

## 目 次

## . 総括研究報告

小児期発症の希少難治性肝胆膵疾患の移行期を包含し診療の質の向上に関する研究 ..... 3

研究代表者 仁尾正記

## II . 分担研究報告

1. 胆道閉鎖症 ..... 17  
 仁尾正記（東北大学医学系研究科小児外科学分野）、黒田達夫（慶應義塾大学小児外科）、  
 窪田正幸（新潟大学小児外科）、佐々木英之（東北大学病院小児外科）  
 【資料】胆道閉鎖症成人期調査 二次調査票
2. アラジール症候群など乳児胆汁うっ滞疾患の診療水準の向上および研究促進のための  
 プラットフォームの構築 ..... 23  
 須磨崎亮（筑波大学医学医療系小児科）、田川学（筑波大学医学医療系小児科）、  
 今川和生（筑波大学附属病院小児科）、和田宏来（県西総合病院小児科）
3. 遺伝性膵炎全国疫学調査と重症度分類の改定 ..... 26  
 清水俊明（順天堂大学小児科）、竹山宜典（近畿大学医学部外科）、  
 正宗淳（東北大学消化器内科）、鈴木光幸（順天堂大学小児科）、箕輪圭（順天堂大学小児科）
4. 先天性胆道拡張症 ..... 30  
 安藤久實（愛知県心身障害者コロニー）、島田光生（徳島大学消化器・移植外科）、  
 神澤輝実（東京都立駒込病院）、瀧田吉則（関西医科大学）、田口智章（九州大学小児外科）、  
 石橋広樹（徳島大学病院小児外科・小児内視鏡外科）  
 【資料1】先天性胆道拡張症の重症度分類  
 【資料2】先天性胆道拡張症の診療ガイドライン（簡易版）
5. 進行性家族性肝内胆汁うっ滞症に関する研究 ..... 44  
 虫明聡太郎（近畿大学医学部奈良病院小児科）、林久允（東京大学大学院薬学系研究科）、  
 近藤宏樹（近畿大学医学部奈良病院小児科）  
 【資料】ガイドライン（案）「進行性家族性肝内胆汁うっ滞症」
6. 小児期に発症したカロリ病の成人例全国調査にむけて ..... 62  
 玉井浩（大阪医科大学小児科）、工藤豊一郎（水戸済生会総合病院小児科）、  
 乾あやの（済生会横浜市東部病院小児肝臓消化器科）  
 【資料】Caroli病診療指針案

7.	小児期に発症した肝内胆管減少症の全国調査にむけて.....	77
	工藤豊一郎（水戸済生会総合病院小児科） 杉浦時雄（名古屋市立大学）	
8.	小児期発症原因不明肝硬変症 .....	80
	田尻仁（大阪急性期・総合医療センター・臨床研究支援センター） 工藤豊一郎（水戸済生会総合病院小児科） 村上潤（鳥取大学医学部附属病院小児科）	
9.	先天性門脈欠損症・門脈体循環短絡症の成人の全国調査にむけて.....	82
	呉繁夫（東北大学大学院医学系研究科小児病体学分野） 工藤豊一郎（水戸済生会総合病院小児科） 坂本修（東北大学大学院医学系研究科小児病体学分野）	
10.	新生児ヘモクロマトーシス .....	86
	工藤豊一郎（水戸済生会総合病院小児科） 乾あやの（済生会横浜市東部病院小児肝臓消化器科） 水田耕一（自治医科大学移植外科）	
11.	先天性高インスリン血症に関する研究 .....	90
	依藤亨（大阪市立総合医療センター小児代謝・内分泌科） 金森豊（国立成育医療研究センター臓器・運動器病態外科部外科） 【資料1】図_ 1 8 F DOPA - PET検査を施行して病変部位を指摘された12例の児の 1 8 F DOPA - PET検査の結果手術による切除範囲_病理学的な病変部位の広がりへの対応関係 【資料2】表1 手術治療を施行した14例の児の臨床的、病理学的データ	
12.	嚢胞性線維症に関する研究 .....	96
	竹山宜典（近畿大学医学部外科肝胆膵部門） 成瀬達（みよし市民病院） 石黒洋（名古屋大学総合保健体育科学センター） 吉村邦彦（三井記念病院呼吸器内科） 藤木理代（名古屋学芸大学管理栄養学部） 神田康司（名古屋第二赤十字病院小児アレルギー科） 相馬義郎（国際医療福祉大学薬学部/基礎医学研究センター）	
13.	小児期に発症する希少難治性肝・胆道疾患の移行期医療に関する実態調査.....	104
	田中篤（帝京大学医学部内科学講座） 滝川一（帝京大学医学部内科学講座） 大平弘正（福島県立医科大学医学部消化器内科学講座） 持田智（埼玉医科大学消化器内科・肝臓内科）	
III.	研究成果の刊行に関する一覧表.....	107