

- 5. 門脈血行異常症分科会

1. 門脈血行異常症（特発性門脈圧亢進症、肝外門脈閉塞症、バッドキアリ症候群）の診療ガイドライン大改訂版の作成と全国疫学調査の実施
東京医科大学臨床医学系消化器内科学分野 森安 史典

2. 門脈血行異常症に関する全国疫学調査
大阪市立大学大学院医学研究科公衆衛生学 大藤さとし
東京医科大学臨床医学系消化器内科学分野 森安 史典
久留米大学病院病理診断科・病理部 鹿毛 政義
福島県立医科大学消化器内視鏡先端医療支援講座 小原 勝敏
奈良県立医科大学第三内科 吉治 仁志
九州大学大学院医学研究院先端医療医学講座 橋爪 誠
大分大学 北野 正剛

3. 検体保存センターのこれまでと今後
九州大学大学院医学研究院先端医療医学講座 橋爪 誠

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患等政策研究事業）
難治性の肝・胆道疾患に関する調査研究
分担研究報告書

**門脈血行異常症（特発性門脈圧亢進症、肝外門脈閉塞症、バッドキアリ症候群）の
診療ガイドライン大改訂版の作成と全国疫学調査の実施**

研究分担者 森安 史典 東京医科大学臨床医学系消化器内科学分野 主任教授

研究要旨：

門脈血行異常症は、門脈血行動態の異常を来たす原因不明の疾患であり、肝不全等を惹起し患者の QOL を著しく低下させる難治性疾患である。本疾患は 1975 年より厚生省特定疾患として、約 40 年間調査研究されてきた。しかし、これら疾患はきわめて稀であり、その病因病態は未だ解明できていないのが現状である。現時点では食道静脈瘤などの門脈圧亢進症に対する治療も対症療法に留まっている。そのため、病因病態を解明し、新規治療の開発及び、臨床診断・治療に有用なガイドラインを作成することが必要とされている。門脈血行分科会の目的は以下の 3 項目である。

1. 門脈血行異常症（特発性門脈圧亢進症：IPH、肝外門脈閉塞症：EHO、バッドキアリ症候群：BCS）の（Minds ガイドラインに沿った）診療ガイドライン大改訂版の作成。
2. 厚生労働省難治性疾患等政策研究事業の一環として、門脈血行異常症（IPH、EHO、BCS）の全国疫学調査を行い、当該疾患の有病者数を推定するとともに、臨床疫学像を明らかにする。
3. 厚生労働科学研究委託費研究事業「門脈血行異常症に関する調査研究」で行われている定点モニタリングによる疫学調査も随時取り入れ、ガイドライン作りに反映させる。

共同研究者

古市 好宏 東京医科大学臨床医学系
消化器内科学分野
笠井 美孝 東京医科大学臨床医学系
消化器内科学分野

「門脈血行異常症に関する調査研究」で行われている定点モニタリングによる疫学調査も随時取り入れ、ガイドライン作りに反映させる。

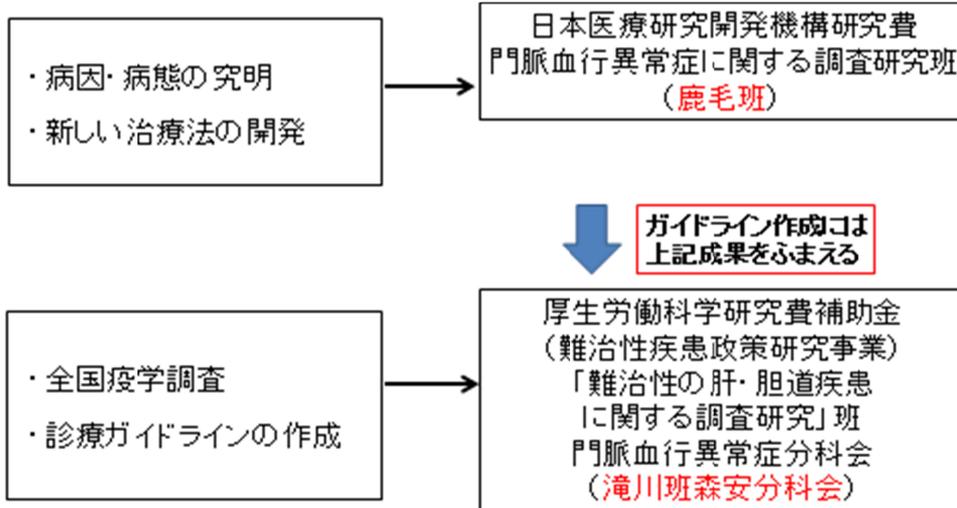
2013 年度までは、厚生労働科学研究費補助金・難治性疾患等克服研究事業として、病因病態の究明、新しい治療法の開発、診療ガイドラインの作成、全国疫学調査の研究が厚生労働省の管轄の元で行われてきた。しかし、2014 年度からは上記研究のうち、 と は厚生労働科学研究委託費・難治性疾患等実用化研究事業（鹿毛班）へ委託研究されることになり、 と が厚生労働科学研究費補助金・難治性疾患政策研究事業として継続研究されることになった（**図 1**）。

A. 研究目的

1. 門脈血行異常症（特発性門脈圧亢進症：IPH、肝外門脈閉塞 症：EHO、バッドキアリ症候群：BCS）の（Minds ガイドラインに沿った）診療ガイドラインの作成
2. 厚生労働省難治性疾患等政策研究事業の一環として、門脈血行異常症（IPH、EHO、BCS）の全国疫学調査を行い、当該疾患の有病者数を推定するとともに、臨床疫学像を明らかにする。
3. 厚生労働科学研究委託費研究事業

図1. 門脈血行異常症の調査・研究

(特発性門脈圧亢進症、肝外門脈閉塞症、バッドキアリ症候群)



IPH は世界的に見ても稀であり、国外では病因病態に関する積極的な研究は行われていないのが現状である。そのため多角的なアプローチから研究を行うことは、極めて独創的であり意義があると思われる。特に本邦での IPH は、免疫学的な関与が指摘されているため、最先端の分子生物学的手法を用いた解析は、世界的にみても報告がなく、学術的にも極めて意義がある。従って、これらの研究結果を含めたガイドラインの作成が必要である。

また、EHO、BCS は欧米においては凝固系遺伝子異常の関与がいわれているが、本邦での病因は未だ明らかでない。本邦の EHO、BCS に関しては、その病型、病因が欧米諸国と異なるといわれており、EHO、BCS の国際間比較を行い、その違いをガイドラインとして明らかにすることは、本邦のみならず欧米諸国にとっても意義があると考えられる。

【独創的な点】

本研究の独創的な特徴を以下に挙げる。
・本邦での生体肝移植の普及に伴い、門脈血行異常症に対する生体肝移植の報告も散見される。門脈血行異常症に対する生体肝移植は国外では極めて稀であり、その術

前後の血行動態の検討を含めたガイドライン作成は極めて独創的であると言える。
・本研究班が対象としている3疾患は比較的稀な疾患であり、これまで病因解明を難しくしていた背景を踏まえ、鹿毛班では検体保存センターを設立している。この登録症例を中心に IPH、EHO、BCS の研究を統括的に進めている。このようなシステムは非常に独創的であり、わが国の実態の解明と研究の促進に極めて有用なシステムであると考えられる。またその結果を取り入れガイドライン作りを行うことの意義は大きい。

・日本医療研究開発機構「門脈血行異常症に関する調査研究」では、定点モニタリングシステムを用いた疫学的調査を平成 23 年度から行っている。研究班の班員所属施設を定点医療機関として、門脈血行異常症の新患を継続的に登録するシステムを構築した。このシステムを用いた疫学調査により、3 疾患の臨床像や治療法などについて経年的な変化をいち早くとらえることが可能となる。またその研究結果をガイドライン作りに取り込むことの意義は大きい。

・本研究で作成するガイドラインは Minds ガイドラインに準拠するため、実際の診療

に大変有用なものになると思われる。クリニカルクエスチョンに対するステートメント、解説、推奨度レベルなどを記載する。

【平成 27 年度の目標】

1. 新規診療ガイドライン作成のため、日本医療研究開発機構・門脈血行異常症に関する調査研究班（鹿毛班：久留米大学）の班員全員の協力と同意を得たのち、それぞれの担当部門を決める。さらにクリニカルクエスチョンを抽出し、それに関して研究協力者全員で文献検索し、推奨度・エビデンスレベル、解説、検索式を記載する。
2. 特発性門脈圧亢進症、肝外門脈閉塞症、バッドキアリ症候群の全国疫学調査を実施する（一次調査：平成 27 年 1 月～4 月、二次調査：平成 27 年 5 月～9 月）

B. 研究方法

【新規診療ガイドライン作成について】
診療ガイドライン作成における基本理念を以下に示す。

1. 2013 年度改訂のガイドラインを基本（**参考資料**）とする。
2. それぞれ疾患別（IPH、EH0、BCS 別）での作成を目指す。
3. Minds 診療ガイドライン作成マニュアルに準拠する。
4. 3 疾患は海外と本邦では定義や治療法が異なることも多いため、推奨度やエビデンスレベルにとらわれ過ぎないように（本邦での検査・治療とかけ離れすぎないように）に十分議論する。またエビデンスレベルが低くてもガイドラインとして重要と考えれば取り入れる。
5. 日本医療研究開発機構門脈血行異常症に関する調査研究班（鹿毛班）の研究成果を十分ふまえる。

平成 27 年度の計画は、日本医療研究開発機構・門脈血行異常症に関する調査研究班（鹿毛班：久留米大学）の班員全員の協力と同意を得たのち、クリニカルクエスチョンを抽出し、協力者全員で文献検索し、推

奨度・エビデンスレベル、解説、検索式を記載することである。即ち、ガイドライン大改訂版の草案を作成する。

【全国疫学調査について】

背景：門脈血行異常症は、門脈血行動態の異常を来たす原因不明の疾患であり、肝不全等を惹起し患者の QOL を著しく低下させる難治性疾患である。しかし、これら疾患はきわめて稀であり、その病因病態は未だ解明できていないのが現状である。

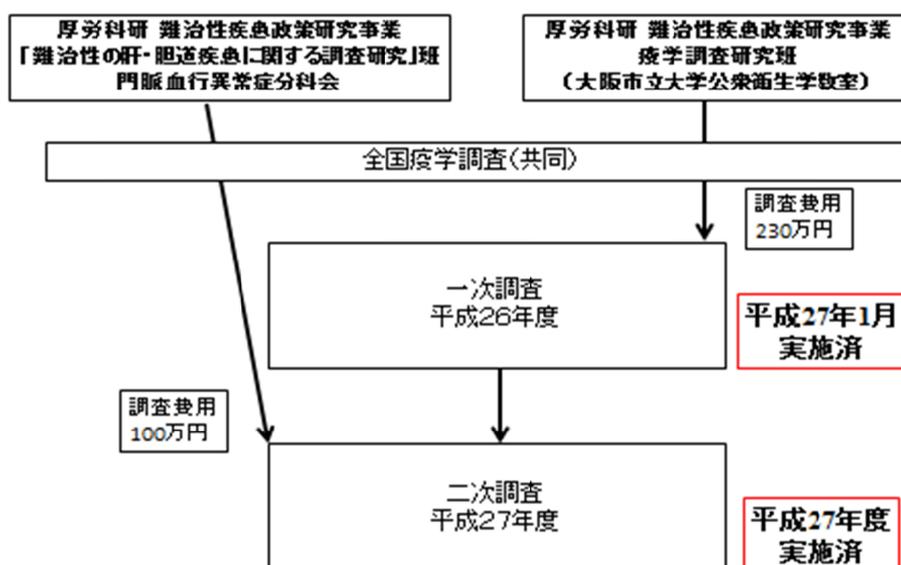
そこで、わが国では、定期的に全国疫学調査を行ない、有病者数や臨床疫学像を検討してきた。過去に行なわれた（厚生労働省難治性疾患克服研究事業）「門脈血行異常症の全国疫学調査」は、1984 年、1994 年、2005 年であり、約 10 年毎に同様の調査を行なっている。直近に行なわれた 2005 年の全国疫学調査によると、当該疾患の有病者数（95%信頼区間）は、IPH：850 人（640 - 1,070）、EH0：450 人（340 - 560）、BCS：270 人（190 - 360）と推定され、臨床疫学像として男女比は、IPH 1：2.7、EH0 1：0.6、BCS 1：0.7、確定診断時の平均年齢は IPH：49 歳、EH0：33 歳、BCS：42 歳、主要症候は 3 疾患とも食道静脈瘤および脾腫、治療内容は、食道静脈瘤に関しては内視鏡的治療が主流、胃静脈瘤に関しては内視鏡的治療と手術がほぼ同じ頻度、脾機能亢進症に対しては手術による治療が主流であったが、IVR（Interventional Radiology）例も一部に認められた、という結果が報告されている。

その後、10 年が経過した現時点において、当該疾患の有病者数を推定し、臨床疫学像の変化についての実態を把握することは、病因病態の解明のみならず、予後の向上のために必要な治療法について明らかにすることができ、きわめて有用である。

平成 27 年度の計画：

厚生労働科学研究費補助金・難治性疾患政策研究事業「疫学調査班」の協力の元（**図 2**）に、平成 27 年に全国疫学調査を実施した。

図2. 全国疫学調査



・一次調査（全国疫学調査）

平成 27 年 1 月に実施した。データセンターから、対象医療機関の関連診療科責任者宛に、「一次調査のお願い」と「一次調査票」を送付した。対象医療機関では、2014 年 1 月 1 日から 12 月 31 日までの、当該疾患の受診者数を「一次調査票」に記入し、全国疫学調査事務局（大阪市立大学公衆衛生学）宛に送付していただいた。

・二次調査（全国疫学調査）

平成 27 年 5 月～9 月に実施した。データセンターから、一次調査に回答した診療科の担当医宛に、「二次調査のお願い」と人数分の「二次調査個人票」を送付した。対象医療機関では、各患者の病態を「二次調査個人票」に記入し、全国疫学調査事務局（大阪市立大学公衆衛生学）宛に送付して頂いた。これまでの全国疫学調査の実績から症例数は約 600 例になると予想される。

（倫理面への配慮）

東京医科大学および大阪市立大学倫理委員会承認を得たのち、全国疫学調査の実施については前述したポスターで周知する。

C. 研究結果

【新規診療ガイドライン作成について】

診療ガイドラインの作成には日本医療研究開発機構・門脈血行異常症に関する調査研究班（鹿毛班：久留米大学）の研究結果を踏まえる必要があるため、厚生労働科学研究費補助金・難治性疾患政策研究事業（滝川班・森安分科会）の研究協力者以外にも鹿毛班全員に協力を要請し承諾を得た。ガイドライン組織を編成し、各担当部署を決定した（図 3）。その後、ガイドライン作成のロードマップにのっとり（図 4）、協力者全員でクリニカルクエスションの抽出を行った。得られたクリニカルクエスションは全部で 219 項目であった。最終的に必要なクリニカルクエスション数は 100 項目となった。それらのクリニカルクエスションに対し、計 3000 以上の海外国内文献を検索し、推奨度・エビデンスレベル、解説、文献検索式を作成した。平成 26 年度からスタートした大改訂作業であったが、約二年で草案が仕上がった。

図3. 厚生労働科学研究費補助金(難治性疾患政策研究事業)
「難治性の肝・胆道疾患に関する調査研究」班
門脈血行異常症分科会
(滝川班森安分科会)

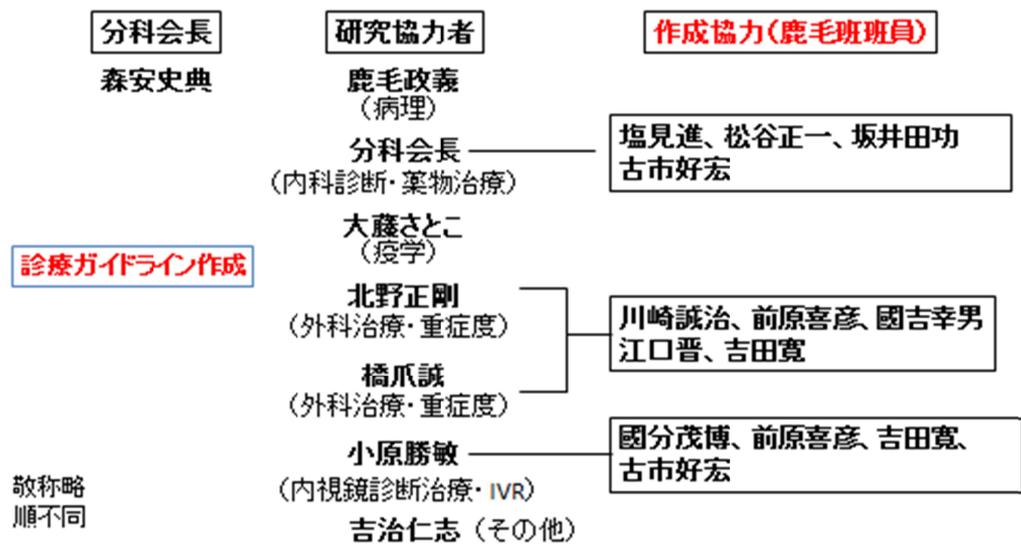
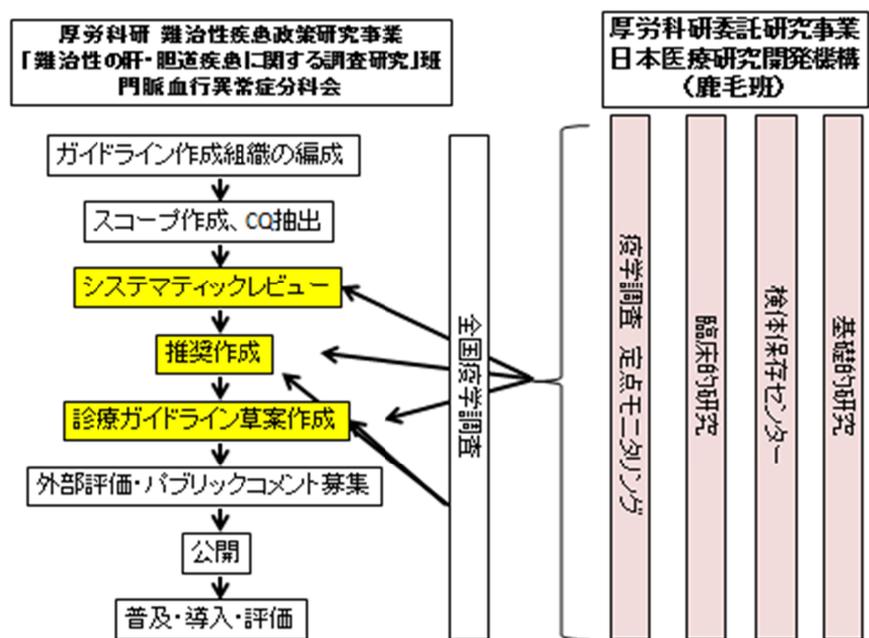


図4. ガイドライン作りのロードマップ



各施設から抽出されたクリニカルクエス
ションは以下の通りである。

「**病理学的検査**」主任：鹿毛先生
特発性門脈圧亢進症、肝外門脈閉塞症、バッド
キアリ症候群共通 1．肝生検は、特発性
門脈圧亢進症、肝外門脈閉塞症、バッドキ
アリ症候群の診断に有用か？ 2．摘出さ
れた脾臓の病理学的検索は診断に有用
か？

「**内科診断・薬物治療**」主任：森安先生
(協力担当：塩見先生、小嶋先生、松谷先
生、坂井田先生)

・概念と症候

特発性門脈圧亢進症、肝外門脈閉塞症、バ
ッドキアリ症候群共通

1．病因はなににか？

・内科診断

特発性門脈圧亢進症、肝外門脈閉塞症、バ
ッドキアリ症候群共通

1．診断に腹部超音波検査は有用か？

2．診断にCT検査は有用か？

3．診断にMRI検査は有用か？

4．診断に血管造影検査は有用か？

5．診断に核医学検査は有用か？

・薬物治療

特発性門脈圧亢進症、肝外門脈閉塞症、バ
ッドキアリ症候群共通

1．門脈・下大静脈・肝静脈の血栓に対す
る血栓溶解療法は有用か？

「**疫学**」主任：大藤先生

特発性門脈圧亢進症、肝外門脈閉塞症、バ
ッドキアリ症候群共通

1．我が国の患者数の推移は？

2．性差の推移は？

3．発症の好発年齢と推移は？

4．(地域差はあるか？)

5．発症リスク因子として何があるか？

6．生命予後は？

7．肝細胞がん発症のリスクはあるか？

「**外科治療**」主任：橋爪先生、北野先生
(協力担当：川崎先生、前原先生、國吉先
生、江口先生、吉田先生)

特発性門脈圧亢進症、肝外門脈閉塞症共通

1．食道胃静脈瘤の治療として、手術療法
と内視鏡的治療とどちらが有効か？

2．食道胃静脈瘤の治療として、シャント
手術と直達術のどちらが有効か？

3．脾臓摘出術は有効か？ 特発性門脈圧
亢進症

4．術後、門脈血栓に対する治療が必要
か？

バッドキアリ症候群

1．肝静脈や下大静脈の閉塞・狭窄に対す
る治療と、症状としての食道胃静脈瘤の治
療のどちらを優先すべきか？

2．肝静脈や下大静脈の閉塞・狭窄に対す
る治療としてどのようなものがあるか？

3．肝移植は有効か？

4．慢性のバッドキアリ症候群で、下大静
脈閉塞に対して、肝下部下大静脈 - 右心房
シャント手術の適応はあるか？

5．急性発症の肝静脈閉塞に対する手術療
法は有効か？

「**重症度分類**」主任：北野先生、橋爪先
生

(協力担当：川崎先生、前原先生、國吉先
生、江口先生、吉田先生)

特発性門脈圧亢進症、肝外門脈閉塞症、バ
ッドキアリ症候群共通

1．どのような症状に対して治療が必要
か？

2．重症度を規定する因子は何か？

3．重症度を決定するために必要な検査は
何か？

バッドキアリ症候群

4．肝移植の適応基準は何か？

「**内視鏡診断治療・IVR**」主任：小原
先生

(協力担当：前原先生、國分先生、吉田先
生、古市先生)

特発性門脈圧亢進症、肝外門脈閉塞症、バ
ッドキアリ症候群共通

1．食道胃静脈瘤の治療適応は肝硬変患者
と同様で良いのか？

2．食道胃静脈瘤破裂に対してS - Bチュ
ーブは有効か

3．食道胃静脈瘤治療に対して内視鏡治療

は有効か？

- 4．胃静脈瘤に対してB - R T Oは有効か？
- 5．胃静脈瘤破裂に対して cyanoacrylate 系薬剤注入法は有効か？
- 6．補助療法としてのPSEは有効か？ 肝外門脈閉塞症
- 7．異所性静脈瘤破裂に対する cyanoacrylate 系薬剤注入法は有用か？
- 8．閉塞門脈に対するステント挿入術は有効か？
バッドキアリ症候群
- 7．BCSに対してIVRステント挿入術は有効か？

【全国疫学調査について】

厚生労働科学研究費補助金・難治性疾患政策研究事業「疫学調査班」の協力の元に、平成27年度に全国疫学調査を実施した。実施に先立ち、平成26年の時点で東京医科大学（門脈血行異常症分科会）と大阪市立大学（疫学調査班）の倫理委員会から承認を得た（東京医科大学受付番号2832、大阪市立大学受付番号299）。平成27年1月に対象医療機関の関連診療科責任者宛に、「一次調査のお願い」と「一次調査票」を送付した。平成27年5月～9月に二次調査を実施した。データセンターから、一次調査に回答した診療科の担当医宛に、「二次調査のお願い」と人数分の「二次調査個人票」を送付し回答を得た。

D．考察

診療ガイドライン大改訂版作成に関しては、現時点で「草案」まで終了しており、来年度（平成28年度）は、このガイドラインに対して外部評価を依頼する予定である。外部評価委員として、日本門脈圧亢進症学会の学術委員に依頼を予定している。進捗状況は計画通りであり、マイルストーンは100パーセント達成できている。平成26年度より開始した作業であるが、平成28年度に完成する。

現在、旧ガイドライン（2013年度版）（以下の添付ファイル参照）を英訳し、英文誌に投稿している。これに関しても、来年度中に出版を予定している。

全国疫学調査に関しては、平成28年度に解析を予定している。大阪市大の公衆衛生学教室が解析を担当する

E．結論

診療ガイドライン大改訂版の作成作業は3年間で予定としていた。班員の多大なる努力の結果、達成は確実な状況である。

F．研究発表

1. 論文発表
該当なし

2. 学会発表
該当なし

G．知的財産権の出願・登録状況 （予定を含む。）

1. 特許取得
該当なし
2. 実用新案登録
該当なし
3. その他
該当なし

【添付資料】2013 年度ガイドライン

門脈血行異常症の診断と治療のガイドライン（2013 年）

門脈血行異常症の診断のガイドライン

特発性門脈圧亢進症診断のガイドライン

I. 概念と症候

特発性門脈圧亢進症とは、肝内末梢門脈枝の閉塞、狭窄により門脈圧亢進症に至る症候群をいう。重症度に応じ易出血性食道・胃静脈瘤、異所性静脈瘤、門脈圧亢進症性胃腸症、腹水、肝性脳症、出血傾向、脾腫、貧血、肝機能障害、門脈血栓などの症候を示す。通常、肝硬変に至ることはなく、肝細胞癌の母地にはならない。本症の病因は未だ不明であるが、肝内末梢門脈血栓説、脾原説、自己免疫異常説などが言われている。

II. 疫学

2004 年の年間受療患者数（有病者数）の推定値は 640～1070 人である（2005 年全国疫学調査）。男女比は約 1:2.7 と女性に多い。確定診断時の年齢は、40～50 歳代にピークを認め、平均は約 49 歳である。

III. 検査所見

1. 一般検査所見

- 血液検査：一つ以上の血球成分の減少を示す。特に血小板の減少は顕著である。
- 肝機能検査：軽度異常にとどまることが多い。
- 内視鏡検査：しばしば上部消化管の静脈瘤を認める。門脈圧亢進症性胃腸症や十二指腸、胆管周囲、下部消化管などにいわゆる異所性静脈瘤を認めることがある。

2. 画像検査所見

- 超音波、CT、MRI、腹腔鏡検査
 - しばしば巨脾を認める。
 - 肝臓は病期の進行とともに、辺縁萎縮と代償性中心性腫大を呈する。
 - 肝臓の表面は平滑なことが多いが、大きな隆起と陥凹を示し全体に波打ち状を呈する例もある。
 - 肝内結節（結節性再生性過形成や限局性結節性過形成など）を認めることがある。
 - 著明な脾動静脈の拡張を認める。
 - 超音波ドプラ検査で著しい門脈血流量、脾静脈血流量の増加を認める。
 - 二次的に肝内、肝外門脈に血栓を認めることがある。
- 上腸間膜動脈造影門脈相ないし経皮経肝的門脈造影
肝内末梢門脈枝の走行異常、分岐異常を認め、その造影性は不良である。時に肝内大型門脈枝、肝外門脈に血栓形成を認めることがある。
- 肝静脈造影および圧測定
しばしば肝静脈枝相互間吻合と“しだれ柳様”所見を認める。閉塞肝静脈圧は正常または軽度上昇している。
- 超音波エラストグラフィによる肝と脾の弾性測定で、肝の弾性の軽度増加と、脾の弾性の著しい増加を認めることが多い。

3. 病理検査所見

- 肝臓の肉眼所見：肝萎縮のあるもの、ないものがある。肝表面では平滑なもの、波打ち状や凹凸不正を示すもの、さらには肝の変形を示すものがある。肝剖面では、肝被膜下の肝実質の脱落をしばしば認める。肝内大型門脈枝あるいは門脈本幹は開存しているが、二次性の閉塞性血栓を認める例がある。また、過形成結節を呈する症例がある。肝硬変の所見はない。
- 肝臓の組織所見：肝内末梢門脈枝の潰れ・狭小化や肝内門脈枝の硬化症、および異常血行路を呈する例が多い。門脈枝の緻密な線維化を認め、しばしば円形の線維性拡大を呈する。肝細胞の過形成像がみられ、時に結節状過形成を呈する。ただし、周囲に線維化はなく、肝硬変の再生結節とは異なる。
- 脾臓の肉眼所見：著しい腫大を認める。
- 脾臓の組織所見：赤脾髄における脾洞（静脈洞）増生、細網線維・膠原線維の増加や、脾柱における Gamna-Gandy 結節などを認める。

IV. 診断

本症は症候群として認識され、また病期により病態が異なることから一般検査所見、画像検査所見、病理検査所見によって総合的に診断されるべきである。確定診断は肝臓の病理組織学的所見に裏付けされることが望ましい。診断に際して除外すべき疾患は肝硬変症、肝外門脈閉塞症、バッド・キアリ症候群、血液疾患、寄生虫疾患、肉芽腫性肝疾患、先天性肝線維症、慢性ウイルス性肝炎、非硬変期の原発性胆汁性肝硬変など

肝外門脈閉塞症診断のガイドライン

I. 概念と症候

肝外門脈閉塞症とは、肝門部を含めた肝外門脈の閉塞により門脈圧亢進症に至る症候群をいう。重症度に応じ易出血性食道・胃静脈瘤、異所性静脈瘤、門脈圧亢進症性胃腸症、腹水、肝性脳症、出血傾向、脾腫、貧血、肝機能障害などの症候を示す。分類として、原発性肝外門脈閉塞症と続発性肝外門脈閉塞症とがある。原発性肝外門脈閉塞症の病因は未だ不明であるが、血管形成異常、血液凝固異常、骨髄増殖性疾患の関与が言われている。続発性肝外門脈閉塞症をきたすものとしては、新生児臍炎、腫瘍、肝硬変や特発性門脈圧亢進症に伴う肝外門脈血栓、胆嚢胆管炎、膵炎、腹腔内手術などがある。

II. 疫学

2004年の年間受療患者数（有病者数）の推定値は340～560人である（2005年全国疫学調査）。男女比は約1:0.6とやや男性に多い。確定診断時の年齢は、20歳未満が一番多く、次に40～50歳代が続き、2峰性のピークを認める。確定診断時の平均年齢は40歳前後である。

III. 検査所見

1. 一般検査所見

- 1) 血液検査：一つ以上の血球成分の減少を示す。
- 2) 肝機能検査：軽度異常にとどまることが多い。
- 3) 内視鏡検査：しばしば上部消化管の静脈瘤を認める。門脈圧亢進症性胃腸症や十二指腸、胆管周囲、下部消化管などいわゆる異所性静脈瘤を認めることがある。

2. 画像検査所見

- 1) 超音波、CT、MRI、腹腔鏡検査
 - (a) 肝門部を含めた肝外門脈が閉塞し著明な求肝性側副血行路の発達を認める。
 - (b) 脾臓の腫大を認める。
 - (c) 肝臓表面は正常で肝臓の萎縮は目立たないことが多い。
 - (d) 造影CTで、肝門部領域の造影低下と肝被膜下領域の造影増加を認めることがある。
- 2) 上腸間膜動脈造影門脈相
肝外門脈の閉塞を認める。肝門部における求肝性側副血行路の発達が著明で、いわゆる“海綿状血管増生”を認める。

3. 病理検査所見

- 1) 肝臓の肉眼所見：門脈本幹の閉塞と海綿状変化を認める。肝表面は概ね平滑である。
- 2) 肝臓の組織所見：肝の小葉構造はほぼ正常に保持され、肝内門脈枝は閉存している。門脈域には軽度の炎症細胞浸潤、軽度の線維化を認めることがある。肝硬変の所見はない。

IV. 診断

主に画像検査所見を参考に確定診断を得る。

バッド・キアリ症候群診断のガイドライン

I. 概念と症候

バッド・キアリ症候群とは、肝静脈の主幹あるいは肝部下大静脈の閉塞や狭窄により門脈圧亢進症に至る症候群をいう。本邦では両者を合併している病態が多い。重症度に応じ易出血性食道・胃静脈瘤、異所性静脈瘤、門脈圧亢進症性胃腸症、腹水、肝性脳症、出血傾向、脾腫、貧血、肝機能障害、下腿浮腫、下肢静脈瘤、胸腹壁の上行性皮下静脈怒張などの症候を示す。多くは発症時期が不明で慢性の経過（アジアに多い）をとりうっ血性肝硬変に至ることもあるが、急性閉塞や狭窄により急性症状を呈する急性期のバッド・キアリ症候群（欧米に多い）も見られる。アジアでは下大静脈の閉塞が多く、欧米では肝静脈閉塞が多い。分類として、原発性バッド・キアリ症候群と続発性バッド・キアリ症候群とがある。原発性バッド・キアリ症候群の病因は未だ不明であるが、血栓、血管形成異常、血液凝固異常、骨髄増殖性疾患の関与が言われている。続発性バッド・キアリ症候群をきたすものとしては肝腫瘍などがある。また、病状が進行すると肝細胞癌を合併することがある。

II. 疫学

2004年の年間受療患者数（有病者数）の推定値は190～360人である（2005年全国疫学調査）。男女比は約1:0.7とやや男性に多い。確定診断時の年齢は、20～30歳代にピークを認め、平均は約42歳である。

III. 検査所見

1. 一般検査所見

- 1) 血液検査：一つ以上の血球成分の減少を示す。
- 2) 肝機能検査：正常から高度異常まで重症になるにしたがい障害度が増加する。
- 3) 内視鏡検査：しばしば上部消化管の静脈瘤を認める。門脈圧亢進症性胃腸症や十二指腸、胆管周囲、下部消化管などにいわゆる異所性静脈瘤を認めることがある。

2. 画像検査所見

- 1) 超音波、CT、MRI、腹腔鏡検査
 - (a) 肝静脈主幹あるいは肝部下大静脈の閉塞や狭窄が認められる。超音波ドプラ検査では肝静脈主幹や肝部下大静脈の逆流ないし乱流がみられることがあり、また肝静脈血流波形は平坦化あるいは欠如することがある。
 - (b) 脾臓の腫大を認める。
 - (c) 肝臓のうっ血性腫大を認める。特に尾状葉の腫大が著しい。肝硬変に至れば、肝萎縮となることもある。
- 2) 下大静脈、肝静脈造影および圧測定
肝静脈主幹あるいは肝部下大静脈の閉塞や狭窄を認める。肝部下大静脈閉塞の形態は膜様閉塞から広範な閉塞まで各種存在する。また同時に上行腰静脈、奇静脈、半奇静脈などの側副血行路が造影されることが多い。著明な肝静脈枝相互間吻合を認める。肝部下大静脈圧は上昇し、肝静脈圧や閉塞肝静脈圧も上昇する。

3. 病理検査所見

- 1) 肝臓の肉眼所見：急性期のうっ血性肝腫大、慢性うっ血に伴う肝線維化、さらに進行するとうっ血性肝硬変となる。
- 2) 肝臓の組織所見：急性のうっ血では、肝小葉中心帯の類洞の拡張が見られ、うっ血が高度の場合には中心帯に壊死が生じる。うっ血が持続すると、肝小葉の逆転像（門脈域が中央に位置し肝細胞集団がうっ血帯で囲まれた像）や中心帯領域に線維化が生じ、慢性うっ血性変化が見られる。さらに線維化が進行すると、主に中心帯を連結する架橋性線維化が見られ、線維性隔壁を形成し肝硬変の所見を呈する。

IV. 診断

主に画像検査所見と病理検査所見を参考に確定診断を得る。

重症度分類

重症度分類

特発性門脈圧亢進症、肝外門脈閉塞症、パッド・キアリ症候群重症度分類（表1）

- 重症度Ⅰ：診断可能だが、所見は認めない。
 重症度Ⅱ：所見を認めるものの、治療を要しない。
 重症度Ⅲ：所見を認め、治療を要する。
 重症度Ⅳ：身体活動が制限され、介護も含めた治療を要する。
 重症度Ⅴ：肝不全ないしは消化管出血を認め、集中治療を要する。

（付記）

1. 食道・胃・異所性静脈瘤
 - (+)：静脈瘤を認めるが、易出血性ではない。
 - (++)：易出血性静脈瘤を認めるが、出血の既往がないもの。易出血性食道・胃静脈瘤とは「食道・胃静脈瘤内視鏡所見記載基準（日本門脈圧亢進症学会）「門脈圧亢進症取り扱い規約（第3版、2013年）」に基づき、F2以上のもの、またはF因子に関係なく発赤所見を認めるもの。異所性静脈瘤の場合もこれに準じる。
 - (+++): 易出血性静脈瘤を認め、出血の既往を有するもの。異所性静脈瘤の場合もこれに準じる。
2. 門脈圧亢進所見
 - (+)：門脈圧亢進症性胃腸症、腹水、出血傾向、脾腫、貧血のうち一つもしくは複数認めるが、治療を必要としない。
 - (++)：上記所見のうち、治療を必要とするものを一つもしくは複数認める。
3. 身体活動制限
 - (+)：当該3疾患による身体活動制限はあるが歩行や身の回りのことはでき、日中の50%以上は起居している。
 - (++)：当該3疾患による身体活動制限のため介助を必要とし、日中の50%以上就床している。
4. 消化管出血
 - (+)：現在、活動性もしくは治療抵抗性の消化管出血を認める。
5. 肝不全
 - (+)：肝不全の徴候は、血清総ビリルビン値 3mg/dl 以上で肝性昏睡度（日本肝臓学会昏睡度分類、第12回大山シンポジウム、1981）Ⅱ度以上を目安とする。
6. 異所性静脈瘤とは、門脈領域の中で食道・胃静脈瘤以外の部位、主として上・下腸間膜静脈領域に生じる静脈瘤をいう。すなわち胆管・十二指腸・空腸・回腸・結腸・直腸静脈瘤、及び痔などである。
7. 門脈圧亢進症性胃腸症は、組織学的には、粘膜層・粘膜下層の血管の拡張・浮腫が主体であり、門脈圧亢進症性胃症と門脈圧亢進症性腸症に分類できる。門脈圧亢進症性胃症では、門脈圧亢進に伴う胃体上部を中心とした胃粘膜のモザイク様の浮腫性変化、点・斑状発赤、粘膜出血を呈する。門脈圧亢進症性腸症では、門脈圧亢進に伴う腸管粘膜に静脈瘤性病変と粘膜血管性病変を呈する。

表1

因子／重症度	I	II	III	IV	V
食道・胃・異所性静脈瘤	—	+	++	+++	++++
門脈圧亢進所見	—	+	++	+++	++++
身体活動制限	—	—	+	++	+++
消化管出血	—	—	—	—	+
肝不全	—	—	—	—	+

門脈血行異常症の治療ガイドライン

はじめに

門脈血行異常症(特発性門脈圧亢進症、肝外門脈閉塞症、パッド・キアリ症候群)の治療は、それぞれの疾患によって生じる門脈圧亢進の症候に対する治療が中心になる。パッド・キアリ症候群の治療では、門脈圧亢進症の症候に対する治療とともに、パッド・キアリ症候群の閉塞・狭窄部位に対する治療も行う。

食道・胃静脈瘤の治療ガイドライン

I. 食道静脈瘤に対しては

1. 食道静脈瘤破裂による出血中の症例では一般的出血ショック対策、バルーンタンポナーデ法などで対症的に管理し、可及的すみやかに内視鏡的硬化療法、内視鏡的静脈瘤結紮術などの内視鏡的治療を行う。上記治療にても止血困難な場合は緊急手術も考慮する。
2. 一時止血が得られた症例では状態改善後、内視鏡的治療の継続、または待期手術、ないしはその併用療法を考慮する。
3. 未出血の症例では、食道内視鏡所見を参考にして内視鏡的治療、または予防手術、ないしはその併用療法を考慮する。
4. 単独手術療法としては、下部食道を離断し、脾摘術、下部食道・胃上部の血行遮断を加えた「直達手術」、または「選択的シャント手術」を考慮する。内視鏡的治療との併用手術療法としては、「脾摘術および下部食道・胃上部の血行遮断術 (Hassab 手術)」を考慮する。

II. 胃静脈瘤に対しては

1. 食道静脈瘤と連続して存在する噴門部の胃静脈瘤に対しては、第 I 項の食道静脈瘤の治療に準じた治療にて対処する。
2. 孤立性胃静脈瘤破裂による出血中の症例では一般的出血ショック対策、バルーンタンポナーデ法などで対症的に管理し、可及的すみやかに内視鏡的治療を行う。上記治療にても止血困難な場合はバルーン閉塞下逆行性経静脈的塞栓術 (balloon-occluded retrograde transvenous obliteration: B-RTO) などの血管内治療や緊急手術も考慮する。
3. 一時止血が得られた症例では状態改善後、内視鏡的治療の継続、B-RTO などの血管内治療、または待期手術 (Hassab 手術) を考慮する。
4. 未出血の症例では、胃内視鏡所見を参考にして内視鏡的治療、血管内治療、または予防手術を考慮する。
5. 手術方法としては「脾摘術および胃上部の血行遮断術 (Hassab 手術)」を考慮する。

III. 異所性静脈瘤に対しては

1. 異所性静脈瘤破裂による出血中の症例では一般的出血ショック対策などで対症的に管理し、可及的すみやかに内視鏡的治療を行う。上記治療にても止血困難な場合は血管内治療や緊急手術を考慮する。
2. 一時止血が得られた症例では状態改善後、内視鏡的治療の継続、血管内治療、または待期手術を考慮する。
3. 未出血の症例では、内視鏡所見を参考にして内視鏡的治療、血管内治療、または予防手術を考慮する。

脾腫、脾機能亢進の治療ガイドライン

巨脾に合併する症状(疼痛、圧迫)が著しいとき、および脾腫が原因と考えられる高度の血球減少(血小板 5×10^4 以下、白血球 3,000 以下、赤血球 300×10^4 以下のいずれか 1 項目)で出血傾向などの合併症があり、内科的治療が難しい症例では部分的脾動脈塞栓術(partial splenic embolization: PSE)ないし脾摘術を考慮する。

パッド・キアリ症候群の狭窄・閉塞部位に対する治療ガイドライン

肝静脈主幹あるいは肝部下大静脈の閉塞ないし狭窄に対しては臨床症状、閉塞・狭窄の病態に対応して、カテーテルによる開通術や拡張術、ステント留置あるいは閉塞・狭窄を直接解除する手術、もしくは閉塞・狭窄部上下の大静脈のシャント手術などを選択する。急性症例で、肝静脈末梢まで血栓閉塞している際には、肝切離し、切離面-右心房吻合術も選択肢となる。肝不全例に対しては、肝移植術を考慮する。

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患等政策研究事業）
難治性の肝・胆道疾患に関する調査研究
分担研究報告書

門脈血行異常症に関する全国疫学調査

研究協力者	大藤 さとこ	大阪市立大学大学院医学研究科公衆衛生学	准教授
研究分担者	森安 史典	東京医科大学臨床医学系消化器内科学分野	教授
研究協力者	鹿毛 政義	久留米大学病院病理診断科・病理部	教授
研究協力者	小原 勝敏	福島県立医科大学消化器内視鏡先端医療支援講座	教授
研究協力者	吉治 仁志	奈良県立医科大学第三内科	教授
研究協力者	橋爪 誠	九州大学大学院医学研究院先端医療医学講座	教授
研究協力者	北野 正剛	大分大学	学長

研究要旨：「難治性疾患の継続的な疫学データの収集・解析に関する研究班（研究代表者：中村好一）」と共同で、門脈血行異常症（特発性門脈圧亢進症：IPH、肝外門脈閉塞症：EHO、バッド・キアリ症候群：BCS）の全国疫学調査を実施し、当該疾患の年間受療患者数を推計するとともに、臨床疫学像を明らかにする。

一次調査の対象は、内科（消化器担当）、外科（消化器担当）、小児科、小児外科とし、全国の医療機関（15,167科）から、病床規模別に層化無作為抽出法にて、4,053科（26.7%）を選定した。一次調査の調査内容は、2014年1月1日から12月31日の期間に受診したIPH、EHO、BCSの患者数（男女別）である。

合計2,409診療科から調査票の返送が得られ（返送率：59.4%）、うち門脈血行異常症の「患者あり」と回答したのは299診療科であった。2014年1年間の受療患者数（95%信頼区間）は、IPH:980人（780-1200人）、EHO:770人（610-920人）、BCS:420人（300-540人）と推計された。過去2回の調査（1999年、2005年実施）と比較すると、IPH、EHOの患者数は同様であるが、BCSの患者数は増加傾向にある可能性が示唆された。男女比は、IPH 0.37 : 1、EHO 1.43 : 1、BCS 1.43 : 1であり、最近10年間に大きな変化を認めていないと考えられた。

現在、二次調査を実施中であり、次年度は、門脈血行異常症の臨床疫学特性について解析を進める予定である。

A. 研究目的

門脈血行異常症（特発性門脈圧亢進症：IPH、肝外門脈閉塞症：EHO、バッド・キアリ症候群：BCS）の全国疫学調査を行ない、当該疾患の有病者数を推計するとともに、臨床疫学像を明らかにする。

B. 研究方法

「難治性疾患の継続的な疫学データの収集・解析に関する研究班（研究代表者：中村好一）」において確立されている調査プロトコール¹⁾に従って実施する。

全国疫学調査は、一次調査と二次調査で構成される。一次調査の調査対象科は、

内科（消化器担当）、外科（消化器担当）、小児科、および小児外科とし、全国の医療機関から病床規模別に層化無作為抽出法にて選定した。抽出率は、一般病院 99 床以下：5%、100 - 199 床：10%、200 - 299 床：20%、300 - 399 床：40%、400 - 499 床：80%、500 床以上：100%、大学病院：100%とした。特に患者が集中すると考えられる 5 医療機関は、特別階層として 100%の抽出率で調査対象に含めた。

一次調査の調査内容は、2014 年 1 月 1 日から 2014 年 12 月 31 日の期間に、IPH、EHO、BCS の各疾患で受診した患者数および性別である。これらの情報を用いて、年間受療患者数を推計する。

二次調査では、一次調査で「患者あり」と回答した診療科に対して、人数分の調査個人票を送付し、各患者の臨床疫学特性に関する情報を収集する。調査内容は、基本特性（性別、生年月、病名、発症日、診断日）、家族歴、既往歴、診断時の症状、検査所見（血液、内視鏡、画像、組織）、診断後の治療、転帰、などである。

（倫理面への配慮）

一次調査は受診患者数および性別のみの調査であるため、倫理面で問題は生じない。

二次調査では診療録から臨床情報を収集するため、個人情報保護の観点より配慮する必要がある。従って、二次個人調査票には氏名および施設カルテ番号を記載せず、本調査独自の調査対象者番号のみ記載し、施設カルテ番号と調査対象者番号の対応表は各診療科で厳重に保管することを依頼した。なお、「人を対象とする医学系研究に関する倫理指針」によると、二次調査は「匿名化された既存情報

のみを用いる観察研究」に該当するため、対象者からインフォームド・コンセントを取得することを必ずしも要しない。研究の目的を含む研究の実施についての情報公開は、参加施設の外来および病棟に「特発性門脈圧亢進症、肝外門脈閉塞症、バッド・キアリ症候群の患者様へのお知らせとお願い」というポスターを掲示することにより行う。

本研究の実施にあたっては、大阪市立大学大学院医学研究科倫理委員会および東京医科大学倫理委員会の承認を得た。

C. 研究結果

15,167 科から 4,053 科（26.7%）を抽出し、2015 年 1 月に一次調査を開始した。同年 2 月、一次調査に未回答の診療科に対し、再依頼状を送付した。その結果、2015 年 3 月末日時点での返送数は 2,409（回収率：59.4%）に達した。

2,409 診療科のうち、「患者あり」と回答した診療科は 299 であり、報告患者数は合計 947 人（IPH：399 人、EHO：368 人、BCS：180 人）であった。2014 年 1 年間の受療患者数（95%信頼区間）は、IPH：980 人（780-1200 人）、EHO：770 人（610-920 人）、BCS：420 人（300-540 人）と推計された。男女比は、IPH 0.37：1、EHO 1.43：1、BCS 1.43：1 であった。

2015 年 7 月、一次調査で「患者あり」と回答した 299 診療科に対して、二次調査を開始した。また、適宜、記入漏れ項目の補完に関する再依頼も行なった。2015 年 10 月時点で、返送率が 40%と低かったこともあり、未回答の 180 診療科に再依頼状を送付した。その結果、2015 年 12 月 28 日時点で、合計 185 科から調

査票の返送が得られ（回収率：61.9%）、合計 584 人（IPH：271 人、EHO：201 人、BCS：112 人）の臨床疫学情報を得た。

今後、二次調査の回答を踏まえ、年間受療患者数の最終解析を行なうとともに、門脈血行異常症の臨床疫学特性についての解析を進める予定である。

D. 考察

門脈血行異常症は、門脈血行動態の異常を来たす原因不明の疾患であり、肝不全等を惹起し患者の QOL を著しく低下させる難治性疾患である。しかし、これら疾患はきわめて稀であり、その病因病態は未だ解明できていないのが現状である。

そこで、わが国では、定期的に全国疫学調査を行ない、有病者数や臨床疫学像を検討してきた。これまでには、1984 年、1999 年²⁾、2005 年³⁾に「門脈血行異常症の全国疫学調査」を行っており、このうち、1999 年、2005 年調査は今回と同様の手法により実施している。今回の調査結果を、1999 年および 2005 年調査の結果と比較すると、IPH、EHO の患者数は同様であるが、BCS の患者数は増加傾向にある可能性が示唆される。（図 1）。

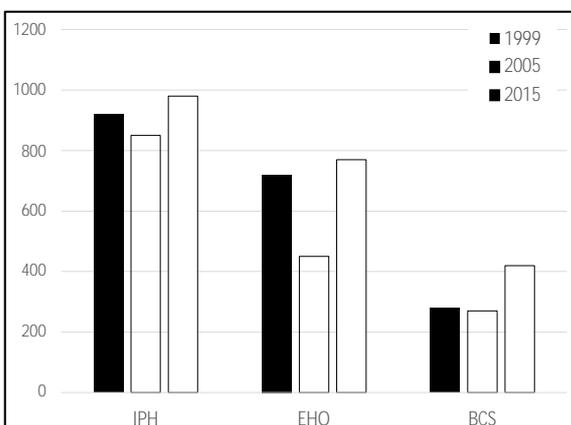


図 1 . 推定患者数の推移

また、男女比に関しては、最近 10 年間に大きな変化を認めていない（表 1）。

表 1 . 男女比の推移

	1999 年	2005 年	2015 年
IPH	0.3 : 1	0.37 : 1	0.37 : 1
EHO	1.3 : 1	1.67 : 1	1.43 : 1
BCS	0.6 : 1	1.43 : 1	1.43 : 1

現在、二次調査を実施中であり、次年度は、門脈血行異常症の臨床疫学特性について解析を進める予定である。

参考文献

- 1) 川村孝 編著：難病の患者数と臨床疫学像把握のための全国疫学調査マニュアル 第 2 版. 厚生労働省難治性疾患克服研究事業「特定疾患の疫学に関する研究班」2006.
- 2) 田中隆, 廣田良夫, ほか：門脈血行異常症全国疫学調査二次調査集計報告. 厚生科学研究特定疾患対策研究事業特定疾患の疫学に関する研究班 平成 12 年度研究業績集.
- 3) 廣田良夫, 大藤さところ, ほか：門脈血行異常症の全国疫学調査. 厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患等克服研究事業）門脈血行異常症に関する調査研究班 平成 18 年度報告書

E. 結論

全国の医療機関を対象に、門脈血行異常症の全国疫学調査を実施中である。この全国疫学調査は、確立した研究手法のもとで行なっており、当該疾患の有病者数を推定し、臨床疫学像の変化についての実態を把握する上で、確度の高い結果

が得られることが期待できる。特に、今回の調査は、1999年および2005年に実施した全国疫学調査と同様の手法をとり、経年的な比較検討が可能である。

本調査の結果、IPH、EHOの患者数は、最近15年で大きな変化を認めていないが、BCSの患者数は増加傾向にある可能性が示唆される。男女比に関しては、最近10年間に大きな変化を認めていない。現在、二次調査を実施中であり、次年度は、門脈血行異常症の臨床疫学特性について解析を進める予定である。

F. 健康危険情報

なし

G. 研究発表

1. 論文発表

なし

2. 学会発表

なし

H. 知的財産権の出願・登録状況（予定を含む。）

1. 特許取得

なし

2. 実用新案登録

なし

3. その他

なし

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患等政策研究事業）
難治性の肝・胆道疾患に関する調査研究
分担研究報告書

検体保存センターのこれまでと今後

研究協力者 橋爪 誠 九州大学大学院先端医療医学講座 教授

研究要旨 **はじめに：**門脈血行異常症研究班の対象とする IPH,BCS,EHO の病因は未だ不明である。3疾患は、全国的にみても症例数が少なく、系統的な疾患の研究解析が困難であるのが現状である。**対象と方法：**現在の厚生労働省の倫理指針に沿った新しい検体保存センターの再編として、1. 倫理審査委員会の設置（検体提供施設、検体保存施設、検体解析施設）2. 匿名化のシステムが確立 3. 同意書取得を網羅したシステムづくりを行ってきた。検体は臨床データ（個人調査表）と匿名連結可能なようにし、各研究者が共有できるものとした。**結果：**平成 18 年に九州大学にてヒトゲノムに関する倫理委員会の承認の後、研究班班員のほとんどの施設でヒトゲノム倫理審査委員会の承認を得た。登録状況は現在 75 症例（内 IPH:11 例、EHO:3 例、BCS:27 例）であった。**考察：**各施設での倫理審査委員会の承認施設が増えたことにより、症例は増加している。また、BCS における発癌に関する研究、BCS の発症にかかわる凝固因子遺伝子の解析、IPH における網羅的な遺伝子解析等にも検体保存センターは活用され、病態解析が進んだ。**結論：**今後も登録症例の増加が見込まれ、病態解析に本センターのシステムは寄与するものと考えられる。

共同研究者

赤星 朋比古 九州大学大学院
先端医療医学 准教授

A . 研究目的

平成 18 年 3 月、厚生労働省の倫理指針に沿った新しい検体保存センターが、九州大学大学院医学研究院倫理委員会およびヒトゲノム・遺伝子解析倫理審査専門委員会により承認され、その後、5 年ごとの再承認が必要となり、現在 2 期目（平成 23 年 12 月から平成 28 年 12 月まで）となる。検体を解析する施設はもとより登録する施設にも施設倫理委員会の承認が必要となった。登録症例の現状と活用状況について検討した。

B . 研究方法

現在の厚生労働省の倫理指針に沿った新しい検体保存センターの再編として、1. 倫理審査委員会の設置（検体提供施設、検体保存施設、検体解析施設）2. 匿名化のシステムが確立 3. 同意書取得を網羅したシステムづくりを行った。これにより検体提供施設は分担研究者施設のみに限定した。また門脈血行異常症の検体だけでなく、健常人、肝硬変、非肝硬変肝疾患患者の対照群についても検体保存することとした。検体は臨床データ（個人調査表）と匿名連結可能なようにし、各研究者が共有できるものとした。具体的には調査対象： IPH , EHO , BCS 、
対 照 群：肝硬変、非硬変性疾患

(転移性肝癌、胃癌、脾嚢胞など)、健常人とした。採取される試料の種類と量については、血液(30ml以下)、肝組織(ホルマリン・凍結：肝切除症例、3g以下)脾組織(ホルマリン・凍結：脾摘症例、3g以下)とした。(図1)

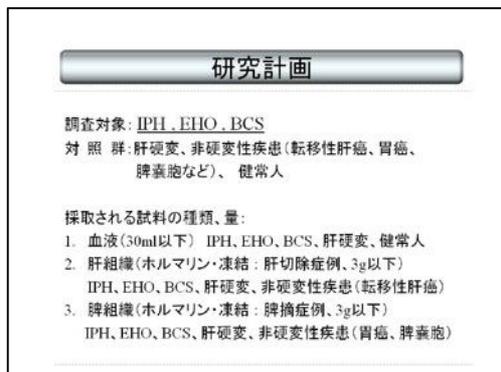


図1

検体保存センターの流れとしては図2の如く倫理委員会承認施設にて、患者からの同意を得、検体を連結可能匿名化した後にエスアール社にて検体の回収とDNA抽出を行い九州大学にある検体保存センターにて登録保存する。



図2

C. 研究結果

平成28年12月現在までにヒトゲノム倫理審査委員会の承認が得られている施設は

九州大学大、長崎大学大、大阪市立大学、大分大学、琉球大学、昭和大学、久留米大学医学部、東京医科大学、名古屋大学、山口大学とほぼ研究分担施設での承認を得た。現在の登録状況は75症例で、IPHが12例、EHOが2例、BCSが27例であった。本年度は特に、長崎大学をはじめとする症例登録の御協力により、門脈血行異常症と比較するための対照症例が38例となった。

現在、登録症例においては、久留米大学と琉球大学の共同研究によるBCSにおける酸化ストレスの研究が行われており、肝うっ血増と酸化ストレスおよび肝癌発生との関連が病理学的に検討されている。また、大阪市立大学と九州大学におけるIPH症例の遺伝子の網羅的解析ではIPH症例における免疫細胞の低下が初めて明らかにされた。

このように、当研究班ならではの大学の垣根のない共同研究の実施が実現してきている。(図3)

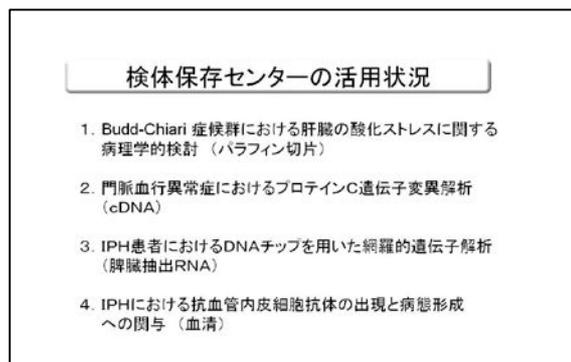


図3

E. 結論

これまでに研究分担施設の倫理委員会の承認がほぼ得られ、それに伴い、登録症例数を増加させる体制は整った。本学会議の意図する、稀少疾患の集約と体系的研究の推進を図る上での体制は確立されたものと考えられる。今後は、この研究体制の下で研究分担者

が考える病態解明の解析研究が円滑にすすむように、検体の保存と円滑な供給の体制を維持していきたい。(図4)

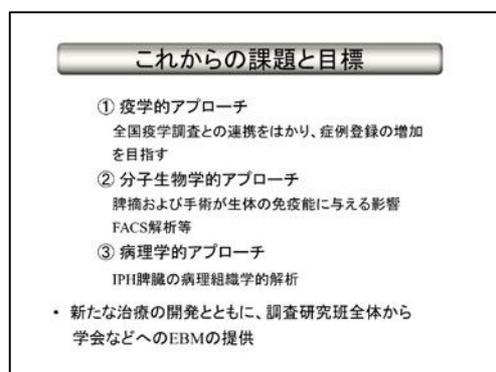


図4

F. 健康危険情報

なし

G. 研究発表

1. 論文発表

Kotani K, Kawabe J, Morikawa H, Akahoshi T, Hashizume M, et al. Comprehensive Screening of Gene Function and Networks by DNA Microarray Analysis in Japanese Patients with Idiopathic Portal Hypertension. Mediators of Inflammation. 2015: (in press)

2. 著書

1. 赤星朋比古、富川盛雅、橋爪 誠
特発性門脈圧亢進症. 小児外科 2015: 47(3): 273-276
2. Hashizume M, Tomikawa M, Akahoshi T
Laparoscopic Gastric Devascularization and Splenectomy for Portal Hypertension. Atlas of Laparoscopic Hepato-Pancreato-Biliary Surgery. Cine-Med 2015

3. 学会発表

1. 赤星朋比古、川中博文、橋爪 誠

脾臓が門脈循環および肝機能に及ぼす影響についての検討. 第23回日本消化器関連学会週間

2015年10月8日(東京)

2. 赤星朋比古、吉田佳弘、川中博文、富川盛雅、前原喜彦、橋爪 誠: 肝性脳症に対するB-RT0の治療成績. 第22回日本門脈圧亢進症学会総会, 2015年9月10日, 神奈川

H. 知的財産権の出願・登録状況(予定を含む。)

1. 特許取得

該当なし。

2. 実用新案登録

該当なし。

3. その他

なし。