



希少肺疾患登録制度

特にリンパ脈管筋腫症と α_1 -アンチトリプシン欠乏症について
ご協力のお願い

希少肺疾患は情報が少なく、治療法の開発が難しい。

有病率が人口100万人当たり数名程度未満の希少疾患では、医師にとって診療する機会は極めて少なく、病像に関する情報も乏しく、有効な治療法も確立していないことを経験します。そのため、希少肺疾患の診療や研究の発展には、自国内での疾患の全体像の把握と理解が不可欠であり、折りに触れて疫学調査が実施されてきました。しかし、ある一時期のみの集計にとどまり、断片的研究で継続性に乏しく、そのため、希少疾患の特徴や自然史を明らかにし新規治療法の開発につなげるという成果は得にくいものでした。

希少肺疾患のデータ蓄積で、早期診断、新治療法を。

そこで、日本呼吸器学会は、日常診療で経験する可能性のある希少肺疾患を継続的に登録する制度を創設し、希少疾患の診療や研究の基盤となる公的データベースを構築することが必要と考えました。海外では、希少疾患のみならず比較的有病率の高い疾患でも継続的に登録する制度が設立され、早期診断や病像の理解、治療の進歩につなげる取り組みが、以前から行われています。

2種の希少肺疾患の登録開始！

本研究では、登録制度の手始めとして「新規治療薬が開発された、あるいは開発中の指定難病」が着手しやすい疾患と考え、対象をリンパ脈管筋腫症(LAM)、 α_1 -アンチトリプシン欠乏症(AATD)、の2疾患より開始する事としました。呼吸器財団より経済的な支援を受け、閉塞性肺疾患部会、細胞・分子生物部会の賛同を得て開始し、事務局は2疾患(LAMやAATD)の診療実績の豊富な順天堂大学附属順天堂医院呼吸器内科が担当することとなりました。また、難病プラットフォーム(日本医療研究開発機構の難治性疾患実用化研究事業)のレジストリーシステムを使用させていただき、厚労省研究班「難治性呼吸器疾患・肺高血圧症に関する調査研究班」のご協力をいただき実施しております。

登録に向けての手順は、登録制度ホームページ<http://lamaatd.com/>をご参照、あるいは下記の事務局にお問い合わせください。

事務局担当：瀬山邦明

e-mail: kseyama@juntendo.ac.jp

〒113-8431 東京都文京区本郷3-1-3 順天堂6号館2階

順天堂大学大学院医学研究科呼吸器内科学

TEL:03-5802-1063 FAX:03-5802-1617



一般社団法人
日本呼吸器学会
The Japanese Respiratory Society



公益財団法人
日本呼吸器財団
Japanese Respiratory Foundation



RADDAR-J
RARE DISEASE DATA REGISTRY OF JAPAN



希少肺疾患登録制度
<http://lamaatd.com/>

厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患政策研究事業
難治性呼吸器疾患・肺高血圧症に関する調査研究