厚生労働科学研究費補助金　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
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
研究協力者　佐々木　英之　東北大学病院小児外科　　講師

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・移行期を含む包括的対応を要する希少難治性肝胆膵疾患の調査研究」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」のなかで、とくに「肝外門脈閉塞症」を焦点をあてて、小児領域の英文文献検索を行って、現在のエビデンスの状況を確認した。
今回の検索結果からは、現時点では良質なエビデンスを構築するだけの報告には乏しいことが判明した。今後は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

前年度に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。

今年度は、3疾患のなかでも小児期にも症例がある肝外門脈閉塞症についての文献検索を英文文献中心に実施して、検討を進めた。今回は小児症例を中心に検討することを目的として、PubMedで「extrahepatic portal vein obstruction」「children」をキーワードとして検索した。また近年治療法として注目されている「Meso-Rex shunt」もキーワードとして検索を行った。

（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

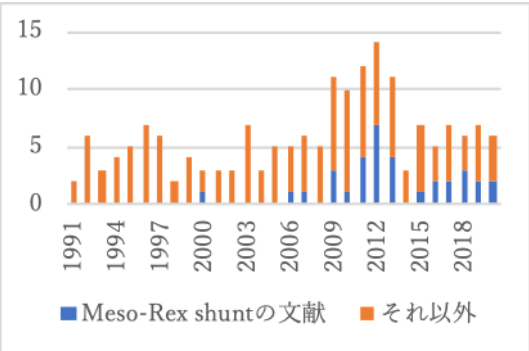
PubMedでの検索の結果を表１に示す。

表１　PubMedでの検索結果

Search number	Query	Results

1	extrahepatic portal vein obstruction	602
2	meso-rex shunt	45
3	rex shunt	106
4	children	2,646,244
5	(meso-rex shunt) OR (rex shunt)	106
6	(extrahepatic portal vein obstruction) AND (children)	243
7	((extrahepatic portal vein obstruction) AND (children)) AND ((meso-rex shunt) OR (rex shunt))	40

検索結果より小児の肝外門脈閉塞症の英文論文は 243 件で、うち 40 件が meso-rex shunt についての論文であった。これらの文献において肝外門脈閉塞症の英文論文は 243 件中 19 編、meso-rex shunt についての英文論文 40 件中 6 編は総説であった。
また総説を除いた肝外門脈閉塞症についての英文論文 224 編のなかで 1990 年以前の論文は 46 件であった。
1991 年以降の論文の推移を図 1 に示す。



本疾患は希少疾患であり、小児例についての報告に限定すると 1991 年以降の論文数は 5.9 編/年と決して数多く報告されているということではなかった。
その中で、近年は Meso-Rex shunt についての報告の割合は増加傾向であった。

ただし、これらの報告は単施設での症例集積研究が中心であった。従って、PubMed での「Clinical Trial」「Meta-Analysis」「Systematic reviews」のフィルターで該当する文献は存在しなかった。

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」のなかで、「肝外門脈閉塞症」は小児領域でも経験される。

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。

今回は英文論文の網羅的検索によりスクリーニングを実施した。ただし症例集積研究が中心であり、良質なエビデンスを構築できるだけの報告には乏しいということが判明した。

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・移行期を含む包括的対応を要する希少難治性肝胆膵疾患の調査研究」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