

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

分担研究報告書

肝内胆管減少症に関する研究

研究分担者 乾あやの 済生会横浜市東部病院 小児肝臓消化器科 部長
研究協力者 工藤豊一郎 水戸済生会総合病院 小児科 主任部長
梅津守一郎 済生会横浜市東部病院 小児肝臓消化器科 医長

研究要旨: 1歳以降に発症する胆管減少症には、良性反復性肝内胆汁うっ滞症、進行性家族性肝内胆汁うっ滞症、原発性硬化性胆管炎、後天性胆管減少症(胆管消失症候群)などがあり、診断には肝組織所見を含めた検索が重要である。中でも、胆管消失症候群の原因には免疫、感染、薬物などが関与しており、治療法の確立と予後予測の検討が必要である

A. 研究目的

小児期発症の後天性胆管減少症(胆管消失症候群)の病因ならびに予後を解析する。

B. 研究方法

肝内胆管減少症の全国調査と済生会横浜市東部病院 小児肝臓消化器科で経験した症例をもとに胆管消失症候群の病因ならびに予後を検討した。

(倫理面への配慮)

匿名化により症例の特定を回避した。

C. 研究結果

胆管消失症候群は1歳以降に発症し、全国調査では資料1の3例が報告されていた。いずれも生存しているが、この調査からでは良性反復性肝内胆汁うっ滞症、進行性家族性肝内胆汁うっ滞症、原発性硬化性胆管炎が鑑別されているかが不明であった。

一方、済生会横浜市東部病院 小児肝臓消化器科で経験した2例(資料2)は、全国調査後に発症し、6か月以上黄疸は持続している。血漿交換や経鼻胆道ドレナージでは、肝病態の改善は認められていなかった。

D. 考察

胆管消失症候群は、後天的な原因により、肝内胆管が進行性に破壊され消失する疾患で、慢性の胆汁うっ滞を来す疾患である。診断は、肝組織で門脈域の50%以上で小葉間胆管の消失を認めることでなされる。原因は別添資料表3に示した。過去の報告例では、予後は治癒するものから、肝移

植あるいは死亡する症例まで様々である(資料4)。

E. 結論

胆管消失症候群は、後天的な要因によって発症し、予後不良で肝移植を考慮すべき症例が存在する。治療法の確立、予後予測因子の検討が必要である。

F. 健康危険情報

なし。

G. 研究発表

1. 論文発表
なし。
2. 学会発表
なし。

H. 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。