTEPH 患者の腸内微生物叢に関しても関連が示唆された。(Ikubo Y, et al. BMC Pulm Med. 2022;22:138)

5-5. BPA により肺血行動態が正常化した CTEPH 患者の QOL を emPHasis-10 を用いて評価した。QOL は運動能力や酸素使用とは関連していたが肺血行動態とは関連低かった。(Sakamoto H, et al. J Am Heart Assoc. 2022;11(17):e026400)

5-6. PAH と CTEPH における予後因子としての混合静脈血酸素分圧；血管拡張療法中の患者の予後調査より、混合静脈血 O_2 (PvO₂) が予後に寄与していた。(Nagata J, et al. BMC Pulm Med. 2022;22:282)

(6) 肺静脈閉塞症 (PVOD) / 肺毛細血管腫症 (PCH)

6-1. 診療ガイドライン改訂(PVOD/PCH 診療ガイドライン 2022)；2017 年に本研究班と日本肺高血圧・肺循環学会が協力して発刊した「肺静脈閉塞症 PVOD / 肺毛細血管筋腫症 PCH 診療ガイドライン」(Minds 認証済)について、第 6 回肺高血圧症ワールドシンポジウム(2018 年ニース)において、PAH と PVOD/PCH に関する疾患概念の変更・提案も踏まえた改訂を行った。前版作成時は、PVOD/PCH は PAH とは異なる独立した疾患単位であったが、静脈/毛細血管病変は前毛細管性病変から連続しうる病変と提案しているため従来 PAH と診断していた症例の中にも、静脈/毛細血管病変は混在していると考えられ、逆に、従来 PVOD/PCH と診断していた症例の中にも、前毛細管性病変（肺動脈病変）が混在していると考えられた。さらに、本改訂において Grade system に準じたシステマティックレビューを実施した。

(7) 遺伝性出血性末梢血管拡張症 (オスラー病) (HHT)

7-1. 遺伝子診断の標準化；血管奇形により生体内の多臓器に出血症状が現れる遺伝性の疾患であり常染色体優性遺伝する。既知の原因遺伝子である *ENG*、*ACVRL-1*、*ALK-1*、*SMAD4* さらに鑑別診断として *BMPR2* のタンパク質コード領域エクソンとその両端のスプライス部位領域を、次世代シーケンサーで解析し、主に検出されたアレル頻度 0.5% 以下の稀なバリエーションについて報告することが可能になった。

7-2. オスラー病の遺伝子検査が、2020 年 4 月から保険収載され (5,000 点)、かずさ DNA 研究所にて外部からの検査実施可能となった。全国規模での検索体制構築について、進展が観られた。

7-3. 臨床調査個人票を用いたはじめての病態解析を行い、肺動静脈瘻の合併頻度が欧米からの既報に比較して高いなどの本邦の HHT 患者の臨床的特徴を明らかにした。

(8) その他

8-1. 新規定量的画像解析法の開発；疾患や重症度診断・治療効果評価における AI 技術の応用を進め、画像定量的解析ソフトウェアを開発した。(Handa T, et al. Ann Am Thorac Soc. 2022;19(3):399-406) 他には CTEPH における 2 層検出器スペクトラル CT を用いた右室細胞外容積の検討 (Yamasaki Y, et al. Radiology 2021;298:589-596)、右心カテーテル検査で得られる右室肺動脈カップリング指標の有用性などの検討を行った。(Nakaya T, et al. Pulm Circ 2020;10:2045894020957223)

8-2. 小児患者への生体肺移植療法；末期呼吸不全患者への治療法としての肺移植について、小児への生体肺移植において、生体区域肺移植の有用性を検証し、胸腔の小さい患者に有効であることが示された。(Nakajima D, et al. J Thorac Cardiovasc Surg. 2022 Aug 6:S0022- 5223(22)00828-5)

8-3. 市民公開講座；呼吸器難病、慢性呼吸不全に対する酸素療法と人工呼吸管理に関する市民公開講座を 2022 年 11 月 Web 開催した。一般の方々に呼吸器疾患とその重症患者としての呼吸器難病の病態と対処法・呼吸ケアについて、理解を深めて戴くことを目指した。

D. 考察

■ガイドライン・治療指針の策定・改訂

(1) LAM

ATS/JRS 合同ガイドラインが 2016/2017 年に作成済みだが、英文誌公開のため国内での認知度に問題があった。診療ガイドライン更新に先立ち日本語版診療の手引きの意義が大きいと考え「リンパ脈管筋腫症診療の手引き 2022」を作成し、日本呼吸器学会 HP で一般公開した。第一部を学会の許諾を得た上で 2 編の ATS/JRS 合同ガイドラインの日本語訳、第二部を最新の情報や日本の状況に合わせた記述、難病情報などの制作関連情報を Expert オピニオンとして構成した。

(2) AHS

AHS 診療ガイドラインの作成には至っていないが、関連疾患である睡眠時無呼吸症候群(SAS)についてガイドライン改訂を行い、Minds 認証、国際誌への公開など取り組んだ。また病態が AHS に含まれる先天性中枢性低換気症候群 (Congenital central hypoventilation syndrome:CCHS) については診療ガイドライン策定済み(平成 27 年)である。今後、移行期医療も念頭に小児 CCHS と診断基準・疾患概念、重症度などの整理・統一について取り組み、診療ガイドライン作成を目指す。

(3) α_1 -アンチトリプシン欠乏症 (AATD)

2021 年 AAT 補充療法の保険収載を受け、「AATD 診療の手引き」の改訂を実施した。1 年間は日本呼吸器学会員限定で、日本呼吸器学会 HP で公開し 2022 年から非学会員、一般の方も閲覧可能として啓発に努めた。

(4) 肺高血圧症関連 3 疾患 (PAH・CTEPH・PVOD/PCH)

千葉大学、そして日本肺高血圧・肺循環学会の協力の基、5 つの診療ガイドラインのスマートフォンアプリ版「肺高血圧診療ガイドライン 2022」を公開して啓発活動に寄与した。また、新規治療薬のエビデンス公開や保険収載、さらに第 6 回肺高血圧症ワールドシンポジウム (208 年ニース) の疾患概念の変化にも対応する形で診療ガイドラインの改訂を行い「慢性血栓塞栓性肺高血圧症 (CTEPH) 2022 診療ガイドライン 2022」「PVOD/PCH 診療ガイドライン 2022」の 2 つの改訂版を作成し公開した。

(5) 遺伝性出血性末梢血管拡張症 (オスラー病) (HHT)

HHT 診療ガイドラインの作成には至っていないが、臨床調査個人票を用いた検討を行い、難病の基準について検討した。

■対象疾患の定義・重症度分類

厚生労働省の医療均てん化の取り組みと連動し、対象疾患について、重症度分類の見直し・疾患定義の見直しに関する議論を行った。

1) 2021 年度班会議 (資料 1)

- i) 肺高血圧症関連 3 疾患 (PAH、CTEPH、PVOD/PCH) (資料 1 ①)
- ii) LAM (資料 1 ②)
- iii) AHS/CCHS (資料 1 ③)
- iv) HHT (資料 1 ④)

2) 2022 年度班会議

- i) 肺高血圧症関連 3 疾患 (PAH、CTEPH、PVOD/PCH) に関して；「欧州循環器学会・欧州呼吸器学会(ECS/ERS)合同 肺高血圧症診断・治療ガイドライン 2022 (Eur Heart J. 2022;43:3618-31) の推奨は日本の臨床に落とし込めるか？」(資料 2)
- ii) 肺胞低換気症候群(AHS)に関して；肥満低換気症候群の取扱、移行期医療を念頭においた CCHS の取扱、診断病名変更提案 (資料 3)

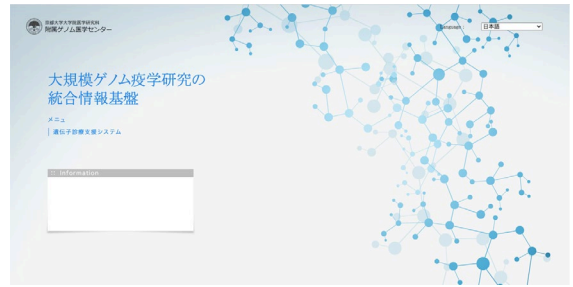
■レジストリシステムの構築と運用

(1) リンパ脈管筋腫症 (LAM) と α_1 -アンチトリプシン欠乏症 (AATD)

難病プラットフォームのレジストリーシステムによる LAM および AATD の登録制度を継続運用している。

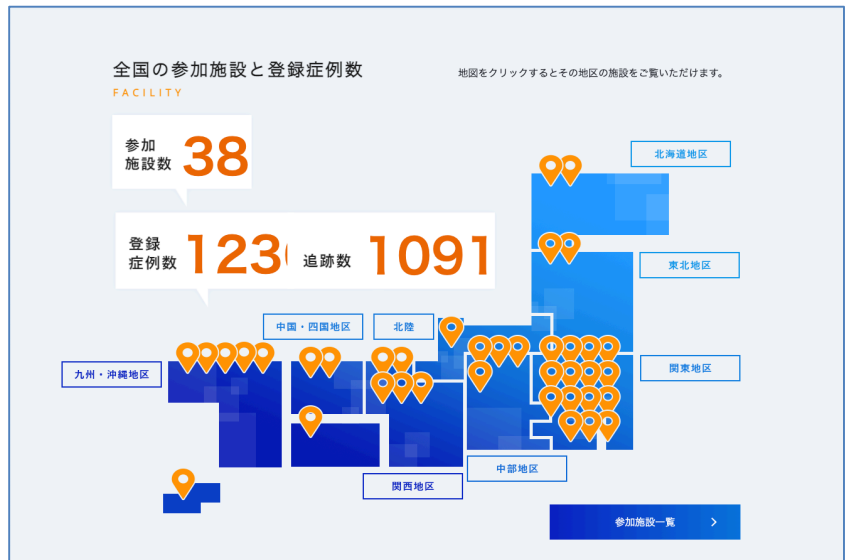
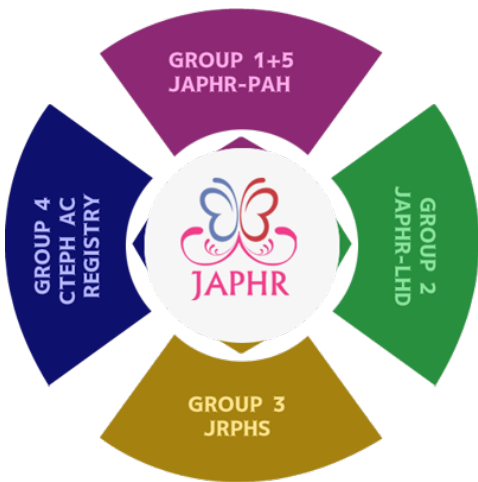


難病プラットフォーム Rare Disease Data Registry of Japan



(2) 肺高血圧症関連 3 疾患 (PAH、CTEPH、PVOD/PCH)

呼吸器疾患に伴う肺高血圧症(R-PH)患者に関する前向き観察レジストリ研究；Japan Respiratory PH study (JRPHS)、日本肺高血圧・肺循環学会の支援を受ける「肺高血圧症患者レジストリ」として「Japan PH Registry (JAPHR)」(<http://www.japanph.com/japhr/>)、CTEPH レジストリとして CTEPH AC Resistory が運用されている。CTEPH の治療として BPA に関するレジストリ J-BPA、さらに昨年度、先天性心疾患を伴う肺高血圧症 (CHD-PH) のレジストリとして JACPHR が設立され運用されている。



(3) 肺胞低換気症候群 (AHS) とオスラー病 (HHT)

レジストリ構築については進捗が見られていないが、レジストリ構築に重要な遺伝診断の全国的な検査体制の整備については、原因遺伝子について 2020 年から保険収載されたことを受け、かずさ DNA 研究所にて検査受注が可能となり、全国規模の体制構築が進んでいる。

■臨床調査個人票

従来実施出来ていなかった臨床調査個人票を用いたデータベース検討を、令和3年にLAMとHHTについて実施した。

(1) LAM；平成28年の更新申請データ（432症例、肺移植対象28例を含む）は医療受給者証所持者数に対する割合が55%に相当した。欠測値が多く、臨床症候に関しては回答率が99%と高かった。同データを用いたクラスター解析を実施した。結果を英文誌に公開した。(Hayashida M, et al. *Respir Investig.* 2022;60(4):570-577.)

(2) HHT；平成29年のデータとして257例、医療受給者証所持者数に対する割合が58%に相当するデータを提供受け解析を実施した。

これらの検討から、指定難病患者データベースの提供趣旨と個人情報保護の規定のため、最小集計単位の原則等の制約が課題として指摘された。同時に、横断研究しか実施出来ない点も今後の課題と考えられた。

さらに2021年～2022年度、臨床調査個人票の新様式案について研究班として協力し確認作業と修正提案を行った。2021年度にAHS、AATD、HHT、2022年度にLAM、PAH、CTEPH、PVOD/PCHと、対象7疾患の全てについて新様式の確認と修正作業を完了した。

■疾患情報の提供

当研究班の独自ホームページ(<http://irdph.jp/index.php>)を作成して、最新情報の公開と啓発活動に努めた。特に肺移植などの情報について、情報の更新を行った。

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

当研究班は下記疾病を調査研究対象としております

PAH 肺動脈性肺高血圧症	CTEPH 慢性血栓塞栓性肺高血圧症	PVOD/PCH 肺静脈閉塞症／肺毛細血管腫症	HHT オスラー病	
LAM リンパ脈管筋腫症	AHS 肺胞低換気症候群	AATD α1-アンチトリプシン欠乏症	LCH 成人型ランゲルハンス細胞組織球症	肺移植
>LINK	研究班事務局 京都大学大学院医学研究科 呼吸器内科学			

E. 結論

難治性呼吸器疾患、肺高血圧症に関する横断的・縦断的研究を通して、1) 患者生命予後と QOL の向上の実現、2) 厚生労働省の医療政策に活用しうる知見の収集を目的として、対象疾患の一部に関して、「診療ガイドラインの作成」を実施した。3 年間の研究機関を総括した上で、さらに令和 5 年度以降の班研究に引き継ぎ、「医療政策に活用しうる知見の収集・活用」を通して、最終的な目標である「難治性呼吸器疾患患者 QOL 向上」を目指す。

F. 健康危険情報

特記すべき事項なし

G. 研究発表

「研究成果の刊行に関する一覧表」に研究班からの主な論文を記載した。

H. 知的財産権の出願・登録状況

1. 特許取得 なし
2. 実用新案登録 なし
3. その他 なし

資料1 難治性呼吸器疾患・肺高血圧症の重症度分類に関する審議事項(R3年度班会議議事録)

① 肺高血圧症関連3疾患 (PAH、CTEPH、PVOD/PCH)

肺高血圧症 (PAH, CTEPH, PVOD) の現行の重症度分類、新規の重症度分類の提案と適応例が示された。

・ポイントとして

以前は全例が助成対象であった肺高血圧症であるが、近年は異なる。

肺の微小血管病変の程度は、平均肺高血圧値と必ずしも比例関係にあるわけではないため、薬物治療で長期に改善が得られている症例でも肺血管病変は重症であった症例も報告されており、平均肺高血圧のみの評価で分類することはできない。

肺高血圧症3疾患における現行の重症度分類(新規・更新時)は、疾患により、また新規・更新時により異なりPVODは前治療ありも許容され、CTEPHではstage2以上で給付対象となる。手術実施例への薬物療法に関する配慮がある。

PAH 新規、更新 重症度分類

更新時	自覚症状	平均肺動脈圧 (mPAP)	心臓数 (CI)	肺血管拡張薬使用	更新時	自覚症状	心工一検査で右心不全(肺動脈圧) (TRPG)	肺血管拡張薬使用
Stage1	WHO-PAH/NHA I-II	mPAP ≥ 25 mmHg	使用なし	使用なし	Stage1	WHO-PAH/NHA I-II	TRPG ≥ 40 mmHg	使用なし
Stage2	WHO-PAH/NHA I-II	mPAP ≥ 40 mmHg	使用なし	使用なし	Stage2	WHO-PAH/NHA I-II	TRPG ≥ 40 mmHg	使用なし
Stage3	WHO-PAH/NHA I-II	mPAP ≥ 25 mmHg	CI < 2.5 L/min/m ²	使用あり	Stage3	WHO-PAH/NHA I-II	TRPG < 40 mmHg	使用あり
Stage4	WHO-PAH/NHA III-IV	mPAP ≥ 25 mmHg	CI < 2.5 L/min/m ²	使用あり	Stage4	WHO-PAH/NHA III-IV	TRPG < 40 mmHg	使用あり
Stage5	WHO-PAH/NHA III-IV	mPAP ≥ 40 mmHg	CI < 2.5 L/min/m ²	使用あり	Stage5	WHO-PAH/NHA III-IV	TRPG < 40 mmHg	使用あり

PVOD/PCH 新規、更新 重症度分類

更新時	自覚症状	平均肺動脈圧 (mPAP)	心臓数 (CI)	肺血管拡張薬使用	更新時	自覚症状	心工一検査で右心不全(肺動脈圧) (TRPG)	肺血管拡張薬使用
Stage1	WHO-PAH/NHA I-II	mPAP ≥ 25 mmHg	使用なし	使用なし	Stage1	WHO-PAH/NHA I-II	TRPG < 40 mmHg	使用なし
Stage2	WHO-PAH/NHA I-II	mPAP ≥ 40 mmHg	使用なし	使用なし	Stage2	WHO-PAH/NHA I-II	TRPG < 40 mmHg	使用なし
Stage3	WHO-PAH/NHA I-II	mPAP ≥ 25 mmHg	CI < 2.5 L/min/m ²	使用あり	Stage3	WHO-PAH/NHA I-II	TRPG < 40 mmHg	使用あり
Stage4	WHO-PAH/NHA III-IV	mPAP ≥ 25 mmHg	CI < 2.5 L/min/m ²	使用あり	Stage4	WHO-PAH/NHA III-IV	TRPG < 40 mmHg	使用あり
Stage5	WHO-PAH/NHA III-IV	mPAP ≥ 40 mmHg	CI < 2.5 L/min/m ²	使用あり	Stage5	WHO-PAH/NHA III-IV	TRPG < 40 mmHg	使用あり

CTEPH 新規、更新 重症度分類

更新時	自覚症状	平均肺動脈圧 (mPAP)	肺血管拡張薬使用	更新時	自覚症状	心工一検査で右心不全(肺動脈圧) (TRPG)	肺血管拡張薬使用
Stage1	WHO-PAH/NHA I-II	mPAP ≥ 25 mmHg	使用あり	Stage1	WHO-PAH/NHA I-II	TRPG ≥ 40 mmHg	使用あり
Stage2	WHO-PAH/NHA I-II	mPAP ≥ 25 mmHg	使用あり	Stage2	WHO-PAH/NHA I-II	TRPG ≥ 40 mmHg	使用あり
Stage3	WHO-PAH/NHA I-II	mPAP ≥ 25 mmHg	使用あり	Stage3	WHO-PAH/NHA I-II	TRPG < 40 mmHg	使用あり
Stage4	WHO-PAH/NHA III-IV	mPAP ≥ 25 mmHg	使用あり	Stage4	WHO-PAH/NHA III-IV	TRPG < 40 mmHg	使用あり
Stage5	WHO-PAH/NHA III-IV	mPAP ≥ 30 mmHg	使用あり	Stage5	WHO-PAH/NHA III-IV	TRPG < 40 mmHg	使用あり

<新分類の提案>

・以上を踏まえ、関連3疾患 PAH、CTEPH、PVODで、さらに新規・更新の共通の統一した重症度分類として新分類案が提案された。基本的に WHO 分類に応じる形とし、mPAP や CI なども含む基準とし、Stage3 以上を給付対象とした。

PAH CTEPH PVOD/PCH 新規、更新共通重症度分類(案)

Stage	WHO	mPAP	CI	治療
1	I			
2	II			HOT/肺血管拡張薬/BPA/PEA 施行予定がない。
3	II		2.5 Lmin ⁻¹ m ⁻² 以下	HOT/肺血管拡張薬使用中または肺血管拡張薬/BPA/PEA 施行予定。
4	III	40mmHg以上または TRPG60mmHg以上	2 Lmin ⁻¹ m ⁻² 以下	静注、皮下注薬使用中
5	IV			

解釈
WHO機能分類が基本
WHOIIは、治療にかかわらずStage 1
WHO 2, 3は、mPAP CI 治療がより重症の場合、その重症度分類とする

PAH CTEPH PVOD/PCH 新規、更新共通重症度分類(辻野先生案)

Stage	WHO機能分類	mPAPまたはTRPG	CI	治療
1	I			
2	II			肺血管拡張薬/BPA/PEAによる治療を受けておらず、その予定もない。
3	I-II		2.5 Lmin ⁻¹ m ⁻² 未満	肺血管拡張薬/BPA/PEAによる治療を受けておらず、その予定もない。
4	III	mPAP 40 mmHg以上または TRPG 60 mmHg以上	2 Lmin ⁻¹ m ⁻² 未満	肺血管拡張薬使用中または肺血管拡張薬/BPA/PEAによる治療予定がある。
5	IV			静注、皮下注薬使用中

解釈
WHO機能分類を基本とする。ただしmPAPまたはTRPG, CI, 治療の3項目が該当する最も高いstageを当該症例のstage(重症度分類)とする。

<新分類の既存例への適用>

新重症度分類案を PAH 新規例 963 例に対して当てはめた場合、現分類での Stage3 が約 380 例から約 130 例に減少、Stage4 が約 260 例から約 410 例へと増えるが、給付対象は 7 例が対象→非対象となり、8 名が非対象→対象となった。全体として給付対象例数に大きな変化はなかった。mPAP については、WHO 分類 I を全て Stage1 にした影響で Stage1 が Stage2 より高くなった。

さらに千葉大学の自験例 142 例について生命予後との関係も検討され、旧分類では stage1 が不良、一部生存曲線が交差するなどしていたが、新分類では若干解消され、比較的予後の弁別も出来ていた。

・CTEPH に関して

同様に Stage2 が約 430 例から約 40 例と減少。逆に Stage3 は約 430 例から約 540 例、Stage4 が約 140 例から約 570 例と増加した。給付は 53 例が対象→非対象となり、31 例が非対象→対象となった。血行動態については重症度に応じたトレンドを認めた。千葉大学の症例 268 例の生命予後の検討では、Stage3 と 4 が同等になっていた。内科治療例と外科治療例で分けて解析すると、新分類の方が、弁別性が良いことが確認出来た。

WHO I 度、薬物療法で状態改善し維持中の患者への配慮について提案もあり、以下の修正案を提示した。

PAH CTEPH PVOD/PCH 新規、更新共通重症度分類(修正案)				
Stage	WHO	mPAP	CI	治療
1	I			
2	II			
3	I-II		2.5Lmin ⁻¹ m ⁻² 以下	HOT/肺血管拡張薬使用中または肺血管拡張薬/BPA/PEA施行予定。
4	III	mPAP40mmHg以上またはTRPG60mmHg以上	2Lmin ⁻¹ m ⁻² 以下	静注、皮下注薬使用中
5	IV			

解釈
WHO機能分類が基本
mPAP CI 治療がより重症の場合、その重症度分類とする

・以上の検討から、肺高血圧関連 3 疾患 PAH、CTEPH、PVOD/PCH について、新規例・更新例に対して共通の基準が適応可能であることが示唆された。臨床調査個人票も含め統一化につながり、生命予後の観点でも検証したと言う点で重要かつ有望な改訂案と考えられた。

<重症度改訂案の課題>

「治療の予定」という事項が不確かである点。現場が迷う部分が残らない様な配慮も重要。

給付対象が大きく変わらない、治療継続が担保される（患者へ不利益が無い）配慮も重要である。

<3 群 PAH について>

本研究班の対象病態の一つである 3 群 PAH についての取り扱いについて、特に特発性間質性肺炎(指定難病 85)に併存した PAH について問題が指摘された。治療の視点は、抗線維化薬の要否に関し既に配慮されている。

<その他>

重症度分類自体の目的は、医学的な見地で予後に重点を置くのか、disease burden を重視すべきか。
人工呼吸器の装着の有無の項の必要性 → 医療給付が異なる故に項目が必要。

「科学的裏付け」の重視。同様に全ての疾患に共通の基準を求めることは現実的ではない。

以上で議論を終了し、改訂案については今後研究班内で議論を進めることとなった。

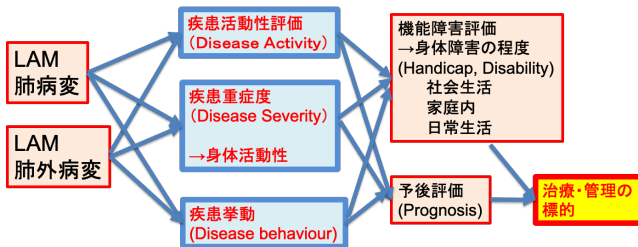
以上

② LAM

■ LAM の病態、評価、治療、管理

2016年に公開されたガイドライン(ATS/JRS 合同ガイドライン)において、全身性疾患であることが強調され、肺外病変の評価が重要であり、さらに進行性であることも重要である。

LAM患者の評価と治療、管理の標的



LAM肺病変

- mMRC, cough, sputum
- SGRQ
- FEV1.0
- DLco
- RW/TLC
- ABG
 - PaO2
 - PaCO2
 - AaDO2
- 6MWD
 - Distance, min SPO2)
- Quantitative CT
- LAV
- Pneumothorax

LAM 肺外病変、他

- AML
- Serum biomarkers
 - VEGF-D
- Lymphangioleiomyoma
- Lymphedema
- Ascites
- Pleural effusion
- Nutrition
- Age, BMI,
- Menopause
- ADL

初期の段階では機能障害は観られないとしても、疾患特異的な治療が重要である。

LAM 患者の評価指標として、全身性疾患故に肺病変、肺外病変多岐にわたる。

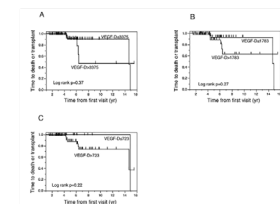
ある程度進行した症例では、生活障害も問題となり、要支援介護認定基準や身体障害基準との関係も考慮が必要になりうる。

VEGF-D と肺機能、予後との関係を下図に示すが、バイオマーカーとしての可能性が示唆される。

Association between clinical features and serum VEGF-D levels.

	Yes	VEGF-D (ng/ml)	No	VEGF-D (ng/ml)	p-value
Male age (years)	26	2061	26	1704	0.79
Female age (years)	26	2061	26	1704	0.60
Prevalence	26	2061	26	1704	0.74
Body mass index (kg/m ²)	26	2061	26	1704	0.11

There was no significant association between baseline serum VEGF-D level and prognosis (death and lung transplantation).



Correlation between baseline serum VEGF-D levels and pulmonary function tests at baseline and over time.

Baseline pulmonary function test results	n	r	p-value
FEV1.0	67	-0.17	0.89
DLco	62	-0.03	0.96
SGRQ	74	-0.25	0.001
6MWD	62	-0.09	0.69
ABG	66	-0.06	0.97
FEV1.0/VE	62	-0.19	0.13

Rate of change in pulmonary function test over time	n	r	p-value
ΔFEV1.0/year	66	-0.1	0.74
ΔDLco/year	66	-0.16	0.31
ΔSGRQ/year	71	-0.22	0.004
Δ6MWD/year	74	-0.13	0.26
ΔABG/year	71	-0.06	0.69
ΔFEV1.0/VE/year	74	-0.05	0.91

Masaki Hirose et al. PLOS ONE 2019

■ 指定難病としての LAM 重症度分類の検討として、併存病態の結節性硬化症については、別途指定難病 158 の難病から観ることも可能である。LAM は結節性硬化症でも認められ、sporadic LAM とは病態も異なるものの、同症の重症度分類では肺の評価法が異なっている(同症の方がシンプルである)。

リンパ脈管筋腫症 重症度

<重症度分類>
重症度分類 II 以上を対象とする。

【重症度分類】*重症度 I~IV とし、1つ以上の項目を満たす最も高い重症度を採用する。

	呼吸機能障害	気胸	乳び胸水・腹水・リンパ浮腫	リンパ管腫
I	80Torr ≤ PaO ₂ 80% ≤ %FEV ₁	4cm 未満、かつ症状や動脈瘤(径 5mm 以上)を認めない		症状を有さないリンパ管腫
II	70Torr ≤ PaO ₂ <80Torr	70% ≤ %FEV ₁ <80%	4cm 以上であるが、症状や動脈瘤(径 5mm 以上)を認めない	症状を有するリンパ管腫
III	60Torr ≤ PaO ₂ <70Torr	40% ≤ %FEV ₁ <70%	1年以内の気胸発症は左記の呼吸器障害の診断を1つ以上認める	症状を有するリンパ管腫
IV	PaO ₂ < 60Torr	%FEV ₁ < 40%	大きな動脈瘤(≧腎動脈、腹動脈、血尿など)、あるいは径 5mm 以上の動脈瘤を認める	症状を有するリンパ管腫

結節性硬化症重症度

<重症度分類>
重症度分類 I 以上を対象とする。

重症度	0	1	2	3
呼吸器	SGRQ ≤ 50	SGRQ 51-60	SGRQ 61-70	SGRQ > 70
神経症状	てんかん	あり	あり	あり
皮膚	顔面血管腫	あり	あり	あり
心臓	心臓病	あり	あり	あり

AML サイズなどが重要視されているものの、LAM の基準と結節性硬化症とで AML サイズの基準が異なる。統一を要する点と考えられる。

■ 他の指定難病における重症度評価との比較

AATD(指定難病 231)、特発性間質性肺炎(指定難病 85)、肺胞蛋白症(指定難病 229)、閉塞性細気管支炎症候

群(指定難病 228)など他の呼吸器疾患との基準の違いを例に挙げ議論した。また、全身性疾患の例として全身性強皮症(指定難病 51)、サルコイドーシス(指定難病 84)についても提示された。全身性強皮症はかなり詳細、サルコイドーシスはきわめてシンプルである。

■ LAM の重症度について検討すべき課題

以上から LAM の重症度について検討すべき課題として以下が挙げられる。

- 1) 予後を規定する肺拡散能(DL_{CO})は基準に含まれて良いのでは無いか。
- 2) AML のサイズの基準不一致も修正候補となる。
- 3) 6 分間歩行距離(6MWD)も含めることを検討する候補である。
- 4) 現行で含まれている動脈血液ガス分析(ABG)は、海外では侵襲的であるという観点で重視されていない点は留意すべきである。
- 5) 呼吸器疾患間でもバラツキがあり、疾患間の不平等の無い様な配慮も重要である。

■ 追加の議論；重症度とは？

さらに、重症度とは何かという視点で追加の議論があった。



日常生活又は社会生活に支障があると医学的に判断される程度

LAM histologic score の項目を満たす最も高い重症度を採用する。

	呼吸機能障害	気胸	腎血管筋脂肪腫	乳び胸水・腹水・リンパ浮腫	リンパ管管腔腫
I	80Torr ≤ PaO ₂	80% ≤ %FEV ₁	4cm 未満、かつ症状や動脈瘤 (径 5mm 以上) を認めない		症状を有さないリンパ管管腔腫
II	70Torr ≤ PaO ₂ < 80Torr	70% ≤ %FEV ₁ < 80%	4cm 以上であるが、症状や動脈瘤 (径 5mm 以上) を認めない	内科的管理*によりコントロールされている* (脂肪制限食、生活指導、利尿剤など)	症状を有するリンパ管管腔腫
III	60Torr ≤ PaO ₂ < 70Torr	40% ≤ %FEV ₁ < 70%	大きさに関係なく症状*を認める* (腎臓痛、胸痛、血尿など) は径 5mm 以上	内科的管理*によりコントロールされている*	
IV	PaO ₂ < 60Torr	%FEV ₁ < 40%	動脈瘤、内外乳び		

※なお、症状の程度が上記の重症度分類等で一定以上に該当しない者については、医療費助成の対象とする。

1年以内の気胸発症は上記の呼吸機能障害の段階を一つ上げる

他疾患との公平性のため、重症度 II の基準に、一定の意味づけが必要

この観点で現行の LAM 重症度分類を再掲し議論された。

それぞれ、医学的に判断する材料として呼吸機能障害、気胸、AML などは妥当かと思われ、1 と 2 の区切りは妥当であろうと考えられるが、2、3、4 を分ける基準については医学的に疑義がある。

(? を付けた部位) 例えば気胸については期間の区切りについて疑義あり。

尚、本研究班の対象 7 疾患のうち LAM だけが治療に関する事項が重症度分類上存在しない。特異的治療法であるラパマイシンなどの上市前であったことが影響している。さらに胸膜カバリング等の特異的な治療に関する事項を追加することが議論対象になる。

診断ツールとして VEGF-D をバイオマーカーとして用いるかどうかについては、特発性間質性肺炎で KL-6 等が含まれていない(限られた症例では意味があるとされる)事情と同様なことや、最新の検討結果からも、まだ時期尚早かもしれないが、診断基準としては候補となりうる。

以上

③ AHS/CCHS

CCHS の遺伝子型と臨床型、重症度との関連について、2015 年の既報に加えて近年の臨床病態に関する事例を共有した。特に CCHS においては、症状が感じられないことが問題であるため、症状による重症度分類が適切なものとならない。遺伝子変異型が臨床型と関連すると言われていたが、該当しない症例が多く経験されることから今後改めて症状と遺伝子型の関係については、さらに症例蓄積が必要であるとされた。

肺胞低換気症における臨床調査 個人票の重症度分類 (症状)

息切れを評価する
修正版に分類グレード
(ABC)

激しい運動をした時だけ息切れがある (グレード0)

重症度1: 平坦な道を早足で歩く、あるいは緩やかな上り坂を歩く時に息切れがある (グレード1)

重症度2-4: 息切れがあるので、同年代の人よりも平坦な道を歩くのが遅い、あるいは平坦な道を自分のペースで歩いている時、息切れのために立ち止まることもある (グレード2)

重症度5: 平坦な道を約100m、あるいは数分歩くと息切れのために立ち止まる (グレード3)

重症度6: 息切れがひどく家から出られない、あるいは衣服の着替えをする時にも息切れがある (グレード4)

息苦しさを感じないCCHSには該当しない

遺伝子型と臨床型 (92 cases)

FHX2B mutation	case	M:F	Apgar score*		Central hypoventilation Age of onset		Constit -pation	HSCR	Ventilatory support during wakefulness
			1 min	5 min	neonatal	After neonatal			
25PARM	19	14:5	9 (8-9)	10 (9-10)	12	7	0	0	0
26PARM	25	12:13	7 (5-8)	8 (7-9)	25	0	2	7	1
27PARM	31	16:15	8 (6-9)	9 (9-10)	31	0	10	13	1
>30PARM	11	5:6	6 (6-7)	8 (7-9)	11	0	3	7	0
NPARM	6	2:4	8 (6-9)	9 (6-10)	6	0	4	4	4

PARM: polyalanine expansion mutation, NPARM: non-polyalanine expansion mutation
HSCR: Hirschsprung disease
*median (range)
Shimokaze T et al. J Hum Genet. 2015

課題

- 病態が移行期にまたがる
- 病態が3病態ある
- 治療法として生涯続く治療法が適用される (新規治療法など濃厚治療法)
- 症状ベースでは、元々症状と重症度が乖離する ということが挙げられた。

さらに以下の項が指摘された。

重要な遺伝子診断が保険非適応で全国的に実施可能では無い (小児呼吸器学会が重要な問題と指摘)

症度が小児と成人で異なる点

多彩な合併症を加味する必要性

< 指定難病 230. 「肺胞低換気症候群」に関する提案・検討課題についての提示 >

「肺胞低換気症候群(指定難病 230)は、通常の肺胞低換気症候群と混乱するため
「難治性肺胞低換気症候群」とする。」

提案内容

・ 現行の「難治性肺胞低換気症候群」

- 1) CCHS
- 2) 特発性中枢性肺胞低換気症候群(ICAHS)
- 3) 肥満低換気症候群(OHS) の一部が含まれる。



「難治性肺胞低換気症候群」

- 1) CCHS
- 2) 特発性中枢性肺胞低換気症候群(ICAHS)
- 3) 難治性肥満低換気症候群

OHS も紛らわしい。故に「難治性 OHS (CPAP で PaCO₂ が 50 Torr 以上)」と変更と提案する。

- ・ 診断基準；国際的な比較検討も可能にするため、以下診断基準案を示す。

- 1) 睡眠中の hypoventilation+ PHOX2B 変異あり
- 2) 睡眠中の hypoventilation、他疾患否定、PHOX2B 変異否定または、PHOX2B 変異不明 (※)
- 3) CPAP 後も PaCO₂ 50 Torr 以上

※PHOX2B 検査を必須にすることには問題が指摘されている (特に小児呼吸器学会から)。遺伝診断未実施では 2) に診断し、PHOX2B 変異が明らかになれば、2) から 1) へ移行する。

本則は将来、PHOX2B が通常診療で測定可能になれば、改訂する。

・重症度；以下重症度案

- a) 軽症：1)、2) で現状では何の治療も必要でなく経過観察でいい患者
- b) 中等症：1)、2) の患者であるが、日中の PaCO₂ は換気を補助する治療無しで、長期的に 45 Torr 未満であり、夜間酸素投与するような場合 (在宅酸素の医療費補助)
- c) 重症：3) はすでに NPPV が必要であり、1) 2) も (NPPV 使用の ASV を含む) NPPV、気管切開下人工呼吸、横隔膜刺激などのその他の呼吸補助具が必要

CCHS で重篤な合併症は呼吸異常が軽微であっても医療費補助の対象とする。

上記で国際基準に近づけることができ、本領域に不慣れの方にもわかりやすくなる。

また、現在のフェノタイプ A：低換気型、B：無呼吸型も、上記 1) 2) 3) とともに睡眠中に肺胞低換気が無ければ、診断基準に見合わない。無呼吸 (閉塞性、中枢性) あり、なしなどでわかりやすくする。

以上

④ HHT

HHT に関して特に問題となる臨床症状については Curaçao の臨床診断基準の確認を行った。オスラー病は全身疾患で病変が多岐にわたるため、他の難治性呼吸器疾患と症状から重症度を統一することは現実的ではないと考えられた。

重症度	自覚症状 息切れの程度 mMRC	動脈血液ガス分析 PaO ₂	肺内シャント率 肺血流シント/100%度 呼吸器による	肺動静脈瘻	肝動脈奇形、消化管 出血	脳脊髄動脈静脈奇形に 関する重症度	鼻出血 (別に定める)
0	Grade 0				血管病変を認めない	血管病変を認めない	
1	Grade 1	PaO ₂ ≥ 80 Torr (SpO ₂ ≥ 95%)	肺内シャント率 < 5%		血管病変を認めるもの 治療を要しない	血管病変を認めるもの 治療を要しない	なし
2	Grade 2	PaO ₂ ≥ 70 Torr (SpO ₂ ≥ 93%)	肺内シャント率 < 10%		血管病変を認め、治療を 要するが、身体活動は制限されない	血管病変を認め治療を 要するが、身体活動は制限されない	軽度
3	Grade 3	PaO ₂ ≥ 60 Torr (SpO ₂ ≥ 90%)	肺内シャント率 < 15%	治療を要する もしくは 奇異性血栓症の 既往	血管病変を認め、治療を 要し、身体活動が中等度に 制限される	★	中等度
4	Grade 4	PaO ₂ ≤ 80 Torr (SpO ₂ ≤ 90%)	肺内シャント率 ≥ 15%		肝動脈奇形の場合は肝不全を認め、 消化管出血の場合は、輸血、内視鏡治療などの 治療を要し、身体活動が高度に制限される		重症

★脳・脊髄動脈静脈奇形に関する重症度 3
 1) 脳出血、脳梗塞、脳腫瘍などの器質的変化があり、それによる高次脳機能障害あり、
 2) 外科的治療・脳血管内治療・定位放射線治療の適応あり、これらの治療後 5 年以内、
 3) 再発例 (新たな脳出血、脳梗塞、脳腫瘍、脊髄出血の出現)

問題点；鼻出血について

国際的基準鼻出血重症度スコア (ESS) があり、日本語版も存在する。

遺伝性出血性毛細血管拡張症のための鼻出血重症度スコア (ESS) 日本語版

質問	質問概略	回答番号					係数	回答番号 × 係数
		0	1	2	3	4		
1	通常の鼻出血の頻度	月に 1 回未満	月に 1-3 回	週に 1 度	週に 数回	日に 1 度	毎日 数回	0.14
2	通常の鼻出血の持続時間	1 分未満	1-5 分	6-15 分	16-30 分	30 分以上	長い	0.25
3	通常の鼻出血の勢い	どくどくと流れ出さない	どくどくと流れ出す					0.25
4	鼻出血のための病院受診の有無	いいえ	はい					0.3
5	貧血の有無	いいえ	はい					0.2
6	輸血の有無	いいえ	はい					0.31
満点 (太枠内の合計点)								
ESS (満点 × 10 ± 2.76)								



オスラー病の鼻出血の病状の評価は国際的にはこのスコアが標準であるが、指定難病での現行基準の方が簡便である。

< 検討の結果・結論 >

- ・オスラー病重症度分類は現行では、概ね治療の必要度が重症度分類に反映されており妥当と考えられた。
- ・鼻出血に関しては、治療の必要度を重症度分類に反映させる必要性があると思われる。

その項目を追加することを提案したい。(下図のオレンジ枠)

重症度	鼻出血	頻度	持続時間	程度	治療
0					
1	なし	3ヶ月間での、頻度、持続時間、程度の中で、最も重い重症度基準を満たすグレードを選択して、鼻出血全体の重症度とする。			
2	軽度	週1回未満	< 5分	軽症 (にじみ出る)	
3	中等度	週1回以上	< 15分	中等症 (あふれ出る)	鉄剤の内服もしくは静注
4	重症	週2回以上	≥ 15分	重症 (貧血あり、輸血歴あり)	鼻粘膜焼灼療法 輸血歴あり 鼻粘膜皮膚置換術 鼻腔閉鎖術

< 試案 >

治療の必要度を盛り込んだ上記試案が提示され、臨個票を用いた 2017 年度の症例 257 例の重症度分類の状況では重症度 3 以上が 97.7% と認定されており、大きな影響は少ない。

< 追加議論 >

治療の内容が明確にされていない。「血管カテーテル治療、または手術療法」と追記するか否か。

鼻粘膜出血に対してのレーザー治療(鼻粘膜焼却療法)が検討出来る様にするか否か。

以上

資料2 肺高血圧症 (PAH, CTEPH, PVOD) の重症度分類 (R4 年度班会議議事録)

欧州循環器学会・欧州呼吸器学会(ESC/ERS)合同 肺高血圧症診断・治療ガイドライン 2022 の推奨は日本の臨床に落とし込めるか? (Eur Heart J. 2022 Oct 11;43(38):3618-3731)という主題の元、議論が行われた。

1) PAH の診断基準として、右心カテーテル検査(RHC)所見を難病の条件としていたが、mPAP 基準を 25→20mmHg とする等の変更点が提唱された。主な変更点は右表の通り。

PVR については基準も含めて意見が分かれた。

mPAP については、従来の BorderlinePH を含める形になり、薬物療法のエビデンスが無いことから重症度分類の変更が必要となる。(軽症で登録することの患者メリットが乏しい)

2) PAH 重症度の目安の統一(右図)

移行期医療を考え小児 PAH をどう扱うか、RHC 未実施例の対応が必要となる(mPAP 基準では判定出来ない)。

代替としての心エコー所見について、参考とすべき検査所見としての基準変更は必要か、三尖弁逆流(TRV)の基準、三尖弁逆流圧較差(TRPG)40mmHg が妥当かどうか議論がなされた。

重症度基準として初期評価時リスク評価の提唱内容と、本邦での従来基準での mPAP の取扱いとの整合性、ESC/ERS の RAP、CI、SVI、SvO₂ を用いた初期診断時リスク分類の項目等の是非、mPAP との相同性が研究班から報告している点、さらに一般的な評価として 6 分間歩行試験の可否についても論じられた。

3) PAH 臨床分類

・ PAH 臨床分類；現在の①～⑥に加えて、⑦PH に併存する左室疾患(Group2 PH)に隠れている PAH と、⑧呼吸器疾患による PH でなく PAH+呼吸器疾患 PH というものを追加する案。さらに Pulmonary Vascular (Cardiopulmonary) phenotype、Left heart phenotype などの心肺併存症についての扱いについては、予後不良の群として重要である認識が共有された。

・ 重症 PH 基準；PVR を参照する様に変更され>5WU を越える重症 PH の予後に関する知見も取り入れていく必要があるかどうか論じられた。

4) PAH 治療アルゴリズム

・ 肺血管反応性(vasoactive)；Ca 拮抗薬、PGI₂ 製剤の反応性について本邦で推奨が可能かどうか
 ・ PH センター(専門施設)；欧米基準は当てはめることが困難

5) CTEPH 診断基準

・ 現行の 6 ヶ月治療後不変→3 ヶ月不変への変更を提唱

定義	血行動態の特徴
肺高血圧症 PH	mPAP > 20 mmHg
前毛細血管性PH Pre-capillary PH	mPAP > 20 mmHg PAWP ≤ 15 mmHg PVR > 2 WU
運動誘発性PH Exercise PH	mPAP/CO slope between rest and exercise > 3 mmHg/L/min

更新時	自覚症状	心エコー検査での三尖弁逆流圧較差 (TRPG)	肺血管拡張薬使用
Stage 1	WHO-PH/NYHA I~III	TRPG < 40 mmHg または、有意なTRなし	使用なし
Stage 2	WHO-PH/NYHA I, II	TRPG ≥ 40 mmHg	使用なし
	WHO-PH/NYHA I	TRPG < 40 mmHg または、有意なTRなし	使用あり
Stage 3	WHO-PH/NYHA I~II	TRPG ≥ 40 mmHg	使用あり
	WHO-PH/NYHA III	TRPG < 40 mmHg	使用の有無に係らず
	WHO-PH/NYHA II, III	TRPG < 40 mmHg	使用あり
Stage 4	WHO-PH/NYHA II, III	TRPG ≥ 60 mmHg	使用の有無に係らず
	WHO-PH/NYHA IV	TRPG < 60 mmHg	使用の有無に係らず
Stage 5	WHO-PH/NYHA IV	TRPG ≥ 60 mmHg	使用の有無に係らず

PGI₂持続静注・皮下注継続使用が必要な場合はWHO-III分類、mPAPの値に関係なくStage 5

新規申請時	自覚症状	平均肺動脈圧 (mPAP)	心係数 (CI)	肺血管拡張薬使用
Stage 1	WHO-PH/NYHA I~II	40 > mPAP ≥ 25 mmHg		使用なし
Stage 2	WHO-PH/NYHA I~II	mPAP ≥ 40 mmHg		使用なし
Stage 3	WHO-PH/NYHA I~II	mPAP ≥ 25 mmHg		使用あり
	WHO-PH/NYHA III~IV	mPAP ≥ 25 mmHg	CI ≥ 2.5 L/min/m ²	使用の有無に係らず
Stage 4	WHO-PH/NYHA III~IV	mPAP ≥ 25 mmHg	CI < 2.5 L/min/m ²	使用の有無に係らず
Stage 5	WHO-PH/NYHA IV	mPAP ≥ 40 mmHg		使用の有無に係らず

PGI₂持続静注・皮下注継続使用が必要な場合は自覚症状の程度、mPAPの値に関係なくStage 5

- ・ BorderlinePH を取り入れるかどうか、有症状であれば患者デメリットの無い形で BPA、PEA を行うことも考慮する。
- ・ 運動負荷心エコーの是非について
- ・ 心エコー所見、ECG 基準を PAH と揃えるかどうか

以上の議論の上で、医療均てん化の観点と、医療費助成については軽症高額などの活用も踏まえること、予後重視の医学視点での重症度と、難病における重症度についての考え方について論じられた。

資料 3 肺胞低換気症候群(AHS)への新提案 (R4 年度班会議議事録)

「先天性中枢性肺胞低換気症候群(CCHS)を中心とした指定難病肺胞低換気症候群の現状と新提案」

1) CCHS 患者の現況－患者会におけるアンケート調査結果－

先天性中枢性低換気症候群 (CCHS) の家族会の協力を得て、呼吸管理法、現在の症状、合併症、就職や生活上の困難などを調査した。加齢に伴い、低換気・無呼吸は改善せず、自律神経症状が顕在化する傾向があった。発達遅滞は約 30%に認められたが、一方で、社会人において最終学歴は大学も多く、それぞれに適した就職もできていた。働く上、生活する上で困っていることは、呼吸器管理の大変さ、合併する自律神経症状への対応、自閉スペクトラムなどの精神疾患面での対応があげられ、特に呼吸管理の困難さへの解決策や Quality of life(QOL)の向上のために横隔膜ペーシングへの期待度は高いと考えられた。

2) 指定難病 230：肺胞低換気症候群に関する新提案

睡眠関連低換気について、そこで診断病名を「難治性または抵抗性肺胞低換気症候群」などと名称変更を提案する方針が検討された。

肺胞低換気を来す疾患は多岐にわたり ICSD-3 は改訂作業中である。特に肥満低換気症候群の一部を含む点が誤解を招くことが懸念される。さらに移行期医療を念頭においた診断基準の改定が検討されている。

CCHS に関しては、A;睡眠関連低換気が存在、B;低換気の原因が、肺実質や気道疾患、肺血管病変、胸壁疾患、薬物使用、神経疾患、筋力低下、肥満などによるものではない、C;呼吸調節異常・自律神経機能不全などがあり、ほとんどの症例で *PHOX2B* 遺伝子変異が存在する、という 3つの基準を設定して診断可能とする。ICAH については、A;睡眠関連低換気が存在する、B;低換気の原因が、肺実質や気道疾患、肺血管病変、胸壁疾患、薬物使用、神経疾患、筋力低下、肥満、あるいは CCHS によるものではない、という基準を提案する。肥満低換気症候群については、BMI 30kg/m² 以上であった 94.5%は OSA、OHS は 90 人(13%)だった。その中で PaCO₂>50Torr は 16.7%であり、重症とされる OHS は全人口 0.082%と推定され、難病基準に該当する。(Harada Y, et al. *Respirology* 2014;19:1233-1240.)

これらの検討から、「重症肥満低換気症候群(重症 OHS)」として、A;睡眠関連低換気が存在し、覚醒中に PaCO₂≥50Torr が確認されている。PaCO₂≥45Torr であって、治療には CPAP では困難で NPPV が必要、B;肥満が存在(BMI≥30kg/m²、小児では年齢・性別での 95 パーセンタイル以上)、C;低換気の原因が、肺実質や気道疾患、肺血管病変、胸壁疾患、薬物使用、神経疾患、筋力低下、既知の先天性あるいは CCHS に依るものではない、という新基準を提案する。

医療費助成について、CCHS；呼吸管理、酸素療法、横隔膜ペーシングのうち 1つ以上を行う場合、ICAH；呼吸管理、酸素療法が必要な場合、OHS；重症 OHS の基準を満たし、CPAP、NPPV、酸素療法が必要な場合、などという基準を提案する。

臨床症状については、治療により消失している可能性があるため、含めないことを考える。

課題として、全体的な移行期医療、さらには、気管切開などからの呼吸管理に関する移行期医療という点が挙げられる。

Ⅱ. 研究成果の刊行に関する一覧表

1. 書籍

	著者氏名	論文タイトル名	書籍全体の編集者名	書籍名	出版社名	出版地	出版年	ページ
1	阿部弘太郎	慢性血栓性肺高血圧症に関する多施設共同レジストリー構築とその活用	細川和也	呼吸器内科	科学評論社	日本・東京	2022	603-609
2	阿部弘太郎	肺高血圧症の治療		心エコー	文光堂	日本・東京	2022	212-218
3	Matsubara H, Ogawa A.	Chapter 5 Balloon pulmonary angioplasty in CTEPH: modern technique	Francesco Saia, Nazzareno Galiè, Hiromi	Balloon pulmonary angioplasty in patients with CTEPH	Springer	Switzerland	2022	35-44
4	Shimokawahara H, Ogawa A, Matsubara H.	Chapter 9 Balloon pulmonary angioplasty in proximal lesions	Francesco Saia, Nazzareno Galiè, Hiromi	Balloon pulmonary angioplasty in patients with CTEPH	Springer	Switzerland	2022	81-90
5	長谷川久弥	喉頭軟化症への介入のタイミング	金子一成	小児科診療 Controversy	中外医学社	東京	2022	124-129
6	長谷川久弥	気管軟化症の管理	川瀧元良	食道閉鎖のすべて	MEDICAL VIEW	東京	2022	108-123
7	花岡正幸	5 呼吸器疾患「呼吸器疾患 最近の動向」	福井次矢・高木 誠・小室一成 総編	TODAY'S THERAPY 2022今日の治療指針 私はこう治療している Volume64	医学書院	東京	2022	270-274
8	花岡正幸	6 鑑別診断 7 家族性間質性肺炎	日本呼吸器学会びまん性肺疾患診断・治療ガイドライン作成委員	特発性間質性肺炎 診断と治療の手引き2022 改訂第4版	南江堂	東京	2022	45-55
9	花岡正幸	10-10-2 肺循環障害の臨床 1) 肺水腫	矢崎義雄・小室一成 総編集	内科学 第12版	朝倉書店	東京	2022	II 434- II 435
10	阿部弘太郎	肺動脈性肺高血圧症の新規治療	細川和也	循環器内科	科学評論社	日本・東京	2021	168-172
11	阿部弘太郎	慢性血栓性肺高血圧症の診断	細川和也、筒井裕之	Heart View	メジカルビュー社	日本・東京	2021	239-244
12	長谷川久弥	呼吸管理に有用な特殊検査	長谷川久弥	新生児呼吸管理ハンドブック	東京医学社	東京	2021	131-158
13	花岡正幸	肺循環の異常 高地肺水腫	長谷川 好規 編	日本臨牀 第3版	日本臨牀社	東京	2021	228-231
14	花岡正幸	特集 呼吸器疾患ガイドライン（改訂/発刊）がもたらしたものと、次回改訂に向けた課題 「薬剤性肺障害の診断・治療の手引き第2版」	呼吸器内科編集委員会 編	Respiratory Medicine 呼吸器内科	科学評論社	東京	2021	404-409
15	花岡正幸	5 呼吸器疾患「呼吸器疾患 最近の動向」	福井次矢・高木 誠・小室一成 総編	TODAY'S THERAPY2021 今日の治療指針 私はこう治療している。Volume63	医学書院	東京	2021	272-275
16	花岡正幸	Ⅲ 呼吸器系の救急治療「10.高地肺水腫」	門田淳一・弦間昭彦・西岡安彦	呼吸器疾患最新の治療2021-2022.第1版	(株)南江堂	東京	2021	174-176
17	花岡正幸	Ⅸ 医原性肺疾患「1.薬剤性肺障害」	門田淳一・弦間昭彦・西岡安彦 編	呼吸器疾患最新の治療2021-2022.第1版	(株)南江堂	東京	2021	333-335
18	細川和也	慢性血栓性肺高血圧症 (CTEPH) (特集 第6回世界肺高血圧症学会2018のステートメントを読み解く: アンメット・メディカル・ニーズは解決されたのか?)	阿部弘太郎	呼吸器内科	科学評論社	日本・東京	2021	273-278
19	山岸敬幸	先天性心疾患の理解に必要な解剖と発生	陣崎 雅弘	心CT 07 特集: 先天性心疾患のMDCT	文光堂	東京	2021	152

	著者氏名	論文タイトル名	書籍全体の編集者名	書籍名	出版社名	出版地	出版年	ページ
20	山岸敬幸	総論 心臓大血管発生の基礎 心臓大血管の発生（概論）、【トピックス】胎内循環から出生後（胎外）循環への変化、心臓大血管発生の分子細胞生物学、心臓大血管の分子遺伝学的研究法 2、【トピックス】心臓大血管の再生医学 iPS細胞と幹細胞医学の応用、II.各論 心臓大血管の発生とその異常、内臓錯位症候群、左右心室の形成とその異常、単心室・三尖弁閉鎖、左心低形成症候群、心房・心房中隔の形成とその異常、心室中隔欠損、心室中隔の形成とその異常、心室中隔欠損、右室二腔症、流出路の発生とその異常、Fallot四徴症、心室中隔欠損を伴う肺動脈閉鎖、完全大血管転位、両大血管右室起始、総動脈幹遺残・大動脈肺動脈窓、大動脈弓の発生とその異常、血管輪およびさまざまな大動脈弓分枝異常、大動脈弓離断、大動脈縮窄、半月弁の発生とその異常、大動脈弁疾患、肺動脈弁疾患、先天性心疾患を合併する症候群、先天性心血管疾患の疫学と遺伝カウンセリング	山岸敬幸, 白石 公	新先天性心疾患を理解するための臨床心臓発生学	メジカルビュー社	東京	2021	323
21	内田敬子, 山岸敬幸	肺動脈の発生と肺動脈疾患、肺動脈の走行異常、肺動脈性肺高血圧症の分子医学	山岸敬幸, 白石 公	新先天性心疾患を理解するための臨床心臓発生学	メジカルビュー社	東京	2021	323
22	山田洋輔	先天性中枢性低換気症候群と横隔膜ペーシング		小児科	金原出版	東京	2021	589-596
23	阿部弘太郎	ヒトPAHの病理組織と血行動態を再現するモデル動物		肺高血圧症診療ハンドブック	中外医学社	日本・東京	2020	192-194
24	内田敬子	小児心電図の成り立ちと特徴	三浦大, 山岸敬幸	小児心電図のみかた, 考えかた	中外医学社	東京	2020	276
25	陳和夫： 作成委員会委員長	睡眠時無呼吸症候群（SAS）の診療ガイドライン2020	睡眠時無呼吸症候群（SAS）の診療ガイドラ	睡眠時無呼吸症候群（SAS）の診療ガイドライン2020	南江堂	東京	2020	
26	陳和夫	呼吸調節異常 1. 睡眠呼吸障害と肺泡低換気 2. 過換気症候群	新臨床内科学 第10版	矢崎義雄（監修）	医学書院	東京	2020	181-188
27	花岡正幸	間質性肺疾患関連ガイドラインの概要「3薬剤性肺障害の診断・治療の手引き 第2版2018」	藤田次郎・喜舎場朝雄 編	間質性肺疾患診療マニュアル.改訂第3版	南江堂	東京	2020	32-38
28	花岡正幸		日本呼吸器学会 編	新呼吸器専門医テキスト.改訂第2版	南江堂	東京	2020	
29	花岡正幸	私の治療 肺動脈性肺高血圧症	梅澤俊彦 編	週刊日本医事新報	日本医事新報社	東京	2020	36
30	花岡正幸		花岡正幸	症例から学ぶ薬剤性肺障害.第1版	日本医事新報社	東京	2020	
31	山岸敬幸	先天性心疾患の基礎的分子メカニズム	基礎循環器サイエンスにおける若手研究者イニシアチブ,	もっとよくなる!循環器学と精密医療	羊土社	東京	2020	202
32	山田洋輔	先天性中枢性低換気症候群		こどもと家族のケア	日総研	東京	2020	15-21

2. 雑誌

No	発表者氏名	論文タイトル名	発表誌名	巻号	ページ	出版年
1	Ikeda S, Ueno Y, Maemura K, Yachi S, Takeyama M, Nishimoto Y, Tsujino I, Nakamura J, Yamamoto N, Nakata H, Umetsu M, Aikawa S, Hayashi H, Satokawa H, Okuno Y, Iwata E, Ogiwara Y, Ikeda N, Kondo A, Iwai T, Yamada N, Ogawa T, Kobayashi T, Mo M, Yamashita Y.	Association Between the Development of Thrombosis and Worsening of Disease Severity in Patients With Moderate COVID-19 on Admission - From the CLOT-COVID Study.□	Circulation journal	87(3)	448-455	2023
2	Maetani T, Tanabe N, Shiraishi Y, Shimada T, Terada S, Shima H, Mochizuki F, Sakamoto R, Kaji S, Oguma T, Sato S, Iijima H, Masuda I, Hirai T.	Centrilobular emphysema is associated with pectoralis muscle reduction in current smokers without airflow limitation.	Respiration	102(3)	194-202	2023
3	Morimoto C, Matsumoto H, Ito I, Nagasaki T, Oguma T, Hirai T.	Roles of Staphylococcus aureus and sensitization to staphylococcal enterotoxin in bronchiectasis.	Respir Investig.	61(1)	23-26	2023
4	Oda M, Yamaura K, Ishii H, Kitamura N, Tazawa R, Abe M, Tatsumi K, Eda R, Kondoh S, Morimoto K, Tanaka T, Yamaguchi E, Takahashi A, Izumi S, Sugiyama H, Nakagawa A, Tomii K, Suzuki M, Konno S, Ohkouchi S, Tode N, Handa T, Hirai T, Inoue Y, Arai T, Asakawa K, Tanaka T, Takada T, Nonaka H, Nakata K.	Quantitative Evaluation of Changes in Three-Dimensional CT Density Distributions in Pulmonary Alveolar Proteinosis after GM-CSF Inhalation.	Respiration	102(2)	101-109	2023
5	Ogiwara Y, Yachi S, Takeyama M, Nishimoto Y, Tsujino I, Nakamura J, Yamamoto N, Nakata H, Ikeda N, Umetsu M, Aikawa S, Hayashi H, Satokawa H, Okuno Y, Iwata E, Ikeda N, Kondo A, Iwai T, Yamada N, Ogawa T, Kobayashi T, Mo M, Yamashita Y	Influence of obesity on incidence of thrombosis and disease severity in patients with COVID-19: From the CLOT-COVID study.□	Journal of cardiology	81(1)	105-110	2023
6	Tabuchi I, Ogawa A, Shigetoshi M, Shimokawahara H, Ito H, Matsubara H.	Low incidence of restenosis after successful balloon pulmonary angioplasty in patients with chronic thromboembolic pulmonary hypertension	Cardiovascular Interventional Ther.	38(2)	231-240	2023
7	Wijzenbeek MS, Moor CC, Johansson KA, Jackson PD, Khor YH, Kondoh Y, Rajan SK, Tabaj GC, Varela BE, van der Wal P, van Zyl-Smit RN, Kreuter M, Maher TM.	Home monitoring in interstitial lung diseases.	Lancet Respir Med.	11(1)	97-110	2023
8	Akashiba T, Inoue Y, Uchimura N, Ohi M, Kasai T, Kawana F, Sakurai S, Takegami M, Tachikawa R, Tanigawa T, Chiba S, Chin K, Tsuiki S, Tonogi M, Nakamura H, Nakayama T, Narui K, Yagi T, Yamauchi M, Yamashiro Y, Yoshida M, Oga T, Tomita Y, Hamada S, Murase K, Mori H, Wada H, Uchiyama M, Ogawa H, Sato K, Nakata S, Mishima K, Momomura SI.	Sleep Apnea Syndrome (SAS) Clinical Practice Guidelines 2020.	Respir Investig	60(1)	3-32	2022
9	Akashiba T, Inoue Y, Uchimura N, Ohi M, Kasai T, Kawana F, Sakurai S, Takegami M, Tachikawa R, Tanigawa T, Chiba S, Chin K, Tsuiki S, Tonogi M, Nakamura H, Nakayama T, Narui K, Yagi T, Yamauchi M, Yamashiro Y, Yoshida M, Oga T, Tomita Y, Hamada S, Murase K, Mori H, Wada H, Uchiyama M, Ogawa H, Sato K, Nakata S, Mishima K, Momomura SI.	Sleep Apnea Syndrome (SAS) Clinical Practice Guidelines 2020.	Respir Investig.	60(1)	3-32	2022

No	発表者氏名	論文タイトル名	発表誌名	巻号	ページ	出版年
10	Akiyama N, Fujisawa T, Morita T, Koyauchi T, Matsuda Y, Mori M, Miyashita M, Tachikawa R, Tomii K, Tomioka H, Hagimoto S, Kondoh Y, Inoue Y, Suda T	End-of-life care for idiopathic pulmonary fibrosis patients with acute exacerbation	Respir Res	23(1)	294	2022
11	Aoyama D, Fukui S, Hirata H, Ohta-Ogo K, Matama H, Tateishi E, Nishii T, Asaumi Y, Toyofuku M, Ikeue T, Ogo T, Ishibashi-Ueda H, Yasuda S.	Crizotinib for ROS1-rearranged lung cancer and pulmonary tumor thrombotic microangiopathy under venoarterial extracorporeal membrane oxygenation.	Pulm Circ	12(1)	e12047	2022
12	Arai T, Hirose M, Hamano Y, Kagawa T, Murakami A, Kida H, Kumanogoh A, Inoue Y	Anti-Myxovirus Resistance Protein-1 Immunoglobulin A Autoantibody in Idiopathic Pulmonary Fibrosis	Can Respir J		2022:1107673	2022
13	Arai T, Hirose M, Kagawa T, Hatsuda K, Inoue Y	Platelet-derived growth factor can predict survival and acute exacerbation in patients with idiopathic pulmonary fibrosis	J Thorac Dis	14(2)	278-294	2022
14	Arai T, Inoue Y	Two cases of nintedanib-induced diarrhoea treated using a 5-hydroxytryptamine type 3 receptor antagonist	ERJ Open Res	8(3)	00242-2022	2022
15	Arakawa N, Ushiki A, Abe M, Matsuyama S, Saito Y, Kashiwada T, Horimasu Y, Gemma A, Tatsumi K, Hattori N, Tsushima K, Miyashita K, Saito K, Nakamura R, Toyoda T, Ogawa K, Sato M, Takamatsu K, Mori K, Nishiya T, Izumi T, Ohno Y, Saito Y, Hanaoka M.	Stratifin as a novel diagnostic biomarker in serum for diffuse alveolar damage.	Nat Commun.	13	5854	2022
16	Awano N, Jo T, Izumo T, Inomata M, Morita K, Matsui H, Fushimi K, Urushiyama H, Nagase T, Yasunaga H.	Recombinant human soluble thrombomodulin for acute exacerbation of idiopathic pulmonary fibrosis: a nationwide observational study.	J Intensive Care.	10	14	2022
17	Badagliacca R, Vizza CD, Lang I, Sadushi-Kolici R, Papa S, Manzi G, Filomena D, Ogawa A, Shimokawahara H, Matsubara H.	Pulmonary pressure recovery in idiopathic, hereditary and drug and toxin-induced pulmonary arterial hypertension: Determinants and clinical impact	Vascul Pharmacol	146	107099	2022
18	Bando T, Takei R, Mutoh Y, Sasano H, Yamano Y, Yokoyama T, Matsuda T, Kataoka K, Kimura T, Kondoh Y.	Two cases of acute respiratory failure following SARS-CoV-2 vaccination in post-COVID-19 pneumonia.	Respirol Case Rep.	10(8)	e0995	2022
19	Bando T, Takei R, Mutoh Y, Sasano H, Yamano Y, Yokoyama T, Matsuda T, Kataoka K, Kimura T, Kondoh Y.	Acute exacerbation of idiopathic pulmonary fibrosis after SARS-CoV-2 vaccination.	Eur Respir J.	59(3)	2102806	2022
20	Brown KK, Inoue Y, Flaherty KR, Martinez FJ, Cottin V, Bonella F, Cerri S, Danoff SK, Jouneau S, Goeldner RG, Schmidt M, Stowasser S, Schlenker-Herzeg R, Wells AU	Predictors of mortality in subjects with progressive fibrosing interstitial lung diseases	Respirology	27(4)	294-300	2022
21	Cottin V, Selman M, Inoue Y, Wong AW, Corte TJ, Flaherty KR, Han MK, Jacob J, Johannson KA, Kitaichi M, Lee JS, Agusti A, Antoniou KM, Bianchi P, Caro F, Florenzano M, Galvin L, Iwasawa T, Martinez FJ, Morgan RL, Myers JL, Nicholson AG, Occhipinti M, Poletti V, Salisbury ML, Sin DD, Sverzellati N, Tonia T, Valenzuela C, Ryerson CJ, Wells AU	Syndrome of Combined Pulmonary Fibrosis and Emphysema: An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Research Statement	Am J Respir Crit Care Med	206(4)	e7-e41	2022

No	発表者氏名	論文タイトル名	発表誌名	巻号	ページ	出版年
22	Cottin V, Tomassetti S, Valenzuela C, Walsh S, Antoniou K, Bonella F, Brown KK, Collard HR, Corte TJ, Flaherty K, Johansson KA, Kolb M, Kreuter M, Inoue Y, Jenkins G, Lee JS, Lynch DA, Maher TM, Martinez FJ, Molina-Molina M, Myers J, Nathan SD, Poletti V, Quadrelli S, Raghu G, Rajan SK, Ravaglia C, Remy-Jardin M, Renzoni E, Richeldi L, Spagnolo P, Troy L, Wijsenbeek M, Wilson KC, Wuyts W, Wells AU, Ryerson C	Integrating Clinical Probability into the Diagnostic Approach to Idiopathic Pulmonary Fibrosis: An International Working Group Perspective	Am J Respir Crit Care Med	206(3)	247-259	2022
23	D'Alessandro-Gabazza CN, Yasuma T, Kobayashi T, Toda M, Abdel-Hamid AM, Fujimoto H, Hataji O, Nakahara H, Takeshita A, Nishihama K, Okano T, Saiki H, Okano Y, Tomaru A, Fridman D'Alessandro V, Shiraishi M, Mizoguchi A, Ono R, Ohtsuka J, Fukumura M, Nosaka T, Mi X, Shukla D, Kataoka K, Kondoh Y, Hirose M, Arai T, Inoue Y, Yano Y, Mackie RI, Cann I, Gabazza EC.	Inhibition of lung microbiota-derived proapoptotic peptides ameliorates acute exacerbation of pulmonary fibrosis.	Nat Commun.	13(1)	1558	2022
24	Droma Y, Hanaoka M, Kinjo T, Kobayashi N, Yasuo M, Kitaguchi Y, Ota M.	The blunted vascular endothelial growth factor-A (VEGF-A) response to high-altitude hypoxia and genetic variants in the promoter region of the VEGFA gene in Sherpa highlanders.	PeerJ	10	e13893	2022
25	Ejima A, Abe S, Shimba A, Sato S, Uehata T, Tani-ichi S, Munakata S, Cui G, Takeuchi O, Hirai T, Kato S, Ikuta K.	Androgens alleviate allergic airway inflammation by suppressing cytokine production in Th2 cells.	J Immunol	209	1083-1094	2022
26	Ejiri K, Ogawa A, Shimokawahara A, Matsubara H.	Treatment of Vascular Injury during Balloon Pulmonary Angioplasty in Patients with Chronic Thromboembolic Pulmonary Hypertension	JACC: Asia	2(7)	831-842	2022
27	Enomoto N, Homma S, Inase N, Kondoh Y, Saraya T, Takizawa H, Inoue Y, Ishii H, Taguchi Y, Izumi S, Yamano Y, Tanino Y, Nishioka Y, Toyoshima M, Yokomura K, Imokawa S, Koshimizu N, Sano T, Akamatsu T, Mukae H, Kato M, Hamada N, Chiba H, Akagawa S, Muro S, Uruga H, Matsuda H, Kaida Y, Kanai M, Mori K, Masuda M, Hozumi H, Fujisawa T, Nakamura Y, Ogawa N, Suda T.	Prospective nationwide multicentre cohort study of the clinical significance of autoimmune features in idiopathic interstitial pneumonias.	Thorax.	77(2)	143-153	2022
28	Fukui M, Seyama K, Matsunaga T, Hattori A, Takamochi K, Oh S, Kawagoe I, Suzuki K.	Perioperative management of thoracic surgery in patients with lymphangioleiomyomatosis.	Surg Case Rep	8(1)	145	2022
29	Furukawa T, Oyama S, Yokota H, Kondoh Y, Kataoka K, Johkoh T, Fukuoka J, Hashimoto N, Sakamoto K, Shiratori Y, Hasegawa Y.	A comprehensible machine learning tool to differentially diagnose idiopathic pulmonary fibrosis from other chronic interstitial lung diseases.	Respirology.	27(9)	739-746.	2022

No	発表者氏名	論文タイトル名	発表誌名	巻号	ページ	出版年
30	Futami Y, Takeda Y, Koba T, Narumi R, Nojima Y, Ito M, Nakayama M, Ishida M, Yoshimura H, Naito Y, Fukushima K, Takimoto T, Eda Hiro R, Matsuki T, Nojima S, Hirata H, Koyama S, Iwahori K, Nagatomo I, Shirai Y, Suga Y, Satoh S, Futami S, Miyake K, Shiroyama T, Inoue Y, Adachi J, Tomonaga T, Ueda K, Kumanogoh A	Identification of CD14 and lipopolysaccharide-binding protein as novel biomarkers for sarcoidosis using proteomics of serum extracellular vesicles	Int Immunol	34(6)	327-340	2022
31	García Aguilar H, Gorenflo M, Ivy DD, Moledina S, Castaldi B, Ishida H, Cześniewicz P, Kusa J, Miera O, Pattathu J, Weng KP, Ablonczy L, Apitz C, Katona M, Kurosaki K, Pulido T, Yamagishi H, Yasuda K, Cisternas G, Goth M, Lippert S, Radomskyj A, Saleh S, Willmann S, Wirsching G, Bonnet D, Beghetti M.	Riociguat in children with pulmonary arterial hypertension: The PATENT-CHILD study	Pulm Circ	12(3)	e12133	2022
32	Goda Y, Nakajima D, Tanaka S, Yamada Y, Yutaka Y, Unagami K, Yoshikawa M, Egawa H, Date H.	Efficacy and safety of the SARS-CoV-2 mRNA vaccine in lung transplant recipients: a possible trigger of rejection.	Gen Thorac Cardiovasc Surg.	71(4)	251-257	2022
33	Goudarzi H, Kimura H, Kimura H, Makita H, Matsumoto M, Takei N, Shimizu K, Suzuki M, Watanabe T, Kikuchi E, Ohira H, Tsujino I, Sakakibara-Konishi J, Shinagawa N, Shijubo N, Sato H, Shigehara K, Kaga K, Hida Y, Murakami S, Ebihara Y, Nakamura A, Miyoshi H, Hirano S, Hizawa N, Atsumi T, Huang S, Yoichi M Ito, Nishimura M, Konno S.	Effects of obesity on CC16 and their potential role in overweight/obese asthma	Respiratory research,	23, 1,	p174,	2022
34	Hamada R, Oshima Y, Sato S, Yoshioka Y, Nankaku M, Kondo T, Chen-Yoshikawa TF, Ikeguchi R, Nakajima D, Date H, Matsuda S.	Changes in the health-related quality of life and social reintegration status after lung transplantation following hematopoietic stem cell transplantation.	Support Care Cancer	30	1831-1839	2022
35	Hamada S, Handa T, Tanabe N, Sato S, Tanizawa K, Sato A, Morita S, Chin K, Hirai T.	Evaluation of respiratory rate monitoring performance using a home oxygen monitoring device among patients with interstitial lung disease and chronic obstructive pulmonary disease.	Sarcoidosis Vasc Diffuse Lung Dis.	39(1)	e2022007	2022
36	Hamada S, Handa T, Tanabe N, Sato S, Tanizawa K, Sato A, Morita S, Chin K, Hirai T.	Accuracy of respiratory rate surveillance using a home oxygen monitoring device among patients with interstitial lung disease and chronic obstructive pulmonary disease: Accuracy of home oxygen monitoring devices.	Sarcoidosis VDL	39	e2022007	2022
37	Hamada S, Handa T, Tanaka S, Date H, Hirai T.	Long-term clinical course of patients with pleuroparenchymal fibroelastosis treated with noninvasive positive pressure ventilation.	Respir Med Res.	81	100906	2022
38	Hamada S, Togawa J, Sunadome H, Nagasaki T, Hirai T, Sato S.	The Effects of Changing Continuous Positive Airway Pressure Devices in Japanese Patients with Obstructive Sleep Apnea: A Case Series.	Internal Med		0403-22	2022
39	Hamada S, Yoshino A, Togawa J, Sunadome H, Nagasaki T, Ueda K, Makiyama T, Handa T, Hirai T, Sato S.	Exacerbation of ventricular arrhythmias by continuous positive airway pressure treatment in idiopathic dilated cardiomyopathy.	Respir Investig	60	729-733	2022

No	発表者氏名	論文タイトル名	発表誌名	巻号	ページ	出版年
40	Hamakawa Y, Sato S, Tanabe N, Rhee CK, Jung KS, Yoo K-H, Tanimura K, Muro S, Hirai T.	Non-respiratory symptom dominance is associated with depression in patients with chronic obstructive pulmonary disease.	Respir Med	201	106895	2022
41	Hamakawa Y, Tanabe N, Shima H, Terada K, Shiraishi Y, Maetani T, Kubo T, Kozawa S, Koizumi K, Kanazaki M, Shimizu K, Oguma T, Sato A, Sato S, Hirai T.	Pulmonary and extrapulmonary computed tomographic features in symptomatic and physically inactive patients with chronic obstructive pulmonary disease.	Sci Rep	12	5608	2022
42	Hashimoto Y, Eguchi A, Wei Y, Shinno-Hashimoto H, Fujita Y, Ishima T, Chang L, Mori C, Suzuki T, Hashimoto K.	Antibiotic-induced microbiome depletion improves LPS-induced acute lung injury via gut-lung axis.	Life Sci.	307	120885	2022
43	Hatano M, Abe K, Koike G, Takahashi T, Tunmer G, Kiely DG.	Positive Predictors for Response to Ambrisentan Combination Therapy in Pulmonary Arterial Hypertension	Int Heart J.	63(1)	99-105	2022
44	Hayashida M, Kinjo T, Wada Y, Kitaguchi Y, Hanaoka M.	Hierarchical cluster analysis based on disease-associated manifestations of patients with lymphangiomyomatosis: An analysis of the national database of designated intractable diseases of Japan.	Respir Investig	60	570-577	2022
45	Higuchi S, Horinouchi H, Aoki T, Nishii T, Ota Y, Ueda J, Tsuji A, Ota H, Ogo T, Fukuda T.	Balloon Pulmonary Angioplasty in the Management of Chronic Thromboembolic Pulmonary Hypertension.	Radiographics	42(6)	1881-1896	2022
46	Hirakawa K, Aoki T, Tsuji A, Ogo T.	Pulmonary arterial hypertension sensitive to calcium channel blocker, but not advanced pulmonary hypertension treatment: a case report.	Eur Heart J Case Rep	6(9)	ytac351	2022
47	Homma S, Suda T, Hongo Y, Yoshida M, Hiroi S, Iwasaki K, Takeshima T, Kondoh Y.	Incidence and changes in treatment of acute exacerbation of idiopathic pulmonary fibrosis in Japan: A claims-based retrospective study.	Respir Investig.	60(6)	798-805	2022
48	Hosokawa K, Abe K, Kishimoto J, Kobayakawa Y, Todaka K, Tamura Y, Tatsumi K, Inami T, Ikeda N, Taniguchi Y, Minatsuki S, Murohara T, Yasuda S, Fukuda K, Tsutsui H.	Efficacy and safety of edoxaban in patients with chronic thromboembolic pulmonary hypertension: protocol for a multicentre, randomised, warfarin-controlled, parallel group trial - KABUKI trial.	BMJ Open	12	e061225	2022
49	Hosokawa K, Abe K, Kishimoto J, Inami T, Ikeda N, Taniguchi Y, Minatsuki S, Murohara T, Yasuda S, Tamura Y, Tatsumi K, Kobayakawa Y, Todaka K, Tsutsui H.	Efficacy and Safety of Edoxaban in Patients with Chronic Thromboembolic Pulmonary Hypertension: Study Protocol of A Multicenter, Randomized, Warfarin-Controlled Trial; KABUKI Trial	BMJ Open.	12(7)	e061225	2022
50	Ibaraki T, Tomoda K, Fujioka N, Sakaguchi K, Fujita Y, Yamamoto Y, Hontsu S, Yamauchi M, Yoshikawa M, Tanabe N, Tanimura K, Sato S, Saeki K, Muro S.	Fractal dimension in CT low attenuation areas is predictive of long-term oxygen therapy initiation in COPD patients: Results from two observational cohort studies.	Respir Investig	60(1)	137-145	2022
51	Ichiyama T, Komatsu M, Wada Y, Hanaoka M.	Report of a combination of remdesivir, intravenous methylprednisolone pulse, and tocilizumab for severe coronavirus disease: 20-case series at a single institution.	Respir Investig	60	604-606	2022

No	発表者氏名	論文タイトル名	発表誌名	巻号	ページ	出版年
52	Ikeda N, Yachi S, Takeyama M, Nishimoto Y, Tsujino I, Nakamura J, Yamamoto N, Nakata H, Ikeda S, Umetsu M, Aikawa S, Hayashi H, Satokawa H, Okuno Y, Iwata E, Ogihara Y, Kondo A, Iwai T, Yamada N, Ogawa T, Kobayashi T, Mo M, Yamashita Y.	D-Dimer Values and Venous Thromboembolism in Patients With COVID-19 in Japan - From the CLOT-COVID Study.	Circulation reports,	4(5)	p215	2022
53	Ikegami N, Nakajima N, Yoshizawa A, Handa T, Chen-Yoshikawa T, Kubo T, Tanizawa K, Ohsumi A, Yamada Y, Hamaji M, Nakajima D, Yutaka Y, Tanaka S, Watanabe K, Nakatsuka Y, Murase Y, Nakanishi T, Niwamoto T, Chin K, Date H, Hirai T.	Clinical, radiological, and pathological features of idiopathic and secondary interstitial pneumonia cases with pleuroparenchymal fibroelastosis undergoing lung transplantation.	Histopathology	80(4)	665-676	2022
54	Ikubo Y, Sanada TJ, Hosomi K, Park J, Naito A, Shoji H, Suda R, Sekine A, Sugiura T, Shigeta A, Sakao S, Tanabe N, Mizuguchi K, Kunisawa J, Suzuki T, Tatsumi K.	Altered gut microbiota and its association with inflammation in patients with chronic thromboembolic pulmonary hypertension: A single-center observational study in Japan.	BMC Pulm Med.	22	138	2022
55	Imai S, Ito I, Hirai T. Pulmonary Mycobacterium shimoidei Infection: A Case Report and Review of Japanese Literature. Kekkaku 2022;97:345-41 56. Handa T, Tanizawa K, Oguma T, Uozumi R, Watanabe K, Tanabe N, Niwamoto T, Shima H, Mori R, Nobashi TW, Sakamoto R, Kubo T, Kurosaki A, Kishi K, Nakamoto Y, Hirai T.	Novel Artificial Intelligence-based Technology for Chest Computed Tomography Analysis of Idiopathic Pulmonary Fibrosis.	Ann Am Thorac Soc.	19(3)	399-406	2022
56	Imamura S, Inagaki T, Abe M, Terada J, Kawasaki T, Nagashima K, Tatsumi K, Suzuki T.	Impaired dynamic response of oxygen saturation during the 6-min walk test is associated with mortality in chronic fibrosing interstitial pneumonia.	Respir Care	68(3)	356-365	2022
57	Imoto S, Suzukawa M, Takada K, Watanabe S, Igarashi S, Kitani M, Nagase T, Ohta K.	Immunoglobulin A promotes IL-6 and IL-8 production, proliferation, and migration by the human bronchial smooth muscle cells.	Cell Immunol.	381	104612	2022
58	Inoshita A, Matsumoto F, Ohba S, Sata N, Matsuoka R, Suzuki Y, Ito S, Koiwai H, Shiroshita N, Kasai T, Ikeda K.	Severe obstructive sleep apnea after concurrent chemoradiotherapy for laryngeal and hypopharyngeal cancer managed by CPAP.	Auris Nasus Larynx.	49(6)	1078-1082	2022
59	Inoshita A, Sata N, Ohba S, Suzuki Y, Ito S, Shiroshita N, Kawana F, Kasai T, Higo R, Ikeda K, Matsumoto F.	Impact of radiotherapy for head and neck cancer on obstructive sleep apnea: a prospective study.	Ann Palliat Med.	11(8)	2631-2640	2022
60	Inoue C, Miki Y, Saito-Koyama R, Kobayashi K, Seyama K, Okada Y, Sasano H.	Vasohibin-1 and -2 in pulmonary lymphangiomyomatosis (LAM) cells associated with angiogenic and prognostic factors.	Pathol Res Pract	230	153758	2022
61	Ishida K, Kohno H, Matsuura K, Watanabe M, Sugiura T, Jujo Sanada T, Naito A, Shigeta A, Suda R, Sekine A, Masuda M, Sakao S, Tanabe N, Tatsumi K, Matsumiya G.	Modification of pulmonary endarterectomy to prevent neurologic adverse events.	Surg Today	53(3)	369-378	2022
62	Ishii T, Murakami Y, Narita T, Nunokawa H, Miyake K, Nagase T, Yamashita N.	Myeloid differentiation protein-2 has a protective role in house dust mite-mediated asthmatic characteristics with the proinflammatory regulation of airway epithelial cells and dendritic cells.	Clin Exp Allergy	52	149-161	2022

No	発表者氏名	論文タイトル名	発表誌名	巻号	ページ	出版年
63	Ishiwata S, Kasai T, Sato A, Suda S, Matsumoto H, Shitara J, Yatsu S, Murata A, Shimizu M, Kato T, Hiki M, Matsue Y, Naito R, Daida H, Minamino T.	Prognostic effect of sleep-disordered breathing on hospitalized patients following acute heart failure.	Clin Res Cardiol.	111(6)	663-672	2022
64	Ito K, Nakamura T, Hatanaka D, Hasegawa H.	A neonatal case of an elongated soft palate	Fukushima J Med Sci	doi: 10.5387	2019-2022	2022
65	Izumi K, Inami T, Takeuchi K, Kikuchi H, Goda A, Hatano M, Kohno T, Sakata K, Shibahara J, Soejima K, Satoh T.	Reversible Cardiac Hypertrophy in Pulmonary Arterial Hypertension Treated With High-Dose Epoprostenol.	CJC Open	4	816-819	2022
66	Kagiyama N, Komatsu T, Nishikawa M, Hiki M, Kobayashi M, Matsuzawa W, Daida H, Minamino T, Naito T, Sugita M, Miyazaki K, Anan H, Kasai T.	Impact of a telemedicine system on work burden and mental health of healthcare providers working with COVID-19: a multicenter pre-post prospective study.	JAMIA Open.	5(2)	ooac037	2022
67	Katayama K, Arai T, Kobayashi T, Shintani S, Takeuchi N, Matsuda Y, Sugimoto C, Inoue Y, Takeda M, Kasai T, Akira M, Inoue Y.	Pleuroparenchymal Fibroelastosis with a Predominantly Airway-centered Distribution: A Late Complication of Chemotherapy.	Intern Med	61(4)	533-540	2022
68	Kawakami T, Matsubara H, Shinke T, Abe K, Kohsaka S, Hosokawa K, Taniguchi Y, Shimokawahara H, Yamada Y, Kataoka M, Ogawa A, Mutrata M, Jinzaki M, Hirata K, Tsutsui H, Sato Y, Fukuda K.	Randomised Trial of Balloon Pulmonary Angioplasty versus Riociguat in Inoperable Chronic Thromboembolic Pulmonary Hypertension.	Lancet Respir Med.	10(10)	949-960	2022
69	Kawakami T, Matsubara H, Shinke T, Abe K, Kohsaka S, Hosokawa K, Taniguchi Y, Shimokawahara H, Yamada H, Kataoka M, Ogawa A, Murata M, Jinzaki M, Hirata K, Tsutsui H, Sato Y, Fukuda K.	Balloon pulmonary angioplasty versus riociguat in inoperable chronic thromboembolic pulmonary hypertension (MR BPA): an open-label, randomised controlled trial.	Lancet Respir Med.	10	949-960	2022
70	Kimuro K, Hosokawa K, Abe K, Masaki K, Imakiire S, Sakamoto T, Tsutsui H.	Beneficial Effects of Pulmonary Vasodilators on Pre-Capillary Pulmonary Hypertension in Patients with Chronic Kidney Disease on Hemodialysis.	Life (Basel)	12(6)	780	2022
71	Kinouchi T, Terada J, Sakao S, Koshikawa K, Sasaki T, Sugiyama A, Sato S, Sakuma N, Abe M, Shikano K, Hayama N, Shiko Y, Ozawa Y, Ikeda S, Suzuki T, Tatsumi K.	Effects of the combination of atomoxetine and oxybutynin in Japanese patients with obstructive sleep apnoea: A randomized controlled crossover trial.	Respirology	28(3)	273-280	2022
72	Kitahara S, Kasai H, Sugiura T, Akimoto Y, Wada H, Suzuki H, Sakao S, Yoshino I, Suzuki T.	Chronic expanding haematoma causing stenosis of the right ventricular outflow tract and pulmonary hypertension.	Intern Med.		Online ahead of print	2022
73	Kobayashi T, Kim JD, Naito A, Yanagisawa A, Jujo-Sanada T, Kasuya Y, Nakagawa Y, Sakao S, Tatsumi K, Suzuki T.	Multi-omics analysis of right ventricles in rat models of pulmonary arterial hypertension: Consideration of mitochondrial biogenesis by chrysin.	Int J Mol Med.	49	69	2022
74	Kogo M, Sato S, Muro S, Matsumoto H, Nomura N, Tashima N, Oguma T, Sunadome H, Nagasaki T, Murase K, Kawaguchi T, Tabara Y, Matsuda F, Chin K, Hirai T.	Development of airflow limitation, dyspnoea, and both in the general population: the Nagahama study.	Sci Rep.	12(1)	20060	2022

No	発表者氏名	論文タイトル名	発表誌名	巻号	ページ	出版年
75	Komatsu M, Yamamoto H, Ichiyama T, Kawakami S, Uehara T, Yoshikawa Y, Kitaguchi Y, Ushiki A, Yasuo M, Hanaoka M.	Tolerability of nintedanib in the elderly with idiopathic pulmonary fibrosis: A single-center retrospective study.	PLoS One	17	e0262795	2022
76	Komatsu M, Yamamoto H, Matsui S, Terasaki Y, Hebisawa A, Iwasawa T, Johkoh T, Baba T, Miyamoto A, Handa T, Tomii K, Waseda Y, Bando M, Ishii H, Miyazaki Y, Yoshizawa A, Takemura T, Kawabata Y, Hanaoka M, Ogura T.	Tokyo Diffuse Lung Disease Study Group. Respiratory lesions in IgG4-related disease: classification using 2019 American College of Rheumatology/European League Against Rheumatism criteria.	ERJ Open Res	8(3)	00120-2022	2022
77	Komatsu M, Yamamoto H, Uehara T, Kobayashi Y, Hozumi H, Fujisawa T, Miyamoto A, Kishaba T, Kunishima F, Okamoto M, Kitamura H, Iwasawa T, Matsushita S, Terasaki Y, Kunugi S, Ushiki A, Yasuo M, Suda T, Hanaoka M.	Prognostic implication of IgG4 and IgG1-positive cell infiltration in the lung in patients with idiopathic interstitial pneumonia.	Sci Rep	12	9303	2022
78	Kondoh Y, Suda T, Hongo Y, Yoshida M, Hiroi S, Iwasaki K, Takeshima T, Homma S.	Prevalence of idiopathic pulmonary fibrosis in Japan based on a claims database analysis.	Respir Res.	23(1)	24	2022
79	Li Y, Shikino K, Terada J, Katsumata Y, Kinouchi T, Koshikawa K, Yokokawa D, Tsukamoto T, Noda K, Ikusaka M.	The relationship between CPAP and health literacy: A prospective observational study.	J Gen Fam Med.	23	370-375	2022
80	Maetani T, Tanabe N, Terada S, Shiraishi Y, Shima H, Kaji S, Sakamoto R, Oguma T, Sato S, Masuda I, Hirai T.	Physiological impacts of computed tomography airway dyanapsis, fractal dimension and branch count in asymptomatic never smokers.	J Appl Physiol	134	20-27	2022
81	Marinescu DC, Raghu G, Remy-Jardin M, Travis WD, Adegunsoye A, Beasley MB, Chung JH, Churg A, Cottin V, Egashira R, Fernández Pérez ER, Inoue Y, Johannson KA, Kazerooni EA, Khor YH, Lynch DA, Müller NL, Myers JL, Nicholson AG, Rajan S, Saito-Koyama R, Troy L, Walsh SLF, Wells AU, Wijnsenbeek MS, Wright JL, Ryerson CJ.	Integration and Application of Clinical Practice Guidelines for the Diagnosis of Idiopathic Pulmonary Fibrosis and Fibrotic Hypersensitivity Pneumonitis	Chest	162(3)	614-629	2022
82	Masuda S, Kato K, Ishibashi M, Nishibata Y, Sugimoto A, Nakazawa D, Tanaka S, Tomaru U, Tsujino I, Ishizu A.	Phorbol 12-myristate 13-acetate stimulation under hypoxia induces nuclear swelling with DNA outflow but not extracellular trap formation of neutrophils.	Experimental and molecular pathology	125	104754	2022
83	Masui A, Hirai T, Gotoh S	Perspectives of future lung toxicology studies using human pluripotent stem cells.	Arch Toxicol	96(2)	389-402	2022
84	Matsuda T, Kondoh Y, Furukawa T, Suzuki A, Takei R, Sasano H, Yamano Y, Yokoyama T, Kataoka K, Kimura T.	The prognostic value of the COPD Assessment Test in fibrotic interstitial lung disease.	Respir Investig	60(1)	99-107	2022
85	Matsumoto T, Murase K, Tabara Y, Minami T, Kanai O, Takeyama H, Sunadome H, Nagasaki T, Takahashi N, Nakatsuka Y, Hamada S, Handa T, Tanizawa K, Nakamoto I, Wakamura T, Komenami N, Setoh K, Kawaguchi T, Tsutsumi T, Morita S, Takahashi Y, Nakayama T, Sato S, Hirai T, Matsuda F, Chin K.	Sleep disordered breathing and hemoglobin A1c levels within or over normal range and aging or sex differences; the Nagahama Study.	J Sleep Res		e13795	2022

No	発表者氏名	論文タイトル名	発表誌名	巻号	ページ	出版年
86	Minami T, Kai S, Tanaka T, Ito I, Kato G, Nagao M, Date H, Hirai T, Ohtsuru S, Chin K.	Non-invasive ventilation using a novel ventilator and non-vented full-face mask for patients with respiratory failure during the COVID-19 pandemic: Report of three cases.	Respir Investig	60	607-611	2022
87	Miyatake S, Koshimizu E, Fujita A, Doi H, Okubo M, Wada T, Hamanaka K, Ueda N, Kishida H, Minase G, Matsuno A, Kodaira M, Ogata K, Kato R, Sugiyama A, Sasaki A, Miyama T, Satoh M, Uchiyama Y, Tsuchida N, Hamanoue H, Misawa K, Hayasaka K, Sekijima Y, Adachi H, Yoshida K, Tanaka F, Mizuguchi T and Matsumoto N.	Rapid and comprehensive diagnostic method for repeat expansion diseases using nanopore sequencing.	npj Genomic Medicine	7(1)	62	2022
88	Mochizuki F, Tanabe N, Iijima H, Shimada T, Shiraishi Y, Maetani T, Yamazaki H, Shimizu K, Suzuki M, Chubachi S, Ishikawa H, Naito T, Masuko H, Sakamoto T, Masuda I, Sato S, Hizawa N, Hirai T.	Early Chronic Obstructive Pulmonary Disease: Associations of Two Spirometry Criteria with Clinical Features.	Respir Med	204	107011	2022
89	Moda M, Arai T, Takeuchi N, Kagawa T, Takimoto T, Sumikawa H, Shimizu S, Inoue Y	A Case of Fibrotic Hypersensitivity Pneumonitis Diagnosed by a Re-evaluation with Bronchoalveolar Lavage at Disease Deterioration.	Intern Med	62(4)	577-582	2022
90	Mohri T, Goda A, Takeuchi K, Kikuchi H, Inami T, Kohno T, Sakata K, Soejima K, Satoh T.	High prevalence of occult left ventricular diastolic dysfunction detected by exercise stress test in systemic sclerosis	Sci Rep	12	2423	2022
91	Momose R, Inami T, Takeuchi K, Kikuchi H, Goda A, Kohno T, Soejima K, Takayama N, Satoh T.	Combination therapy with pulmonary vasodilation and JAK2 inhibition for pulmonary hypertension with polycythemia vera	CJC Open	5(1)	90-92	2022
92	Murase K, Matsumoto T, Tabara Y, Ohler A, Gozal D, Minami T, Kanai O, Takeyama H, Takahashi N, Hamada S, Tanizawa K, Wakamura T, Komenami N, Setoh K, Kawaguchi T, Tsutsumi T, Morita S, Takahashi Y, Nakayama T, Yanagita M, Hirai T, Matsuda F, Chin K.	Association of Sleep-disordered Breathing and Blood Pressure with Albuminuria: The Nagahama Study.	Ann Am Thorac Soc	19	451-461	2022
93	Murase K, Minami T, Hamada S, Gozal D, Takahashi N, Nakatsuka Y, Takeyama H, Tanizawa K, Endo D, Akahoshi T, Moritsuchi Y, Tsuda T, Toyama Y, Ohi M, Tomita Y, Narui K, Matsuyama N, Ohdaira T, Kasai T, Tsuboi T, Gon Y, Yamashiro Y, Ando S, Yoshimine H, Takata Y, Yoshihisa A, Tatsumi K, Momomura SI, Kuroda T, Morita S, Nakayama T, Hirai T, Chin K.	Multimodal Telemonitoring for Weight Reduction in Patients With Sleep Apnea: A Randomized Controlled Trial.	Chest.	162(6)	1373-1383	2022
94	Murase K, Matsumoto T, Tabara Y, Ohler A, Gozal D, Minami T, Kanai O, Takeyama H, Takahashi N, Hamada S, Tanizawa K, Wakamura T, Komenami N, Setoh K, Kawaguchi T, Tsutsumi T, Morita S, Takahashi Y, Nakayama T, Yanagita M, Hirai T, Matsuda F, Chin K.	Association of Sleep-disordered Breathing and Blood Pressure with Albuminuria: The Nagahama Study.	Ann Am Thorac Soc.	19(3)	451-461.	2022

No	発表者氏名	論文タイトル名	発表誌名	巻号	ページ	出版年
95	Mutoh Y, Umemura T, Ota A, Okuda K, Moriya R, Tago M, Soejima K, Noguchi Y, Bando T, Ota S, Sato T, Hirota S, Hagimoto S, Takei R, Sasano H, Yamano Y, Kataoka K, Yokoyama T, Matsuda T, Kimura T, Ichihara T, Kondoh Y.	Effectiveness of monoclonal antibody therapy for COVID-19 patients using a risk scoring system.	J Infect Chemother.	28(2)	352-355	2022
96	Nagasaki T, Tabuchi T, Matsumoto H, Horimukai K.	Age-specific associations of early daycare, older siblings, severe airway infection, and preterm birth with subsequent atopic diseases.	Pediatr Allergy Immunol.	33(4)	e13771.	2022
97	Nagata J, Sekine A, Tanabe N, Taniguchi Y, Ishida K, Shiko Y, Sakao S, Tatsumi K, Suzuki T.	Mixed venous oxygen tension is a crucial prognostic factor in pulmonary hypertension: a retrospective cohort study.	BMC Pulm Med.	22	282	2022
98	Nagata S, Ohsumi A, Handa T, Yamada Y, Tanaka S, Yutaka Y, Nakajima D, Tanizawa K, Hirai T, Date H.	Assessment of listing criteria for lung transplant candidates with interstitial lung disease.	Gen Thorac Cardiovasc Surg.	71(1)	20-26	2022
99	Naito R, Kasai T, Dohi T, Takaya H, Narui K, Momomura SI.	Factors Associated With the Improvement of Left Ventricular Systolic Function by Continuous Positive Airway Pressure Therapy in Patients With Heart Failure With Reduced Ejection Fraction and Obstructive Sleep Apnea.	Front Neurol.	13	781054	2022
100	Naito R, Kasai T, Narui K, Momomura SI.	Association between Frequency of Central Respiratory Events and Clinical Outcomes in Heart Failure Patients with Sleep Apnea.	J Clin Med.	11(9)	2403	2022
101	Nakajima D, Tanaka S, Ikeda T, Baba S, Hiramatsu H, Suga T, Ohsumi A, Date H.	Living-donor segmental lung transplantation for pediatric patients.	J Thorac Cardiovasc Surg.	S0022-5223(22)00828-5	Online ahead of print	2022
102	Nakamura J, Tsujino I, Ohira H, Nakaya T, Sugimoto A, Sato T, Watanabe T, Suzuki M, Kato M, Yokota I, Konno S.	Various factors contribute to death in patients with different types of pulmonary hypertension: A retrospective pilot study from a single tertiary center.	Respiratory investigation.	60(5)	p647	2022
103	Nakamura J, Tsujino I, Yachi S, Takeyama M, Nishimoto Y, Konno S, Yamamoto N, Nakata H, Ikeda S, Umetsu M, Aikawa S, Hayashi H, Satokawa H, Okuno Y, Iwata E, Ogihara Y, Ikeda N, Kondo A, Iwai T, Yamada N, Ogawa T, Kobayashi T, Mo M, Yamashita Y.	Incidence, risk factors, and clinical impact of major bleeding in hospitalized patients with COVID-19: a sub-analysis of the CLOT-COVID Study.	Thrombosis journal.	20(1)	p53	2022
104	Nishimoto Y, Yachi S, Takeyama M, Tsujino I, Nakamura J, Yamamoto N, Nakata H, Ikeda S, Umetsu M, Aikawa S, Hayashi H, Satokawa H, Okuno Y, Iwata E, Ogihara Y, Ikeda N, Kondo A, Iwai T, Yamada N, Ogawa T, Kobayashi T, Mo M, Yamashita Y.	The current status of thrombosis and anticoagulation therapy in patients with COVID-19 in Japan: From the CLOT-COVID study.	Journal of cardiology	80(4)	285-291	2022

No	発表者氏名	論文タイトル名	発表誌名	巻号	ページ	出版年
105	Nishioka Y, Toyoda Y, Egashira R, Johkoh T, Terasaki Y, Hebisawa A, Abe K, Baba T, Fujikura Y, Fujita E, Hamada N, Handa T, Hasegawa Y, Hidaka K, Hisada T, Hisata S, Honjo C, Ichikado K, Inoue Y, Izumi S, Kato M, Kishimoto T, Okamoto M, Miki K, Mineshita M, Nakamura Y, Sakamoto S, Sano M, Tsukada Y, Yamasue M, Bando Y, Homma S, Hagiwara K, Suda T, Inase N	Nationwide retrospective observational study of idiopathic dendriform pulmonary ossification: clinical features with a progressive phenotype.	BMJ Open Respir Res	9(1)	e001337	2022
106	Nishiyama A, Kawata N, Yokota H, Hayano K, Matsuoka S, Shigeta A, Sugiura T, Tanabe N, Tatsumi K, Suzuki T, Uno T.	Heterogeneity of lung density in patients with chronic thromboembolic pulmonary hypertension (CTEPH).	Acad Radiol.	S1076-6332(22)00141-6	Online ahead of print	2022
107	Nishiyama M, Inoue Y, Sasaki H, Seike Y, Aoki T, Ueda J, Tsuji A, Ogo T, Matsuda H, Sakaguchi T.	Long-term outcomes of combined pulmonary endarterectomy and additional balloon pulmonary angioplasty for chronic thromboembolic pulmonary hypertension.	Gen Thorac Cardiovasc Surg	71(5)	291-298	2022
108	Nomura N, Matsumoto H, Yokoyama A, Nishimura Y, Asano K, Niimi A, Tohda Y, Harada N, Nagase H, Nagata M, Inoue H, Kondo M, Horiguchi T, Miyahara N, Hizawa N, Hojo M, Hattori N, Hashimoto N, Yamasaki A, Kadowaki T, Kimura T, Miki M, Taniguchi H, Toyoshima M, Kawamura T, Matsuno O, Sato Y, Sunadome H, Nagasaki T, Oguma T, Hirai T	Nationwide survey of refractory asthma with bronchiectasis by inflammatory subtypes. ;BEXAS study.	Respir Res.	23(1)	365	2022
109	Ogo T, Shimokawahara H, Kinoshita H, Sakao S, Abe K, Matoba S, Motoki H, Takama N, Ako J, Ikeda Y, Joho S, Maki H, Saeki T, Sugano T, Tsujino I, Yoshioka K, Shiota N, Tanaka S, Yamamoto C, Tanabe N, Tatsumi K; Study Group.	Selexipag for the treatment of chronic thromboembolic pulmonary hypertension.	Eur Respir J.	60(1)	2101694	2022
110	Oguma A, Shimizu K, Kimura H, Tanabe N, Sato S, Yokota I, Sato M, Abe Y, Takei N, Matsumoto-Sasaki M, Goudarzi H, Suzuki M, Makita H, Hirai T, Nishimura M, Konno S.	Differential role of mucus plugs in asthma: Effects of smoking and association with airway inflammation.	Allergol Int		in press	2022
111	Ogura T, Suda T, Inase N, Nishioka Y, Azuma A, Okamoto M, Takizawa A, Ito T, Rohr KB, Inoue Y	Effects of nintedanib on disease progression and safety in Japanese patients with progressive fibrosing interstitial lung diseases: Further subset analysis from the whole INBUILD trial	Respir Investig	60(6)	787-797	2022
112	Ohata K, Chen-Yoshikawa TF, Hamaji M, Kubo T, Nakamura T, Date H.	Radiologic evaluation of compensatory lung growth using computed tomography by comparison with histological data from a large animal model.	Sci Rep.	12(1)	2520	2022
113	Ohira H, Sato T, Manabe O, Oyama-Manabe N, Hayashishita A, Nakaya T, Nakamura J, Suzuki N, Sugimoto A, Furuya S, Tsuneta S, Watanabe T, Tsujino I, Konno S.	Underdiagnosis of cardiac sarcoidosis by ECG and echocardiography in cases of extracardiac sarcoidosis.	ERJ open research,	8(2)	00516-2021	2022
114	Ohsumi A, Aoyama A, Kinoshita H, Yoneda T, Yamazaki K, Tanaka S, Nakajima D, Ikeda T, Minatoya K, Date H.	New strategy to resume and taper epoprostenol after lung transplant for pulmonary hypertension.	Gen Thorac Cardiovasc Surg	70(4)	372-377	2022

No	発表者氏名	論文タイトル名	発表誌名	巻号	ページ	出版年
115	Oi I, Ito I, Tanabe N, Konishi S, Hamao N, Shirata M, Imai S, Yasutomo Y, Kadowaki S, Matsumoto H, Hidaka Y, Morita S, Hirai T.	Protein C activity as a potential prognostic factor for nursing home-acquired pneumonia.	PLoS One	17(10)	e0274685	2022
116	Power JR, Alexandre J, Choudhary A, Ozbay B, Hayek SS, Asnani A, Tamura Y, Aras M, Cautela J, Thuny F, Gilstrap L, Arangalage D, Ewer S, Huang S, Deswal A, Palaskas NL, Finke D, Lehmann LH, Ederhy S, Moslehi J, Salem JE.	Association of early electrical changes with cardiovascular outcomes in immune checkpoint inhibitor myocarditis.	Arch Cardiovasc Dis.	115(5)	315-330	2022
117	Raghu G, Remy-Jardin M, Richeldi D, Thomson CD, Inoue Y, Johkoh T, Kreuter M, Lynch DA, Maher TM, Martinez FJ, Molina-Molina M, Myers JL, Nicholson AG, Ryerson CJ, Strek ME, Troy LK, Wijsenbeek M, Mammen MJ, Hossain T, Bissell BD, Herman DD, Hon SN, Kheir F, Khor YH, Macrea M, Antoniou KM, Bouros D, Buendia-Roldan L, Caro F, Crestani B, Ho L, Morisset J, Olson AL, Podolanczuk A, Poletti V, Selman M, Ewing T, Jones S, Knight SL, Ghazipura M, Wilson KC.	Idiopathic Pulmonary Fibrosis (an Update) and Progressive Pulmonary Fibrosis in Adults: An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Clinical Practice Guideline.	Am J Respir Crit Care Med	205(9)	e18-e47	2022
118	Richeldi L, Azuma A, Cottin V, Hesslinger C, Stowasser S, Valenzuela C, Wijsenbeek MS, Zoz DF, Voss F, Maher TM; 1305-0013 Trial Investigators	Trial of a Preferential Phosphodiesterase 4B Inhibitor for Idiopathic Pulmonary Fibrosis	N Engl J Med	86(23)	2178-2187	2022
119	Saito K, Gemma A, Tatsumi K, Hattori N, Ushiki A, Tsushima K, Saito Y, Abe M, Horimasu Y, Kashiwada T, Mori K, Sato M, Nishiya T, Takamatsu K, Sun Y, Arakawa N, Izumi T, Ohno Y, Saito Y, Hanaoka M.	Identification and characterization of lysophosphatidylcholine 14:0 as a biomarker for drug-induced lung disease.	Sci Rep.	12	19819	2022
120	Sakamoto H, Goda A, Tobita K, Takeuchi K, Kikuchi H, Inami T, Tamura Y, Kohno T, Yamada S, Soejima K, Satoh T.	EmPHasis-10 Health-Related Quality of Life and Exercise Capacity in Chronic Thromboembolic Pulmonary Hypertension After Balloon Angioplasty.	J Am Heart Assoc	11	e026400	2022
121	Sato T, Sato S, Oshima Y, Yoshioka Y, Hamada R, Nankaku M, Ikeda M, Nakajima D, Chen-Yoshikawa TF, Date H, Matsuda S, Tabira K.	Impact of inspiratory muscle strength on exercise capacity after lung transplantation.	Physiother Res Int.	27(3)	e1951	2022
122	Sato T, Tanaka S, Akazawa C, Tsuda Y, Teraguchi S, Kai S, Takeda C, Ohsumi A, Nakajima D, Date H.	Provider-Documented Dyspnea in Intensive Care Unit After Lung Transplantation.	Transplant Proc.	54(8)	2337-2343.	2022
123	Sawahata M, Johkoh T, Kawanobe T, Kono C, Suzuki T, Bando M, Hagiwara K, Shijubo N, Konno S, Yamaguchi T.	Paradoxical formation of a pleuroparenchymal fibroelastosis-like lesion in the chronic course of pulmonary sarcoidosis.	Intern Med.	61	523-526	2022

No	発表者氏名	論文タイトル名	発表誌名	巻号	ページ	出版年
124	Seyama K, Suzuki M, Tasaka S, Nukiwa T, Sato T, Konno S, Sorrells S, Chen J, Aragonés ME, Minamino H.	Long-term safety of Prolastin®-C, an alpha1-proteinase inhibitor, in Japanese patients with alpha1-antitrypsin deficiency.	Respir Investig	60(6)	831-839	2022
125	Shikano K, Abe M, Shiko Y, Tsushima K, Yoshioka K, Ishiwata T, Kawasaki T, Ikari J, Terada J, Kawasaki Y, Tatsumi K.	What are the factors affecting the recovery rate of bronchoalveolar lavage fluid?.	Clin Respir J.	16	142-151	2022
126	Shima H, Tanabe N, Oguma A, Shimizu K, Kaji S, Terada K, Oguma T, Kubo T, Suzuki M, Makita H, Sato A, Nishimura M, Sato S, Konno S, Hirai T.	Subtyping emphysematous COPD by respiratory volume change distributions on computed tomography.	Thorax	thoraxjnl-2021	218288	2022
127	Shima H, Nakaya T, Tsujino I, Nakamura J, Sugimoto A, Sato T, Watanabe T, Ohira H, Suzuki M, Kato M, Yokota I, Konno S.	Accuracy of Swan-Ganz catheterization-based assessment of right ventricular function: Validation study using high-fidelity micromanometry-derived values as reference.□	Pulmonary circulation	12(2)	e12078	2022
128	Shima K, Arumugam P, Salles A, Horio Y, Ma Y, Trapnell C, Wessendarp M, Chalk C, McCarthy C, Carey BC, Trapnell BC, Suzuki T.	A murine model of hereditary pulmonary alveolar proteinosis caused by homozygous Csf2ra gene disruption.	Am J Physiol Lung Cell Mol Physiol.	322	L438-L448	2022
129	Shimizu K, Tanabe N, Oguma A, Kimura H, Suzuki M, Yokota I, Makita H, Sato S, Hirai T, Nishimura M, Konno S, The Hi-CARAT investigators.	Parenchymal destruction in asthma: Fixed airflow obstruction and lung function trajectory.	J Allergy Clin Immun	149(3)	934-942	2022
130	Shiraishi Y, Shimada T, Tanabe N, Terada K, Sakamoto R, Maetani T, Shima H, Mochizuki F, Oguma T, Shimizu K, Sato S, Muro S, Hizawa N, Fukui M, Iijima H, Masuda I, Hirai T.	The prevalence and physiological impacts of centrilobular and paraseptal emphysema on CT in smokers with Preserved Ratio Impaired Spirometry.	ERJ Open Res	8(2)	00063-2022	2022
131	Suda T, Kondoh Y, Hongo Y, Yoshida M, Hiroi S, Iwasaki K, Takeshima T, Homma S.	Current treatment status of patients with idiopathic pulmonary fibrosis in Japan based on a claims database analysis.	Respir Investig.	60(6)	806-814	2022
132	Suetomi T, Shimokawahara H, Sugiyama Y, Miyagi A, Ogawa A, Nishizaki M, Matsubara H.	Balloon Pulmonary Angioplasty for Chronic Thromboembolic Pulmonary Hypertension concomitant with Klippel-Trenaunay-Weber Syndrome.	Pulm Circ.	12(4)	e12155	2022
133	Sugiyama A, Terada J, Shionoya Y, Hirano S, Yamamoto T, Yamanaka Y, Araki N, Koshikawa K, Kasai H, Ikeda S, Wang J, Koide K, Ito S, Kuwabara S.	Sleep-related hypoventilation and hypercapnia in multiple system atrophy detected by polysomnography with transcutaneous carbon dioxide monitoring.	Sleep Breath	26	1779-1789	2022
134	Sugiyama Y, Matsubara H, Shimokawahara H, Ogawa A.	Outcome of mean pulmonary arterial pressure-based intensive treatment for patients with pulmonary arterial hypertension.	J Cardiol.	80(5)	432-440	2022
135	Sukeishi A, Itohara K, Yonezawa A, Sato Y, Matsumura K, Katada Y, Nakagawa T, Hamada S, Tanabe N, Imoto E, Kai S, Hirai T, Yanagita M, Ohtsuru S, Terada T, Ito I.	Population Pharmacokinetic Modeling of GS-441524, the Active Metabolite of Remdesivir, in Japanese COVID-19 Patients with Renal Dysfunction.	CPT Pharmacometrics Syst Pharmacol	11	94-103	2022

No	発表者氏名	論文タイトル名	発表誌名	巻号	ページ	出版年
136	Suzukawa M, Ohta K, Fukutomi Y, Hashimoto H, Endo T, Abe M, Kamide Y, Yoshida M, Kikuchi Y, Kita T, Chibana K, Tanimoto Y, Hyodo K, Takata S, Inui T, Yasui M, Harada Y, Sato T, Sakakibara Y, Minakata Y, Inoue Y, Tamaki S, Shinohara T, Takami K, Tsubakihara M, Oki M, Wakamatsu K, Horiba M, Ideura G, Hidaka K, Saito AM, Kobayashi N, Taniguchi M.	Classifications of moderate to severe asthma phenotypes in Japan and analysis of serum biomarkers: A Nationwide Cohort Study in Japan (NHOM Asthma Study).	Allergol Int	72(1)	63-74	2022
137	Suzuki S, Asano R, Aoki T, Nakayama S, Ueda J, Tsuji A, Noguchi T, Ogo T.	Prognostic impact of follow-up pulmonary vascular resistance in pulmonary arterial hypertension.	Open Heart	9(1)	e002054	2022
138	Suzuki Y, Kitaguchi Y, Ueno F, Droma Y, Goto N, Kinjo T, Wada Y, Yasuo M, Hanaoka M.	Associations Between Morphological Phenotypes of COPD and Clinical Characteristics in Surgically Resected Patients with COPD and Concomitant Lung Cancer.	Int J Chron Obstruct Pulmon Dis	17	1443-1452	2022
139	Swigris JJ, Bushnell DM, Rohr K, Mueller H, Baldwin M, Inoue Y.	Responsiveness and meaningful change thresholds of the Living with Pulmonary Fibrosis (L-PF) questionnaire Dyspnoea and Cough scores in patients with progressive fibrosing interstitial lung diseases.	BMJ Open Respir Res	9(1)	e001167	2022
140	Tajiri T, Matsumoto H, Jinnai M, Kanemitsu Y, Nagasaki T, Iwata T, Inoue H, Nakaji H, Oguma T, Ito I, Niimi A.	Pathophysiological relevance of sputum MUC5AC and MUC5B levels in patients with mild asthma.	Allergol Int	71(2)	193-199	2022
141	Takahashi N, Matsumoto T, Nakatsuka Y, Murase K, Tabara Y, Takeyama H, Minami T, Hamada S, Kanai O, Tanizawa K, Nakamoto I, Kawaguchi T, Setoh K, Tsutsumi T, Takahashi Y, Handa T, Wakamura T, Komenami N, Morita S, Hirai T, Matsuda F, Nakayama T, Chin K; Nagahama Study Group.	Differences between subjective and objective sleep duration according to actual sleep duration and sleep-disordered breathing: the Nagahama Study.	J Clin Sleep Med.	18(3)	851-859	2022
142	Takeda K, Naito A, Sugiura T, Ishige M, Shikano K, Abe M, Kasai H, Miyakuni S, Yamashita S, Shigeta A, Sakao S, Suzuki T.	Pulmonary veno-occlusive disease that developed following hematopoietic stem cell transplantation for acute myeloid leukemia: A case report.	Intern Med.	62(2)	275-279	2022
143	Takei R, Brown KK, Yamano Y, Kataoka K, Yokoyama T, Matsuda T, Kimura T, Suzuki A, Furukawa T, Fukuoka J, Johkoh T, Goto Y, Kondoh Y.	Prevalence and prognosis of chronic fibrosing interstitial lung diseases with a progressive phenotype.	Respirology.	27(5)	333-340	2022
144	Tamai K, Sakai K, Yamaki H, Moriguchi K, Igura K, Maehana S, Suezawa T, Takehara K, Hagiwara M, Hirai T, Gotoh S.	iPS cell-derived mesenchymal cells that support alveolar organoid development.	Cell Rep Methods	2(10)	100314	2022
145	Tamiya H, Mitani A, Abe T, Nagase Y, Suzuki H, Jo T, Tanaka G, Nagase T.	Effect of nintedanib on acute exacerbations of fibrosing interstitial lung diseases: a national database study in Japan.	Biol Pharm Bull.	45	1764-1771	2022
146	Tamura Y, Tamura Y, Yamada K, Taniguchi H, Iwasawa J, Yada H, Kawamura A.	Routine assessment of cardiotoxicity in patients undergoing long-term immune checkpoint inhibitor therapy.	Heart Vessels	37(11)	1859-1865	2022

No	発表者氏名	論文タイトル名	発表誌名	巻号	ページ	出版年
147	Tamura Y, Kumamaru H, Inami T, Matsubara H, Hirata K, Tsujino I, Suda R, Miyata H, Nishimura S, Sigel B, Takano M, Tatsumi K; Japan Pulmonary Hypertension Registry (JAPHR) Network	Changes in the Characteristics and Initial Treatments of Pulmonary Hypertension Between 2008 and 2020 in Japan.	JACC Asia	2	273-284	2022
148	Tamura Y, Tamura Y, Taniguchi Y, Tsujino I, Inami T, Matsubara H, Shigeta A, Sugiyama Y, Adachi S, Abe K, Baba Y, Hatano M, Ikeda S, Kusunose K, Sugimura K, Usui S, Takeishi Y, Dohi K, Hasegawa-Tamba S, Horimoto K, Kikuchi N, Kumamaru H, Tatsumi K; Japan Pulmonary Hypertension Registry Network.	Clinical Management and Outcomes of Patients With Portopulmonary Hypertension Enrolled in the Japanese Multicenter Registry.	Circ Rep	4	542-549	2022
149	Tan JWC, Leow LC, Wong S, Khoo SM, Kasai T, Kojodjojo P, Sy DQ, Lee CP, Chirakalwasan N, Li HY, Koh N, Tan A, Ong TH, Aung AT, Toh ST, Lee CH.	Asian Pacific Society of Cardiology Consensus Statements on the Diagnosis and Management of Obstructive Sleep Apnoea in Patients with Cardiovascular Disease.	Eur Cardiol.	17	e16	2022
150	Tanabe N, Kaji S, Shima H, Shiraishi Y, Maetani T, Oguma T, Sato S, Hirai T.	Kernel conversion for robust quantitative measurements of archived chest computed tomography using deep learning-based image-to-image translation.	Front Artif Intell	4	769557	2022
151	Tanabe N, Masuda I, Shiraishi Y, Maetani T, Hamada S, Sato A, Sato S, Hirai T.	Clinical relevance of multiple confirmed preserved ratio impaired spirometry in adults.	Respir Investig	60	822-830	2022
152	Tanaka S, Kayawake H, Yamada Y, Yutaka Y, Ohsumi A, Nakajima D, Hamaji M, Menju T, Yamamoto M, Nagao M, Date H.	Outcome After Lung Transplantation From a Donor With Bacterial Pneumonia Under the Japanese Donor Evaluation System.	Transplant Proc	54(3)	782-788	2022
153	Tanaka S, Nakajima D, Sakamoto R, Oguma T, Kawaguchi A, Ohsumi A, Ohata K, Ueda S, Yamagishi H, Kayawake H, Yutaka Y, Yamada Y, Hamaji M, Hamada S, Tanizawa K, Handa T, Suga T, Baba S, Hiramatsu H, Ikeda T, Date H.	Outcome and growth of lobar graft after pediatric living-donor lobar lung transplantation.	J Heart Lung Transplant	S1053-2498(22)	02255-0	2022
154	Tanizawa K, Handa T, Nagai S, Ikezoe K, Kubo T, Yokomatsu T, Ueda S, Fushimi Y, Ogino S, Watanabe K, Nakatsuka Y, Hirai T, Izumi T.	Lung function decline in sarcoidosis.	Respir Investig	60(4)	551-561	2022
155	Tanizawa K, Handa T, Nagai S, Yokomatsu T, Ueda S, Ikezoe K, Ogino S, Hirai T, Izumi T.	Basal interventricular septum thinning and long-term left ventricular function in patients with sarcoidosis.	Respir Investig	60(3)	385-392	2022
156	Tanosaki T, Mikami Y, Shindou H, Suzuki T, Hashidate-Yoshida T, Hosoki K, Kagawa S, Miyata J, Kabata H, Masaki K, Hamamoto R, Kage H, Miyashita N, Makita K, Matsuzaki H, Suzuki Y, Mitani A, Nagase T, Shimizu T, Fukunaga K.	Lysophosphatidylcholine Acyltransferase 1 Deficiency Promotes Pulmonary Emphysema via Apoptosis of Alveolar Epithelial Cells.	Inflammation	45	1765-1779	2022
157	Teoh AKY, Holland AE, Morisset J, Flaherty KR, Wells AU, Walsh SLF, Glaspole I, Wuyts WA, Corte TJ; ILD MDM Delphi Collaborators.	Essential Features of an Interstitial Lung Disease Multidisciplinary Meeting: An International Delphi Survey.	Ann Am Thorac Soc.	19(1)	66-73	2022

No	発表者氏名	論文タイトル名	発表誌名	巻号	ページ	出版年
158	Toei H, Zhang X, Seyama K, Yashiro D, Kuwatsuru Y, Kuwatsuru R.	Prophylactic renal artery embolization before pregnancy in patients with lymphangiomyomatosis and renal angiomyolipoma.	J Int Med Res.	50(9)	3000605221123890	2022
159	Tsuji A, Miyata T, Sekine A, Neki R, Kokame K, Tomita T, Kashima Y, Asano R, Ueda J, Aoki T, Ogo T.	Three Cases of Unprovoked Venous Thromboembolism with Prothrombin p.Arg596Gln Variant and a Literature Review of Antithrombin Resistance.	Intern Med	62(6)	885-888	2022
160	Uegami W, Bychkov A, Ozasa M, Uehara K, Kataoka K, Johkoh T, Kondoh Y, Sakanashi H, Fukuoka J.	MIXTURE of human expertise and deep learning-developing an explainable model for predicting pathological diagnosis and survival in patients with interstitial lung disease.	Mod Pathol.	35(8)	1083-1091	2022
161	Urushiyama H, Jo T, Hasegawa W, Yokoyama A, Ando T, Sakamoto Y, Kumazawa R, Uda K, Michihata N, Awano N, Hiroki M, Fushimi K.	Effect of nintedanib on acute exacerbations of fibrosing interstitial lung diseases: a national database study in Japan.	ERJ Open Research	8(4)	00209-2022	2022
162	Wada Y, Goto N, Kitaguchi Y, Yasuo M, Hanaoka M.	Referential equations for pulmonary diffusing capacity using GAMLSS models derived from Japanese individuals with near-normal lung function.	PLoS One	17	e0271129	2022
163	Watanabe K, Suzukawa M, Kawauchi-Watanabe S, Igarashi S, Asari I, Imoto S, Tashimo H, Fukami T, Hebisawa A, Tohma S, Nagase T, Ohta K.	Leptin-producing monocytes in the airway submucosa may contribute to asthma pathogenesis.	Respir Investig.	61(1)	p5-15	2022
164	Yaku A, Inagaki T, Asano R, Okazawa M, Mori H, Sato A, Hia F, Masaki T, Manabe Y, Ishibashi T, Vandenbon A, Nakatsuka Y, Akaki K, Yoshinaga M, Uehata T, Mino T, Morita S, Ishibashi-Ueda H, Morinobu A, Tsujimura T, Ogo T, Nakaoka Y, Takeuchi O.	Regnase-1 Prevents Pulmonary Arterial Hypertension Through mRNA Degradation of Interleukin-6 and Platelet-Derived Growth Factor in Alveolar Macrophages.	Circulation	146(13)	1006-1022	2022
165	Yamada A, Kagawa T, Nishimoto Y, Sugawara R, Arai T, Inoue Y, Taiji R, Okada H, Takewa M, Sugimura H, Tanaka T.	Exogenous Lipoid Pneumonia Caused by Gargling With Sesame Oil: A Case Report.	J Thorac Imaging	37(6)	W97-W100	2022
166	Yamada Y, Hasegawa H, Ochi T, Yamataka A, Ueda N.	Diaphragm pacing for congenital central hypoventilation syndrome: A novel case of pacing implanted into the diaphragm.	Pediatrics International	64	e14915	2022
167	Yamada Y, Sato T, Harada N, Kayawake H, Tanaka S, Yutaka Y, Hamaji M, Nakajima D, Ohsumi A, Date H.	Perioperative diabetes mellitus affects the outcomes of lung transplant recipients.	Eur J Cardiothorac Surg.	62(1)	ezac344	2022
168	Yamagishi H.	Clinical Developmental Cardiology for Understanding Etiology of Congenital Heart Disease.	J Clin Med	11(9)	2381	2022
169	Yamanashi K, Ohsumi A, Oda H, Tanaka S, Yamada Y, Nakajima D, Date H.	Reduction of donor mononuclear phagocytes with clodronate-liposome during ex vivo lung perfusion attenuates ischemia-reperfusion injury. J	Thorac Cardiovasc Surg.	165(4)	e181-e203	2022
170	Yamasaki Y, Hosokawa K, Abe K, Ishigami K.	Dynamic Chest Radiography of Acute Pulmonary Thromboembolism.	Radiol Cardiothorac Imaging.	4(4)	e220086	2022

No	発表者氏名	論文タイトル名	発表誌名	巻号	ページ	出版年
171	Yamasaki Y, Moriyama S, Tatsumoto R, Abe K, Ishigami K.	Chronic thromboembolic pulmonary hypertension after acute pulmonary thromboembolism revealed by dynamic chest radiography.	Eur Heart J Cardiovasc Imaging.	23(6)	e264-e265	2022
172	Yamasaki, Y, Abe K, Kamitani T, Hosokawa K, Hida T, Sagiyama K, Matsuura Y, Baba S, Isoda T, Maruoka Y, Kitamura Y, Moriyama S, Yoshikawa H, Fukumoto T, Yabuuchi H, Ishigami K.	Efficacy of dynamic chest radiography for chronic thromboembolic pulmonary hypertension.	Radiology.	306(3)	e220908	2022
173	Yamashita Y, Yamano Y, Muro Y, Ogawa-Momohara M, Takeichi T, Kondoh Y, Akiyama M.	Clinical significance of anti-NOR90 antibodies in systemic sclerosis and idiopathic interstitial pneumonia.	Rheumatology (Oxford)	61(4)	1709-1716	2022
174	Yamashita Y, Yachi S, Takeyama M, Nishimoto Y, Tsujino I, Nakamura J, Yamamoto N, Nakata H, Ikeda S, Umetsu M, Aikawa S, Hayashi H, Satokawa H, Okuno Y, Iwata E, Ogihara Y, Ikeda N, Kondo A, Iwai T, Yamada N, Ogawa T, Kobayashi T, Mo M.	Therapeutic-Dose vs. Prophylactic-Dose Anticoagulation Therapy for Critically Ill Patients With COVID-19 in a Practice-Based Observational Study.	Circulation journal	86(7)	1137-1142	2022
175	Yoshida S, Tsuyuguchi K, Kobayashi T, Shimatani Y, Inoue Y.	Effect of sputum quality on Mycobacterium avium-intracellulare complex lung disease diagnosis and treatment initiation according to disease type.	Diagn Microbiol Infect Dis	104(3)	115773	2022
176	Yoshida Y, Uchida K, Kodo K, Shibata H, Furutani Y, Nakayama T, Sakai S, Nakanishi T, Takahashi T, Yamagishi H.	Genetic and functional analyses of TBX4 reveal novel mechanisms underlying pulmonary arterial hypertension.	J Mol Cell Cardiol	171	105-116	2022
177	Yoshioka K, Abe M, Shiko Y, Koshikawa K, Kawasaki Y, Iwasawa S, Terada J, Tsushima K, Tatsumi K, Suzuki T.	Clinical characteristics and risk factors of lung injury induced by Nab-Paclitaxel.	Drug Des Devel Ther.	16	759-767	2022
178	Yoshioka K, Sato H, Kawasaki T, Ishii D, Imamoto T, Abe M, Hasegawa Y, Ohara O, Tatsumi K, Suzuki T.	Transcriptome analysis of peripheral blood mononuclear cells in pulmonary sarcoidosis.	Front Med (Lausanne).	9	822094	2022
179	Zaizen Y, Tabata K, Yamano Y, Takei R, Kataoka K, Shiraki A, Nishimura K, Furuyama K, Bychkov A, Hoshino T, Johkoh T, Kondoh Y, Fukuoka J.	Cicatricial organising pneumonia associated with fibrosing interstitial pneumonia - a clinicopathological study.	Histopathology.	80(2)	279-290	2022
180	Zhang Y, Tanabe N, Shima H, Shiraishi Y, Oguma T, Sato A, Muro S, Sato S, Hirai T.	Physiological impairments on respiratory oscillometry and future exacerbations in chronic obstructive pulmonary disease patients without a history of frequent exacerbations.	COPD	19(1)	149-157	2022
181	佐々木綾子	先天性中枢性低換気症候群	周産期医学	52	765-768	2022
182	高橋 順美, 佐藤 晋, 平井 豊博, 陳 和夫	呼吸器関連資格に関するアンケート調査の結果報告	日本呼吸ケア・リハビリテーション	31(1)	41-45	2022
183	田村祐大, 田村雄一	人工知能を活用した肺高血圧症の患者層別	Precision Medicine	5(5)	18(428)-21(431)	2022
184	田村雄一	レジストリーからみた肺動脈性肺高血圧症の治療と予後	呼吸器内科	41(6)	598-602	2022

No	発表者氏名	論文タイトル名	発表誌名	巻号	ページ	出版年
185	田村雄一	AIと層別化が拓く肺高血圧症診療の未来「総論 三銃士に加わるダルトニアンは誰か」	Precision Medicine	5(5)	8(418)-9(419)	2022
186	Goto N, Wada Y, Ikuyama Y, Akahane J, Kosaka M, Ushiki A, Kitaguchi Y, Yasuo M, Yamamoto H, Matsuo A, Hachiya T, Ideura G, Yamazaki Y, Hanaoka M.	The usefulness of a combination of age, body mass index, and blood urea nitrogen as prognostic factors in predicting oxygen requirements in patients with coronavirus disease 2019.	Journal of Infection and Chemotherapy.	27	1706-1712	2021
187	Hamada S, Tabara Y, Murase K, Matsumoto T, Setoh K, Wakamura T, Kawaguchi T, Kosugi S, Nakayama T, Hirai T, Matsuda F, Chin K; Nagahama Study Group.	Night-time frequency of urination as a manifestation of sleep-disordered breathing: the Nagahama study.	Sleep Med.	77	288-294	2021
188	Hatanaka D, Nakamura T, Kusakari M, Takahashi H, Hasegawa H.	A case of necrotizing tracheobronchitis successfully treated with immunoglobulin	Pediatr Int	63(12)	1538-1540	2021
189	Hiraide T, Suzuki H, Shinya Y, Momoi M, Inami T, Katsumata Y, Fukuda K, Kosaki K, Kataoka M.	TET2 Variants in Japanese Patients With Pulmonary Arterial Hypertension	CJC Open	4	416-419	2021
190	Hirakawa K, Yamamoto E, Takashio S, Hanatani S, Araki S, Suzuki S, Kaikita K, Matsushita K, Ogo T, Tsujita K.	Balloon pulmonary angioplasty in chronic thromboembolic pulmonary hypertension.	Cardiovasc Interv Ther.	37(1)	60-65	2021
191	Hiwasa T, Wang H, Goto KI, Mine S, Machida T, Kobayashi E, Yoshida Y, Adachi A, Matsutani T, Sata M, Yamagishi K, Iso H, Sawada N, Tsugane S, Kunimatsu M, Kamitsukasa I, Mori M, Sugimoto K, Uzawa A, Muto M, Kuwabara S, Kobayashi Y, Ohno M, Nishi E, Hattori A, Yamamoto M, Maezawa Y, Kobayashi K, Ishibashi R, Takemoto M, Yokote K, Takizawa H, Kishimoto T, Matsushita K, Kobayashi S, Nomura F, Arasawa T, Kagaya A, Maruyama T, Matsubara H, Tomiita M, Hamanaka S, Imai Y, Nakagawa T, Kato N, Terada J, Matsumura T, Katsumata Y, Naito A, Tanabe N, Sakao S, Tatsumi K, Ito M, Shiratori F, Sumazaki M, Yajima S, Shimada H, Shirouzu M, Yokoyama S, Kudo T, Doi H, Iwase K, Ashino H, Li SY.	Serum anti-DIDO1, anti-CPSF2, and anti-FOXJ2 antibodies as predictive risk markers for acute ischemic stroke.	BMC Med.	19	131	2021
192	Hosokawa K, Abe K, Yamasaki Y, Tsutsui H.	Multistage Strategy With Perfusion SPECT and CT Pulmonary Angiogram in Balloon Pulmonary Angioplasty for Totally Occluded Lesions in CTEPH	EuroIntervention	17(2)	e167-e168	2021
193	Ikeda M, Oga T, Chen-Yoshikawa TF, Tokuno J, Oto T, Okawa T, Okada Y, Akiba M, Tanaka S, Yamada Y, Yutaka Y, Ohsumi A, Nakajima D, Hamaji M, Isomi M, Chin K, Date H.	Patient-reported dyspnea and health predict waitlist mortality in patients waiting for lung transplantation in Japan.	Respir Res.	22(1)	116	2021
194	Imanari S, Tomita Y, Kasagi S, Kawana F, Kimura Y, Ishiwata S, Narui K, Kasai T.	Evaluation of the Apnea-Hypopnea Index Determined by Adaptive Servo-Ventilation Devices in Patients With Heart Failure and Sleep-Disordered Breathing.	Front Cardiovasc Med.	8	680053	2021
195	Ishikawa T, Abe K, Takana-Ishikawa M, Yoshida K, Watanabe T, Imakiire S, Hosokawa K, Hirano M, Hirano K, Tsutsui H.	Chronic Inhibition of Toll-Like Receptor 9 Ameliorates Pulmonary Hypertension in Rats	J Am Heart Assoc.	10(7)	e019247	2021

No	発表者氏名	論文タイトル名	発表誌名	巻号	ページ	出版年
196	Ishiwata S, Kato T, Kasai T, Sato A, Yatsu S, Matsumoto H, Shitara J, Murata A, Shimizu M, Suda S, Matsue Y, Naito R, Hiki M, Daida H.	Changes in self-reported physical activity and health-related quality of life following 3-month astaxanthin supplementation in patients with heart failure: results from a pilot study.	Ann Palliat Med.	10(2)	1396-1403.	2021
197	Kagiyama N, Hiki M, Matsue Y, Dohi T, Matsuzawa W, Daida H, Minamino T, Kasai T.	Validation of telemedicine-based self-assessment of vital signs for patients with COVID-19: A pilot study.	J Telemed Telecare.	1357633X211011825.	Online ahead of print.	2021
198	Kamada H, Kaneyama J, Inoue YY, Noda T, Ueda N, Nakajima K, Kamakura T, Wada M, Ishibashi K, Yamagata K, Miyamoto K, Aoki T, Ogo T, Nagase S, Aiba T, Satomi K, Kusano K.	Long term prognosis in patients with pulmonary hypertension undergoing catheter ablation for supraventricular tachycardia.	Sci Rep	11(1)	16176	2021
199	Kamada K, Hosokawa K, Inoue K, Abe K.	A 'Mille-Feuille'-like giant dissecting aneurysm of the pulmonary artery in Eisenmenger syndrome	Eur Heart J.	42(1)	137	2021
200	Kasai T, Peker Y.	To Salt or Not to Salt? Is That a Question in Obstructive Sleep Apnea?	Ann Am Thorac Soc.	18(3)	424-425.	2021
201	Kasuya Y, Kim JD, Hatano M, Tatsumi K, Matsuda S.	Pathophysiological roles of stress-activated protein kinases in pulmonary fibrosis.	Int J Mol Sci.	22	6041	2021
202	Katayama N, Odagiri K, Hakamata A, Kamiya C, Uchida S, Tanaka S, Inui N, Namiki N, Tatsumi K, Watanabe H.	Clinical evaluation of drug-drug interactions between the cytochrome P450 substrates selexipag and clopidogrel in Japanese volunteers.	Br J Clin Pharmacol	87	1903-1911	2021
203	Kato T, Kasai T, Suda S, Sato A, Ishiwata S, Yatsu S, Matsumoto H, Shitara J, Shimizu M, Murata A, Kagiyama N, Hiki M, Matsue Y, Naito R, Takagi A, Daida H.	Prognostic effects of arterial carbon dioxide levels in patients hospitalized into the cardiac intensive care unit for acute heart failure.	Eur Heart J Acute Cardiovasc Care.	10(5)	497-502.	2021
204	Kayawake H, Chen-Yoshikawa TF, Saito M, Yamagishi H, Yoshizawa A, Hirano SI, Kurokawa R, Date H.	Protective effects of a hydrogen-rich preservation solution in a canine lung transplantation model.	Ann Thorac Surg	111(1)	246-252	2021
205	Kayawake H, Chen-Yoshikawa TF, Tanaka S, Tanaka Y, Ohdan H, Yutaka Y, Yamada Y, Ohsumi A, Nakajima D, Hamaji M, Egawa H,	Impacts of single nucleotide polymorphisms in Fc gamma receptor IIA (rs1801274) on lung transplant outcomes among Japanese lung transplant recipients.	Transpl Int.	34(11)	2192-2204	2021
206	Kitaguchi Y, Fujimoto K, Droma Y, Yasuo M, Wada Y, Ueno F, Kinjo T, Kawakami S, Fukushima K, Hanaoka M.	Automated Diseased Lung Volume Percentage Calculation in Quantitative CT Evaluation of Chronic Obstructive Pulmonary Disease and Idiopathic Pulmonary Fibrosis.	Journal of Computer Assisted Tomography	45	649-658	2021
207	Kodo K, Uchida K, Yamagishi H.	Genetic and Cellular Interaction During Cardiovascular Development Implicated in Congenital Heart Diseases	Front Cardiovasc Med	8	653244	2021
208	Komatsu M, Yamamoto H, Kitaguchi Y, Kawakami S, Matsushita M, Uehara T, Kinjo T, Wada Y, Ichiyama T, Urushihata K, Ushiki A, Yasuo M, Hanaoka M.	Clinical characteristics of non-idiopathic pulmonary fibrosis, progressive fibrosing interstitial lung diseases : A Single-center retrospective study.	Medicine.	100	e25322	2021

No	発表者氏名	論文タイトル名	発表誌名	巻号	ページ	出版年
209	Masaki T, Okazawa M, Asano R, Inagaki T, Ishibashi T, Yamagishi A, Umeki-Mizushima S, Nishimura M, Manabe Y, Ishibashi-Ueda H, Shirai M, Tsuchimochi H, Pearson JT, Kumanogoh A, Sakata Y, Ogo T, Kishimoto T, Nakaoka Y.	Aryl hydrocarbon receptor is essential for the pathogenesis of pulmonary arterial hypertension.	Proc Natl Acad Sci U S A	118(11)	e2023899118	2021
210	Matsumura A, Shigeta A, Kasai H, Yokota H, Terada J, Yamamoto K, Sugiura T, Matsumura T, Sakao S, Tanabe N, Tatsumi K.	Interventricular septal curvature as an additional echocardiographic parameter for evaluating chronic thromboembolic pulmonary hypertension: A single-center retrospective study.	BMC Pulm Med.	21	328	2021
211	Minami T, Matsumoto T, Tabara Y, Gozal D, Smith D, Murase K, Tanizawa K, Takahashi N, Nakatsuka Y, Hamada S, Handa T, Takeyama H, Oga T, Nakamoto I, Wakamura T, Komenami N, Setoh K, Tsutsumi T, Kawaguchi T, Kamatani Y, Takahashi Y, Morita S, Nakayama T, Hirai T, Matsuda E, Chin K. Nagahama Study Group	Impact of sleep-disordered breathing on glucose metabolism among individuals with a family history of diabetes: the Nagahama study.	J Clin Sleep Med	17	129-140	2021
212	Mineura K, Chen-Yoshikawa TF, Tanaka S, Yamada Y, Yutaka Y, Nakajima D, Ohsumi A, Hamaji M, Menju T, Date H.	Native lung complications after living-donor lobar lung transplantation.	J Heart Lung Transplant	40(5)	343-350	2021
213	Miwa H, Sakao S, Sanada TJ, Suzuki H, Hata A, Shiina Y, Kobayashi T, Kato F, Nishimura R, Tanabe N, Voelkel N, Yoshino I, Tatsumi K.	Cell tracking suggests pathophysiological and therapeutic role of bone marrow cells in Sugen5416/hypoxia rat model of pulmonary arterial hypertension.	Can J Cardiol.	37	913-923	2021
214	Miyamoto K, Inai K, Kobayashi T, Maeda J, Takatsuki S, Nakayama T, Furutani Y, Yamagishi H, Nakanishi T.	Outcomes of idiopathic pulmonary arterial hypertension in Japanese children: a retrospective cohort study	Heart Vessels	36(9)	1392-1399	2021
215	Mizogami M, Hasegawa H, Yamada Y, Kitamura R, Wasa M.	Videoendoscopic evaluation of swallowing using normal saline in NICU infants	Pediatr Int	63(12)	1472-1477	2021
216	Mori M, Watabe S, Taguchi T, Hasegawa H, Ishige M, Tanuma N, Hirakawa A, Koike R, Kusuda S.	Study protocol: a multicenter, uncontrolled, open-label study of palivizumab in neonates, infants, and preschool children at high risk of severe respiratory syncytial virus infection	BMC Pediatr	21(1)	106	2021
217	Morichika D, Taniguchi A, Oda N, Fujii U, Senoo S, Itano J, Kanehiro A, Kitaguchi Y, Yasuo M, Hanaoka M, Satoh T, Akira S, Kiura K, Maeda Y, Miyahara N.	Loss of IL-33 enhances elastase-induced and cigarette smoke extract-induced emphysema in mice.	Respiratory Research	22		2021
218	Murase K, Azuma M, Tachikawa R, Minami T, Matsumoto T, Hamada S, Nakatsuka Y, Takahashi N, Takeyama H, Tanizawa K, Oga T, Handa T, Hirai T, Chin K.	Prospective associations of sleep apnea, periodic limb movements, and plasma fibrinogen level.	Sleep Breath.	25	617-625	2021
219	Nagamatsu Y, Goda A, Ito J, Takeuchi K, Kikuchi H, Kariyasu T, Machida H, Inami T, Kohno T, Soejima K, Satoh T.	Novel diagnostic and therapeutic approaches to pulmonary hypertension due to the unilateral absence of a pulmonary artery	ESC Heart Fail	8	3427-3430	2021
220	Nakajima D, Tanaka S, Ohsumi A, Date H.	Outcomes of novel surgical procedures for graft size mismatch in living-donor lobar lung transplantation.	JTCVS Tech.	3	388-391	2021

No	発表者氏名	論文タイトル名	発表誌名	巻号	ページ	出版年
221	Nakatsuka Y, Murase K, Matsumoto T, Tabara Y, Nakamoto I, Minami T, Takahashi N, Takeyama H, Kanai O, Hamada S, Tanizawa K, Handa T, Wakamura T, Komenami N, Morita S, Nakayama T, Hirai T, Matsuda F, Chin K.	Markers of cardiovascular disease risk in sleep-disordered breathing with or without comorbidities: the Nagahama study.	J Clin Sleep Med.	17(12)	2467-2475.	2021
222	Nakaya T, Ohira H, Sato T, Watanabe T, Nishimura M, Oyama-Manabe N, Kato M, Ito YM, Tsujino I.	Right ventriculo-pulmonary arterial uncoupling and poor outcomes in pulmonary arterial hypertension.	Pulmonary Circulation	10(3)	2045894020957220	2021
223	Nakaya T, Tsujino I, Nakamura J, Chiba Y, Iwano H.	Right ventricular pressure-volume loop produced with simultaneous application of three-dimensional echocardiography and high-fidelity micromanometry in a patient with pulmonary arterial hypertension.	Echocardiography (Mount Kisco, N.Y.)	38(5)	805-807	2021
224	Ninagawa K, Kato M, Ohira H, Tsuneta S, Iwano H, Kono M, Fujieda Y, Oku K, Tsujino I, Atsumi T.	The assessment of left heart disease in patients with systemic sclerosis and pulmonary hypertension.	Clinical and experimental rheumatology.	39 Suppl 131(4)	103-110	2021
225	Nishie K, Yamamoto S, Yamaga T, Horita N, Mori R, Gouda MA, Hanaoka M.	Prophylactic cranial irradiation for extensive-stage small cell lung cancer (Protocol).	Cochrane Library.			2021
226	Nishimura A*, Kasai T, Matsumura K, Kikuno S, Nagasawa K, Okubo M, Narui K, Mori Y.	Sleep disordered breathing during rapid eye movement sleep and diabetic kidney disease in patients with type 2 diabetes.	J Clin Sleep Med	17(3)	453-460	2021
227	Nishimura A, Kasai T, Matsumura K, Kikuno S, Nagasawa K, Okubo M, Narui K, Mori Y.	Obstructive sleep apnea during rapid eye movement sleep in patients with diabetic kidney disease.	J Clin Sleep Med.	17(3)	453-460.	2021
228	Nishino K, Yoshimatsu Y, Muramatsu T, Sekimoto Y, Mitani K, Kobayashi E, Okamoto S, Ebana H, Okada Y, Kurihara M, Suzuki K, Inazawa J, Takahashi K, Watabe T, Seyama K.	Isolation and characterisation of lymphatic endothelial cells from lung tissues affected by lymphangioliomyomatosis.	Scientific Reports	11(1)	8406	2021
229	Nishizaki M, Ogawa A, Matsubara H.	High Right Ventricular Afterload during Exercise in Patients with Pulmonary Arterial Hypertension	J Clin Med.	10	2024	2021
230	Nishizaki M, Ogawa A, Matsubara H.	Residual Impairment of Pulmonary Hemodynamic and Respiratory Response to Exercise in Patients with Pulmonary Arterial Hypertension Treated with Recent Medical Therapies	ERJ Open Research	7(1)	00725-2020	2021
231	Noguchi M, Shindo T, Yamada Y, Date H	T-cell chimerism prior to graft-versus-host disease.	Eur J Cardiothorac Surg	60(1)	194-196	2021
232	Nozawa S, Urushihata K, Machida R, Hanaoka M.	The positional characteristics of patients with obstructive sleep apnea: a single institute retrospective study in Japan.	Sleep and Biological Rhythms.			2021
233	Nozawa S, Urushihata K, Machida R, Hanaoka M.	The risk assessment by clinical background and cephalometry for obstructive sleep apnea with CPAP indication in Japanese.	Sleep and Biological Rhythms.	19	145-154	2021

No	発表者氏名	論文タイトル名	発表誌名	巻号	ページ	出版年
234	Okabe R, Chen-Yoshikawa TF, Yoshizawa A, Nakajima N, Saito M, Hamaji M, Date H.	Association Between Pretransplant Serum Carcinoembryonic Antigen Levels and Immunohistochemical Staining of Explanted Native Lungs in Patients Who Underwent Lung Transplantation	Semin Thorac Cardiovasc Sur	33(2)	608-615	2021
235	Oyanagi T, Tomita K, Furuichi M, Shinjoh M, Yamagishi H.	Successful resuscitation from SARS-CoV-2 infection in a child after Rastelli operation	Pediatr Int	63(6)	730-732	2021
236	Sakamoto N, Sawahata M, Yamanouchi Y, Konno S, Shijubo N, Yamaguchi T, Nakamura Y, Suzuki T, Hagiwara K, Bando M.	Characteristics of patients with a diagnosis of sarcoidosis: a comparison of the 2006 and 2015 versions of diagnostic criteria for sarcoidosis in Japan.	J Rural Med.	16	77-82	2021
237	Sakao S, Kawakami E, Shoji H, Naito A, Miwa H, Suda R, Sanada TJ, Tanabe N, Tatsumi K.	Metabolic remodeling in the right ventricle of rats with severe pulmonary arterial hypertension.	Mol Med Rep.	23	227	2021
238	Sata N, Inoshita A*, Suda S, Shiota S, Shiroshita N, Kawana F, Suzuki Y, Matsumoto F, Ikeda K, Kasai T.	Clinical, polysomnographic, and cephalometric features of obstructive sleep apnea with AHI over 100.	Sleep Breath	25(3)	1379-1387	2021
239	Sato A, Kato T, Kasai T*, Ishiwata S, Yatsu S, Matsumoto H, Shitara J, Murata A, Shimizu M, Suda S, Matsue Y, Naito R, Hiki M, Daida H.	Relationship between inflammatory biomarkers and sleep-disordered breathing in patients with heart failure.	Sleep Biol Rhythms	19(1)	55-61	2021
240	Sato A, Naito R, Kasai T.	Screening for Sleep Apnea in Atrial Fibrillation Prior to Catheter Ablation.	Circ J.	85(3)	261-263.	2021
241	Sato T, Ambale-Venkatesh B, Zimmerman SL, Tedford RJ, Hsu S, Chamera E, Fujii T, Mullin CJ, Mercurio V, Khair R, Corona-Villalobos CP, Simpson CE, Damico RL, Kolb TM, Mathai SC, Lima JAC, Kass DA, Tsujino I, Hassoun PM.	Right ventricular function as assessed by cardiac magnetic resonance imaging-derived strain parameters compared to high-fidelity micromanometer catheter measurements.	Pulmonary Circulation	11(4)	20458940211032500	2021
242	Sekimoto Y, Suzuki K, Okura M, Hayashi T, Ebana H, Kumasaka T, Mitani K, Nishino K, Okamoto S, Kobayashi E, Takahashi K, Seyama K.	Uncommon radiologic computed tomography appearances of the chest in patients with lymphangioleiomyomatosis.	Scientific Reports	11(1)	7170	2021
243	Shigeta A, Tanabe N, Naito A, Yokota H, Kato F, Sanada TJ, Sakao S, Ishida K, Masuda M, Tatsumi K.	Preoperative soluble cluster of differentiation 40 ligand level is associated with outcome of pulmonary endarterectomy.	JTCVS Open.	8	618-629	2021
244	Shiia H, Nakajima J, Date H, Chen-Yoshikawa TF, Tanizawa K, Handa T, Oto T, Otani S, Shiotani T, Okada Y, Matsuda Y, Shiraishi T, Moroga T, Minami M, Funaki S, Chida M, Yoshino I, Hatachi G, Uemura Y, Sato M.	Outcomes of lung transplantation for idiopathic pleuroparenchymal fibroelastosis.	Surg Today	51(8)	1276-1284	2021
245	Shimokawahara H, Nagayoshi S, Ogawa A, Matsubara H.	Continual Improvement in Pressure Gradient at the Lesion After Balloon Pulmonary Angioplasty for Chronic Thromboembolic Pulmonary Hypertension	Can J Cardiol.	37	1232-1239	2021

No	発表者氏名	論文タイトル名	発表誌名	巻号	ページ	出版年
246	Shimokawahara H, Ogawa A, Matsubara H.	Balloon pulmonary angioplasty for chronic thromboembolic pulmonary hypertension: advances in patient and lesion selection	Curr Opin Pulm Med	27	303-310	2021
247	Shiohira S, Sakayori M, Yoshioka K, Kasai H, Hiramata R, Abe M, Nishimura H, Suzuki T.	Exacerbation of autoimmune pulmonary alveolar proteinosis that improved with lone treatment of complicating nontuberculous mycobacterial infection: A case report.	Respir Med Case Rep.	34	101521	2021
248	Shoji H, Yoshida Y, Sanada TJ, Naito A, Maruyama J, Zhang E, Sumi K, Sakao S, Maruyama K, Hidaka H, Tatsumi K.	The isoquinoline-sulfonamide compound H-1337 attenuates SU5416/hypoxia-induced pulmonary arterial hypertension in rats.	Cells.	11	66	2021
249	Sonehara K, Araki T, Hanaoka M.	Rothia aerea pneumonia in an immunocompetent patient: A novel case study.	Respirology Case Reports.	9	e0843	2021
250	Sonehara K, Tateishi K, Hirabayashi T, Araki T, Ikuyama Y, Machida R, Hanaoka M.	A Case of Lung Adenocarcinoma with Long-Term Response after Late-Onset Pembrolizumab-Induced Acute Adrenal Insufficiency.	Case Reports in Oncology.	14	1-7	2021
251	Sonehara K, Tateishi K, Araki T, Komatsu M, Akahane J, Yamamoto H, Hanaoka M.	Pembrolizumab-Induced Adrenal Insufficiency in Patients with Untreated Advanced Non-Small Cell Lung Cancer: A Case Series.	Case Reports in Oncology.	14	1561-1566	2021
252	Sonehara K, Tateishi K, Araki T, Komatsu M, Yamamoto H, Hanaoka M.	Prognostic value of the geriatric nutritional risk index among patients with previously treated advanced non-small cell lung cancer who subsequently underwent immunotherapy	Thorac Cancer.	12(9)	1366-1372	2021
253	Sonehara K, Tateishi K, Araki T, Komatsu M, Yamamoto H, Koizumi T, Hanaoka M.	The Role of Immune-Related Adverse Events in Prognosis and Efficacy Prediction for Patients with Non-Small Cell Lung Cancer Treated with Immunotherapy: A Retrospective Clinical Analysis.	Oncology.	99	271-279	2021
254	Sumitomo NF, Kodo K, Maeda J, Miura M, Yamagishi H.	Echocardiographic Left Ventricular Z-Score Utility in Predicting Pulmonary-Systemic Flow Ratio in Children With Ventricular Septal Defect or Patent Ductus Arteriosus	Circ J	86(1)	128-135	2021
255	Suzuki E, Kurihara M, Tsuboshima K, Watanabe K, Okamoto S, Seyama K.	The effects of total pleural covering on pneumothorax recurrence and pulmonary function in lymphangiomyomatosis patients without history of pleurodesis or thoracic surgeries for pneumothorax.	J Thorac Dis	13(1)	113-124	2021
256	Suzuki J, Kasai H, Terada J, Shikano K, Sasaki A, Suzuki H, Nakajima T, Kouchi Y, Shiina M, Kobayashi T, Ohwada C, Ikeda JI, Yoshino I, Tatsumi K.	Bronchiolitis obliterans after stem cell transplantation for hematologic malignancies rescued by lung transplantation: A report of two cases.	Respir Investig.	59	559-563	2021

No	発表者氏名	論文タイトル名	発表誌名	巻号	ページ	出版年
257	Suzuki Y, Sekine A, Nishiyama A, Sugiura T, Tanabe N, Isaka Y, Hashimoto Y, Okaya T, Kuriyama A, Nagata J, Shigeta A, Sakao S, Tatsumi K, Suzuki T.	A case of pulmonary arterial hypertension with V/Q SPECT/CT that showed localized uptake of 99mTc just below the pleura and a unique distribution.	Respirol Case Rep.	9	e0847	2021
258	Takahashi Y, Kawasaki T, Sato H, Hasegawa Y, Dudek S.M, Ohara O, Tatsumi K, Suzuki T.	Functional roles for CD26/DPP4 in mediating inflammatory responses of pulmonary vascular endothelial cells.	Cells.	10	3508	2021
259	Takahashi Y, Yamamoto K, Sakao S, Takeuchi T, Suda R, Tanabe N, Tatsumi K.	The clinical characteristics, treatment, and survival of portopulmonary hypertension in Japan.	BMC Pulm Med.	21	89	2021
260	Tamura Y, Kumamaru H, Abe K, Satoh T, Miyata H, Ogawa A, Tanabe N, Hatano M, Yao A, Tsujino I, Fukuda K, Kimura H, Kuwana M, Matsubara H, Tatsumi K; Japan Pulmonary Hypertension Registry (JAPHR) Network.	Improvements in French risk stratification score were correlated with reductions in mean pulmonary artery pressure in pulmonary arterial hypertension: a subanalysis of the Japan Pulmonary Hypertension Registry (JAPHR).	BMC Pulm Med.	21	28	2021
261	Tanabe N, Kumamaru H, Tamura Y, Taniguchi H, Emoto N, Yamada Y, Nishiyama O, Tsujino I, Kuraishi H, Nishimura Y, Kimura H, Inoue Y, Morio Y, Nakatsumi Y, Satoh T, Hanaoka M, Kusaka K, Sumitani M, Handa T, Sakao S, Kimura T, Kondoh Y, Nakayama K, Tanaka K, Ohira H, Nishimura M, Miyata H, Tatsumi K; JPHLS Group.	Multi-institutional prospective cohort study of patients with pulmonary hypertension associated with respiratory diseases.	Circ J.	85	333-342	2021
262	Tobita K, Goda A, Nishida Y, Takeuchi K, Kikuchi H, Inami T, Kohno T, Yamada S, Soejima K, Satoh T.	Factors contributing to exercise capacity in chronic thromboembolic pulmonary hypertension with near-normal hemodynamics	J Heart Lung Transplant	40	677-686	2021
263	Tobushi T, Kasai T, Hirose M, Sakai K, Akamatsu M, Ohsawa C, Yoshioka Y, Suda S, Shiroshita N, Nakamura R, Kadokami T, Tohyama T, Funakoshi K, Hosokawa K, Ando SI.	Lung-to-finger circulation time can be measured stably with high reproducibility by simple breath holding method in cardiac patients.	Sci Rep.	11(1)	15913	2021
264	Tokuno J, Oga T, Chen-Yoshikawa TF, Oto T, Okawa T, Okada Y, Akiba M, Ikeda M, Tanaka S, Yamada Y, Yutaka Y, Ohsumi A, Nakajima D, Hamaji M, Isomi M, Chin K, Date H.	Sleep quality and its association with health-related quality of life of patients on lung transplantation waitlist in Japan.	Sleep Breath	25(1)	219-225	2021
265	Uchida T, Nishimura A*, Kasai T, Kikuno S, Nagasawa K, Okubo M, Narui K, Mori Y.	Relationship between obstructive sleep apnoea during rapid eye movement sleep and metabolic syndrome parameters in patients with type 2 diabetes mellitus.	Sleep Breath	25(1)	309-314	2021
266	Umemoto S, Abe K, Hosokawa K, Horimoto K, Saku K, Sakamoto T, Tsutsui H.	Increased Pulmonary Arterial Compliance after Balloon Pulmonary Angioplasty Predicts Exercise Tolerance Improvement in Inoperable CTEPH Patients with Lower Pulmonary Arterial Pressure	Heart Lung	52	8-15	2021
267	Urushihata K, Droma Y, Ito M, Hanaoka M.	Hypoxic Ventilatory Response to Acute and Prolonged Hypoxic Exposures in Subjects Susceptible to High-altitude Pulmonary Edema.	Shinshu Medical journal.	69(4)	179-187	2021

No	発表者氏名	論文タイトル名	発表誌名	巻号	ページ	出版年
268	Waddingham MT, Tsuchimochi H, Sonobe T, Asano R, Jin H, Ow CPC, Schwenke DO, Katare R, Aoyama K, Umetani K, Hoshino M, Uesugi K, Shirai M, Ogo T, Pearson JT.	Using Synchrotron Radiation Imaging Techniques to Elucidate the Actions of Hexarelin in the Heart of Small Animal Models.	Front Physiol.	12	766818	2021
269	Wasa M, Hasegawa H, Yamada Y, Mizogami M, Kitamura R.	Pharyngomalacia diagnosed by laryngo-tracheo-bronchoscopy in the neonatal intensive care unit	Pediatr Int	63(12)	1478-1482	2021
270	Watanabe T, Ishikawa M, Abe K, Ishikawa T, Imakiire S, Masaki K, Hosokawa K, Fukuuchi T, Kaneko K, Ohtsubo T, Hirano M, Hirano K, Tsutsui H.	Increased Lung Uric Acid Deteriorates Pulmonary Arterial Hypertension	J Am Heart Assoc	10(23)	e022712	2021
271	Yamada Y, Henmi N, Hasegawa H, Tsuruta S, Tokumasu S, Suganami Y, Wasa M.	Ventilatory response to CO2 with Read's rebreathing method in normal infants	Pediatr Pulmonol	56(7)	2259-2264	2021
272	Yamada Y, Hasegawa H, Henmi N, Tsuruta S, Wasa M, Kihara H, Koderu T, Kouyama T, Kumazawa K.	Evaluation of respiratory center function in congenital central hypoventilation syndrome by monitoring electrical activity of the diaphragm	Pediatr Int	63(2)	168-171	2021
273	Yamagishi H, Chen-Yoshikawa TF, Oguma T, Hirai T, Date H.	Morphological and functional reserves of the right middle lobe: Radiological analysis of changes after right lower lobectomy in healthy individuals	J Thorac Cardiovasc Surg	162(5)	1417-1423	2021
274	Yamagishi H.	Cardiac Neural Crest	Cold Spring Harb Perspect Biol	13(1)	a036715	2021
275	Yamamoto K, Tanabe N, Takahashi Y, Naito A, Sekine A, Suda R, Jujo Sanada T, Sugiura T, Shigeta A, Sakao S, Tatsumi K.	Characteristics of patients meeting the new definition of pre-capillary pulmonary hypertension (Nice 2018) in a single Japanese pulmonary hypertension center.	BMC Pulm Med.	21	260	2021
276	Yamasaki Y, Abe K, Kamitani T, Sagiya K, Hida T, Hosokawa K, Matsuura Y, Hioki K, Nagao M, Yabuuchi H, Ishigami K.	Right Ventricular Extracellular Volume with Dual-Layer Spectral Detector CT: Value in Chronic Thromboembolic Pulmonary Hypertension	Radiology.	298(3)	589-596	2021
277	Yamasaki Y, Kamitani T, Abe K, Hosokawa K, Sagiya K, Hida T, Matsuura Y, Kitamura Y, Maruoka Y, Isoda T, Baba S, Yoshikawa H, Kuramoto T, Yabuuchi H, Ishigami K.	Diagnosis of Pulmonary Hypertension Using Dynamic Chest Radiography	Am J Respir Crit Care Med.	204(11)	1336-1337	2021
278	Yamashita Y, Maruyama Y, Satokawa H, Nishimoto Y, <u>Tsujino I</u> , Sakashita H, Nakata H, Okuno Y, Ogihara Y, Yachi S, Toya N, Shingaki M, Ikeda S, Yamamoto N, Aikawa S, Ikeda N, Hayashi H, Ishiguro S, Iwata E, Umetsu M, Kondo A, Iwai T, Kobayashi T, <u>Mo M Yamada N</u>	Incidence and Clinical Features of Venous Thromboembolism in Hospitalized Patients With Coronavirus Disease 2019 (COVID-19) in Japan.	Circulation journal	85(3)	309-313	2021
279	Yanagisawa A, Naito A, Sanada TJ, Tanabe N, Ishida K, Matsumiya G, Suda R, Kasai H, Sekine A, Sugiura T, Shigeta A, Sakao S, Tatsumi K, Suzuki T.	Vascular involvement in chronic thromboembolic pulmonary hypertension is associated with spirometry obstructive impairment.	BMC Pulm Med.	21	407	2021

No	発表者氏名	論文タイトル名	発表誌名	巻号	ページ	出版年
280	Yatsu S, Kasai T, Naito R, Matsumoto H, Murata A, Shitara J, Shiroshita N, Kato M, Kawana F, Sato A, Ishiwata S, Shimizu M, Kato T, Suda S, Hiki M, Matsue Y, Kobayashi M, Yoshioka E, Yamauchi T, Daida H.	Utility of cyclic variation of heart rate score as a screening tool for sleep-disordered breathing in patients with heart failure.	J Clin Sleep Med.	17(11)	2187-2196.	2021
281	野村好平, 藤田雄治, 今高城治, 佐々木綾子, 山田洋輔, 長谷川久弥, 吉原重美	自宅での呼吸停止を契機に診断された先天性中枢性低換気症候群の14歳男子	小児科診療	84	1384-1387	2021
282	長谷川久弥	気管・気管支軟化症	小児内科	53	110-112	2021
283	長谷川久弥	喉頭軟化症	小児内科	53	107-109	2021
284	Hashimoto Y, Kasai H, Sugiura T, Ishii D, Sasaki A, Suga M, Tatsumi K.	Successful transcatheter arterial embolization in an asymptomatic patient with primary racemose hemangioma of the bronchial artery.	Respir Med Case Rep.	30	101060	2020
285	Hino A, Terada J, Kasai H, Shojima H, Ohgino K, Sasaki A, Hayasaka K, Tatsumi K.	Adult cases of late-onset CCHS and PHOX2B-mutation carriers: an additional case report and pooled analysis.	J Clin Sleep Med.	16	1891-1900	2020
286	Hino A, Terada J, Kasai H, Shojima H, Ohgino K, Sasaki A, Hayasaka K, Tatsumi K	Adult cases of late-onset CCHS and PHOX2B-mutation carriers an additional case report and pooled analysis	Journal of Clinical Sleep Medicine	16	1891-1900	2020
287	Hirasawa Y, Abe M, Terada J, Sakayori M, Suzuki K, Yoshioka K, Kawasaki T, Tsushima K, Tatsumi K.	Tolerability of nintedanib-related diarrhea in patients with idiopathic pulmonary fibrosis.	Pulm Pharmacol Ther.	62	101917	2020
288	Ikubo Y, Sanada TJ, Tanabe N, Naito A, Shoji H, Nagata J, Kuriyama A, Yanagisawa A, Kobayashi T, Yamamoto K, Kasai H, Suda R, Sekine A, Sugiura T, Shigeta A, Ishida K, Sakao S, Masuda M, Tatsumi K.	The extent of enlarged bronchial arteries is not correlated with the development of reperfusion pulmonary edema after pulmonary endarterectomy in patients with chronic thromboembolic pulmonary hypertension.	Pulm Circ.	10	1-5	2020
289	Ikuyama Y, Ushiki A, Kosaka M, Akahane J, Mukai Y, Araki T, Kitaguchi Y, Tateishi K, Urushihata K, Yasuo M, Yamamoto H, Hanaoka M.	Prognosis of patients with acute exacerbation of combined pulmonary fibrosis and emphysema: a retrospective single-centre study.	BMC Pulm Med.	20	144	2020
290	Ikuyama Y, Wada Y, Tateishi K, Kitaguchi Y, Yasuo M, Ushiki A, Urushihata K, Yamamoto H, Kamijo H, Mita A, Imamura H, Hanaoka M.	Successful recovery from critical COVID-19 pneumonia with extracorporeal membrane oxygenation: A case report.	Respir Med Case Rep.	30	101113	2020
291	Imamura S, Inagaki T, Terada J, Nagashima K, Katsura H, Tatsumi K.	Long-term efficacy of pulmonary rehabilitation with home-based or low frequent maintenance programs in patients with chronic obstructive pulmonary disease: a meta-analysis.	Ann Palliat Med.	apm-19	581	2020

No	発表者氏名	論文タイトル名	発表誌名	巻号	ページ	出版年
292	Imatoh T, Ushiki A, Ota M, Ito M, Sekine A, Yamashita T, Mashimo Y, Nakamura R, Saito K, Saito Y, Hanaoka M.	Association of HLA-DRB1*04:05 allele with drug-induced interstitial lung disease in Japanese population.	Pharmaco genomics J.	20	823-830	2020
293	Ishiguro M, Takeuchi K, Kikuchi H, Goda A, Inami T, Tamura Y, Kataoka M, Fukuda K, Satoh T.	Pulmonary Artery Pressure as a Treatment Target to Improve the Prognosis of Idiopathic Pulmonary Arterial Hypertension - Insight From a Cohort From Two Japanese Pulmonary Hypertension Centers	Circ Rep	2	249-254	2020
294	Ishiwata S, Tomita Y*, Ishiwata S, Narui K, Daida H, Kasai T.	Association between Obstructive Sleep Apnea and SYNTAX Score.	J Clin Med	9(10)	E3314	2020
295	Kasai T*, Takata Y, Yoshihisa A, Takeishi Y, Chin K, Ando S, Kawana F, Momomura S.	Comparison of the apnea-hypopnea index determined by the peripheral arterial tonometry based device with apnea-hypopnea index determined by polysomnography: results from a multicenter study.	Circ Rep	2(11)	674-681	2020
296	Kasai T*.	Who will desire upper airway stimulation as a treatment of obstructive sleep apnea in the Japanese patient population?	Sleep Biol Rhythms	18(4)	281-282	2020
297	Kasai T, Taranto Montemurro L, Yumino D, Wang H, Floras JS, Newton GE, Mak S, Ruttanaumpawan P, Parker JD, Bradley TD*.	Inverse Relationship of Subjective Daytime Sleepiness to Mortality in Heart Failure Patients with Sleep Apnea.	ESC Heart Fail	7(5)	2448-2454	2020
298	Kato T, Kasai T*, Sato A, Ishiwata S, Yatsu S, Matsumoto H, Shitara J, Murata A, Shimizu M, Suda S, Hiki M, Naito R, Daida H.	Effects of 3-Month astaxanthin supplementation on cardiac function in heart failure patients with left ventricular systolic dysfunction-a pilot study.	Nutrients	12(6)	E1896	2020
299	Katsumata Y, Terada J, Matsumura T, Koshikawa K, Sakao S, Tomiyoshi G, Shinmen N, Nakamura R, Kuroda H, Nagashima K, Kobayashi Y,	Circulating anti-sorting nexins 16 antibodies as an emerging biomarker of coronary artery disease in patients with obstructive sleep apnea.	Diagnostic s (Basel).	10	71	2020
300	Kawakami T*, Matsubara H, Abe K, Kataoka M, Kohsaka S, Sato Y, Shinke T, Fukuda K.	Multicentre randomised controlled trial of balloon pulmonary angioplasty and riociguat in patients with chronic thromboembolic pulmonary hypertension: protocol for the MR BPA study.	BMJ Open.	10(2)	e028831	2020
301	Kayawake H, Aoyama A, Kinoshita H, Yoneda T, Baba S, Teramoto Y, Miyagawa-Hayashino A, Yamazaki K, Motoyama H, Hamaji M, Nakajima D, Chen-Yoshikawa TF, Date H.	Diameter of the dilated main pulmonary artery in patients with pulmonary hypertension decreases after lung transplantation.	Surg Today	50(3)	275-283	2020
302	Kayawake H, Chen-Yoshikawa TF, Tanaka S, Yamada Y, Yutaka Y, Nakajima D, Ohsumi A, Hamaji M, Date H.	Variations and surgical management of pulmonary vein in living-donor lobectomy.	Interact Cardiovasc Thorac Surg	30(1)	24-29	2020
303	Kikuchi H, Goda A, Takeuchi K, Inami T, Kohno T, Sakata K, Soejima K, Satoh T.	Exercise intolerance in chronic thromboembolic pulmonary hypertension after pulmonary angioplasty	Eur Respir J	56	1901982	2020

No	発表者氏名	論文タイトル名	発表誌名	巻号	ページ	出版年
304	Kimura Y, Kasai T*, Tomita Y, Kasagi S, Takaya H, Kato M, Kawana F, Narui K.	Relationship between metabolic syndrome and hypercapnia among obese patients with sleep apnea.	World J Respirol	10 (1)	1-10	2020
305	Kinjo T, Kitaguchi Y, Droma Y, Yasuo M, Wada Y, Ueno F, Ota M, Hanaoka M.	The Gly82Ser mutation in AGER contributes to pathogenesis of pulmonary fibrosis in combined pulmonary fibrosis and emphysema (CPFE) in Japanese patients.	Sci Rep.	10	12811	2020
306	Ko Y, Asakawa K, Tobino K, Oguma T, Hirai T, Takada T, Takahashi K, Seyama K.	Quantitative analysis of computed tomography of the lungs in patients with lymphangioleiomyomatosis treated with sirolimus.; Multicenter Lymphangioleiomyomatosis Sirolimus Trial for Safety Study Group.	Heliyon	6(2)	e03345	2020
307	Komatsu M, Yamamoto H, Yasuo M, Ushiki A, Nakajima T, Uehara T, Kawakami S, Hanaoka M.	The utility of serum C-C chemokine ligand 1 in sarcoidosis: A comparison to IgG4-related disease.	Cytokine	133	155123	2020
308	Matsuda S, Asakura T, Morimoto K, Suzuki S, Fujiwara K, Furuuchi K, Osawa T, Namkoong H, Ishii M, Kurashima A, Tatsumi K, Ohta K, Hasegawa N, Sasaki Y.	Clinical significance of anti-glycopeptidolipid-core IgA antibodies in patients newly diagnosed with Mycobacterium avium complex lung disease.	Respir Med.	171	106086	2020
309	Matsuda S, Kim JD, Sugiyama F, Matsuo Y, Ishida J, Murata K, Nakamura K, Namiki K, Sudo T, Kuwaki T, Hatano M, Tatsumi K, Fukamizu A, Kasuya Y.	Transcriptomic evaluation of pulmonary fibrosis-related genes: Utilization of transgenic mice with modifying p38 signal in the lungs.	Int J Mol Sci.	21	E6746	2020
310	Matsumoto T, Murase K, Tabara Y, Minami T, Kanai O, Takeyama H, Takahashi N, Hamada S, Tanizawa K, Wakamura T, Komenami N, Setoh K, Kawaguchi T, Tsutsumi T, Morita S, Takahashi Y, Nakayama T, Hirai T, Matsuda F, Kazuo Chin K.	Sleep disordered breathing and metabolic comorbidities across gender and menopausal status in East Asians; the Nagahama Study.	Eur Respir J	56	1902251	2020
311	Matsunaga K, Kuwahira I, Hanaoka M, Saito J, Tsuburai T, Fukunaga K, Matsumoto H, Sugiura H, Ichinose M, Japanese Respiratory Society Assembly on Pulmonary Physiology.	An official JRS statement: The principles of fractional exhaled nitric oxide (FeNO) measurement and interpretation of the results in clinical practice.	Respir Investig.	59(1)	34-52	2020
312	Morii C, Tanaka HY, Izushi Y, Nakao N, Yamamoto M, Matsubara H, Kano MR, Ogawa A.	3D in vitro Model of Vascular Medial Thickening in Pulmonary Arterial Hypertension	Frontiers in Bioengineering and Biotechnology	20;8	482	2020
313	Murase K, Tanizawa K, Minami T, Matsumoto T, Tachikawa R, Takahashi N, Tsuda T, Toyama Y, Ohi M, Akahoshi T, Tomita Y, Narui K, Nakamura H, Ohdaira T, Yoshimine H, Tsuboi T, Yamashiro Y, Ando S, Kasai T, Kita H, Tatsumi K, Burioka N, Tomii K, Kondoh Y, Takeyama H, Handa T, Hamada S, Oga T, Nakayama T, Sakamaki T, Morita S, Kuroda T, Hirai T, Chin K.	A randomized controlled trial of telemedicine for long-term sleep apnea CPAP management.	Ann Am Thorac Soc.	17	329-337	2020

No	発表者氏名	論文タイトル名	発表誌名	巻号	ページ	出版年
314	Murase K, Tanizawa K, Minami T, Matsumoto T, Tachikawa R, Takahashi N, Tsuda T, Toyama Y, Ohi M, Akahoshi T, Tomita Y, Narui K, Nakamura H, Ohdaira T, Yoshimine H, Tsuboi T, Yamashiro Y, Ando S, Kasai T, Kita H, Tatsumi K, Burioka N, Tomii K, Kondoh Y, Takeyama H, Handa T, Hamada S, Oga T, Nakayama T, Sakamaki T, Morita S, Kuroda T, Hirai T, Chin K.	A Randomized Controlled Trial of Telemedicine for Long-Term Sleep Apnea Continuous Positive Airway Pressure Management.	Ann Am Thorac Soc	17	329-337	2020
315	Naito J, Nakajima T, Morimoto J, Yamamoto T, Sakairi Y, Wada H, Suzuki H, Sugiura T, Tatsumi K, Yoshino I.	Emergency surgery for hemothorax due to a ruptured pulmonary arteriovenous malformation.	Gen Thorac Cardiovasc Surg.	68	1528-1531	2020
316	Nakamura T, Nomura T, Hatanaka D, Kusakari M, Takahashi H, Hasegawa H.	First case of a neonatal pharyngeal infection by <i>Corynebacterium Kroppenstedtii</i>	J Pediatr Congenit Dis	6(2)	1-2	2020
317	Nakata K, Sugi T, Kuroda K, Yoshizawa K, Takada T, Tazawa R, Ueda T, Aoki A, Abe M, Tatsumi K, Eda R, Kondoh S, Morimoto K, Tanaka T, Yamaguchi E, Takahashi A, Oda M, Ishii H, Izumi S, Sugiyama H, Nakagawa A, Tomii K, Suzuki M, Konno S, Ohkouchi S, Hirano T, Handa T, Hirai T, Inoue Y, Arai T, Asakawa K, Sakagami T, Tanaka T, Mikami A, Kitamura N.	Validation of a new serum granulocyte-macrophage colony-stimulating factor autoantibody testing kit.	ERJ Open Res.	6	00259-2019	2020
318	Nakatsuka Y, Chen-Yoshikawa T, Kinoshita H, Aoyama A, Kubo H, Murase K, Hamada S, Takeyama H, Minami T, Takahashi N, Tanizawa K, Handa T, Hirai T, Date H, Chin K.	Nocturnal hypercapnia with daytime normocapnia in patients with advanced pulmonary arterial hypertension awaiting lung transplantation.	PLoS One	15(4)	e0227775	2020
319	Neeland IJ*, Eliasson B, Kasai T, Marx N, Zinman B, Inzucchi SE, Wanner C, Zwiener I, Wojceck BS, Yaggi HK, Johansen OE; EMPA-REG OUTCOME Investigators.	The impact of empagliflozin on obstructive sleep apnea, cardiovascular, and renal Outcomes: An Exploratory Analysis of the EMPA-REG OUTCOME Trial.	Diabetes Care	43(12)	3007-3015	2020
320	Nishina Y, Inami T, Kataoka M, Kariyasu T, Shimura N, Ishiguro H, Yokoyama K, Yoshino H, Satoh T.	Evaluation of Right Ventricular Function on Cardiac Magnetic Resonance Imaging and Correlation With Hemodynamics in Patients With Chronic Thromboembolic Pulmonary Hypertension.	Circ Rep	2	174-181	2020
321	Nishiyama A, Kawata N, Yokota H, Sugiura T, Matsumura Y, Higashide T, Horikoshi T, Oda S, Tatsumi K, Uno T.	A predictive factor for patients with acute respiratory distress syndrome: CT lung volumetry of the well-aerated region as an automated method.	Eur J Radiol.	122	108748	2020
322	Ogawa A, Matsubara H.	Should oral combination therapy be the standard of care for pulmonary arterial hypertension?	Expert Review of Respiratory Medicine	14(4)	341-343	2020
323	Ogawa A, Matsubara H.	Increased levels of platelet-derived microparticles in pulmonary hypertension.	Thrombosis Research	195	120-124	2020

No	発表者氏名	論文タイトル名	発表誌名	巻号	ページ	出版年
324	Okabe R, Chen-Yoshikawa TF, Yoshizawa A, Hirashima T, Saito M, Date H, Takebe T.	Orthotopic foetal lung tissue direct injection into lung showed a preventive effect against paraquat-induced acute lung injury in mice.	Eur J Cardiothorac Surg	58(3)	638-645	2020
325	Okamoto S, Suzuki K, Hayashi T, Muraki K, Nagaoka T, Nishino K, Sekimoto Y, Sasaki S, Takahashi K, Seyama K.	Transbronchial lung biopsy for the diagnosis of lymphangioliomyomatosis: the severity of cystic lung destruction assessed by the modified Goddard scoring system as a predictor for establishing the diagnosis.	Orphanet J Rare Dis	15(1)	125	2020
326	Oshima Y, Sato S, Chen-Yoshikawa TF, Yoshioka Y, Shimamura N, Hamada R, Nankaku M, Tamaki A, Date H, Matsuda S.	Quantity and quality of antigravity muscles in patients undergoing living-donor lobar lung transplantation: 1-year longitudinal analysis using chest computed tomography images	ERJ Open Res	6(2)	00205-2019.	2020
327	Ozawa Y, Yamamoto H, Yasuo M, Komatsu M, Ushiki A, Hamano H, Uehara T, Kawakami S, Fujita A, Fujinaga Y, Oguchi K, Kawa S, Hanaoka M.	A comparison of the features of fluorine-18 fluorodeoxyglucose-positron emission tomography (FDG-PET) between IgG4-related disease with bilateral hilar lymphadenopathy and sarcoidosis.	Nagoya J Med Sci.	82	101-111	2020
328	Saito M, Chen-Yoshikawa TF, Takahashi M, Kayawake H, Yokoyama Y, Kurokawa R, Hirano SI, Date H.	Protective effects of a hydrogen-rich solution during cold ischemia in rat lung transplantation.	J Thorac Cardiovasc Surg	159(5)	2110-2118	2020
329	Saito T, Kasai H, Sugiura T, Takahashi Y, Tajima H, Shigeta A, Sakao S, Tanabe N, Tatsumi K.	Effects of pulmonary endarterectomy on pulmonary hemodynamics in chronic thromboembolic pulmonary hypertension, evaluated by interventricular septum curvature.	Pulm Circ.	10	2045894019897502	2020
330	Sakao S.	Chronic lung disease-associated PH: PAH-approved drugs and established universal healthcare insurance in Japan.	Respir Investig.	58	230-231	2020
331	Sanada TJ, Hosomi K, Shoji H, Park J, Naito A, Ikubo Y, Yanagisawa Y, Kobayashi T, Miwa H, Suda R, Sakao S, Mizuguchi K, Kunisawa J, Tanabe N, Tatsumi K.	Gut microbiota modification suppresses the development of pulmonary arterial hypertension in an SU5416/hypoxia rat model.	Pulm Circ.	10	2045894020929147	2020
332	Suda R, Tanabe N, Terada J, Naito A, Kasai H, Nishimura R, Jujo T, Sugiura T, Sakao S, Tatsumi K.	Pulmonary hypertension with a low cardiac index requires a higher PaO ₂ level to avoid tissue hypoxia.	Respirology	25	97-103	2020
333	Suzuki K, Kim JD, Ugai K, Matsuda S, Mikami H, Yoshioka K, Ikari J, Hatano M, Fukamizu A, Tatsumi K, Kasuya Y.	Transcriptomic changes involved in the dedifferentiation of myofibroblasts derived from the lung of a patient with idiopathic pulmonary fibrosis.	Mol Med Rep.	22	1518-1526	2020
334	Suzuki K, Seyama K, Ebana H, Kumasaka T, Kuwatsuru R.	Quantitative Analysis of Cystic Lung Diseases by Use of Paired Inspiratory and Expiratory CT: Estimation of the Extent of Cyst-Airway Communication and Evaluation of Diagnostic Utility.	Radiol Cardiothorac Imaging	2(2)	e190097	2020
335	Suzuki M, Ikari J, Anazawa R, Tanaka N, Katsumata Y, Shimada A, Suzuki E, Tatsumi K.	PAD4 deficiency improves bleomycin-induced neutrophil extracellular traps and fibrosis in mouse lung.	Am J Respir Cell Mol Biol.	63	806-818	2020

No	発表者氏名	論文タイトル名	発表誌名	巻号	ページ	出版年
336	Suzuki M, Kawata N, Abe M, Yokota H, Anazawa R, Matsuura Y, Ikari J, Matsuoka S, Tsushima K, Tatsumi K.	Objective quantitative multidetector computed tomography assessments in patients with combined pulmonary fibrosis with emphysema: Relationship with pulmonary function and clinical events.	PLoS One	15	e0239066	2020
337	Takahagi A, Sato M, Chen-Yoshikawa TF, Miyamoto E, Saito M, Gochi F, Hamaji M, Yoshizawa A, Terasaki Y, Urushiyama H, Aoyama A, Sonobe M, Date H.	LPS-induced airway-centered inflammation leading to BOS-like airway remodeling distinct from RAS-like fibrosis in rat lung transplantation.	Transplantation	104(6)	1150-1158	2020
338	Takahashi N, Takahashi Y, Tabara Y, Matsumoto T, Kawaguchi T, Kuriyama A, Ueshima K, Matsuda F, Chin K, Nakayama T; Nagahama Study Group.	Correlates of autonomic nervous system function in a general population with special reference to HbA _{1c} : The Nagahama study.	<i>Diabetes Res Clin Pract</i>	163	108126	2020
339	Takatsuki S, Furutani Y, Inai K, Kobayashi T, Inuzuka R, Uyeda T, Kamisago M, Muneuchi J, Kaneko M, Misaki Y, Ono H, Kato H, Shimada E, Shinohara T, Waki K, Suda K, Hayabuchi Y, Ohki H, Ishizaki R, Maeda J, Yamagishi H.	Pregnancy and Delivery in Patients With Repaired Congenital Heart Disease - A Retrospective Japanese Multicenter Study	Circ J	84(12)	2270-2274	2020
340	Takeyasu R, Tamura Y, Abe K, Goda A, Satoh, T, Suda R, Tanabe N, Tsujino I, Yamazaki T, Tatsumi K.	Psychometric Validation of a Japanese Version of the emPHasis-10 Questionnaire, a Patient-Reported Outcome Measure for Pulmonary Hypertension -Multicenter Study in Japan-	Cir Rep.	2(4)	255-259	2020
341	Tanabe N, Fukuda K, Matsubara H, Nakanishi N, Tahara N, Ikeda S, Kishi T, Satoh T, Hirata KI, Inoue T, Kimura H, Okano Y, Okazaki O, Sata M, Tsujino I, Ueno S, Yamada N, Yao A, Kuriyama T.	Selexipag for chronic thromboembolic pulmonary hypertension in Japanese patients - A double-blind, randomized, placebo-controlled, multicenter phase II study.	Circ J.	84	1866-1874	2020
342	Tanabe N, Fukuda K, Matsubara H, Nakanishi N, Tahara N, Ikeda S, Kishi T, Satoh T, Hirata K, Inoue T, Kimura H, Okano Y, Okazaki O, Sata M, Tsujino I, Ueno S, Yamada N, Yao A, Kuriyama T.	Selexipag for Chronic Thromboembolic Pulmonary Hypertension in Japanese Patients - A Double-Blind, Randomized, Placebo-Controlled, Multicenter Phase II Study.	Circ J.	84(10)	1866-1874	2020
343	Tanabe N, Ogo T, Hatano M, Kigawa A, Sunaya T, Sato S.	Safety and effectiveness of riociguat for chronic thromboembolic pulmonary hypertension in real-world clinical practice: interim data from post-marketing surveillance in Japan.	Pulm Circ	10(3)	2045894020938986	2020
344	Tokuno J, Chen-Yoshikawa TF, Oga T, Oto T, Okawa T, Okada Y, Akiba M, Ikeda M, Nakajima D, Hamaji M, Motoyama H, Aoyama A, Isomi M, Chin K, Date H.	Analysis of Optimal Health-Related Quality of Life Measures in Patients Waitlisted for Lung Transplantation.	Can Respir J	2020	4912920	2020
345	Tomita Y, Kasai T*.	Relationship between cardio-ankle vascular index and obstructive sleep apnea.	Rev Cardiovasc Med.	21(3)	353-363	2020
346	Ugai K, Matsuda S, Mikami H, Shimada A, Misawa T, Nakamura H, Tatsumi K, Hatano M, Murayama T, Kasuya Y.	Inhibition of the SET8 pathway ameliorates lung fibrosis even through fibroblast dedifferentiation.	Front Mol Biosci.	7	192	2020

No	発表者氏名	論文タイトル名	発表誌名	巻号	ページ	出版年
347	Yamada Y, Kasagi S*, Tamura H, Kawana F, Tomita Y, Narui K, Kasai T.	Clinical Utility of a Type 4 Portable Device for In-home Screening of Sleep Disordered Breathing.	Ann Palliat Med	9(5)	2895-2902	2020
348	Yamamoto K, Nishimura R, Kato F, Naito A, Suda R, Sekine A, Jujo T, Shigeta A, Sakao S, Tanabe N, Tatsumi K.	Protective role of endothelial progenitor cells stimulated by riociguat in chronic thromboembolic pulmonary hypertension.	Int J Cardiol.	299	263-270	2020
349	Yamanashi K, Chen-Yoshikawa TF, Hamaji M, Yurugi K, Tanaka S, Yutaka Y, Yamada Y, Nakajima D, Ohsumi A, Date H.	Outcomes of combination therapy including rituximab for antibody-mediated rejection after lung transplantation.	Gen Thorac Cardiovasc Surg	68(2)	142-149	2020
350	Yamasaki Y, Abe K*, Kamitani T, Hosokawa K, Kawakubo M, Sagiyama K, Hida T, Matsuura Y, Murayama Y, Funatsu R, Tsutsui H, Yabuuchi H.	Balloon Pulmonary Angioplasty Improves Right Atrial Reservoir and Conduit Functions in Chronic Thromboembolic Pulmonary Hypertension.	Eur Heart J Cardiovasc Imaging.	21(8)	855-862	2020
351	Yamasaki Y, Abe K, Hosokawa K, Kamitani T.	A Novel Pulmonary Circulation Imaging using Dynamic Digital Radiography for Chronic Thromboembolic Pulmonary Hypertension.	Eur Heart J.	41(26)	2506	2020
352	Yasuo M, Kitaguchi Y, Tokoro Y, Kosaka M, Wada Y, Kinjo T, Ushiki A, Yamamoto H, Hanaoka M.	Differences Between Central Airway Obstruction and Chronic Obstructive Pulmonary Disease Detected with the Forced Oscillation Technique.	Int J Chron Obstruct Pulmon Dis.	15	1425-1434	2020
353	佐々木綾子、早坂清	先天性中枢性低換気症候群	生体の科学	71	454-455	2020
354	山田 恵、大森さゆ、山田洋輔、長谷川久弥、佐々木綾子、早坂清、佐藤清二	呼吸生理学的に軽症と診断した先天性中枢性低換気症候群 非ポリアラニン伸長変異	日本小児科学会雑誌	124	1509-1513	2020
355	長谷川久弥	気管・気管支軟化症の診断と治療	日本小児呼吸器疾患学会雑誌	31(2)	159-171	2020
356	Chinen D, Nagai T, Uemura K, Aikawa Y, Motokawa T, Asaumi Y, Ogo T, Kanzaki H, Noguchi T, Anzai T, Shimizu W, Ogawa H, Sugimachi M, Yasuda S.	Clinical Usefulness of an Echo-Doppler Model in Predicting Elevated Pulmonary Capillary Wedge Pressure in Patients With Heart Failure.	Am J Cardiol	123(9)	1464-1469	2019
357	Katsurahgi S, Kamiya C, Yamanaka K, Neki R, Miyoshi T, Iwanaga N, Horiuchi C, Tanaka H, Yoshimatsu J, Niwa K, Takagi Y, Ogo T, Nakanishi N, Ikeda T.	Maternal and fetal outcomes in pregnancy complicated with Eisenmenger syndrome.	Taiwan J Obstet Gynecol	58(2)	183-187	2019
358	Misumi K, Ogo T, Ueda J, Tsuji A, Fukui S, Konagai N, Asano R, Yasuda S.	Development of Pulmonary Arterial Hypertension in a Patient Treated with Qing-Dai (Chinese Herbal Medicine).	Intern Med	58(3)	395-399	2019
359	Ogo T.	Transthoracic Pulmonary Artery Denervation.	Arterioscler Thromb Vasc Biol	39(6)	979-981	2019
360	Waddingham MT, Sonobe T, Tsuchimochi H, Edgley AJ, Sukumaran V, Chen YC, Hansra SS, Schwenke DO, Umetani K, Aoyama K, Yagi N, Kelly DJ, Gaderi S, Herwig M, Koliijn D, Mügge A, Paulus WJ, Ogo T, Shirai M, Hamdani N, Pearson JT.	Diastolic dysfunction is initiated by cardiomyocyte impairment ahead of endothelial dysfunction due to increased oxidative stress and inflammation in an experimental prediabetes model.	J Mol Cell Cardiol	137	119-131	2019

No	発表者氏名	論文タイトル名	発表誌名	巻号	ページ	出版年
361	Konagai N, Fukui S, Kitano M, Asaumi Y, Nakanishi M, Ogo T, Fujita T, Ohnishi Y, Kobayashi J, Yasuda S.	Successful Transcatheter Atrial Septal Defect Closure Prior to Coronary Artery Bypass Grafting Using Anti-Congestive Therapies and Intraaortic Balloon Pumping in a Patient with Severe Ischemic Cardiomyopathy and Triple-Vessel Coronary Artery Disease.	Int Heart J	59(6)	1480-1484	2018
362	Nakamura K, Sakaguchi M, Matsubara H, Akagi S, Sarashina T, Ejiri K, Akazawa K, Kondo M, Nakagawa K, Yoshida M, Miyoshi T, Ogo T, Oto T, Toyooka S, Higashimoto Y, Fukami K, Ito H.	Crucial role of RAGE in inappropriate increase of smooth muscle cells from patients with pulmonary arterial hypertension.	PLoS One	13(9)	e0203046	2018
363	Ninagawa K, Kato M, Kikuchi Y, Sugimori H, Kono M, Fujieda Y, Tsujino I, Atsumi T.	Predicting the response to pulmonary vasodilator therapy in systemic sclerosis with pulmonary hypertension by using quantitative chest CT.	Modern rheumatology	in press		
364	Patel N, Hyder SN, Michaud E, Moles V, Agarwal PP, Rosenfield K, Abe K, Haft J, Visovatti SH, Cascino TM, Auger WR, Mclaughlin VV, Aggarwal V.	Interventional Imaging Roadmap to Successful Balloon Pulmonary Angioplasty for Chronic Thromboembolic Pulmonary Hypertension.	Journal of the Society for Cardiovascular	in press		
365	Yamashita Y, Yachi S, Takeyama M, Nishimoto Y, Tsujino I, Nakamura J, Yamamoto N, Nakata H, Ikeda S, Umetsu M, Aikawa S, Hayashi H, Satokawa H, Okuno Y, Iwata E, Ogihara Y, Ikeda N, Kondo A, Iwai T, Yamada N, Ogawa T, Kobayashi T, Mo M.	Significant Impact of Age on Mortality and Non-significant Impact of Age on Thrombosis and Major Bleeding in Patients with COVID-19: From the CLOT-COVID Study.	Journal of atherosclerosis and thrombosis.	in press		