



### ◆目次

- 指定難病の各要件を満たすと判断されました（平成27年3月19日）
- 平成26年度勉強会の様子（北京パラリンピック金メダリスト石井雅史さん）
- 特集：肺洗浄に関する基礎知識および現状  
（東京医科大学八王子医療センター呼吸器内科 一和多俊男 教授）

### ◆平成27年3月19日に指定難病に認定されました。

前略

#### 4. 指定難病とすべき疾病の案及び支給認定に係る基準の案

○本委員会では615の疾病を検討の対象とし、そのうち225疾病について指定難病の各要件を満たすと判断した。さらにそれらの疾病について、類似する疾病等の再整理を行ない、別紙のとおり196疾病を指定難病（第二次実施分）とすべきことを本委員会の結論とし、個々の疾病の支給認定に係る基準を整理した。

後略

### ○119 肺胞蛋白症(自己免疫性/先天性)

○今後の予定ですが、厚生労働省のホームページによると

3月19日 第11回指定難病検討委員会  
第二次実施分指定難病に関する一定の整理  
3月下旬～パブリックコメント

4月末 第12回指定難病検討委員会  
第二次実施分指定難病に関するとりまとめ  
5月初旬 平成27年度第1回疾病対策部会  
指定難病検討委員会の検討結果について

7月 第二次実施分指定難病医療費助成開始

### 特別講演1『自発性ゼロから金メダル』公益財団法人藤沢市みらい創造財団

石井 雅史様(北京パラリンピック金メダリスト)



### ◆特別講演1『自発性ゼロから金メダル』

石井 雅史(北京パラリンピック金メダリスト)

- 患者会からの提案企画として、障害を持っていても前向きになっていただきたいとの思いから、講演をお願いしました。石井さんは競輪プロ選手でS級の昇格がきまっていたのですが、練習中にタクシー当て逃げ事故により、高次脳機能障害となり、運動機能ばかりか、記憶障害もある中、パラリンピックと出会い現在も一流のアスリートとして活躍しています。その過程を奥様と漫談のように明るくお話ししていただきました。
- ちなみに、小林とは同じ自転車チームで一緒に練習した仲間でもあります。私が常に前向きでいることができたのは石井様が心の支えとなったからです。

### ◆特別講演2『臨床試験について』

新潟大学医歯学総合病院 生命科学医療センター 上田 隆宏

- 新薬や薬剤は製剤ができあがってから10年近い試験をうけて臨床現場で使用することができます。では、なぜそれほど時間が必要なのでしょう。一般的な事例をあげて、薬剤承認のプロセスを講演していただきました。

次回勉強会予定 大阪(場所未定) 平成27年10月25日(日)



## I、全身麻酔下全肺洗浄の標準的 WLL 方法の確立を目指して

全身麻酔下全肺洗浄 (WLL) は、肺胞蛋白症 (PAP) に対する標準的治療法であり、1967 年に Ramirez-R が初めて報告しました。しかし、PAP 症例が少ないため標準的な WLL 方法が確立しておらず、確立するため次のような調査、検討会を行いました。

### 1) 第 1 回アンケート調査 (2011 年)

全国 34 施設で WLL が施行されていましたが、約 80% の施設は症例数が 2 症例以下でした。

### 2) 第 2 回アンケート調査 (2012 年)

WLL を行った経験がある 36 施設のうち 22 医療機関が、WLL 拠点医療機関候補になるとの回答でした。

### 3) 第 1 回検討会 (2013 年)

この 22 医療機関の医師 32 名が参加して開催しましたが、標準的 WLL 方法のコンセンサスは得られませんでした。

### 4) 第 2 回検討会 (2014 年)

WLL を数多く施行している 6 医療機関の医師 13 名が参加して開催し、次に示す様な暫定的標準的 WLL 方法のコンセンサスを得ましたが、今後検討すべき課題も残っていました。

## II、現時点の暫定的標準的 WLL 方法のコンセンサスの概略

基本的な WLL 方法は、全身麻酔下に気管チューブにより左右肺を分離して、非洗浄肺を 100%酸素で換気して、洗浄肺に生理的食塩水の注入と排水を繰り返します。1 回の洗浄に約 3 時間を要し、洗浄約 1 週間後に対側肺を洗浄します。

### 洗浄液の外観の変化



### 1) WLL の適応基準

30%の自己免疫性肺胞蛋白症 (aPAP) は自然寛解するため、診断から最低 3 ヶ月間は無治療で経過観察します。WLL の適応基準は、動脈血酸素分圧 (PaO<sub>2</sub>) 70Torr 未満が目安となりますが、70Torr 以上であっても、息切れで日常生活が支障をきたす場合には施行します。

### 2) WLL の禁忌

心肺機能低下や呼吸器感染症などが問題となりますが、必ずしも禁忌とならず担当医の判断によります。

### 3) 体外式膜型人工肺 (ECMO) の適応基準

高度な低酸素血症に対する安全性に不安がある場合、ECMO を使用します。ECMO は各施設の WLL の経験や技術の差異により、適応基準が異なります。

### 4) 洗浄方法

洗浄肺を上にした側臥位で、37°C に加温した生理的食塩水約 1000ml を 30cm (洗浄液液面～脊柱) の高さから自然圧で注入し、注入と排水を清明になるまで約 20 回繰り返します。

### 6) 合併症

術中、換気肺への洗浄液の漏れや高度な低酸素血症が出現した場合、中止することがあります。術後は肺炎などが出現しますが、比較的軽度です。

### ～編集後記～

「光陰矢のごとし」とはまさに私の状況です。平成 30 年パシフィコ横浜で第 28 回日本臨床工学学会を招致しました。神奈川県の前会長を継続している場合は 3 年間自ら首を絞めることとなります。忙しいのが好きなようです。

### 日本肺胞蛋白症患者会会報 第 7 号

平成 27 年 4 月 11 日発行

発行所 日本肺胞蛋白症患者会

発行および編集 小林剛志

事務局 〒254-0051 神奈川県平塚市豊原町 30-13