

登録制度を利用した嚢胞性線維症の実態調査

研究報告者 石黒 洋 名古屋大学総合保健体育科学センター 教授

共同研究者

山本明子, 中莖みゆき(名古屋大学総合保健体育科学センター)

成瀬 達(みよし市民病院), 吉村邦彦(三井記念病院呼吸器内科)

神田康司(名古屋第二赤十字病院・小児科), 藤木理代(名古屋学芸大学管理栄養学部)

洪 繁(慶應義塾大学医学部・システム医学)

【研究要旨】

厚生労働省の難治性肺疾患に関する調査研究班が、2012年度に立ち上げた嚢胞性線維症(cystic fibrosis: CF)登録制度には、現在、27名の患者を受け持つ24名の実験医が参加している。名古屋大学医学部生命倫理審査委員会の承認を得て、この制度を利用して、患者の病状の変化を1年毎に調査している。今年度は、得られた3年分の個人調査票から、重症度の指標となる年間の入院期間の解析を行った。

A. 研究目的

嚢胞性線維症(cystic fibrosis: CF)は、cystic fibrosis transmembrane conductance regulator (CFTR)の遺伝子変異を原因とする常染色体劣性遺伝性疾患である。CFTR Cl⁻チャンネルは全身の上皮膜細胞に発現し、機能不全の程度により、気道粘膜、肺、消化管、輸精管など全身の上皮膜組織に様々な障害が生じるため、多彩な病態を示す。CFはヨーロッパ人種に多いが、日本を含めアジア人種では極めて稀である。

厚生労働省の難治性肺疾患に関する調査研究班は、CFの診療に関する情報を共有することを目的として、2012年にCF登録制度を立ち上げ⁽¹⁾、ウェブサイト(<http://www.htc.nagoya-u.ac.jp/~ishiguro/lnh/cftr.html>)を開設した。名古屋大学健康栄養医学研究室に事務局を置き、CF患者を受け持つ実験医、診療の助言ができる相談医、遺伝子診断(CFTR遺伝子解析)および機能診断(汗試験、便中エラスターゼ測定による肺外分泌機能の把握)を提供する協力施設、栄養学の専門家、基礎研究者などが参加し、治療薬情報をウェブサイトに公開し、臨床情報と疫学調査を解析して個人が特定できない形で公表している。昨年度より、CF登録制度に参加している医師が受け持つCF患者の臨床経過を

1年毎に追跡している。

B. 研究方法

CF登録制度に登録されている実験医(27名の患者を受け持つ24名)宛に、研究計画書、患者への説明書及び同意書、個人調査票を送付し、回収された個人調査票を解析した。

(倫理面への配慮)

名古屋大学医学部生命倫理審査委員会(受付番号:3445)の承認を得て、患者あるいは保護者の同意を書面で得て実施した。

C. 研究結果

1. 難治性肺疾患に関する調査研究班には、現在CF登録制度に登録されている27名の患者を含めて、1994年から現在までに、102例(男性51例、女性51例)のCF患者のデータが蓄積されており、平均生存期間は21.8年である。男性患者では22.7年、女性患者では20.7年であった(図1)。ヨーロッパ人種と同様に、女性患者の方がより予後が悪い傾向が見られたが、有意差はなかった。
2. 2013年、2014年、2015年(今年度)の個人調査票から、年間のおおよその入院期間(0~12ヵ月/年)のデータが記入されていた

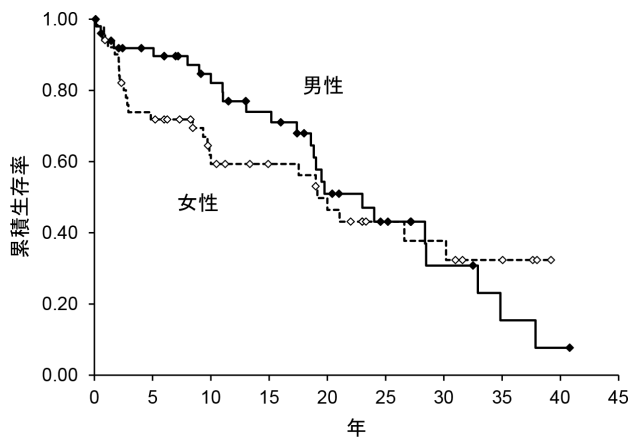


図1 わが国の嚢胞性線維症の予後

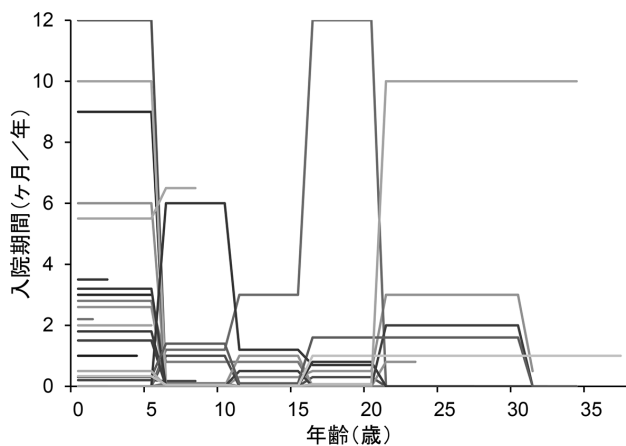


図2 わが国のわが国の嚢胞性線維症の入院期間

25例について、経過を図2に示した。年間の入院期間は、重症度のおおよその指標となると思われる。生後～5歳までの年間入院期間は症例により様々であったが、ほとんどの症例が主に気道感染症のために入院を繰り返していた。

D. 考察

CF登録制度が立ち上げられて3年が経過した。登録制度に参加している主治医の協力を得て、毎年5～6月頃に、各症例の前年度の臨床経過、検査所見、治療薬の変更点などを調査している。2011年以降に国内で発売となったCFの基本薬(ドルナーゼアルファ：プルモザイム[®]、パンクレリパーゼ：リパクレオン[®]、トブラマイシン吸入剤：トービイ[®])の投与開始時期、投与量とその変更の有無を調査しているので、今後、治療薬の効果(栄養状態や肺機能の改善効果)などを解析する予定である。

また、PubMedと医学中央雑誌を検索したところ現時点では事務局が把握していない新規症例の報告はない。CF登録制度が周知され機能しているためと思われるが、今後も、全国疫学調査からの拾い上げ、小児慢性特定疾患事務局との連携により、できるだけ多くの症例を登録しCFの診療に関わる医療関係者の連携に役立てたい。

また、今年度は、CFの診療を担当する医療従事者、CF患者の家族、研究班、CFTRの基礎研究者、CF登録制度事務局の意見交換を目的として、第1回嚢胞性線維症情報交換会を開催した。主治医12名、看護師7名、栄養士7名、検査技師2名、患者家族11名、研究班班員3名、登録制度事務局5名の合計47名が参加した。今後も毎年「嚢胞性線維症(Cystic Fibrosis)患者と家族の会」(<http://jcfm.jimdo.com/> 家族会/)と連携して、情報交換会を定期的に開催して緊密な情報交換をしたいと考えている。

E. 結論

本年度は、CF登録制度を利用した症例調査の3年目になる。得られた3年分の個人調査票から、重症度の指標となる年間の入院期間の解析を行った。

F. 参考文献

1. 石黒 洋, 山本明子, 中莖みゆき, 成瀬達, 吉村邦彦, 菊田和宏, 正宗 淳, 下瀬川徹, 新井勝大, 泉川公一, 今井博則, 影山さち子, 加藤忠明, 漢人直之, 慶長直人, 洪繁, 小島大英, 坂本 修, 佐藤陽子, 眞田幸弘, 清水真樹, 少路誠一, 相馬義郎, 東馬智子, 藤木理代, 柳元孝介 嚢胞性線維症(嚢胞性線維症 CF)登録制度 厚生労働科学研究費補助金(難治性疾患等克服研究事業)「難治性嚢疾患に関する調査研究」平成24年度総括・分担研究報告書2013: 225-247.

G. 研究発表

1. 論文発表 該当なし
2. 学会発表 該当なし

H. 知的財産権の出願・登録状況(予定を含む.)

1. 特許取得 該当なし
2. 実用新案登録 該当なし
3. その他 該当なし