

厚生労働科学研究費補助金 (難治性疾患等克服研究事業 (難治性疾患克服研究事業))
分担研究報告書

再発性多発軟骨炎の診断と治療体系の確立
—再発性多発軟骨炎研究班ホームページの立ち上げ—

研究代表者 鈴木 登 聖マリアンナ医科大学免疫学・病害動物学

研究要旨: 再発性多発軟骨炎 (relapsing polychondritis、以下 RP) は、全身の軟骨に炎症を来たしうる原因不明の難治性疾患である。本邦における患者数は 500 人程度と推察され、疫学・病態研究が端緒についたばかりであり、診断・治療指針は未確立である。

研究代表者らは平成21年度厚生労働科学研究費補助金難治性疾患克服研究事業[課題名: 疾患の診断及び治療方法の更なる推進に関する研究]における疫学調査をもとに、簡易で詳細な患者登録・追跡システムの作製を目的に、患者登録リストを作成した。さらに、平成25年度厚生労働科学研究費補助金難治性疾患克服研究事業「患者支援団体等が主体的に難病研究支援を実施するための体制構築に向けた研究 (JPA研究班)」の分担研究を担当しそのモデル疾患として、患者主体の患者レジストリの構築を支援した。患者主体の患者レジストリの開始を受け、本研究班でもホームページを立ち上げ、その情報を利用した前向き研究を目標に双方の結合の検討を開始した。

A. 研究目的

i) 研究の背景

再発性多発軟骨炎の疫学調査

再発性多発軟骨炎 (relapsing polychondritis、以下 RP) は、原因不明で稀な難治性疾患である。本邦における疫学情報や病態研究は不十分であり、かつ診断・治療のための指針が作成されていない。その為、認知度が低く診断が見逃されているケースも多く、気道軟骨病変などの臓器病変を伴う患者の予後は極めて不良であり、診断、治療法の確立が急務である。

我々は平成 21 年度厚生労働科学研究費補助金難治性疾患克服研究事業[課題名: 再発性多発軟骨炎の診断と治療体系の確立]において、RP に対する患者実態・疫学調査(RP 239 症例)を行ない、本邦の患者実態として、本邦全体の患者数がおおよそ 500 人程度と推察されること、発症年齢は 3 歳より 97 歳まで多年齢層にわたり、平均は 52.7 歳であること、男性と女性の割合がほぼ同じであること、重症例となりやすい気道病変を持つ患者の割合が 50%程度

になることを明らかにした。治療においては、気道病変はステロイド単独治療ではその病勢を抑えられないため、免疫抑制剤 (メソトレキセート) が必要となることを発見した (文献 1)。

そこで現在免疫抑制剤を用いた臨床試験を計画しており、そのため新たな患者登録・追跡システムが必要となった。

日本難病・疾病団体協議会 (JPA)

前述の国の患者登録とは別に、希少疾患ゆえに疾患を越えた患者の組織化が当然必要となる。これは欧米 (米NORD、欧州EURORDIS) での難病患者会の大きな組織力と、その効率性を考えると明白である。

難病に対する患者支援の会も難病対策の歴史とともに発展してきた。難病対策の制定当時、「全国難病団体連絡協議会」「全国患者団体連絡協議会」がすでに活動中であったが、1986 年前者とそれぞれの地域難病連絡協議会が合併し、「日本患者・家族団体協議会 (JPC)」が設立。さらに 2005 年後者と JPC が合併する形で日本難病・疾病団体協議会 (JPA) が結成さ

れた。行政、医療・医育機関への働きかけ、難病対策における国際協力、研究事業等を手掛ける。

研究事業の一環として、同組織が研究代表を務める厚生労働科学研究費補助金難治性疾患克服研究事業「患者支援団体等が主体的に難病研究支援を実施するための体制構築に向けた研究（JPA 研究班）」がある。その主な研究内容は、患者主体の患者レジストリの構築である。そのレジストリを公開することで、患者会への理解度を高めるとともに、患者およびその情報を効率的に収集することが目的である。RP 研究班の計画において、同レジストリの情報は不可欠であり、電子的な連結が望まれる。そこで研究班のホームページを立ち上げることとなった。

ii) 本年度研究の目的

RP の患者主体患者レジストリとの電子的な連結を目指した研究班ホームページの構築。

今後の RP 班研究は、新規治療法の確立を目指した、前向き研究を実施する予定である。患者主体患者レジストリの情報は、その前向き研究に不可欠である。レジストリと研究班のデータベースが連結できるようにすることが目標となる。

iii) 期待される研究成果

①患者登録・追跡における IT 技術の積極利用による、高効率化。

②情報収集の多元化による、患者訴えの綿密な収集。

③JPA 研究班を通じて、国レジストリ作成への意見反映の試み。

④RP の病態・病勢を的確に反映する、簡便な検査法の確立。

⑤RP に有効性が高いと考えられるメソトレキセート治療の前向き研究における評価方法の確立。

B. 研究の概要

JPA 研究班における患者主体レジストリの構築

25年度の JPA 研究班研究は、国の難病対策の改編を受けて、「患者および患者支援団体等による研究支援体制の構築に関わる研究班」（通称橋本班）との共同研究体制をとった。合同で「患者主体」レジストリを立ち上げることとなり、JPA 研究班でも研究上の運営を平成 25 年 9 月 26 日より開始した(URL: <https://j-rare.net/>)。その後平成 26 年に入り双方のレジストリの相互移行が可能になった。

RP 研究班におけるホームページの構築

平成 26 年 3 月 1 日 RP 研究班のホームページを公開予定である(<http://rp.wdc-jp.com/>。本公開:<http://www.marianna-u.ac.jp/rp/>)。当初は、会員名簿および研究報告の情報公開にとどめるが、正式発足後にレジストリとのリンクを試みる。RP、JPA 双方の班会議にて報告する。

C. 結語

今後の RP 研究班ホームページの発展には、JPA 研究班員の技能・能力にご協力いただくことで効率化を図る。