

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に関する研究
小児期発症原因不明肝硬変

研究分担者 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長
研究協力者 工藤豊一郎 茨城県済生会 水戸済生会総合病院小児科主任部長
研究協力者 村上 潤 鳥取大学医学部附属病院小児科講師

研究要旨：希少難治性肝疾患の成人期における診療状況の実態調査の一環として、小児期発症の原因不明肝硬変症の実態調査を行った。対象は男性2例、女性3例。肝移植施行は3例（全例女性）。男女1例ずつは慢性肝不全症状のため就業困難であった。

A．研究目的

小児期発症の原因不明肝硬変の病態を明らかにするため、小児期に発症し成人まで達した肝硬変症例の原因検索範囲を平成29年度に調査した。対象の8例中7例が肝移植あるいは待機中と末期肝硬変であった。今回、希少難治性肝疾患の成人期における診療状況の実態調査の一環として、小児期発症の原因不明肝硬変症の実態調査を行った。

B．研究方法

希少難治性肝疾患の成人期における診療状況の実態調査のため532施設にアンケート調査を行った。小児期発症の原因不明肝硬変症のある施設は11施設であり、二次調査への回答が得られたのは5例であった。アンケート項目は、基礎情報（年齢、結婚や就業・就学の状況、出産等）肝硬変症に対する治療内容（肝移植、肝硬変症の各種合併症に対する治療等）とした。（倫理面への配慮）本研究は診療録からの情報収集にて行ったため、研究対象者に新たな負担は生じていない。

C．研究結果

対象は男性2例、女性3例。診断時年齢は中央値17歳（6-17歳）、調査時の年齢は中央値32歳（20-37歳）、3例は移植外科で、1例は小児外科、1例は小児科でフォローされていた。女性1例のみ既婚、残り4例は未婚であった。この女性1例は出産の経験があるが、妊娠高血圧症候群常位胎盤早期剥離、死産を経験されているものの、これらに原疾患が影響したかは不明である。

肝移植施行は3例（全例女性）移植時の年齢は11歳、17歳、30歳で、30歳の症例は移植前に難治性腹水や蜂窩織炎などで入院のため休職されていた。

肝移植後の経過は、過去のnon-adherenceによる慢性拒絶反応以外は概ね合併症なく良好な経過を示した。男性の1例は胃食道静脈瘤に対する治療を小児期に受けているものの、現在は就学に困難はない。男性のもう1例は慢性肝不全症状、門脈圧亢進症状を有し、就業困難に陥っていた。なお全例発がんは認めなかった。

D．考察

慢性肝不全症状、門脈圧亢進症状のコントロール不良な場合に就学・就業に困難を認めたが、肝移植後の経過は概ね良好であった。

今回の「小児期発症の原因不明肝硬変」症例の長期経過は、一般的な肝硬変症の経過と大差はなさそうであるが、症例数が少ないため差を見出すことは困難であった。

E．結論

「小児期発症の原因不明肝硬変」症例の合併症や肝移植後の就学・就業への影響は、一般的な肝硬変症の経過と同様である可能性が示唆された。

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

1. 特許取得：なし
2. 実用新案登録：なし
3. その他：なし