指定難病疾患レジストリーの活用 - 東日本大震災被災地域における自己免疫性 肺胞蛋白症患者の全数調査



新潟大学医歯学総合病院臨床研究推進センター 助教 田中 崇裕

1. 研究背景

肺胞蛋白症は、50歳台の男性に好発し、末梢気道に過剰なサーファクタントが貯留し、徐々に呼吸困難が進行する稀少肺難病で2011年に患者団体が結成され、医師と共に国に働きかけ、2015年に指定難病となっています。2000年以降、診断される患者数は、増加の一途をたどり、現在では毎年100例に達しています。2006年から開始した患者レジストリーにより、患者は大都市の病院に集中して分布しているが、本来は地域的な偏りはないことがわかっていて、その罹患率は人口100万対1.65、有病率は100万対26.5と推定されています。全国の223例の横断的調査では、喫煙は危険因子ではないが、職業性粉塵吸入歴は26%の患者で認められ、その後ドイツからの報告でも51%にみとめています。しかし、粉塵の種類や暴露期間、作業内容や予後などの詳細については、これまで調査がありませんでした。2011年3月11日の東日本大震災では、津波により、東北太平洋岸に多数の家屋の倒壊被害があり、その瓦礫撤去作業に多くの労働力が投じられています。2011年度以前に比べて2011年度以降は、自己免疫性肺胞蛋白症の発生が、約3倍に跳ね上がっており、粉塵吸入との因果関係が想定されました。

2. 目的

東日本大震災被災地域における粉塵暴露が疑われる自己免疫性肺胞蛋白症の患者さんで暴露後、① 何ヶ月で発症しているか、②暴露状況、③診断時の検査データ、④発症後の経過、⑤現在の検査データ について調査を行い震災などの自然災害後の粉塵暴露の発症リスクの全容を調査することが目的です。

3. 研究方法

[1次調查]

2011年3月11日 以降 被災地で瓦礫撤去作業にあたっていたか、あるいは居住していたかについての主治医アンケートによるクローズ型調査を行います。

[2次調査]

研究スケジュールと調査内容

研究参加者の同意を得て、以下の調査を行います。

- ・基本情報: 生年月、性別、診断名、診断方法、診断日、治療歴、合併症(初診時)、治療継続の有無、 生存の有無、身長、体重
- ・実態調査アンケート:(東日本大震災被災時)

震災時居住地域、震災時勤務地域、引越しの有無、引越し先地域、ガレキ撤去作業への関与の有無、 作業内容、工事時期、防塵マスクの有無、最新の血清マーカー値

4. 研究の結果

自己免疫性肺胞蛋白症診断データベース上の全70症例中について宮城、秋田より、1次調査結果が回収されています。その中で、粉塵暴露の疑いが強い症例が9症例存在することが確認されており、さらに2症例については追加で調査を実施中です。福島、青森についても調査票を送付済で、調査を継続しています。

5. 考察と今後の展望

東北地方における一次調査の結果から、粉塵暴露の 疑いがある患者さんは宮城県と福島県に集中している ことが確認されました。今後の2次調査のためにWeb を介した電子症例報告書を用いて、復興事業に関連す

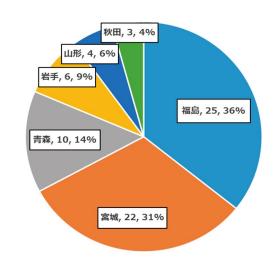
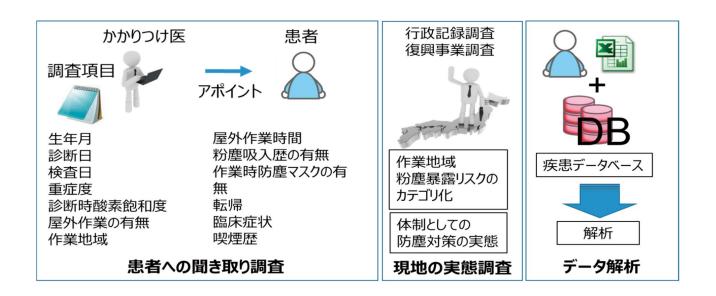


図1. 県別の自己免疫性肺胞蛋白症症例数

る粉塵吸入歴がある患者さんについて基本情報及び実態調査に関するデータベースを作成します。個別の症例について診断直後と現在の血清マーカー値の比較、暴露した粉塵の種類や期間、粉塵吸入に至った背景について詳細に調査して報告予定です。また、震災由来の粉塵に関連して発症したと考えられる自己免疫性肺胞蛋白症の特徴について明らかにしていきたいと思います。



6. 謝辞

本研究を遂行するにあたり多大なご支援を賜りました公益財団法人難病医学研究財団の皆様に心より御礼申し上げます。