

目 次

I. 総合研究報告

- 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 1
 研究代表者 仁尾正記

II. 総合研究報告（各疾患分野）

1. 胆道閉鎖症診療ガイドライン作成および成人期調査に関する研究 18
 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）、田中篤（帝京大学
 医学部内科学講座）
 【資料1】胆道閉鎖症全国登録・ウェブ登録ユーザーマニュアル（案）
 【資料2】難病医療費助成制度 調査票
 【資料3】胆道閉鎖症成人期2次調査 集計結果
 【資料4】難病医療費助成制度調査 集計結果
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 71
 須磨崎亮（筑波大学医学医療系）、水田耕一（自治医科大学移植外科）、
 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. 遺伝性膵炎の臨床像・疫学調査と重症度分類の改定 75
 清水俊明（順天堂大学小児科）、竹山宜典（近畿大学肝胆膵外科）、
 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 83
 安藤久實（愛知県医療療育総合センター発達障害研究所）、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】英文雑誌投稿論文(CBDGuideline-JHBPS)
 【資料2】診療ガイドライン 日本消化器病学会雑誌投稿版
 【資料3】診療ガイドライン 雑誌「肝と膵」投稿版
 【資料4】重症度分類
5. 進行性家族性肝内胆汁うっ滞症に関する研究 125
 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】「進行性家族性肝内胆汁うっ滞症」ガイドライン（案）

6. カロリ病 145
 玉井浩（大阪医科大学小児科） 乾あやの（済生会横浜市東部病院小児肝臓消化器科）
 工藤豊一郎（水戸済生会総合病院小児科） 角田知之（済生会横浜市東部病院小児肝臓消化器科）
7. 肝内胆管減少症に関する研究 147
 乾あやの（済生会横浜市東部病院小児肝臓消化器科） 工藤豊一郎（水戸済生会総合病院小児科）
 梅津守一郎（済生会横浜市東部病院小児肝臓消化器科）
8. 小児期発症原因不明肝硬変症 149
 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(CAPV)および低形成(CHPV)の疫学調査 152
 工藤豊一郎（水戸済生会総合病院小児科） 田中篤（帝京大学医学部内科学講座）
 呉繁夫（東北大学小児科） 坂本修(故人)(東北大学小児科) 水田耕一（自治医科大学移植外科）
 上本伸二（京都大学肝胆膵・移植外科/小児外科）
 笠原群生(国立成育医療研究センター臓器移植センター)
10. 新生児ヘモクロマトーシス 156
 水田耕一（自治医科大学移植外科） 乾あやの（済生会横浜市東部病院小児肝臓消化器科）
 工藤豊一郎（水戸済生会総合病院小児科） 梅津守一郎（済生会横浜市東部病院小児肝臓消化器科）
11. 先天性高インスリン血症に関する研究 162
 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】先天性高インスリン血症診療ガイドライン
 【資料2】小児高インスリン血症低血糖症の生化学診断のカットオフ
 【資料3】先天性高インスリン血症の外科治療
 【資料4】一次調査票
12. 嚢胞性線維症に関する研究 214
 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（社会福祉法人 賛育会病院）
 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）

【資料】図1. CF確診患者33名から検出された病的CFTR遺伝子変異と位置 /
 表1. リバクレオンの登録患者数 / 表2. プルモザイムの登録患者数 /
 表3. トービイの登録患者数 / 表4. 栄養評価の対象 / 表5. 食事摂取状況と栄養状態

13. クリグラー・ナジャール症候群に関する研究	227
丸尾良浩（滋賀医科大学小児科）	
14. 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.....	229
田中篤（帝京大学医学部内科学講座） 滝川一（帝京大学医療技術学部）	
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.....	231