

2025年12月08日作成 Ver.1.4

《情報公開文書》

当院における家族性間質性肺炎の診断と管理の現状

研究の概要

【背景】

2023年に欧洲呼吸器学会 European Respiratory Society(ERS)より家族性間質性肺炎の遺伝学的検査や管理における statement が報告されています。しかし、本邦においての疾患概念や statement の普及は十分でなく、臨床現場における詳細も不明のままです。

【目的】

長崎大学病院における家族性間質性肺炎の患者さんの検査所見の特徴や診断や治療などにおける課題を明らかにし、その実態を学会発表や論文を通じて発信することで、本邦における理解促進と診療水準の向上に寄与することです。

【意義】

家族性間質性肺炎については、まだ国内で十分に情報が共有できているという状況にないと考えています。長崎大学病院の家族性間質性肺炎の患者さんの病気の特徴や治療上の問題点を示すことで、国内の他の施設の医療従事者の理解につながり、

- より早く正確な診断につながること
- より適切な方針の提案に役立つこと

が期待されます。以上より、この研究が、本邦における今後の診療の質を高めることに貢献できる可能性があると考えています。

【方法】

長崎大学呼吸器内科に家族性間質性肺炎の診断で受診した患者さんの情報をカルテから抽出します。その臨床的特徴を探索します。

対象となる患者さん

2009年4月1日から2029年6月30日までに長崎大学病院呼吸器内科に受診歴がある家族性間質性肺炎の患者さんです。

研究に用いる情報

- ・ 患者背景：性別、喫煙歴、生年月日、年齢、合併症、既往歴、現病歴、前治療、急性増悪の有無と診断日
 - ・ 自覚症状・他覚所見：呼吸器症状の有無(呼吸困難、咳嗽)、聴診異常(fine crackles、coarse crackles)の有無、酸素飽和度
 - ・ 臨床検査
 - 血液学的検査：白血球数、白血球分画、ヘモグロビン値、ヘマトクリット値、赤血球数、血小板数、PT、APTT、フィブリノーゲン、D-dimer、FDP、血沈
 - 血液生化学検査：CRP、LDH、KL-6、SP-D、IgE、IgG、抗核抗体、抗 ARS 抗体、抗 Jo-1 抗体、抗 MDA5 抗体、抗 SS-A 抗体、抗 SS-B 抗体、RF、抗 CCP 抗体、MPO-ANCA、PR3-ANCA
 - 血液ガス所見：PO₂、PCO₂、HCO₃⁻、PH、酸素投与量
 - 気管支肺胞洗浄液検査：細胞数、細胞分画、リンパ球表面マーカー
 - ・ 画像所見：胸部単純 X 線写真所見、胸部 CT 所見
 - ・ 生理機能検査：
 - 呼吸機能検査所見:VC, %VC, TLC, %TLC, FEV1.0, FEV1.0%, %DLCO
 - 心エコー検査: EF, TR-PG, mPA
 - ・ 病理検査
 - 経気管支肺生検、外科的肺生検
 - ・ 治療薬
 - ・ 遺伝学的検査結果：遺伝学的検査の提案の有無、実施率、最終結果
 - ・ 治療経過：最終生存確認日、脳死肺移植登録の有無、肺移植実施の有無と実施日
- ※不明なものは欠損データとして扱います。

情報の利用開始予定日

本研究は 2026 年 1 月 8 日より「研究に用いる情報」を利用する予定です。

あなたの情報をこの研究に使われたくない方は下記の「問い合わせ先」までご連絡頂ければ対象者から外します。その場合もあなたの治療等に不利益になることはありません。
 ご連絡のタイミングによっては対象者から外せない場合もあります。
 あらかじめご了承ください。

研究実施期間

研究機関長の許可日～2029 年 12 月 31 日

研究実施体制

研究責任者	所属：長崎大学病院 呼吸器内科 氏名：宮村 拓人 住所：長崎県 長崎市 坂本 1-7-1 電話：095 (819) 7273
情報の管理責任者	長崎大学病院 病院長
問い合わせ先	
【研究の内容、情報等の利用停止の申し出について】 長崎大学病院 呼吸器内科 宮村 拓人 〒852-8501 長崎市坂本 1 丁目 7 番 1 号 電話：095 (819) 7273 FAX 095 (819) 7285	
【ご意見、苦情に関する相談窓口】（臨床研究・診療内容に関するものは除く） 苦情相談窓口：医療相談室 095 (819) 7200 受付時間：月～金 8:30～17:00（祝・祭日を除く）	