

## 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

研究分担者 田中 篤 帝京大学医学部内科学講座 教授

研究分担者 滝川 一 帝京大学医学部内科学講座 主任教授

研究協力者 大平弘正 福島県立医科大学医学部消化器内科学講座 教授

研究協力者 持田 智 埼玉医科大学消化器内科・肝臓内科 教授

**研究要旨：**小児期に希少難治性肝・胆道疾患を発症した患児が成人期に達した際は小児科医から成人診療科へ移行、ないし連携するのが本来あるべき姿である。しかし実際には、患児が成人した後も小児科医・小児外科医が診療を継続しているケースが多いと推測され、その実態も明らかになっていない。そこで本研究では、小児期に希少難治性肝・胆道疾患を発症し、移行期・成人に達した患児・患者の現時点における診療実態を明らかにするための実態調査を行う。本年度は日本肝臓学会役員・評議員、日本小児栄養消化器肝臓学会役員・運営委員、日本小児外科学会認定施設・教育関連施設、日本肝胆膵外科学会高度技能専門医修練施設を対象として症例が存在するかどうかの一次調査を行った。次年度は二次調査を行う予定である。

### A. 研究目的

小児期に発症する希少難治性肝・胆道疾患には、胆道閉鎖症、アラジール症候群、進行性家族性肝内胆汁うっ滞症など、多種の疾患が知られている。近年の治療の進歩により、多くの患児が治療を続けながら成人期に達するようになった。小児期・成人期にはそれぞれ特有の身体的・社会的問題があり、小児期に肝・胆道疾患を発症した患児が成人期に達した際は、小児科医から通常成人を診ている消化器・肝臓専門医へシームレスにバトンタッチする、あるいは両者が連携して診療を行うのが本来あるべき姿である。しかし実際には、患児が成人した後も小児科医・小児外科医が診療を継続しているケースが多いと推測され、その実態も明らかになっていない。そこで本研究では、小児期に希少難治性肝・胆道疾患を発症し移行期・成人に達した患児・患者が、現在どの診療科で、どのように診療されているかを明らかにするための実態調査を行うことを目的とする。

### B. 研究方法

本調査における対象疾患は、胆道閉鎖症、アラジール症候群、進行性家族性肝内胆汁うっ滞症、カロリ病、肝内胆管減少症、原因不明肝硬変症、先天性門脈欠損症、先天性高インスリン血症の8疾患であり、調査対象者・施設は、日本肝臓学会役員・評議員、日本小児栄養消化器肝臓学会運営委員、日本小児外科学会役員・評議員、および日本肝胆膵外科学会高度技能専門医修練施設である。

平成29年度には、過去1年の間にこれらの疾患に罹患した18歳以上の患者を診療したかどうかについて葉書による一次調査を行った。

(倫理面への配慮)

本研究計画は2017年2月16日付で帝京大学倫理委員会の承認を得ている。

### C. 研究結果

2017年2月～6月にかけて本研究計画につき各学会理事会で承認を得、送付先リストをいただいた。

2017年7月一次調査票を送付、8月～9月にかけて調査票未着施設に対して催促状を発送し、10月に一次調査結果を固定した。重複を除いた640施設に対して調査票を送付し、548施設（85.6%）から回答を得た。

回答の集計結果を表に示す。胆道閉鎖症は147施設から症例が存在するとの回答があり、うち48施設（33%）は成人診療施設であった。その他の疾患については症例が存在するとの回答が得られた施設数は比較的少なかったが、カロリ病や両性反復性肝内胆汁うっ滞症では成人施設数が80%を超えていた。

#### D. 考察

#### E. 結論

各疾患それぞれに班員の先生にお願いして二次調査票を作成いただき、現在、症例が存在すると回答していただいた施設を対象とした2次調査を行っている。平成30年度中には結果が得られる見込みである。

#### F. 研究発表

1. 論文発表  
なし
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

表 各疾患の症例数（成人・小児別）

	胆道閉鎖症	先天性門脈欠損症・低形成 (先天性門脈体循環短絡症)	アラジーレ症候群	カロリ病	小児期発症原因不明肝硬変症	肝内胆管減少症	進行性家族性肝内胆汁うっ滞症	良性反復性肝内胆汁うっ滞症	先天性高インスリン血症
総施設数	147	40	32	23	9	6	6	6	2
成人 (肝臓、肝胆膵外科)	48 (33%)	15 (38%)	8 (25%)	20 (87%)	3 (67%)	1 (17%)	1 (17%)	5 (83%)	1 (50%)
小児 (小児栄養、小児外科)	99	25	24	3	6	5	5	1	1