

2026年2月24日作成 Ver.1.0

## 《情報公開文書》

## 肺胞蛋白症に対する肺移植の実態調査

## 研究の概要

## 【背景】

肺胞蛋白症は、肺で呼吸を助ける「サーファクタント」という物質がうまく処理されず、肺の奥（肺胞）にたまることで呼吸が苦しくなる病気です。非常にまれな疾患で、日本では厚生労働省の指定難病に指定されています。標準的な治療として「全肺洗浄」や「GM-CSF 吸入療法」が行われていますが、これらの治療を行っても呼吸不全が進行する重症・難治性の患者さんが一部にいます。そのような場合には肺移植が治療の選択肢となりますが、日本における肺胞蛋白症に対する肺移植の報告は少なく、移植前後の経過や長期予後については十分に明らかになっていません。

## 【目的】

本研究の目的は、日本国内の肺移植を実施している医療機関が参加して行われている、多施設共同の後ろ向き観察研究のデータを二次利用し、肺胞蛋白症に対する肺移植の実態を明らかにすることです。

## 【意義】

本研究により、日本における治療が難しい肺胞蛋白症の患者さんに対する肺移植の実際の状況が明らかになります。その結果、肺移植がどのような場合に有効な治療選択肢となりうるのか、どのような課題や注意点があるのかといった点が整理され、将来、肺胞蛋白症の難治症例に対する治療方針を検討する際の、重要な判断材料になると考えられます。

## 【方法】

日本国内の肺移植を実施している医療機関が参加して行われている、「肺移植レシピエントにおける術前検査、手術、周術期管理/合併症、予後に関する診療情報を使用した多施設共同後ろ向き観察研究」のデータを用いて行います。

この研究では、すでに行われた診療の記録のうち、肺胞蛋白症により肺移植の登録が行われた患者さんを対象として、肺移植を受ける前の検査や治療内容、手術前後の経過や合併症移植後の経過や予後などの診療情報を解析します。

## 対象となる患者さん

本邦において肺胞蛋白症に対して1998年1月から2025年10月までの間に肺移植登録された患者さん、または肺移植を受けた患者さんです。

研究に用いる情報	
<p>●研究に用いる情報</p> <p>下記の情報を診療録より収集します。</p> <p>① 肺移植登録時の情報</p> <p>肺移植に登録された時点での年齢、性別、身長、体重などの基本情報に加え、診察による身体所見、生活歴や家族歴、これまでにかかった病気や使用していたお薬の情報を使用します。また、肺胞蛋白症の発症から肺移植登録に至るまでの臨床経過、呼吸機能検査などの生理検査結果、胸部 X 線写真や CT などの画像検査、血液検査の結果、肺移植登録日およびその後の転帰に関する情報を用います。</p> <p>② 肺移植手術に関する情報</p> <p>肺移植手術に関しては、手術の方法、手術および麻酔に要した時間、手術中に使用された薬剤、血圧や心拍数などの手術中の全身状態、手術中に記録された検査や画像情報を使用します。さらに、出血量や輸血・輸液量、人工心肺などの補助循環装置の使用状況とその設定、使用時間、ならびに移植肺の冷虚血時間および温虚血時間に関する情報を解析します。</p> <p>③ 肺移植後（レシピエント）の情報</p> <p>肺移植後の経過として、診察による身体所見や臨床経過、組織適合性に関する情報（HLA タイプ）、呼吸機能検査などの生理検査結果、画像検査および血液検査の結果を使用します。また、術後に使用された内服薬や注射薬、摘出された肺の病理検査結果、人工呼吸器の使用期間、集中治療室（ICU）での治療期間、入院期間、人工透析の使用の有無、ならびに最終的な転帰に関する情報を用います。</p> <p>本研究で利用する情報等について詳しい内容をお知りになりたい方は下記の「お問い合わせ先」までご連絡ください。</p>	
情報の利用開始予定日	
本研究は 2026 年 2 月 26 日より「研究に用いる情報」を利用する予定です。	
研究実施期間	
研究機関長の許可日～2027 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：石本 裕士 住所：長崎県 長崎市 坂本 1-7-1 電話：095 (819) 7200

情報の管理責任者	長崎大学病院 病院長
<b>問い合わせ先</b>	
<b>【研究の内容、情報等の利用停止の申し出について】</b> 長崎大学病院 呼吸器内科 石本裕士 〒852-8501 長崎市坂本1丁目7番1号 電話：095(819)7200 FAX 095(849)7285	
<b>【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）</b> 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）	