

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

PBC 全国調査(JPBCSG)の進捗について

研究協力者 廣原 淳子 関西医科大学内科学第三講座 准教授

研究要旨：従来施行していた PBC 全国調査を電子化することとし、UMIN が提供している INDICE で構築を行った。2023 年より新規登録症例および追跡症例の予後情報の登録作業を依頼しており、今回は 2023 年 12 月における進捗状況を報告する。

共同研究者

仲野 俊成（関西医科大学）

小森 敦正（長崎医療センター）

田中 篤（帝京大学）

名加工情報として登録される。また、臨床研究においては、人を対象とする医学系研究に関する倫理指針に則り、研究班でその妥当性を検討し、仮名加工情報として提供する。

A. 研究目的

PBC 全国調査を電子化することにより、従来行っていた全国調査のデータベースとともに、本邦の PBC 疾患データベース (JPBCSG) を構築し、PBC の病態解析や治療方法の検討等、各種臨床研究に寄与するものとする。

B. 研究方法

UMIN が提供するインターネット医学研究データセンター (INDICE) に PBC 症例データの登録フォームを作成し、併せて過去に登録された症例のうち、予後調査が必要な症例も登録することで、従来の調査と同様の全国調査を電子的に行えるように構築した。現在症例登録を継続中であり、今回は令和 5 年 12 月時点における登録状況について報告する。

（倫理面への配慮）

本研究は、関西医科大学および帝京大学倫理委員会にて承認を受けている。症例登録は各登録施設での対応表管理のもと、仮

C. 研究結果

JPBCSG への研究者登録施設は 69 施設、研究登録者数は 212 名である。前回の全国調査実施時における登録施設は 150 施設であり、引き続き登録を継続する。

追跡調査を依頼している症例は、4,220 例、肝移植症例は 157 例である。

JPBCSG への症例登録状況としては、基本登録フォームに 3,128 例（新規 1,213 例、既登録 1,925 例）が登録されているが、このうち、予後情報登録フォームには 1,319 例（新規 733 例、既登録 586 例）とまだ少なく、GLOBE score 検討目的で作成した内科治療情報登録フォームへの登録は 1,053 例であった。

新規登録症例 (1,213 例) について解析を行った。性別は男性 237 例、女性 976 例で男女比 1:4.1、年齢は 21 歳から 94 歳で平均 61.6 歳であった。性別による年齢分布をみると、女性がやや低い傾向にある。

診断時肝障害に基づく症状については、

213 例に症状がみられた。内訳としては皮膚搔痒感 134 例、黄疸 53 例、腹水 39 例、浮腫 32 例、肝性脳症 6 例、消化管出血 18 例、食道静脈瘤 60 例、肝細胞癌 13 例であった。

診断時病理診断は 614 例で実施され、Scheuer 分類 I 298 例、II 185 例、III 108 例、IV 23 例であった。また、脂肪沈着は 98 例、インターフェイス肝炎は 305 例にみられた。

診断時自己抗体の陽性率についてみると、抗ミトコンドリア抗体 66.4% (291/438)、抗ミトコンドリア M2 抗体 89.4% (960/1074)、抗核抗体 67.0% (744/1110)、抗平滑筋抗体 8.3% (17/168) であった。なお、抗ミトコンドリア抗体陽性 291 例中、抗核抗体陽性は 203 例、抗ミトコンドリア M2 抗体陽性 960 例中、抗核抗体陽性は 598 例であった。

診断時合併症は、シェーグレン症候群が 88 例と最も多く、慢性関節リウマチ 32 例、慢性甲状腺炎 74 例、レイノー現象 57 例、強皮症 56 例、潰瘍性大腸炎 2 例、悪性腫瘍 62 例であった。

D. 考察

新規登録症例の解析では、過去の全国調査と大きな差異はみられなかったが、病理診断で今回新たに追加した脂肪沈着は 16% に、インターフェイス肝炎はほぼ半数で確認されており、さらなる詳細な解析が必要である。

E. 結論

現在、JPBCSG による PBC 全国調査を継続しており、登録症例を増やして詳細解析を行う。