

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患等政策研究事業）
難治性の肝・胆道疾患に関する調査研究
分担研究報告書

小児期発症の門脈血行異常症について

研究分担者 仁尾 正記 東北大学大学院医学系研究科小児外科学分野 教授

研究要旨：小児期発症の門脈血行異常症について、小児領域の「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」班と本研究班との緊密な連携のもとで研究を行った。

具体的には門脈血行異常症分科会で担当している「肝外門脈閉塞症」「特発性門脈圧亢進症」「バッド・キアリ症候群」についての現状の文献的検討と先天性門脈欠損症の診療ガイドライン作成へ向けての門脈血行異常症の診療ガイドラインとの整合性を確認である。

小児領域の研究班と成人領域の本研究班との連携した研究活動は小児から成人までのシームレスな診療体制を構築する上で重要である。

A．研究目的

厚生労働科学研究 難治性疾患政策研究事業 「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」班では担当疾患の一つとして先天性門脈欠損症の研究を続けている。この疾患の移行期を包含する形での診療ガイドラインを作成するためには、難治性の肝・胆道疾患に関する調査研究班との連携が不可欠である。

上記を解決するために門脈血行異常症の状況についての知見を共有することを目的とした。

B．研究方法

門脈血行異常症分科会で担当している「肝外門脈閉塞症」「特発性門脈圧亢進症」「バッド・キアリ症候群」についての現状について文献検索を中心に検討した。

併せて「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」班で実施している先天性門脈欠損

症についての研究成果を紹介することで、意見交換を行った

（倫理面への配慮）

本研究は既存の公開された研究成果を集積することで実施されたため、個人情報保護に関する各種指針の適用範囲外であった。

C．研究結果

肝外門脈閉塞症について

門脈血行異常症分科会で担当している3疾患のなかでは小児領域において最も多く経験される疾患である。ガイドラインでも記述されている Meso-Rex shunt による治療が小児領域では注目されている。

ただし、文献検索では症例集積研究が中心であり、どのような症例が Meso-Rex shunt の適応となるかについては、未だ明確なコンセンサスが形成されていないことが明らかとなった。

この現状より、今後は小児領域では既存の門脈圧亢進症に対する内視鏡的治療や脾臓

に対する治療に加えて、Meso-Rex shunt の位置づけ・適応などについてコンセンサスを形成していく必要があることが示された。

特発性門脈圧亢進症について

小児では稀であるが、医学中央雑誌での検索では会議録を含めて 39 件が該当した。内容を検証すると、重複を除くと 24 例の症例報告と 1 報の症例集積研究が該当した。

ガイドラインでは表に示す疾患が、本疾患を診断するさいに除外することが示されている。

・肝硬変症
・肝外門脈閉塞症
・バッド・キアリ症候群
・血液疾患
・寄生虫疾患
・肉芽腫性肝疾患
・先天性肝線維症
・慢性ウイルス性肝炎
・非硬変期の原発性胆汁性肝硬変

表：特発性門脈圧亢進症の診断に際して除外すべき疾患

ただ、24 例の症例報告のなかには肝硬変を呈する Bardet-Biedl 症候群の 1 男児例が症例報告として報告されるなど、疾患の正確性を担保していくことの重要性が示唆された。

先天性門脈欠損症についての意見交換
先天性門脈欠損症のガイドライン作成にむけての意見交換を、「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」班での研究成果を踏まえて議論を行った。今後の作業のなかで、既存の門脈血行異常症の診療ガイドラインとの整合性を確認しながら、作業を進めていく予定である。

D．考察

門脈血行異常症分科会で担当している「肝外門脈閉塞症」「特発性門脈圧亢進症」「バッド・キアリ症候群」については、「肝外門脈閉塞症」以外は小児領域では非常に稀な疾患と考えられる。そのなかで、希少な症例としての報告が散見されるが、決して正しい診断ではないケースも見受けられた。これらの状況を改善するための体制整備が必要である。

肝外門脈閉塞症については、現在のガイドラインの CQ D-2「肝外門脈閉塞症において、食道・胃静脈瘤の治療として、シャント手術と直達術のどちらが有効か？」における解説に「特に小児の場合は meso-Rex bypass 作成の成績が良好である。」と記載されている。しかし小児領域では Meso-Rex shunt の位置づけ・適応などについてのコンセンサスが得られているとは言えない状況であることより、今後の作業を進めていくことが必要である。

先天性門脈欠損症についてはガイドライン作成にむけて「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」班と本研究班との共同作業を通じて、既存の門脈血行異常症の診療ガイドラインとの整合性を確認しながら、作業を進めていくことが重要である。

E．結論

小児期発症の門脈血行異常症について「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」班との連携した研究活動は小児から成人までのシームレスな診療体制を構築する上で重要であり、今後もこの枠組みでの研究を推進していく予定である。

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

(予定を含む。)

1. 特許取得

該当無し

2. 実用新案登録

該当無し

3. その他

該当無し