

2018.12.23
「小児期発症の希少難治性肝胆膵疾患の移行期を包含し
診療の質向上に関する研究」班

成人領域における小児期発症 希少難治性肝・胆道疾患の調査研究

胆道閉鎖症 2次調査集計結果

東北大学 小児外科 渡邊 智彦

診療状況についての実態調査

▶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。

2017.2.19 帝京大学倫理委員会承認

2017年2月～6月 日本肝臓学会、日本小児栄養消化器肝臓学会、日本小児外科学会、
日本肝胆膵外科学会 それぞれの理事会で承認

2017年7月 一次調査票発送（2017/8/31返送期限）

送付先：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

2017年8月～9月 未着施設に対して催促状発送

2017年10月 一次調査結果固定

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・一次調査の結果
(施設数のみ; 症例数ではありません)

	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)	アラジール 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

(%): 総施設数のうち成人施設が占める割合

2018年1月 二次調査依頼
2018年3月 未着施設に対して催促状発送
2018年4月 二次調査結果固定

二次調査発送	178施設
二次調査票回収	100施設
(回収率 56.1%)	
小児施設	45/95 (47%)
成人施設	55/83 (66%)

➤調査対象：上記疾患に罹患し、過去6か月以内に診療した18歳以上の患者

	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)	アラジール症候群	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
一次調査 総施設数	147	40	32	23	9	6	6	6	2
二次調査 総症例数	472	25	24	16	5	0	4	3	0
成人	170	19	11	16	3	NA	2	1	NA
小児	302 (64%)	6 (24%)	13 (54%)	0 (0%)	2	NA	1	1	NA

二次調査票（胆道閉鎖症） 質問内容

- 1 回答施設名
- 2 回答診療科名
- 3 現在フォローアップしている診療施設、診療科
- 4 基礎情報 性別 年齢 身長 体重 結婚の有無 就業・就学状況
女性の場合 妊娠・出産の経験 周産期のトラブル
- 5 治療内容 葛西手術実施年齢 肝移植実施年齢
その他治療歴（PTCD、胃食道静脈瘤、脾摘、再根治術、
門脈体循環シャント手術）

自己肝症例・・・黄疸再発、胃食道静脈瘤、胆管炎、脾機能亢進症
肝肺症候群、門脈肺高血圧症、発がん、肝内結石

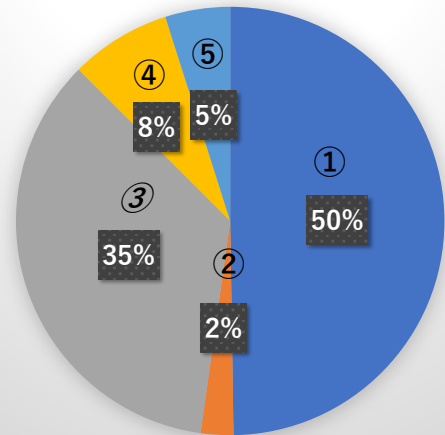
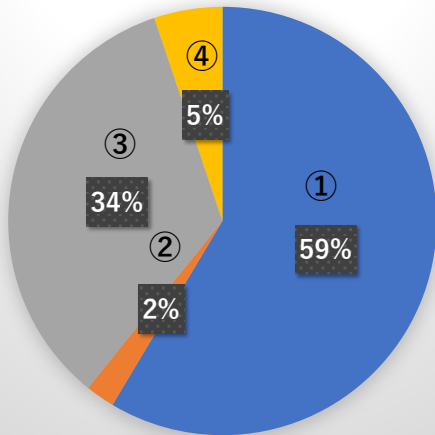
肝移植症例・・・急性拒絶反応、慢性拒絶反応、重症感染症、胆管炎、
胆道狭窄、血管系トラブル、発がん

胆道閉鎖症 症例 408例

性別	
男	142
女	260
不明	6

回答診療科

現在のフォローアップ診療科

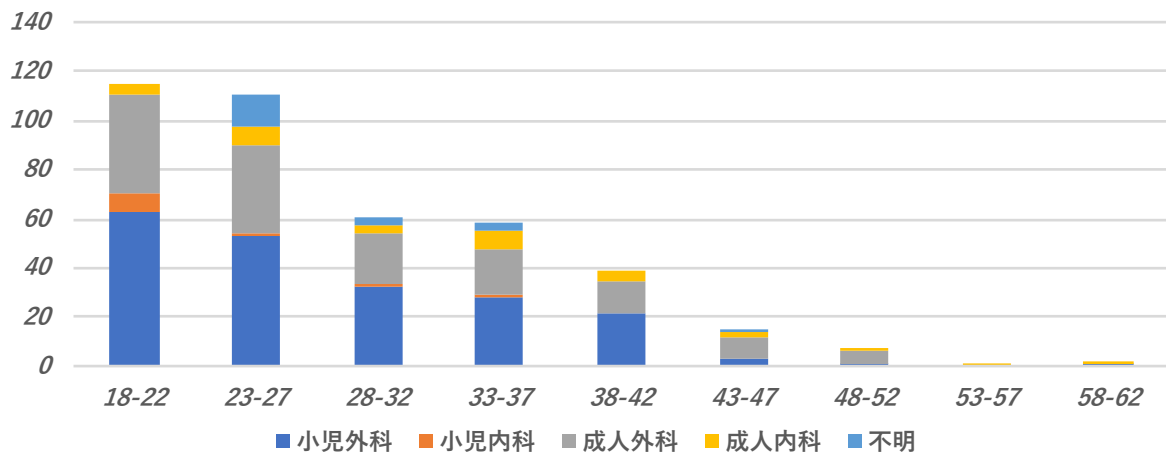


- ① 小児外科
- ② 小児内科
- ③ 成人外科
- ④ 成人内科
- ⑤ 不明

患者の年齢

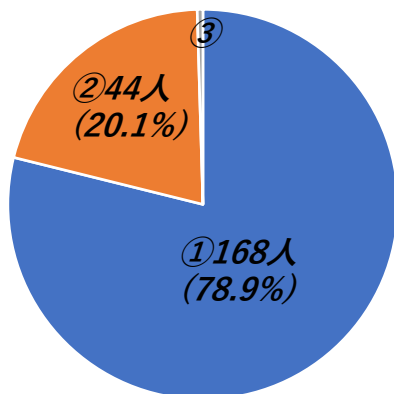
平均値	中央値	最大値	最小値
28.51	26	62	18

年齢分布

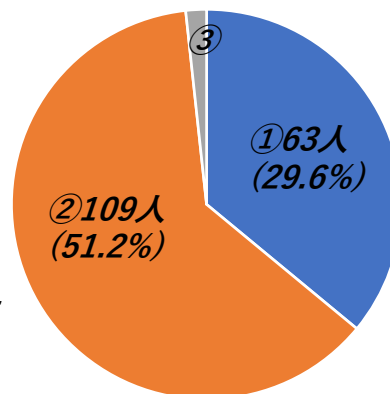


18才以上の患者状況

小児診療科 (213人)



成人診療科 (175人)



- ①自己肝生存
- ②肝移植
- ③不明

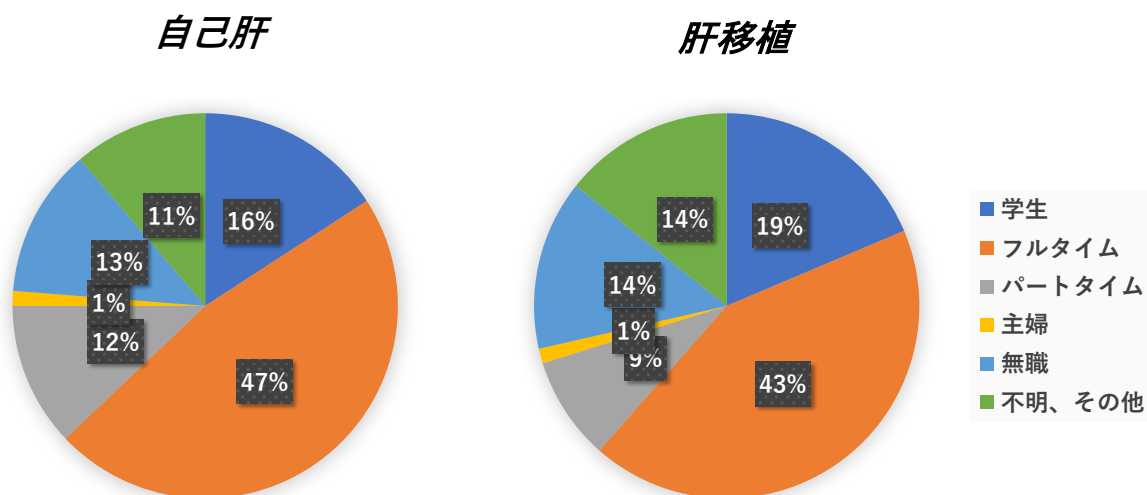
18才以上 自己肝生存例 治療状況

	小児診療科 168例	成人診療科 63例
黄疸再発	60 (35.7%)	24 (38.1%)
食道静脈瘤	21 (12.5%)	11 (17.5%)
胆管炎	76 (45.2%)	34 (53.9%)
脾機能亢進	34 (20.2%)	16 (25.4%)
肝肺症候群	0	2 (3.2%)
門脈圧亢進	6 (3.6%)	5 (7.9%)
発がん	2 (1.2%)	2 (3.2%)
肝内結石	3 (1.8%)	12 (1.9%)

18才以上 肝移植施行例 治療状況

	小児診療科 (44例)	成人診療科 (109例)
急性拒絶反応	9 (20.5%)	40 (36.7%)
慢性拒絶反応	3 (6.8%)	12 (11.0%)
感染症	7 (16.0%)	34 (31.2%)
胆管炎	3 (6.8%)	34 (31.2%)
胆管狭窄	2 (4.5%)	22 (20.2%)
動脈	1 (2.3%)	3 (2.8%)
門脈	4 (9.1%)	7 (6.4%)
肝静脈	0	3 (2.8%)
発がん	0	2 (1.8%)

18才以上症例 就学・就業の状況



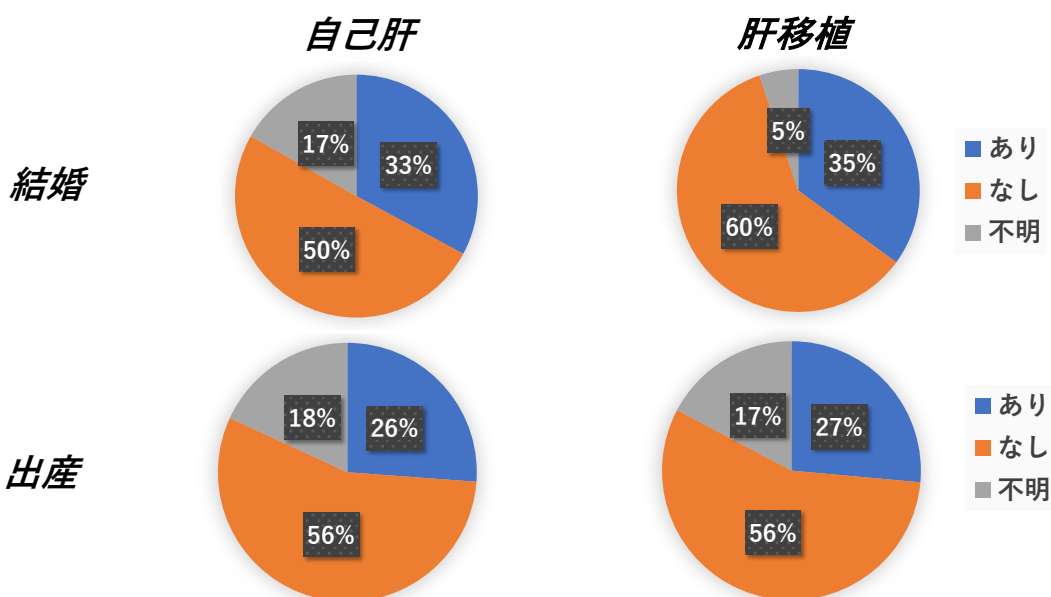
18才以上症例 就学・就業の状況

就業・就学に際し、現病が原因によるトラブルがあるか？

	自己肝	肝移植
トラブルあり	23 (9.6%)	14 (8.7%)

現病の続発症の遷延による活動制限	5	5
突然の症状発症による休みを強いられる	12	1
精神・神経系の原因で通常作業が困難	2	3

成人女性症例 結婚・出産の状況



成人女性症例 結婚・出産の状況

本疾患が原因による周産期のトラブル

	自己肝	肝移植
あり	13 (15.6%)	7 (14.3%)
流産	1	1
胆管炎	4	2
門脈圧亢進症	8	0
手術による影響	1	0
早産、子宮内発育遅延	1	4

結語

・実態調査により、成人患者の治療環境や生活状況の実態を知ることが出来た。

・患者は病態の状況により、生活で支障をきたすこともあり、患者個々に応じて適した治療環境が用意されることが望ましい。