

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」班と本研究班との緊密な連携のもとで研究を行った。

具体的には「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」班および日本小児脾臓・門脈研究会において必要な手続きを経て、特定大規模施設における門脈血行異常症の記述疫学に関する研究（定点モニタリング）への参加を呼びかけたところ、新たに 12 施設の参加意思表示施設を把握できた。

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による枠組みをもとに、エビデンスを集積するべく活動を継続していく予定である。

A. 研究目的

小児期発症の門脈血行異常症の 3 疾患（特発性門脈圧亢進症、肝外門脈閉塞症、バッドキアリ症候群）の実態を明らかにするために「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」班および日本小児脾臓・門脈研究会と連携することで、難治性の肝・胆道疾患に関する調査研究班の門脈血行異常分科会が中心となって実施している特定大規模施設における門脈血行異常症の記述疫学に関する研究（定点モニタリング）（以下、本研究）の悉皆性を向上させることを本年度の目的とした。

B. 研究方法

「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」班および日本小児脾臓・門脈研究会において、必要な情報周知と手続きをとるこ

とで、小児領域における本研究への参加施設増加を図ることとした。

（倫理面への配慮）

本研究は、「人を対象とする医学系研究に関する倫理指針」及び「ヘルシンキ宣言」を遵守して、大阪市立大学大学院医学研究科公衆衛生学の大藤さところ先生を研究責任者とする大切共同研究として、総括機関の研究倫理委員会の承認をえており、分担施設としての倫理的対応をとるとともに、研究対象者に対する必要な倫理的対応を行いつつ実施する。

C. 研究結果

令和 2 年度の日本小児脾臓・門脈研究会（以下、研究会）の幹事会にて本研究への研究会としてのサポートが承認された。その承認を受けて、研究会施設会員に対して、本研究の説明と研究参加の意思を確認したところ、全 50 施設会員のなかで、対象

疾患の診療を行っており、本研究への参加意思を12施設から確認できた。

また「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」班班会議で、門脈血行異常症分科会から鹿毛会長および古市先生により研究の概要ならびに門脈血行異常症の診療ガイドラインの今後の改定作業などについての発表がなされて、小児領域への情報周知が行われた。

今後は新たに参加する施設で必要な研究倫理委員会への申請を含めた対応を行いつつ、次年度の本研究実施の体制整備を進める予定である。

D. 考察

門脈血行異常症の3疾患（特発性門脈圧亢進症、肝外門脈閉塞症、バッドキアリ症候群）のなかで、肝外門脈閉塞症は小児期に発症して、小児診療科での診療を要することが見られる疾患である。門脈血行異常症の診療ガイドラインでも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。

小児領域の門脈血行異常症3疾患に対する新たなエビデンスを求めるためにも、現在実施されている本研究の枠組みを小児領域に拡大することは有意義である。その基盤として本研究班との連携が確立されている「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」班および日本小児脾臓・門脈研究会へ

の働きかけにより、その端緒を開くことができた。今後はその枠組みをもとに、エビデンスを集積するべく活動を継続していく予定である。

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