

序

平成 26 年～28 年度に引き続き、平成 29 年～令和元年度にも厚労科学研究費補助金 難治性疾患政策研究事業「難治性の肝・胆道疾患に関する調査研究」班の取りまとめを行うこととなった。本年度も引き続き、肝・胆道系指定難病の 5 疾患、すなわち自己免疫性肝炎(AIH)・原発性胆汁性胆管炎(PBC)、原発性硬化性胆管炎(PSC)、特発性門脈圧亢進症(IPH)、バッドキアリ症候群(BCS)、および劇症肝炎(急性肝不全)、肝内結石症、肝外門脈閉塞症(EHO)の 8 疾患について、研究を継続している。

本研究班の重要なタスクの一つが各疾患の診断基準・重症度分類・診療ガイドラインの作成であるが、指定難病 5 疾患に対しては既にこの課題を達成することができた。今後はその後集積されたエビデンスに基づきガイドラインを改訂していく必要があるが、今年度は、AIH については平成 28 年に作成したガイドラインに追記、修正を行った。PBC については全国調査の結果解析、進行例・重症例の検討を行った。PSC についてはレジストリを構築し、小児 PSC の実態調査を行い、岡崎班と共同で IgG4 関連硬化性胆管炎のガイドラインの立案を行った。IPH、BCS および EHO については平成 30 年度に行った症例のデータベース化(EDC 化)を周知させ、全国の専門施設の症例登録を行った。また、劇症肝炎(急性肝不全)については平成 30 年の発症例の全国調査を、肝内結石症についての第 8 期全国横断調査を行った。

これらの研究成果は言うまでもなく分科会長はじめ研究分担者、研究協力者のご尽力によるものであり、深くお礼を申し上げたい。あわせて、本研究班の目的をご理解いただき、調査票の記入など各種調査研究に快くご協力いただいた各疾患の患者の方々、および患者会である東京肝臓友の会(PBC・AIH・PSC 部会)の方々にも、この場を借りて心よりお礼を申し上げます。

令和 2 年 3 月

難治性の肝・胆道疾患に関する調査研究班

研究代表者 **滝川 一**