

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、『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』にかかる承認を得た。引き続き本研究でのデータ分析を進める。

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で研究課題『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』を作成して申請した。

3) 本申請が審議されて令和3年10月25日に承認された。

4) BOに関する指定難病データ及び小児慢性特定疾病児童等データを取得した。

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」の英訳版が掲載され(Respir Investig. 2021 Jan;59(1):8-33.)BOの認知度が高まっている。

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中、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により、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と考える。

E. 研究発表

1. 別冊日本臨床「呼吸器症候群(第3版)III びまん性肺疾患 造血幹細胞移植後の呼吸器合併症」page51-55 2021年 日本臨床社、東京。
2. 別冊日本臨床「呼吸器症候群(第3版)III びまん性肺疾患 造血幹細胞移植後の閉塞性細気管支炎」page56-59 2021年 日本臨床社、東京。
3. 別冊日本臨床「呼吸器症候群(第3版)V 腫瘍性疾患 白血病の肺病変」page152-155 2021年 日本臨床社、東京。
4. 「最新ガイドラインに基づく 呼吸器疾患診療指針；閉塞性細気管支炎」page121-124 2021年 総合医学社、東京。

F. 知的財産権の出願・登録状況
特になし

