

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  
-小児領域における門脈血行異常症ガイドライン作成に向けて-

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 客員教授

研究要旨：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。

今年度は海外における門脈血行異常症の状況を PubMed などの文献データベースのデータベースサーチによる調査を行い、現行の門脈血行異常症診療ガイドラインの改訂における小児領域の作成準備を進めた。

その結果、肝外門脈閉塞症を中心に、小児と成人とで枠組みが異なるクリニカルクエスチョンに対しては、連携しつつ別個に推奨文などを記述している体裁が多いことが確認された。

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、「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」班の対象疾患の一つでもある先天性門脈欠損症（先天性門脈体循環短絡症）の診療ガイドラインの作成とも連携しながら、改訂版の門脈血行異常症診療ガイドラインにおける小児領域の作成作業を進めていく予定である。

共同研究者

佐々木英之（宮城県立こども病院 外科）

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）の診療の質を向上させるべく、「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改訂作業を執り行う門脈血行異常症診療ガイドライン改定に向けた小児領域の作成準備を行うことを本年度

の目的とした。

B. 研究方法

海外における門脈血行異常症の状況を PubMed などの文献データベースのデータベースサーチを（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」を遵守して必要な倫理的対応を行いつつ実施する。

C. 研究結果

データベースサーチを経て、ガイドライン改定に資すると考えられた文書として、以

下の3点が検索された。

1. Vascular liver diseases: Position paper(s) from the francophone network for vascular liver diseases, the French Association for the Study of the Liver (AFEF), and the European Reference Network on Hepatological Diseases (ERN RARE-LIVER), Clinics and Research in Hepatology and Gastroenterology Vol. 44, 407-502, 2020
2. Guidelines for the diagnosis and treatment of extrahepatic portal vein obstruction (EHPVO) in children, Ann Hepatol. Jan-Feb:12 Suppl 1:S3-S24. 2013
3. Consensus on extra-hepatic portal vein obstruction. Liver Int. Vol. 26, 512-9. 2006

2番目の文献「Guidelines for the diagnosis and treatment of extrahepatic portal vein obstruction (EHPVO) in children」は小児のみを対象とした診療ガイドラインだったが、1番目と3番目の文献は下図のように、小児と成人とで枠組みが異なるクリニカルクエスチョンに対しては、連携しつつ別個に推奨文などを記述している体裁が多いことが確認された。

Consensus statementの構成  
The Asian Pacific Association for the Study of the Liver (APASL) による consensus statement

Terminology			
prevalence			
etiology			In children In adults
pathology			In children In adults
clinical presentation and natural history			In children In adults
EHPVO and pregnancy			
Hemodynamic studies in EHPVO			
diagnosis			
management	variceal bleeding	endoscopic therapies shunt surgery	
	anti-coagulants		recent EHPVO chronic EHPVO
	special situations	hypersplenism portal biliopathy	

#### 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。

現行の門脈血行異常症の診療ガイドラインは、現在の小児領域の「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」班との連携体制確立前に策定されたもので、成人領域の視点が重視されている。一方で、小児領域においては、肝外門脈閉塞症を中心に診療を必要とする症例が存在しており、これらの症例も対象した診療ガイドラインの策定の必要性は高い。現行の門脈血行異常症診療ガイドライン改定においては、現在の「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」班との連携のなかで、Minds の Minds 診療ガイドライン作成マニュアル 2020 ver. 3.0 に準拠して、作成していくことが、門脈血行異常症分科会内で議論されている。その準備段階として、今回は海外の診療ガイドラインの状況を確認したところ、上述のように、小児と成人とで枠組みが異なるクリニカルクエスチョンに対しては、連携しつつ別個に推奨文などを記述している体裁が多いことが確認された。

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、日本小児脾臓・門脈研究会幹事会で小児領域

の作業を行うことについての了解が得られ、研究班の作業工程に従って作業を行う用意ができていることより、「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」班の対象疾患の一つでもある先天性門脈欠損症（先天性門脈体循環短絡症）の診療ガイドラインの作成とも連携しながら、改訂版の門脈血行異常症診療ガイドラインにおける小児領域の作成作業を進めていく予定である。

#### 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により、改訂版の門脈血行異常症診療ガイドラインにおける小児領域の作成作業を進めていく予定である。

#### 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