

序

「難治性の肝・胆道疾患に関する調査研究」班の歴史は古く、昭和 47 年の「難治性の肝炎調査研究班」の設立までさかのぼる。以来、厚生省あるいは厚生労働省からの補助金により、それぞれの時代における国内トップレベルの臨床家・研究者が集まり、難治性の肝疾患・胆道疾患の基礎・臨床研究に携わってきた。平成の時代に入り、それまでは実態が分からなかった非 A 非 B 型肝炎の本態が C 型肝炎ウイルス感染であることが明らかになって本研究班の対象から外れ、新たに「難治性の肝疾患に関する調査研究」班として、自己免疫性肝炎、原発性胆汁性肝硬変、劇症肝炎を中心に基礎・臨床研究が続けられた。平成 17 年からは原発性硬化性胆管炎も新たに研究対象とし、現在の「難治性の肝・胆道疾患に関する調査研究」班という名称に変更された。

一方、門脈血行異常症を研究対象とする「特発性門脈圧亢進症調査研究」班は昭和 50 年に設立され、昭和 59 年「門脈血行異常症調査研究」班と名称が変更されている。また、肝内結石症を研究対象とする「肝内胆管障害研究」班は昭和 53 年に設立、昭和 56 年に「肝内結石症調査研究」班となった。これらの研究班も長年にわたり調査研究を続けてきたが、肝臓・胆道分野の研究班の統合を求める厚生労働省の方針により、「門脈血行異常症調査研究」班は平成 26 年から、「肝内結石症調査研究」班は平成 20 年から、「難治性の肝・胆道疾患に関する調査研究」班とそれぞれ合同し、現在に至っている。

私が研究代表者として「難治性の肝・胆道疾患に関する調査研究」班の取りまとめを行うようになった平成 26 年度は、本研究班の活動が大きく変革を迫られた年であった。すなわち、事業名がそれまでの「難治性疾患克服研究事業」から「難治性疾患政策研究事業」に変更となり、それまで本研究班で行ってきた病態解明に関する研究は、新たに設立された「国立研究開発法人 日本医療研究開発機構」(AMED)によって行われることとなった一方、本研究班における最大の研究目標は各疾患の診断基準、重症度分類、診療ガイドラインの作成・改訂であると規定された。当初はこの方針転換になじめず、本研究班の長い歴史の中で様々にご協力いただいた各先生方にご迷惑をおかけする結果ともなってしまった。この場を借りて深くお詫びを申し上げたい。しかしその一方で、研究分担者・研究協力者の先生方のご尽力により、肝・胆道系の指定難病である自己免疫性肝炎(AIH)・原発性胆汁性胆管炎(PBC、旧称:原発性胆汁性肝硬変)、原発性硬化性胆管炎(PSC)、特発性門脈圧亢進症、バッドキアリ症候群、以上 5 疾患のうち、AIH、PBC、特発性門脈圧亢進症、バッドキアリ症候群の 4 疾患については、かねてより作成されていた診断基準・重症度分類、診療ガイドラインの見直しを行い、最新のエビデンスに基づき改訂あるいは追補を行うことができた。また未作成であった PSC についても、新たに診断基準・重症度分類、診療指針を作成した。また、こ

れらについて関連学会(日本肝臓学会、日本門脈圧亢進症学会、日本胆道学会)のご協力を得、各学会の承認を得た。指定難病ではないものの、劇症肝炎や肝内胆石症についても、順調に研究を継続している。

また、肝・胆道疾患の中には小児期に発症する疾患が数多く存在し、患児の成長に伴い成人担当医への円滑な移行が現在問題となっている。これについても、平成28年度から「小児期発症の希少難治性肝胆膵疾患における包括的な診断・治療ガイドライン作成に関する研究」班(研究代表者:東北大学小児外科教授 仁尾正記先生)と連携し、小児期発症希少難治性肝・胆道疾患の移行期医療についての研究を開始し、実態調査および診療ガイドブック作成に着手した。

さらに、これらの多様な研究の成果を医師など専門家のみがアクセスし理解できる冊子体として記録するだけでは不十分であると考え、東京肝臓友の会・PBC・AIH・PSC部会の協力を得て、平成28年10月に本研究班のホームページを作成した(<http://www.hepatobiliary.jp>)。ここでは医療従事者を対象とした各疾患についての解説も記載されているが、主な読者を医療知識のない一般人と想定し、難治性の肝・胆道疾患についての分かりやすい説明を載せ、一般からの質問も受け付けている。IT社会の現在、病院で主治医から病名を告げられた時に患者・家族がまず情報源としてアクセスするのはインターネットであろうが、ネット上にはあまりにも多くの情報が氾濫し、患者・家族が必要不可欠な情報にたどり着くのは容易ではない。このホームページはそのような患者・家族、心ならずも肝臓・胆道の難病とともに生きることを強いられている人々のために設けたものであり、一人でも多くの方に活用されることを期待している。

最後に、これらの研究成果は言うまでもなく分科会長はじめ研究分担者、研究協力者のご尽力によるものであり、深くお礼を申し上げたい。あわせて、本研究班の目的をご理解いただき、調査票の記入など各種調査研究に快くご協力いただいた各疾患の患者の方々、東京肝臓友の会・PBC・AIH・PSC部会の方々にも、この場を借りて心よりお礼を申し上げます。

平成29年3月

難治性の肝・胆道疾患に関する調査研究班

研究代表者 滝川 一