

序

「難治性の肝・胆道疾患に関する調査研究」班の歴史は古く、昭和 47 年の「難治性の肝炎調査研究班」の設立までさかのぼる。以来、厚生省あるいは厚生労働省からの補助金により、それぞれの時代における国内トップレベルの臨床家・研究者が集まり、難治性の肝疾患・胆道疾患の基礎・臨床研究に携わってきた。平成の時代に入り、それまでは実態が分からなかった非 A 非 B 型肝炎の本態が C 型肝炎ウイルス感染であることが明らかになって本研究班の対象から外れ、新たに「難治性の肝疾患に関する調査研究」班として、自己免疫性肝炎 (AIH)、原発性胆汁性胆管炎 (PBC)、劇症肝炎を中心に基礎・臨床研究が続けられた。平成 17 年からは原発性硬化性胆管炎 (PSC) も新たに研究対象とし、現在の「難治性の肝・胆道疾患に関する調査研究」班という名称に変更された。

一方、門脈血行異常症を研究対象とする「特発性門脈圧亢進症調査研究」班は昭和 50 年に設立され、昭和 59 年に「門脈血行異常症調査研究」班と名称が変更された。また、肝内結石症を研究対象とする「肝内胆管障害研究」班は昭和 53 年に設立され、昭和 56 年に「肝内結石症調査研究」班となった。これらの研究班も長年にわたり調査研究を続けてきたが、肝臓・胆道分野の研究班の統合を求める厚生労働省の方針により、「門脈血行異常症調査研究」班は平成 26 年から、「肝内結石症調査研究」班は平成 20 年から、「難治性の肝・胆道疾患に関する調査研究」班とそれぞれ合同し、現在に至っている。平成 26 年度は本研究班の活動が大きく変革した年で、事業名が「難治性疾患克服研究事業」から「難治性疾患政策研究事業」に変更となった。それまで本研究班で行ってきた病態解明に関する研究は、「国立研究開発法人 日本医療研究開発機構」(AMED) によって行われることとなり、本研究班は難治性疾患の政策研究として、各疾患の診断基準、重症度分類、診療ガイドラインの作成・改訂を中心課題として携わることとなった。

私は令和 2 年 4 月から本研究班の研究代表者を務め、肝・胆道系の指定難病である AIH、PBC、PSC、特発性門脈圧亢進症 (IPH)、バッドキアリ症候群 (BCS) の 5 疾患につき、かねてより作成されていた診断基準・重症度分類、診療ガイドラインの見直しを行い、最新のエビデンスに基づき改訂あるいは追補を行ってきた。指定難病ではないものの、肝胆道系の難病である劇症肝炎や肝内胆石症についても、順調に研究を継続している。

また、肝・胆道疾患の中には小児期に発症する疾患が数多く存在し、患児の成長に伴い成人担当医への円滑な移行が現在問題となっている。これについても、平成 28 年度から「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」班と連携し、小児期発症希少難治性肝・胆道疾患の移行期医療に

ついでの研究を行った。令和 4 年度からは小児期に先天性心疾患に対するフォンタン手術を受け、その後長期経過の中で発症するフォンタン術後肝合併症 (FALD) も研究対象疾患とし、関連学会と協働しながら研究を進めている。

これら研究対象疾患について正確な知識を広め、あわせて研究成果を周知するため、本研究班ではホームページを設けている (<http://www.hepatobiliary.jp>)。ここでは医療従事者を対象とした各疾患についての解説とともに、難治性の肝・胆道疾患について医療知識のない一般人にとっても分かりやすい説明を載せ、一般からの質問も受け付けている。IT 社会の現在、病院で主治医から病名を告げられた時に患者・家族がまず情報源としてアクセスするのはインターネットであろうが、ネット上にはあまりにも多くの情報が氾濫し、患者・家族が必要不可欠な情報にたどり着くのは容易ではない。このホームページはそのような患者・家族、心ならずも肝臓・胆道の難病とともに生きることを強いられている人々のために設けたものであり、一人でも多くの方に活用されることを期待している。

周知のように令和 2 年から世界中が新型コロナウイルス感染症に見舞われた。肝・胆道の難病に罹患している患者さんに対する知識の提供も本研究班の責務と考え、ホームページを通じた情報提供、ならびにアンケート調査による新型コロナウイルスワクチンの安全性・有効性の調査を行ってきた。今後もこの種の情報提供は継続的に行っていきたいと考えている。

最後に、これらの研究成果は言うまでもなく分科会長はじめ研究分担者、研究協力者のご尽力によるものであり、深くお礼を申し上げたい。あわせて、本研究班の目的をご理解いただき、調査票の記入など各種調査研究に快くご協力いただいた各疾患の患者の方々、東京肝臓友の会、PBC・AIH・PSC 部会の方々にも、この場を借りて心よりお礼を申し上げます。

令和 5 年 3 月

難治性の肝・胆道疾患に関する調査研究班

研究代表者 田 中 篤