

第24回 診療ガイドライン作成に関する意見交換会
難治性疾患を対象として診療ガイドライン作成における工夫と課題
(2022.9.17)

指定難病 肺高血圧症に関する 診療ガイドライン作成上の問題点



千葉大学真菌医学研究センター
呼吸器生体制御解析プロジェクト
巽 浩一郎

難治性疾患政策研究事業 2014年度～2016年度は 診療ガイドラインの作成できず

厚生労働省 難治性疾患政策研究事業

平成25年
2013年

平成26年
2014年

平成27年
2015年

平成28年
2016年

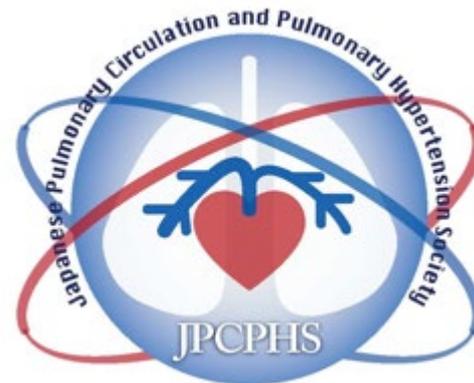
平成29年
2017年

平成30年
2018年

平成31年
2019年

呼吸不全に関する調査研究班

難治性呼吸器疾患・肺高血圧症
に関する調査研究班



日本肺高血圧・肺循環学会 2016年～

厚生労働省 難治性疾患を対象とした研究班として

Minds所属の先生方から班会議で講演を頂いた

2014.12.19 診療ガイドライン作成に向かって
京都大学 中山健夫先生

2015.8.15 診療ガイドライン作成ワークショップ参加

2016.12.2 診療ガイドライン今後の方向性
国際医療福祉大学 吉田雅博先生

診療ガイドラインWGを複数策定、議論はしたが、軌道に乗らず

反省点：マイルストーンの設定ができなかった
Systematic reviewの方法論がわからず

専門家集団WGのため、CQに対するAnswerは判明している
診療ガイドラインの執筆はガイドラインの執筆とは異なる

ガイドライン

分担執筆、総説執筆経験はあり

同じではなさそう？

診療ガイドライン

どこから手をつけるのか？

総論 賛成、各論 進まず

PECO/PICO形式の理解ができず

PECO/PICOをどのように反映させるのか？

EBM : evidence-based medicine
根拠に基づく医療

EBM is the integration (統合)

of **best research evidence** → これが診療ガイドライン

人間集団から疫学的手法で得られた一般論

with **clinical expertise**

貴重な個々の経験の積み重ねに基づく
熟練、技能、直感的判断力

and **patient values**

患者さんの希望、価値観

of **best research evidence** → **これが診療ガイドライン**

人間集団から疫学的手法で得られた一般論

best research evidenceが診療ガイドライン
に含まれる問題点

EBM : evidence-based medicine
根拠に基づく医療

EBM is the integration

of **best research evidence** → 先行している欧米のすばらしい
ガイドラインがある

with **clinical expertise**

→ 学会などで、日本の専門家集団と討議しており、見解
に大きなズレはないと認識している

and **patient values**

→ 患者さんの希望、価値観はInformed consentの時代である
ので、きちんと取り入れている
しかし、患者会との接点があるのはごく一部の先生方

吉田雅博先生と直接「診療ガイドライン」とは？に関して討論
する機会を頂いた

→ 自分自身の中で吹っ切れた部分があった

吉田雅博先生スライド

EBM（根拠に基づく医療）を実践するための資料

診療ガイドライン

(Clinical practice guidelines)

根拠を基に、コンセンサスで作成された
一つ一つの推奨が「ガイドライン」

推奨文そのものが「診療ガイドライン」

先行している欧米のすばらしいガイドラインがある



JACC

JOURNAL of the AMERICAN COLLEGE of CARDIOLOGY

肺高血圧症：最新の診断と治療

(2013年ニースシンポジウム準拠)

Selected articles from
Updates in Pulmonary Hypertension

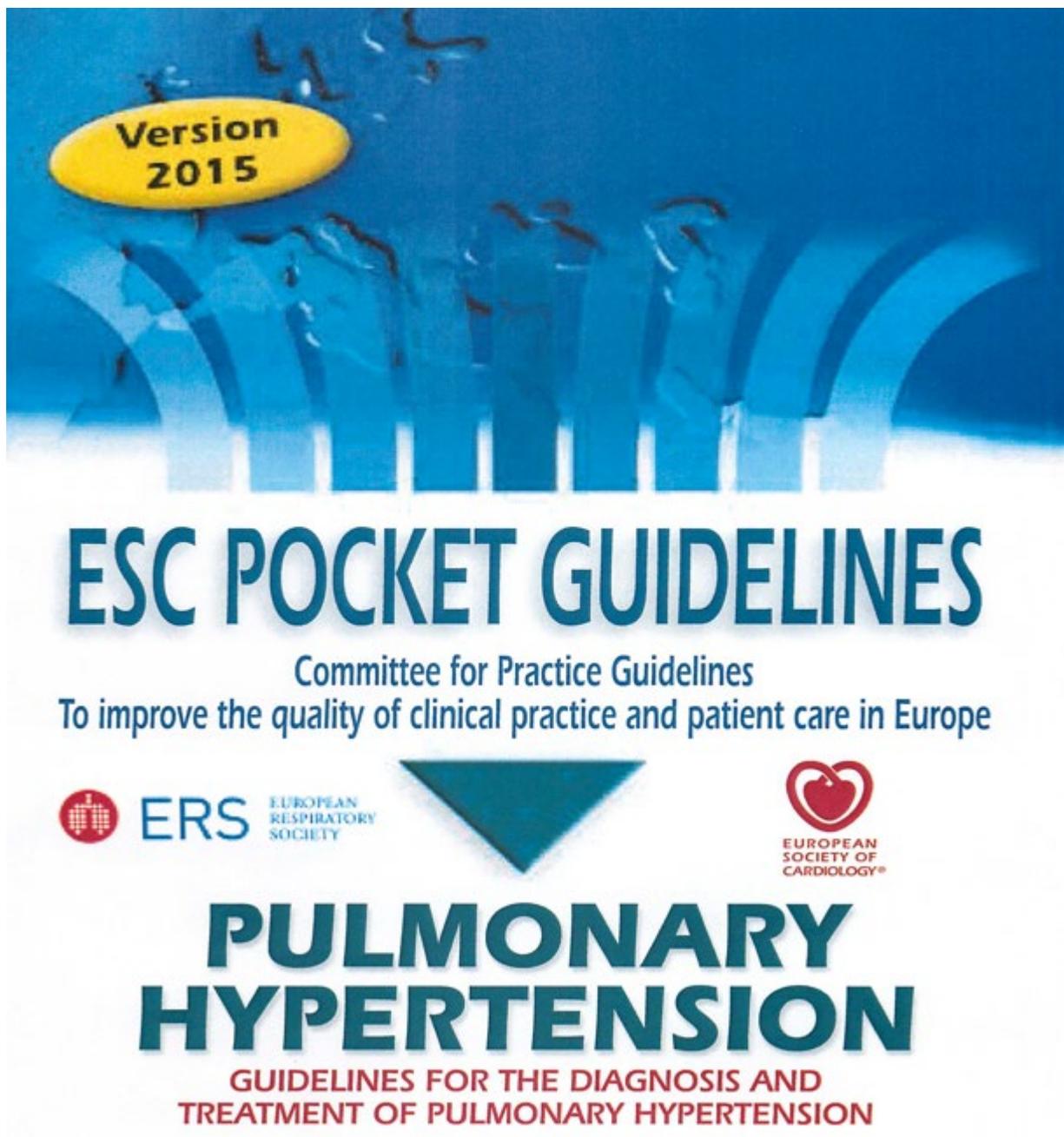
Volume 62, Issue 25, Supplement, Pages A1-A8, D1-D128 (24 December 2013)

Edited by Gerald Simonneau and Nazzareno Galiè

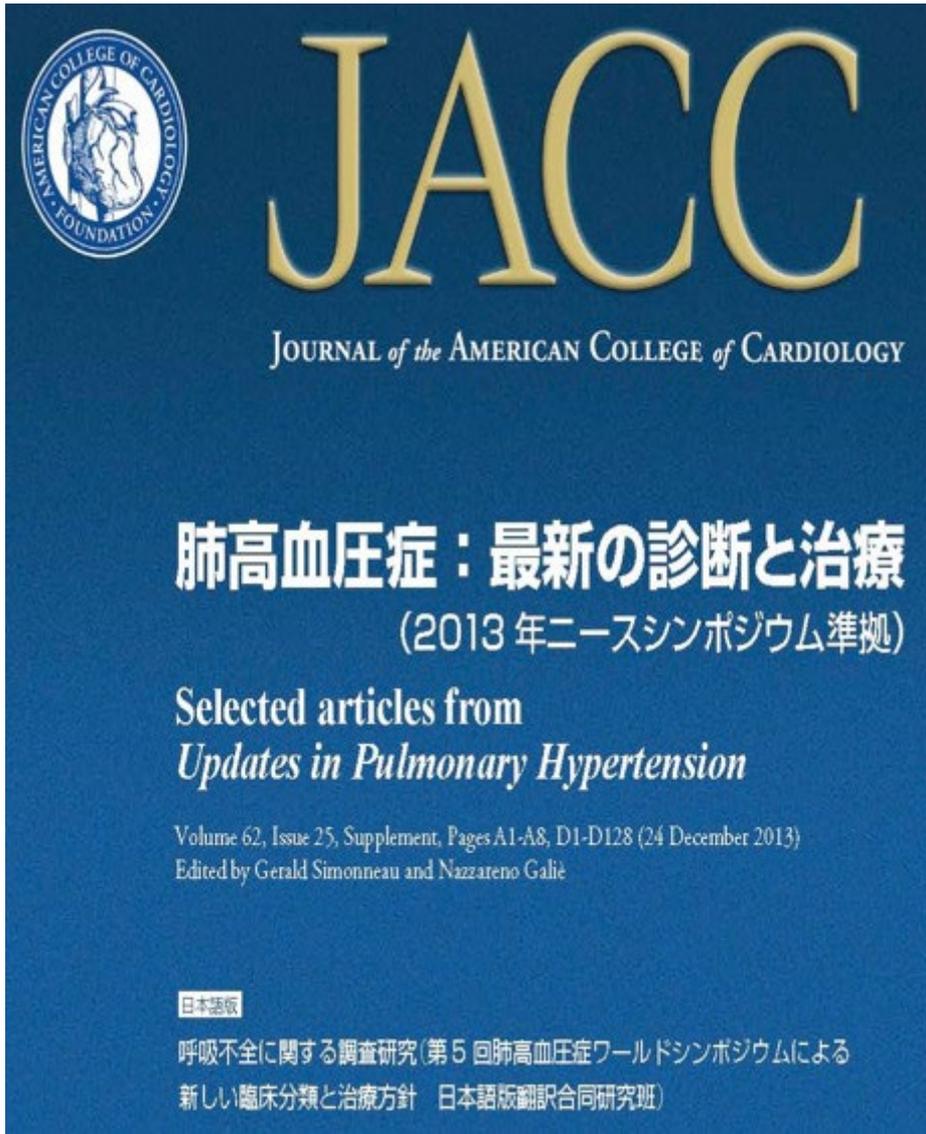
日本語版

呼吸不全に関する調査研究(第5回肺高血圧症ワールドシンポジウムによる
新しい臨床分類と治療方針 日本語版翻訳合同研究班)

先行している欧米のすばらしいガイドラインがある



診療ガイドラインの作成は教授職の医師はやりたい
キャリアアップを目指す医師にとっては業績にならない



The image shows the cover of the Japanese edition of the JACC journal. It features the JACC logo in the top left corner, which includes the text 'AMERICAN COLLEGE OF CARDIOLOGY FOUNDATION'. The main title 'JACC' is written in large, gold, serif letters. Below it, the subtitle 'JOURNAL of the AMERICAN COLLEGE of CARDIOLOGY' is written in a smaller, white, serif font. The main title of the issue is '肺高血圧症：最新の診断と治療' (Pulmonary Hypertension: Latest Diagnosis and Treatment) in large white characters, with a subtitle '(2013年ニースシンポジウム準拠)' (Based on the 2013 Nice Symposium) below it. Further down, it says 'Selected articles from Updates in Pulmonary Hypertension'. At the bottom, it provides volume and issue information: 'Volume 62, Issue 25, Supplement, Pages A1-A8, D1-D128 (24 December 2013)' and the editors' names: 'Edited by Gerald Simonneau and Nazzareno Galie'. A small box at the bottom left indicates '日本語版' (Japanese Edition). The bottom text describes the content as '呼吸不全に関する調査研究(第5回肺高血圧症ワールドシンポジウムによる新しい臨床分類と治療方針 日本語版翻訳合同研究班)' (Investigation on respiratory failure (new clinical classification and treatment strategy based on the 5th World Symposium on Pulmonary Hypertension, Japanese translation by a joint research group)).

JACC
JOURNAL of the AMERICAN COLLEGE of CARDIOLOGY

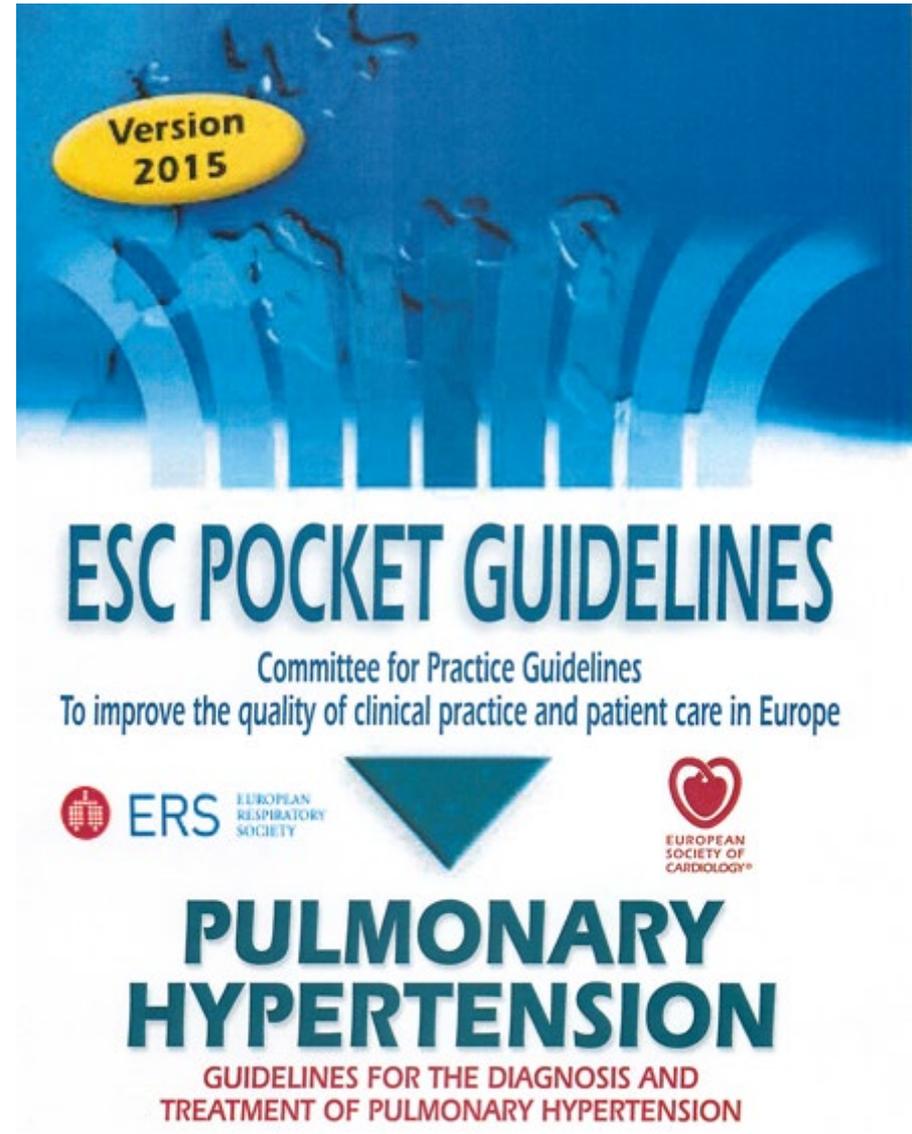
肺高血圧症：最新の診断と治療
(2013年ニースシンポジウム準拠)

Selected articles from
Updates in Pulmonary Hypertension

Volume 62, Issue 25, Supplement, Pages A1-A8, D1-D128 (24 December 2013)
Edited by Gerald Simonneau and Nazzareno Galie

日本語版

呼吸不全に関する調査研究(第5回肺高血圧症ワールドシンポジウムによる新しい臨床分類と治療方針 日本語版翻訳合同研究班)



The image shows the cover of the ESC Pocket Guidelines for Pulmonary Hypertension. It features a blue background with a stylized graphic of a heart and lungs. A yellow oval in the top left corner contains the text 'Version 2015'. The main title 'ESC POCKET GUIDELINES' is written in large, bold, blue letters. Below it, the subtitle 'Committee for Practice Guidelines' is written in a smaller, blue, sans-serif font. Further down, it says 'To improve the quality of clinical practice and patient care in Europe'. At the bottom, there are logos for the ERS (European Respiratory Society) and the ESC (European Society of Cardiology). The main title of the issue is 'PULMONARY HYPERTENSION' in large, bold, blue letters, with the subtitle 'GUIDELINES FOR THE DIAGNOSIS AND TREATMENT OF PULMONARY HYPERTENSION' below it.

Version 2015

ESC POCKET GUIDELINES
Committee for Practice Guidelines
To improve the quality of clinical practice and patient care in Europe

ERS EUROPEAN RESPIRATORY SOCIETY

EUROPEAN SOCIETY OF CARDIOLOGY®

PULMONARY HYPERTENSION
GUIDELINES FOR THE DIAGNOSIS AND TREATMENT OF PULMONARY HYPERTENSION

吉田雅博先生と直接「診療ガイドライン」とは？に関して討論
する機会を頂いた

→患者のアウトカム改善のためには、正確な診断が前提、
「診療ガイドライン」は治療に係る項目が重要

吉田雅博先生スライド

クリニカルクエスチョン（CQ）の設定

- 臨床上の重要課題を採りあげる
- 診療に複数の選択肢がある場合

新たな臨床研究によって、より良い選択肢の可能性が示
された場合

長年の慣行によって、複数の選択肢が併存している場合

全ての臨床質問の目標 = ガイドラインの目標

「患者のアウトカムを改善すること」

患者のアウトカム改善のためには、正確な診断が前提



診断で重要なのは病名診断でなく病態診断
同じ病名でも臨床病型（フェノタイプ）により
病態は異なる → 適切な治療も異なる



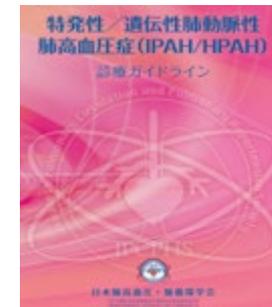
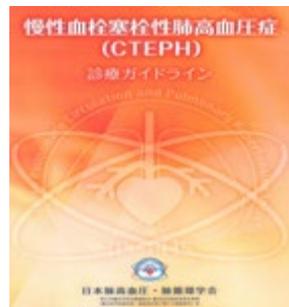
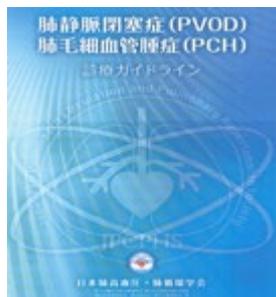
病態診断は専門医は日常的に慣行
しかし、その病気を診断したことのない医師には困難



診療ガイドラインはそこを乗り越え
非専門医にも理解して頂けるような
ある病名に対する資料

2017年度（平成29年度） ⇨ 2018年度（平成30年度） ⇨ 2019年度（令和元年度）

PAH/CTEPH/PVOD診療ガイドライン（Minds認証）



AMED事業との協力体制

AMED難治性疾患等実用化研究事業1
CTEPH DOAC 2019

AMEDクリニカル・イノベーション・ネットワーク推進支援事業2
Japan PH Registry 2018~2019

AMED難治性疾患等実用化研究事業3 CTEPHレジストリ 2018~2020

AMED難治性疾患等実用化研究事業4 CTEPHに対するBPA 2017~2019

患者会との連携（NPO法人PAHの会、など）

日本肺高血圧・肺循環学会 JAPHR（肺高血圧症患者登録レジストリー）との連携

プラットフォーム：難治性呼吸器疾患・肺高血圧症に関する調査研究（厚労省政策研究班）

呼吸不全に関する調査研究（2014～2016年度）

難治性呼吸器疾患・肺高血圧症に関する調査研究（2017～2019年度）

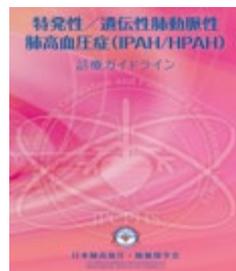
肺高血圧症とは肺動脈圧の上昇を認める病態の総称であり、その原因は様々であり、原因により治療も異なる。

1) 肺動脈性肺高血圧症（PAH）

特発性・遺伝性PAH

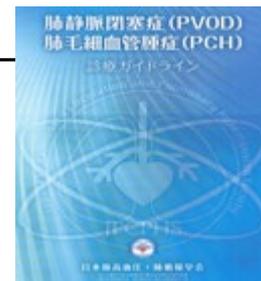
膠原病（結合組織病）に伴うPAH

肺疾患に伴うPH



2) 肺静脈閉塞症（PVOD）、肺毛細血管腫症（PCH）

3) 慢性血栓塞栓性肺高血圧症（CTEPH）



診療ガイドラインは学会承認が必要である

学会執行部（ガイドライン委員会）が指定難病に全く興味のない先生方の集合であった場合にどうなるか？

日本呼吸器学会

日本循環器学会

日本リウマチ学会

日本小児科学会

日本肺高血圧／肺循環学会
2016年に発足

呼吸不全に関する調査研究（2014～2016年度）

難治性呼吸器疾患・肺高血圧症に関する調査研究（2017～2019年度）

学会員にとって個別のガイドラインは必要ない
学会員はもっと一般的な病気を診れば良いのだ
肺高血圧症の総論だけ簡単に説明してくれれば良いのだ

1) 肺動脈性肺高血圧症 (PAH)

特発性・遺伝性PAH

膠原病（結合組織病）に伴うPAH

肺疾患に伴うPH

2) 肺静脈閉塞症 (PVOD)、肺毛細血管腫症 (PCH)

3) 慢性血栓塞栓性肺高血圧症 (CTEPH)



呼吸不全に関する調査研究（2014～2016年度）

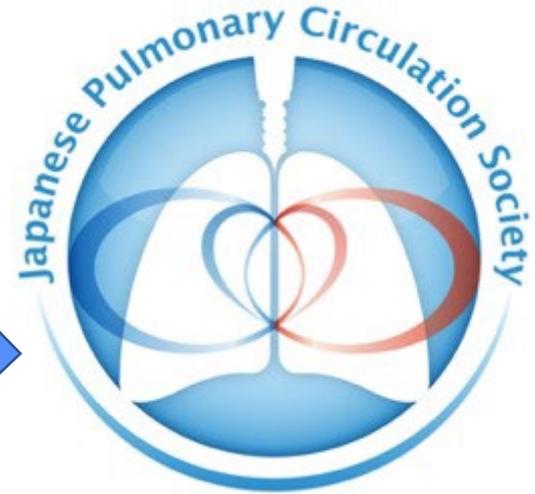
難治性呼吸器疾患・肺高血圧症に関する調査研究（2017～2019年度）

診療ガイドラインが作成できたのは幸運の重なりであった

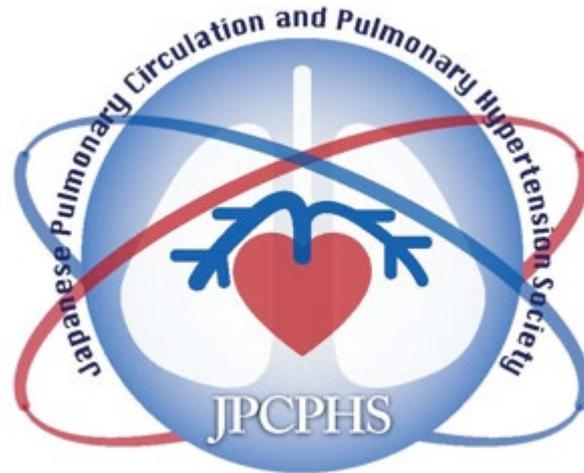
日本肺高血圧学会



日本肺循環学会



日本肺高血圧・肺循環学会成立へ



初代理事長：巽浩一郎

2016年～

診療ガイドラインの学会承認が可能になった
日本の肺高血圧症専門医は少ない
診療ガイドライン作成のための専門医集団は
難治性疾患政策研究事業、日本肺高血圧・肺循環学会の
双方に同時に所属している

厚生労働省 難治性疾患政策研究事業

平成25年
2013年

平成26年
2014年

平成27年
2015年

平成28年
2016年

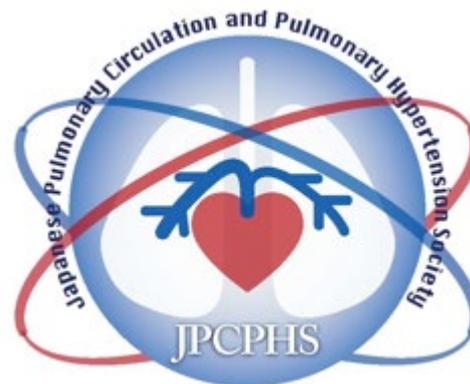
平成29年
2017年

平成30年
2018年

平成31年
2019年

呼吸不全に関する調査研究班

難治性呼吸器疾患・肺高血圧症
に関する調査研究班



日本肺高血圧・肺循環学会 2016年～

診療ガイドライン作成以前から
患者会との連携があったのが幸いした

patient valuesとの接点あり

EBM is the integration

patient values

→ 患者さんの希望、価値観はInformed consentの時代である
ので、きちんと取り入れている
しかし、患者会との接点があるのはごく一部の先生方

第2回日本肺高血圧学会 (JPHS) 第3回日本肺循環学会 (JPCS)

❖ 合同学術集会

Pulmonary Hypertension ～ Inspire the Next ～
多分野融合による症例蓄積から未来へ向かって

第2回日本肺高血圧学会 (JPHS)



会長

巽 浩一郎
(千葉大学呼吸器内科)



第3回日本肺循環学会 (JPCS)



会長

伊藤 浩
(岡山大学循環器内科)



2014.10.3～5

第2回日本肺高血圧学会 (JPHS)
第3回日本肺循環学会 (JPCS)
合同学術集会

Pulmonary Hypertension ～ Inspire the Next ～
多分野融合による症例蓄積から
未来へ向かって

第2回日本肺高血圧学会 (JPHS)
巽 浩一郎 (千葉大学呼吸器内科)

第3回日本肺循環学会 (JPCS)
伊藤 浩 (岡山大学循環器内科)

2014年10月3日(金)・4日(土)・5日(日)
大手町サンケイプラザ

2014年3月31日(月)～5月15日(木)
http://jphjpcsc2014.uamln.jp/

研究への患者・市民参画 (Patient and Public Involvement)

2014.10.4

先着**300**名様
無料ご招待
事前にご応募ください

第2回 日本肺高血圧学会 第3回 日本肺循環学会

合同学術集会 市民公開講座

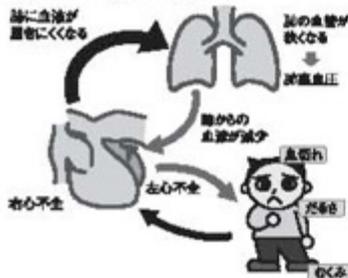
初期には自覚症状が少なく、専門医以外には診断・治療が難しい「肺高血圧」と「慢性閉塞性肺疾患(COPD)」。どちらも、歩いているときなどに息切れするのが代表的な症状です。専門医に加え、患者の立場からも病気や治療法について語る市民公開講座を開催します。

息切れを感じているあなた、「肺高血圧」「COPD」という病気を知っていますか？

肺高血圧って何？

「肺高血圧」は呼吸器の「難病」で、肺の血液の流れが悪くなる病気です。肺の血管に異常が生じるため、心臓に多大な負担がかかり、「全身への酸素供給がうまくなくなる病気」なのです。初期は、安静にしていれば何ともありません。しかし、病気がある程度進行すると、少し体を動かしても息苦しく感じます。発症原因は解明されておらず、「難病」に指定されています。

肺の血圧が高いとどうなるの？



COPDって何？

「COPD」は喫煙による肺の生活習慣病で、気道を通る空気の流れが悪くなる病気です。肺が壊れて、気道が狭くなり、自分の思うように肺から空気が出なくなります。COPDは早く見つけることができれば、進行を止められます。重症になると、心臓の機能にも悪い影響が表れ、酸素吸入が必要になってしまいます。COPDを早期発見して治療できるような体制を、医療者と市民が一緒に作っていく必要があります。

プログラム

1. 「COPD」では何故息切れを感じるか？
西村正治先生 北海道大学呼吸器内科
2. 「肺高血圧症」では何故息切れを感じるか？
巽浩一郎先生 千葉大学呼吸器内科
3. 患者からみた「肺高血圧」
山本理加さん 肺高血圧研究会
4. 患者からみた「COPD」
遠山和子さん 日本呼吸器疾患患者団体連合会

司会：千葉大学呼吸器内科 副総理山美先生



人間が生きていくためには、きちんと「呼吸」をして「大気中の酸素」を肺から体の中に取り込む必要があります。しかし、「呼吸」するだけでは体の中に酸素は取り込めません。「肺から

第2回日本肺高血圧学会学術集会会長
千葉大学呼吸器内科 巽浩一郎先生

取り込んだ酸素」を、心臓に一度戻して、さらに全身に送る必要があります。心臓から肺に血液を送るための血管を「肺動脈」といいます。この肺動脈の血圧が異常に上昇するのが「肺高血圧症」です。この病気の原因解明が必要であり、有効な治療法の研究開発の

ため、「難治性疾患」に認定されています。「難病」に対して、医療者チームと共に患者会も闘っております。このような病気があることを広く知って頂くことが必要と考えております。

第3回日本肺循環学会学術集会会長
岡山大学呼吸器内科 伊藤浩先生



肺高血圧患者会との連携

2014.11.29 朝日新聞



「肺高血圧症」では何故息切れを感じるか？

第2回日本肺高血圧学会学術集会会長 巽浩一郎先生
千葉大学呼吸器内科教授

呼吸の機能が悪くても心臓の機能が悪くても、体の中では酸素が足りない状態となります。いわゆる「息切れ」や「息苦しさ」が起こります。われわれ医療機関では、その息苦しさを軽減している原因を調べ、診断・治療を行います。例えばCOPDでもあれば、息苦しさは気道が狭くなることで起こる原因なので、気道を広げる治療をします。肺高血圧症であれば、肺の血管を広

今日は肺の難病である肺高血圧症についてお話しします。肺は、息を吸ったり吐いたりするだけではなく、体の中に酸素を取り込む大切な臓器です。呼吸によって取り込まれた酸素は、気道から肺に入り、肺で酸素と二酸化炭素の交換が行われます。その後、酸素を多く含んだ血液が心臓へもどり、さらに心臓から全身へと送り出されているのです。

肺高血圧症とは、肺の血液の流れがスムーズに行かない病気で、呼吸はしているのに肺の血液の流れが呼吸にうまく合わず、体の中に十分な酸素が取り込めな状態です。何らかの原因で肺の血管の中が狭くなり、肺を通る血液の流れがうまくいきません。肺の血管が収縮したり、血管の壁が厚くなって内腔が狭くなったりを、結果として肺の血圧が上がってしまうのです。

息切れを感じる際の心臓と肺血管の状態



患者からみた「肺高血圧」

肺高血圧患者会 山本理加さん

私は19歳のときに肺高血圧症と診断され、昨年、肺移植を受けて病気を克服しました。

病気がわかってからきっかけは、大学の健康診断です。リンパ腫の疑いで再検査の通知を受け、大病院で検査して肺高血圧症と診断されました。その後、専門外来のある大病院で再検査したところ、考えていたよりも病状は深刻でした。血管を拡張させる飲み薬や皮下注射、胸にカテーテルを埋め込む治療や、痛みや副作用と闘いながら続けましたが、私の病状はあまりよくならず、肺移植についての話し合いが進められました。病気の進行を考えて、両親からの生体肺移植をすることに決めました。18時間におよぶ手術を終え、1週間後に意識が回復。長いリハビリ生活を経て家に帰れたときは、本当にうれしかったです。

現在、肺高血圧症は、肺移植が完治の唯一の方法です。私は幸運にも両親の肺が適合し、生体肺移植を受けて完治しました。家族や友人、先生方など多くの人のやさしさに支えられ、病気と向き合えたこと、今こうして日常生活を送れることを、幸せに感じています。再生医療の研究や医療技術が進歩することで難病に苦しむ人がいなくなる日がくることを願っています。

60歳を超えると、年間約2%の筋肉が落ちていきます。筋肉は運動機能を支え、生活の質を保つために重要なことで、運動や運動不足による老化を遅らせることが健康な生活を送るために重要です。肺高血圧症を告めて呼吸器系の疾患を持つ人は、よく息切れや息苦しさをため、さらに運動量が低下してしま

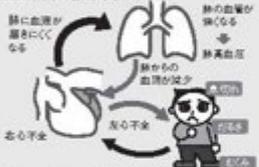
身体からのサインを見逃さず適切な治療を受けるために

「肺高血圧」は呼吸器の「難病」で、肺の血液の流れが悪くなる病気です。肺の血管に異常が生じるため、心臓に多大な負担がかかり、「全身への酸素供給がうまくいかなくなる病気」なのです。初期は、安静にしていれば何ともありません。しかし、病気がある程度進行すると、少し体を動かしても息苦しく感じます。発症原因は解明されておらず、「難病」に指定されています。

肺高血圧って何？

「肺高血圧」は呼吸器の「難病」で、肺の血液の流れが悪くなる病気です。肺の血管に異常が生じるため、心臓に多大な負担がかかり、「全身への酸素供給がうまくいかなくなる病気」なのです。初期は、安静にしていれば何ともありません。しかし、病気がある程度進行すると、少し体を動かしても息苦しく感じます。発症原因は解明されておらず、「難病」に指定されています。

■肺の血圧が高いとどうなるの？



■肺高血圧では肺の血管の中が狭くなる



千葉大学呼吸器内科教授





千葉大学医学部呼吸器内科に肺高血圧症患者さんを救いたい
という多くの若手医師が集まった
Systematic reviewを担当してくれる複数の若手医師がいた

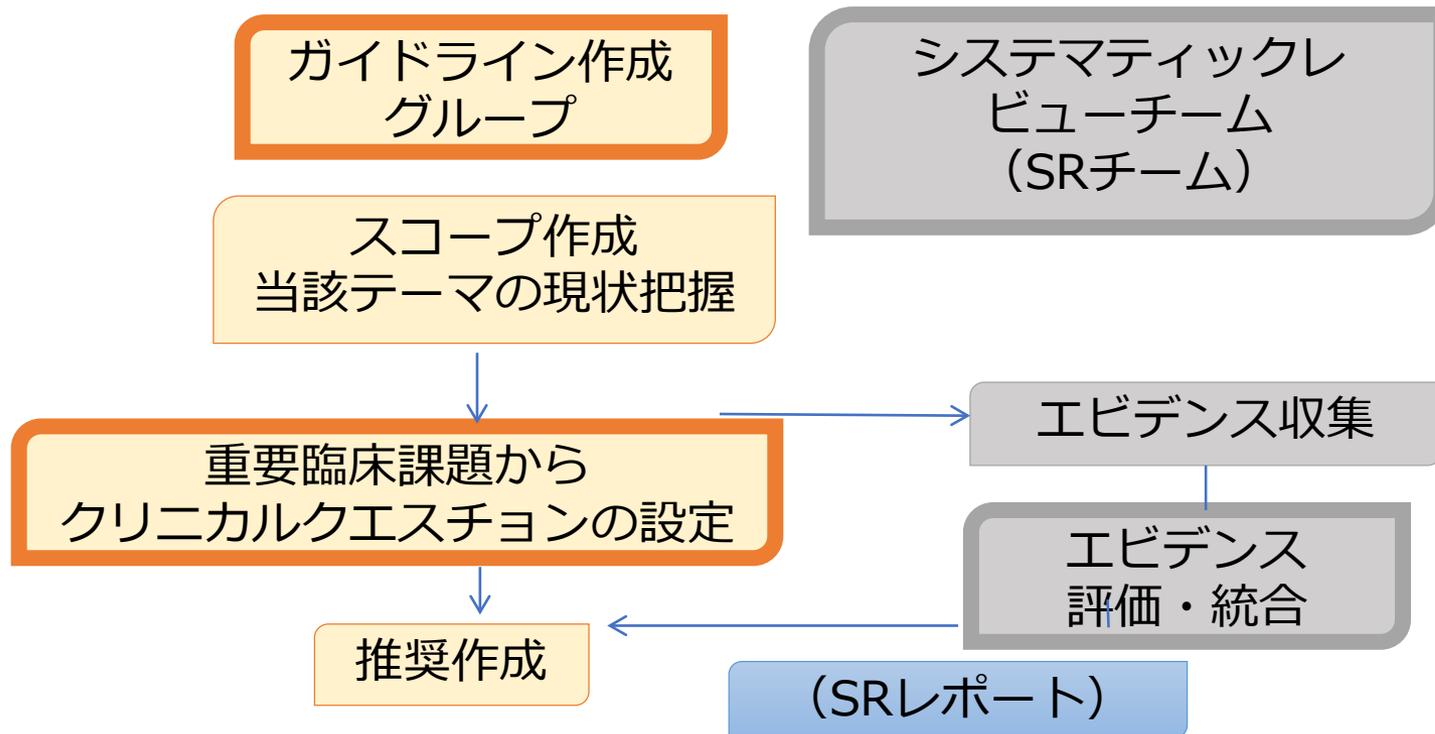


千葉大学医学部附属病院 肺高血圧症センター

診療ガイドライン作成プロセスと担当組織

日本の肺高血圧症少ない専門家が患者さんを診ているので余裕はない。

SRチームはPHの専門家がいない施設の若手でPHに興味を持ち診療している先生

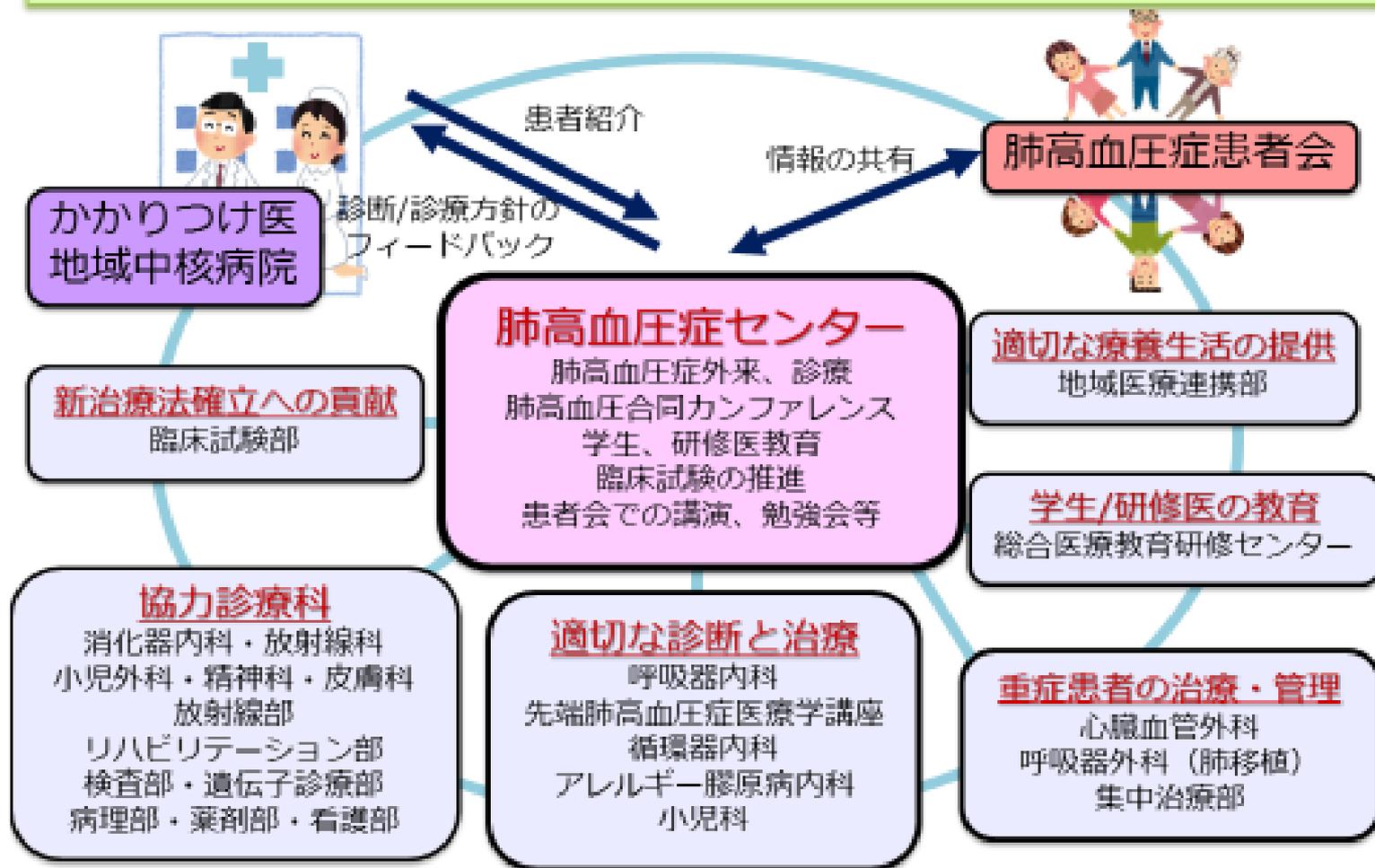


肺高血圧症に関係する重要論文に関して専門家の意見はおそらくほぼ一致
診断から治療に関しても、大筋ではコンセンサスあり
診療ガイドラインはCQ and Answerの形にすれば良い？

千葉大学医学部附属病院

肺高血圧症診療に関係する多くの診療科との連携が可能であった

千葉大学医学部附属病院 肺高血圧症センター発足2016.10 ~
(包括的肺高血圧症医療チーム実現を目指して)



自分自身での診療経験がない場合 臨床の現場で難病診断の想起は困難

患者のアウトカム改善のためには、正確な診断が前提



診断で重要なのは病名診断でなく病態診断
同じ病名でも臨床病型（フェノタイプ）により病態は異なる → 適切な治療も異なる



病態診断は専門医は日常的に慣行
しかし、その病気を診断したことのない医師には困難

肺高血圧症って・・・

安静時の肺の平均動脈圧が

25mmHg

を超えていること。

血管の中が狭くなっている

血管が少なくなっている

肺高血圧症における労作時息切れは右心不全の症状 症状が出現しなければ患者さんにはならない

肺動脈圧が上昇
Class I ・ 無症状

- 健康な人と同じように活動ができる



右心機能への負荷増
Class II ・ 軽症

- 通常の生活では症状が出ない。強い運動をすると症状が出る（息切れ、動悸、胸痛、疲労感）



右心肥大
Class III ・ 中等度

- 日常生活の範囲でも軽い運動程度で症状が出る（息切れ、動悸、呼吸困難、むくみ、疲労感、めまい、チアノーゼ）



右心不全
Class IV ・ 重度

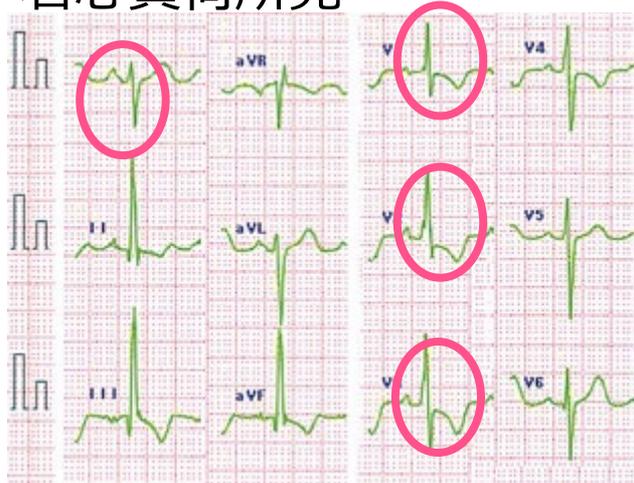
- 安静にしているでも症状が出る（呼吸困難、失神）



自覚症状：労作時息切れ



心電図：
右心負荷所見



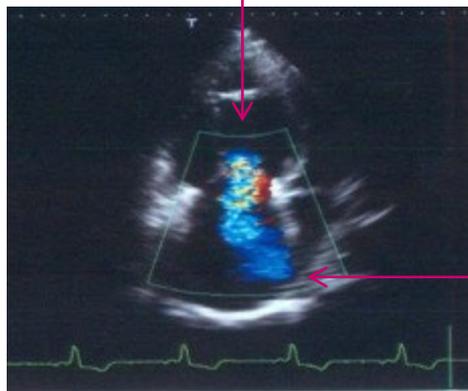
胸部X-P：
肺動脈拡大
心拡大

肺高血圧症疑い
心不全の疑い

スクリーニング
心エコー検査
採血など



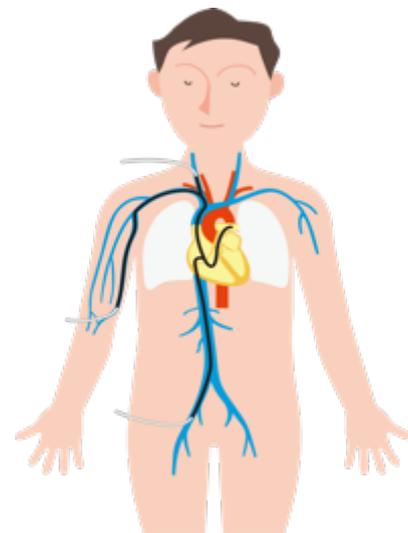
右室



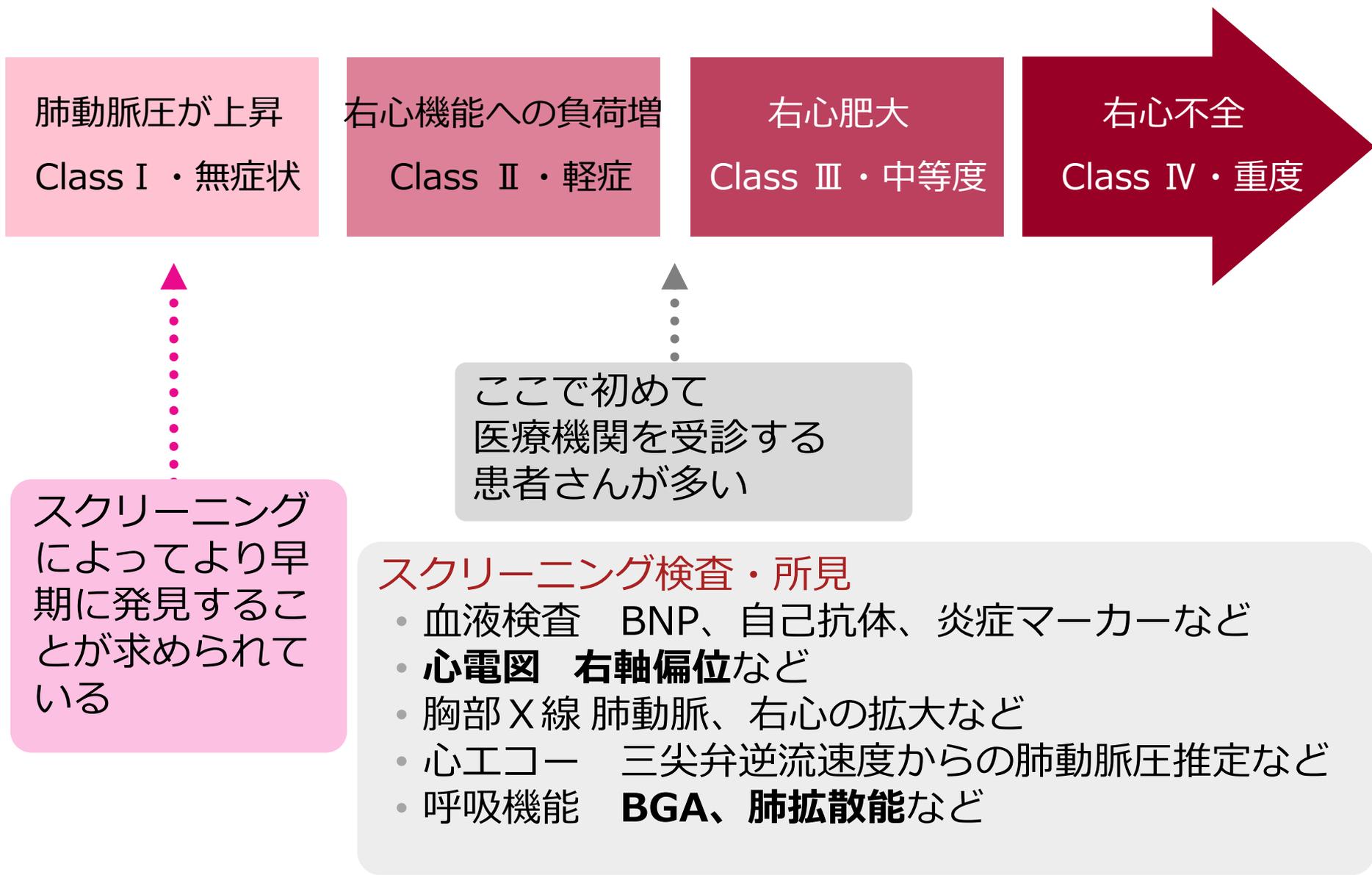
右房

肺高血圧症 診断プロセス

確定診断
右心カテーテル検査



肺高血圧症の早期診断とスクリーニング



肺高血圧症の診断プロセス、治療戦略の変遷は専門医は理解できるが

治療選択が
限られていた過去

All comers

現在

層別化医療
Stratified
medicine

未来

個別医療
Personalized
medicine



Dyspnea
Edema

右心不全症状あり
↓
肺高血圧症

Phenotypes

病型

リスク分類
Risk Classification

症状と将来のリスク
を考慮

診療ガイドラインはReal worldに適応可能か？

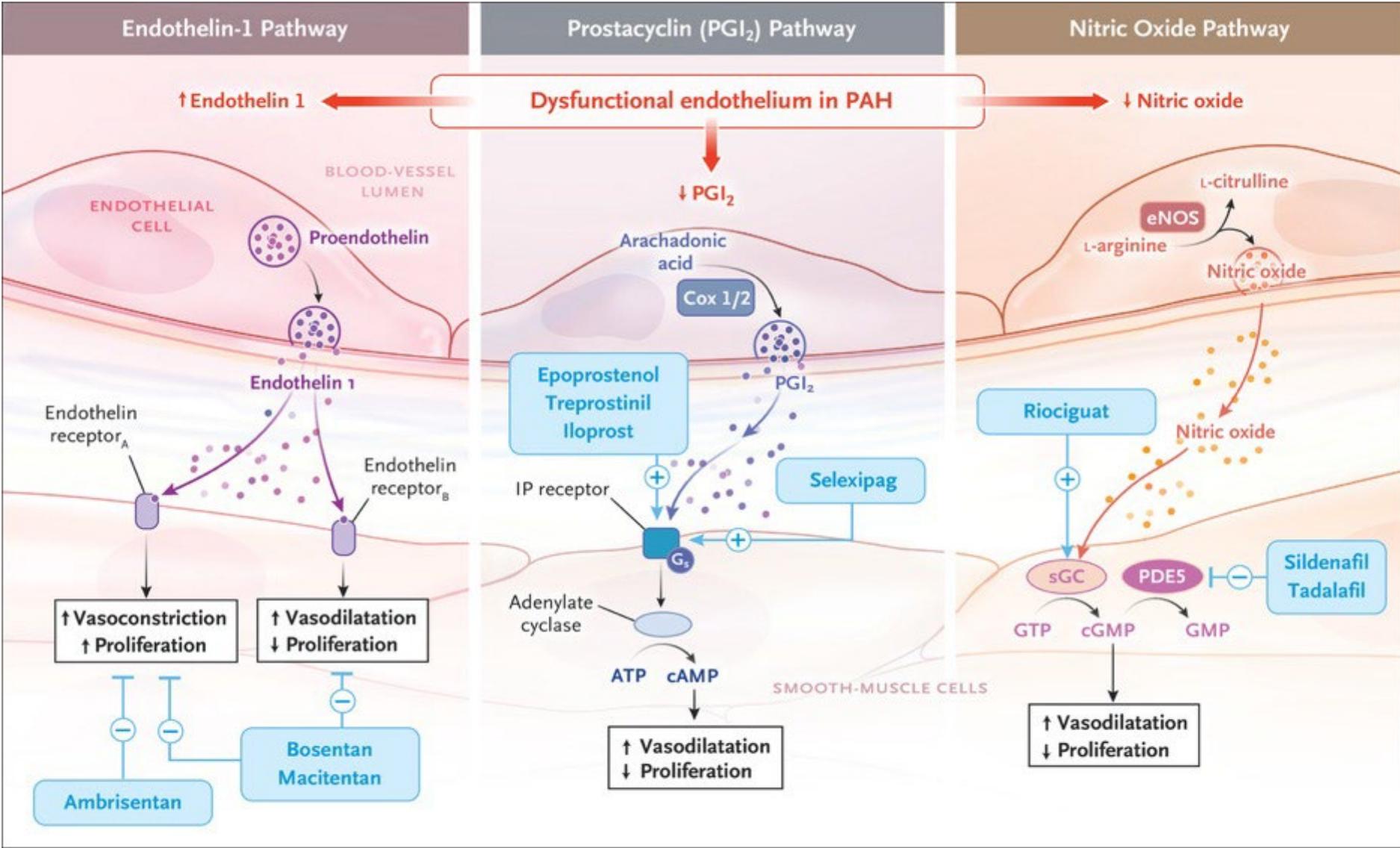
EBM : evidence-based medicine
根拠に基づく医療

EBM is the integration

of **best research evidence** → **これが診療ガイドライン**

人間集団から疫学的手法で得られた一般論

肺動脈性肺高血圧症の治療ターゲットは3つの古典的経路を介する



治療薬の開発には莫大な費用を要している

Drug effect (ERA, PGI2, NO pathwayの効果)

ERA, PGI2, NO pathwayの効果は同じか？

Class effect (薬剤による効果の相違)

この点は議論しにくい

ERA : エンドセリン受容体拮抗薬、

PGI2 : プロスタサイクリン、 NO : 一酸化窒素

Naïve症例の適切な治療選択

初期治療に関して 重症度に基づいた予後のリスク因子を考慮

初期治療に関して

治療が必要なPAH、PAHの要素を含む3群・5群PH

低リスク
NYHA/WHO I, II

中リスク
NYHA/WHO III

高リスク
NYHA/WHO IV

初期経口単剤療法

初期経口・吸入
併用療法

静注PGI2を含む
初期併用療法

臨床反応を評価

治療薬開発時は特定の患者集団を対象

Best research evidenceは世界のトップジャーナルに掲載されている治験時のデータ

薬剤効果を証明するためには効果のありそうな対象症例を inclusion criteriaとしている

Real worldの患者群は非典型例を多く含む

→ 治験時のBest research evidenceを外挿可能か？

同系統の薬剤が承認されている場合、優劣をつけ難い場合が多い、class effectは議論しにくい

では「**患者のアウトカムを改善する**」ためにどうすべきか？

難治性疾患を対象とした診療ガイドラインの作成

苦労した点

診療ガイドラインは、RCTに基づいた結論を重視して作成する

RCTに組み入れられた臨床試験（治験）のinclusion criteria（選択基準）は薬剤の効果が期待できそうな集団である。

→ **Real world**の患者集団とは異なる

→ 正確に言うと、エビデンスの基になるRCTのinclusion criteriaに適合した患者集団のみが、治療効果がある一定の確率で期待できる

→ **患者ケアの質の向上**のためには、医療従事者が、**診療ガイドラインを基盤**にして、目の前にいる患者に対応する必要がある。

「患者のアウトカムを改善する」ための治療

海外トップジャーナル論文を理解する
→ その時点での診療ガイドラインである



数年の臨床現場での試行錯誤を繰り返す
学会などで他の専門医と議論する



病名でなく、それぞれの病態に応じたbetterな治療法が判明する
→ 臨床の知恵が診療ガイドラインを修正する

診療ガイドラインを基盤として、患者さんから真の回答を
教えて頂く



では、労多い診療ガイドラインは誰が作成するのか？

難治性疾患を対象とした診療ガイドラインの作成

苦勞した点

- 肺動脈性肺高血圧症には〇〇〇が保険適応であり、推奨されているので処方する、でなく
- まず、**患者病態**を的確に把握する（病名でなく）
- 投与を考慮している薬剤〇〇〇の**作用機序**を理解する
- この患者さんは▲▲の様な病態である、〇〇〇を使用するには、かくかくしかじかの理由があり、**益が害を上回る**（〇〇が期待できるが、□□の副作用の可能性もある）

この様な臨床推論の推奨ができない

難治性疾患を対象とした診療ガイドラインの作成

苦勞した点、工夫した点

肺高血圧症の診療は専門医に紹介され患者集中が起きている

一般の内科医は肺高血圧症患者診療経験が乏しいため、診療ガイドラインを表面的にしか理解できない

診療ガイドラインには、推奨からは外れる部分もあることを付帯事項などに盛り込んでいるが、理解されるかどうか

難治性疾患を対象とした診療ガイドラインの作成

苦労した点

臨床専門家の先生方との意見交換を常時することにより（欧米の最新情報入手するため）、診療ガイドラインup to dateのための情報整理をする（まだエビデンスとは言えないが）

（論文によるエビデンスは通常1年以上前のデータである）

今後の課題等

多忙な臨床専門家の先生方にとって、「医師の働き方改革」により、診療ガイドライン作成の時間制約が起こる可能性あり