

小児自己免疫性肝炎全国調査結果

研究協力者 藤澤知雄 済生会横浜市東部病院小児肝臓消化器科 顧問
研究分担者 大平弘正 福島県立医科大学消化器内科 主任教授

研究要旨：平成 21 年 1 月 1 日～平成 25 年 12 月 31 日に新規に診断された 15 歳以下の自己免疫性肝炎症例を調査した。日本肝臓学会、日本小児科学会など（小児科系・内科系）の先生方の所属施設（372 施設）へアンケートを発送し、郵送にてアンケートを回収した。

A. 研究目的

本邦、小児期発症自己免疫性肝炎の実態を明らかにすること。

B. 研究方法

日本肝臓学会、日本小児科学会など（小児科系・内科系）の先生方の所属施設（372 施設）へアンケートを発送し、郵送にてアンケートを回収した。平成 21 年 1 月 1 日～平成 25 年 12 月 31 日に新規に診断された 15 歳以下の自己免疫性肝炎症例を調査した。本研究は福島県立医科大学倫理委員会の承認を得て実施した。

C. 研究結果

54 施設から回答あり（回収率 14.5%）、加えて、成人調査からの小児例を解析した。37 例報告があったが、2 例は平成 21 年以前に診断された症例であったため、除外した。7 例のみ消化器内科からの報告で、それ以外は小児科からの報告であった。男：女=14：21，推定発症年齢中央値 10 歳（3 か月-15 歳），診断時年齢中央値 10 歳（9 か月-15 歳），発症から診断までの期間中央値 2 か月（0-57 か月）であった。家系内同病者は 1 例、家系内自己免疫性疾患は 1 例（母が橋本病）であった。自覚症状は、黄疸 15 例、なし 13 例、倦怠感 2 例、皮膚そう痒感 1 例、食欲不振 1 例、腹痛 1 例、下痢 1 例、嘔吐 1 例、皮疹 1 例、活気低下 1 例であった。HLA-DR4 陽性は 12 例であった。病理組織学的に急性肝

炎であったのは 8 例、慢性肝炎は 20 例、肝硬変は 4 例、記載なしは 3 例であった。自己免疫疾患の合併は 4 例で認め、多関節炎、全身性エリテマトーデス、若年性特発性関節炎、全身性エリテマトーデス+シェーグレン症候群が各 1 例であった。副腎皮質ステロイドは 32 例で投与されており、うち 29 例はステロイドパルス療法であった。4 例は劇症肝炎として発症し、高流量血液持続透析が行われていた。ステロイド薬投与前後で身長 Z-score は有意に低下していた（ $P=0.025$ ）。

D. 考察

今回はアンケート回収率が低いため、国内での発症率を推定するのは難しいが、少なくとも年間 10 例程度の発症があると考える。また、劇症肝炎として発症した症例は全員救命できており、早期に診断治療を開始することが重要と考える。

E. 結論

小児期発症自己免疫性肝炎はあらゆる年齢層に発症にとくに好発年齢はみられない。男児にも多くみられ、急性肝炎期で発症する症例が多いことも特徴である。

F. 研究発表

1. 論文発表
投稿準備中
2. 学会発表

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

なし

2. 実用新案登録

なし

3. その他

なし