

厚生科学研究費補助金（特定疾患対策研究事業）

分担研究報告書

閉塞性細気管支炎 部門報告

研究分担者 橋本 直純 名古屋大学 大学院医学研究科 呼吸器内科学准教授

研究要旨：閉塞性細気管支炎は、細気管支領域を主病変として呼吸不全をきたす慢性のびまん性肺疾患である。従来の閉塞性細気管支炎の関する本研究班の活動によって、本邦におけるBOの認知度が高まり、2015年に指定難病(閉塞性細気管支炎:228)に登録された。しかしながら、BOの病態解明と標準治療などに関するエビデンスはまだ十分でないためBOレジストリ構築が必要と考えられる。本部門では、リアルワールドデータである本邦のBO指定難病患者データに登録された症例を解析することとした。本年度は学内倫理委員会の審査による承認を得て、現在『指定難病データ及び小児慢性特定疾病児童等データの提供に関する申出書』にかかる申請の準備中であり、引き続き本研究を推進する。

A. 研究目的

閉塞性細気管支炎(Bronchiolitis obliterans; BO)は、特発性もしくは様々な原因により肺の細気管支領域に狭窄や内腔の閉塞が生じる疾患であり、呼吸不全が生じる。本邦において骨髄移植や心肺移植技術が発達するにつれてBOの合併が報告されてきたが、依然として本邦において十分なBOのデータ集積に至らずBOに関するエビデンスはきわめて乏しい現状にあった。

特定疾患対策研究事業(びまん性肺疾患調査研究班)班によるBO研究活動によって本邦におけるBOの認知度が高まり、2015年に指定難病(閉塞性細気管支炎:228)に登録された。しかしながら、BOの病態解明と標準治療などに関するエビデンスはまだ十分でないためBOレジストリ構築が必要と考えられる。本邦で広く集積された指定難病患者データはリアルワールドデータであり、BOが指定難病登録されて5年が経過し症例蓄積がなされた。本研究は、本邦の指定難病患者データに登録された症例を解析して、本邦でのBOリサーチを推進するレジストリ構築に重要な基盤情報を収集する。

B. 研究方法

本邦の5年間分のBO指定難病患者データを解析することにより、本邦のBOの患者背景・罹患率・重症度評価を明らかにする。

C. 結果

1) 名古屋大学医学部附属病院生命倫理審査委員会の研究課題『指定難病患者データを用いた本邦における閉塞性細気管支炎の実態に関する研究』の申請を行い、承認番号:2020-0199の承認を得た。

2) 『指定難病データ及び小児慢性特定疾病児童等データの提供に関する申出書』にかかる申請書類の作成を行った。

3) 申請に関連する研究室内データの提供受け入れの環境整備を行った。

D. 考察と結論

びまん性肺疾患調査研究班による閉塞性細気管支炎(BO)研究の取り組みによって、BOの指定難病登録の際に適切な診断基準と重症度分類が定められた。2017年:診療の手引き書として「難治性びまん性肺疾患診療の手引き」が作成された。2020年:「難治性びまん性肺疾患診療の手引き」の英訳版がRespiratory Investigationに掲載された(研究発表1)。

しかしながら、BOの病態解明と標準治療などに関するエビデンスはまだ十分でない。リアルワールドデータである本邦のBO指定難病患者データに登録された症例を解析することで、本邦でのBOに関するリサーチを推進するレジストリ構築に重要な基盤情報を収集することができることより、引き続き本研究を推進する。

E. 研究発表

1. Intractable diffuse pulmonary diseases:

Manual for diagnosis and treatment
Sakae Homma, Masahito Ebina, Kazuyoshi Kuwano, Hisatsugu Goto, Fumikazu Sakai, Susumu Sakamoto, Takeshi Johkoh, Keishi Sugino, Teruo Tachibana, Yasahiro Terasaki, Yasuhiko Nishioka, Koichi Hagiwara, Naozumi Hashimoto, Yoshinori Hasegawa, Akira Hebisawa, Ministry of Health, Labour and Welfare, the Study Group on Diffuse Pulmonary Disorders, Scientific Research/Research on Intractable Diseases, and Japanese Respiratory Society.
Respir Investig. 2021 Jan;59(1):8-33.
doi: 10.1016/j.resinv.2020.04.004.

F. 知的財産権の出願・登録状況

特になし