

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

先天性門脈欠損症に関する研究

研究分担者 上本 伸二(所属施設) 京都大学

(所属・職名) 小児外科・教授

笠原 群生(所属施設) 国立成育医療研究センター

(所属・職名) 臓器移植センター・センター長

研究協力者 内田 孟 (所属施設) 国立成育医療研究センター

(所属・職名) 臓器移植センター・医師

(研究要旨) 先天性肝外門脈大循環短絡症（過去には先天性門脈欠損症と呼ばれていた）は、消化管からの静脈血が肝臓を経由せず体循環に直接流入する静脈系の異常である。有病率は3万出生に1人と稀な疾患だが、新生児マス・スクリーニングの普及や画像検査技術の向上により近年報告例は増加している。しかしながら、症状が多彩であるため、治療適応、治療法、予後においても依然未知な部分が多く、これらの治療方法・経過管理方法の確立が必要と考える。我々は、以前は主だった治療であった肝移植症例の全国調査を行い、その後、すべての症例に対する調査へと広げ、先天性肝外門脈大循環短絡症に対するガイドライン作成を目的としている。

A. 研究目的

先天性肝外門脈大循環短絡症に対するガイドライン作成が目的である。

B. 研究方法

全国調査の先行調査として、以前は先天性肝外門脈大循環短絡症に対する治療の第一選択であった肝移植症例の全国調査を行なった。

C. 研究結果

本邦では、2018年8月までに26症例の先天性肝外門脈大循環短絡症に対して肝移植が施行されていた。移植時年齢の中央値は5.2歳。適応としては高アンモニア血症が最も多く16症例であった。移植後の合併症としては急性拒絶を9例、胆管合併症を5例、血管合併症を3例で認めた。25

例が生存しており、死亡した1例の死亡原因は嘔吐による窒息であり原病や肝移植に関係するものではなかった。また、術前10例に認めていた肺血管合併症（肝肺症候群：6例、肺高血圧症：4例）に関しては、評価を行なった7例すべて（肝肺症候群：3例、肺高血圧症：4例）で改善していた（3例は未評価）。

D. 考察

先天性肝外門脈大循環短絡症に対する肝移植治療は、成績も良く安全に施行されていた。近年、本疾患に対する血管治療の報告が多いが、肺高血圧症に関しては、改善が乏しい。しかし、今回の調査では、肝移植症例においては、全症例で肺高血圧症は改善していた。今後、ガイドライン作成に向けて、移植治療以外の予後

を含めた全国調査が急務であることが示唆された。

E. 結論

先天性肝外門脈大循環短絡症に対して肝移植治療の成績は良好であった。正確な予後評価のためにも、今後は全国調査を進めていく必要がある。

F. 研究発表

論文：Long-term outcome of liver transplantation for congenital extrahepatic portosystemic shunt 投稿中