

研究課題名	線維化性肺胞蛋白症に関する多施設共同後ろ向き調査研究
研究責任者	井上義一
研究機関名	国立病院機構 近畿中央呼吸器センター
研究目的と意義	<p>肺胞蛋白症 (PAP) は肺胞腔内、末梢気腔内にサーファクタント由来物質が異常貯留する疾患の総称である。抗 GM-CSF 自己抗体の発見から、自己免疫性 PAP の臨床像、病態が明らかにされ、更に続発性 PAP、先天性 PAP の病態が明名にされつつある。2007 年第 2 回大阪呼吸器シンポジウムにて難治性肺胞蛋白症 49 例の検討を行った。その結果、予後不良例の実態が明らかになり、線維化例、続発例、感染合併例が含まれることが明らかになった。2012 年『肺胞蛋白症の診断、治療、管理の指針』を作成し、診断と治療の標準化を行い、現在、指針を改訂し診療ガイドライン (JRS、AMED、厚労科研) の作成準備中である。</p> <p>今回、新たに、3 年以内の死亡例、あるいは 3 年以上経過観察が出来た症例で、外科的肺生検あるいは剖検で病理学的に解析可能な線維化を合併した PAP (診断時あるいは経過を通じて線維化) を収集する。</p>
研究期間	西暦 2019 年 5 月 (倫理委員会承認後) ～ 2024 年 5 月
研究方法	<p>●対象となる患者さん： 肺胞蛋白症と診断され、線維化がみられる症例</p> <p>●研究に使用する試料： (1) 症状や病歴 (2) 血液検査成績 (3) 肺機能検査 (4) 胸部 CT 画像 (5) 治療反応性や生命予後 (6) 肺生検組織あるいは肺剖検組織</p> <p>●研究方法 当院および研究協力施設で診断した線維化性肺胞蛋白症の症例を対象に多施設共同の後ろ向き研究を行う。臨床情報、検査成績、画像所見、病理組織所見を集積および解析し、画像や病理のパターンや予後因子について検討する。過去の検査や治療に対する後ろ向き研究であり、新たな有害事象や患者さん負担の費用は生じない。</p>
問い合わせ先	<p>〒591-8555 大阪府堺市北区長曾根町 1180 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 井上義一 TEL 072-252-3021</p>

医学系研究に関する情報公開文書