

序

平成 26～28 年度に引き続き、平成 29～31 年度にも厚生科学研究費補助金 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」班の取りまとめを行うこととなった。本年度も過去 3 年間に引き続き、肝・胆道系指定難病の 5 疾患、すなわち自己免疫性肝炎 (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、および劇症肝炎 (急性肝不全)、肝内結石症、肝外門脈閉塞症の 8 疾患について、研究を継続している。

本研究班の重要なタスクの一つとして要請されているのは言うまでもなく各疾患の診断基準・重症度分類・診療ガイドラインの作成であるが、指定難病 5 疾患に対しては既にこの課題を達成することができた。今後はその後集積されたエビデンスに基づきガイドラインを改訂していく必要があるものの、もちろん本研究班の研究活動はそれにとどまるものではない。現在、疫学班の協力を得て AIH、PBC、PSC の全国疫学調査に着手しており、平成 30 年度にはほぼ 10 年ぶりに各疾患の国内患者総数および有病率が把握でき、大きな成果が期待できる。この疫学調査は小児科も対象としており、従来ともすると十分ではなかった各疾患小児例の実態も明らかになる。さらに、長年にわたって行われてきた各疾患の全国調査・定点モニタリングも本年度から来年度にかけて継続されるが、PBC および門脈血行異常症については紙ベースによる調査票記入ではなくウェブベースの EDC システムへ移行する。また、軽症例における QOL 調査、および最重症例である移植例の後ろ向き・前向き登録も行っている。さらに、新たな試みとして骨粗鬆症合併 PBC に対する臨床試験も計画されている。本研究班のホームページ (<http://www.hepatobiliary.jp>) ではこれらの研究成果を周知するとともに一般・医療従事者からの質問も受け付けている。

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、および患者会である東京肝臓友の会 (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 30 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**