

目 次

班員名簿	03
I. 総括研究報告	
難治性呼吸器疾患・肺高血圧症に関する調査研究	07
平井 豊博	
II. 分担研究報告	
1. a1-アンチトリプシン欠乏症の遺伝子型に関連する未診断疾病負荷	29
平井 豊博	
2. SU5416/hypoxia 肺動脈性肺高血圧症のモデルラットにおいて腸内マイクロバ イオームは肺高血圧症に影響する	33
巽 浩一郎	
3. 慢性血栓塞栓性肺高血圧症に関するレジストリ研究	37
阿部 弘太郎	
4. 経皮的肺動脈形成術後の慢性血栓塞栓性肺高血圧症の運動耐容能に関する解 析	41
伊波 巧	
5. 本邦の臨床診療における CTEPH に対するリオシグアトの安全性と有効 性	45
大郷 剛	
6. 三次元培養技術による肺動脈性肺高血圧症の新規治療薬探索	49
小川 愛子	
7. 繊維性間質性肺疾患の運動耐容能に対する高流量酸素療法の効果：ランダム化ク ロスオーバー試験コンセプトの検証	53
近藤 康博	
8. 慢性血栓塞栓性肺高血圧症におけるリオシグアトを通じた血管内皮前駆細胞の役 割	57
坂尾 誠一郎	
9. 妊娠中に破裂し血胸となった HHT 合併動静脈瘤に対して緊急手術で救命し得た一 例	61
杉浦 寿彦	
10. 我が国における肺高血圧診療の現状についての探索	65
杉村 宏一郎	

11. 肺高血圧症で心拍出量が低い場合には組織低酸素を避けるためにはより高い動脈血酸素分圧が必要になる 69
田邊 信宏
12. How COVID-19 Affected the Introduction of Telemedicine and Patient Reported Outcomes Among Patients With Pulmonary Hypertension—A Report From a Referral Center in Japan— 73
田村 雄一
13. 日本人肺動脈性肺高血圧症における右室・肺動脈カップリング障害は予後不良と関連する 77
辻野 一三
14. *AGER* 遺伝子の Gly82Ser 変異は日本人の気腫合併肺線維症における肺線維化の病態に關与する 81
花岡 正幸
15. Inositol 1,4,5- trisphosphate receptor 2 as a novel marker of vasculature to delineate processes of cardiopulmonary development 85
山岸 敬幸
16. 睡眠時無呼吸を有する肥満患者におけるメタボリックシンドロームと高二酸化炭素血症の關係 89
葛西 隆敏
17. 成人期発症先天性中枢性低換気症候群及び *PHOX2B* 遺伝子変異成人キャリアの臨床特性 93
寺田 二郎
18. 日中高二酸化炭素血症を呈さず、夜間睡眠中に高二酸化炭素血症を呈する肺移植待機中の肺高血圧患者の検討 97
陳 和夫
19. Evaluation of respiratory center function in congenital central hypoventilation syndrome by monitoring electrical activity of the diaphragm 101
山田 洋輔、長谷川 久弥
20. 肺高血圧症を呈した Airway-centered Fibroelastosis (症例報告) 105
井上 義一
21. シロリムス治療によるリンパ脈管筋腫症患者の胸部 CT 画像の定量的解析 . . 107
瀬山 邦明
22. 挿管・人工呼吸器管理を要した重症喀血に対する早期の気管支動脈塞栓術の在院死亡に対する有効性の検討 111
長瀬 隆英

23. 水素含有臓器保存液による肺保存の有用性 Protective effects of a hydrogen-rich preservation solution during cold ischemia in rat lung transplantation	115
伊達 洋至	

Ⅲ. 研究成果の刊行に関する一覧表

1. 書籍	119
2. 雑誌	121
●代表者：倫理審査状況及び利益相反等の管理報告書	133
●分担者：倫理審査状況及び利益相反等の管理報告書	134

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)

班員名簿（令和2年度）

難治性呼吸器疾患・肺高血圧症に関する調査研究班

区 分	氏 名	所 属 等	職 名
研究代表者	平井 豊博	国立大学法人京都大学 大学院医学研究科	教授
研究分担者	巽 浩一郎	国立大学法人千葉大学 真菌医学研究センター	特任教授
	阿部 弘太郎	国立大学法人九州大学 大学病院	助教
	伊波 巧	杏林大学 医学部循環器内科	学内講師
	大郷 剛	国立研究開発法人 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	独立行政法人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	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	国立大学法人千葉大学 大学院医学研究院	准教授
	杉浦 寿彦	国立大学法人千葉大学 大学院医学研究院	特任教授
	杉村 宏一朗	国際医療福祉大学 医学部	教授
	田邊 信宏	国立大学法人千葉大学 大学院医学研究院	特任教授
	田村 雄一	国際医療福祉大学 医学部	准教授
	辻野 一三	国立大学法人北海道大学 大学院医学研究院	特任教授
	花岡 正幸	国立大学法人信州大学 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	国立大学法人山形大学 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	国立大学法人千葉大学 医学部附属病院	特任教授
	陳 和夫	国立大学法人京都大学 大学院医学研究科	特定教授
	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	准講師	
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	
瀬山 邦明	順天堂大学 大学院医学研究科	前任准教授	
林田 美江	国立大学法人信州大学 医学部附属病院	特任講師	
長瀬 隆英	国立大学法人東京大学 大学院医学系研究科	教授	
伊達 洋至	国立大学法人京都大学 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	
研究協力者	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	副院長兼呼吸器内科部長

