

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（順不同） 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（順不同） 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、後天的な要因により慢性的な胆汁うっ滞をきたす病態（胆管消失症候群）があるが、小児慢性特定疾病対象疾患に分類されていない。胆管消失症候群は多形紅斑(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しておらず、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班」（浅田班）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ていない、後天的な要因により慢性的な胆汁うっ滞をきたす病態（胆管消失症候群）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、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【浅田班】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。トランスアミナーゼ値、総ビリルビン値、 γ -GTP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。そのため、森田班の臓器（肺、腎）合併症の研究分担者と協力し、肝合併症の三次調査票を作成する方針となった。

また、疾患概念の確立のため、小児慢性特定疾病情報センター「肝内胆管減少症」の疾患概要の改訂

を小児慢性特定疾病情報室へ提案した。

C. 研究結果

本年度は森田班の研究分担者を中心に臓器合併症の調査票を作成した。

小児慢性特定疾病情報センター「肝内胆管減少症」の疾患概要の改訂を小児慢性特定疾病情報室へ提案した。

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である。調査票の結果を解析し、胆管消失症候群の頻度や予後を明らかにする。

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

トラニラストによるStevens-Johnson症候群と胆管消失症候群の合併

藤井まどか，角田知之，高橋ちあき，福田清香，
小林宗也，岩本眞理，乾あやの．日児誌．2021．
in press

H. 知的財産権の出願・登録状況

1. 特許取得
2. 実用新案登録
3. その他