

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

肝内胆管減少症、特に胆管消失症候群に関する研究

研究分担者 乾あやの 済生会横浜市東部病院 小児肝臓消化器科 部長
研究協力者 小林宗也 済生会横浜市東部病院 小児肝臓消化器科 医員

研究要旨 肝内胆管減少症の病因のうち、小児慢性特定疾病対象疾患に分類されない重要な病態が、多形紅斑(EM)、Stevens-Johnson 症候群(SJS)、中毒性表皮壊死症(TEN)に関連することが判明した。一方、EM、SJS、TEN を診療する皮膚科医には、肝内胆管減少症あるいは胆管消失症候群の概念は浸透おらず、上記疾患の調査研究班(森田班)との共同研究を行うことが必須である。

A. 研究目的

2018年度までの研究で肝内胆管減少症の病因のうち、小児慢性特定疾病対象疾患に分類されない重要な病態が、多形紅斑(EM)、Stevens-Johnson 症候群(SJS)、中毒性表皮壊死症(TEN)に関連することが判明した。そこで、本年度の研究は、小児期発症のEM、SJS、TEN に合併した胆管消失症候群の頻度ならびに予後を解析する。

B. 研究方法

厚生労働省科学研究費補助金(難治性疾患等政策研究事業(難治性疾患政策研究事業)):重症多形滲出性紅斑に関する調査研究【森田班】との共同研究でEM、SJS、TEN の登録症例から胆管消失症候群の症例を検索した。

(倫理面への配慮)

匿名化により症例の特定を回避した。

C. 研究結果

森田班との共同研究で、EM、SJS、TENの二次調査票では、トランスアミナーゼと総ビリルビン値の記載はあるが、胆管消失症候群の概念は認識できていなかった。一方で、森田班の二次調査では、肝障害の死亡リスク因子は、オッズ比 3.25であった。

D. 考察

EM、SJS、TENを診察するのは、主に皮膚科医であり、胆管消失症候群の概念を理解してもらうことが重要と考えられた。

E. 結論

森田班の三次調査で胆管消失症候群を含めた肝合併症の頻度と予後を検討する。

G. 研究発表

別ページ刊行物一覧へ記載

H. 知的財産権の出願・登録状況（予定を含む。）

1. 特許取得 なし
2. 実用新案登録 なし
3. その他 なし