

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

多発肝嚢胞の実態調査

研究協力者 加川 建弘 東海大学医学部内科学系消化器内科 教授

研究要旨：多発性肝嚢胞患者の全国疫学調査を行ない、有症状の多発性肝嚢胞症の有病者数を推定するとともに、臨床疫学像を明らかにし、重症度分類を含む治療指針の策定を目指す。

共同研究者

田中 篤（帝京大学医学部内科学講座）
大藤さとこ（大阪公立大学公衆衛生学）
鶴谷康太（東海大学消化器内科）
諏訪部達也（虎の門病院分院腎センター内科）
星野純一（東京女子医大腎臓内科）

A. 研究目的

多嚢胞性肝疾患には、常染色体優性多発嚢胞腎（ADPKD）と関連して発症する場合と、腎嚢胞の合併のない多発性肝嚢胞（PCLD）がある。無症状のことが多く、また遺伝的な要素があることが知られているが、本邦における有病率や症状など不明な点が多い。多発性肝嚢胞患者の全国疫学調査を行ない、有症状の多発性肝嚢胞症の有病者数を推定するとともに、臨床疫学像を明らかにし、重症度分類を含む治療指針の策定を目指す。

B. 研究方法

対象医療機関（3159 診療科）に、一次調査票を送付し、2021 年 1 月 1 日から 2023 年 12 月 31 日までに診療を受けた有症状の多発性肝嚢胞症（肝嚢胞が 10 個以上）の患者数を調査する。一次調査に回答した診療科の担当医宛に、二次調査個人票を送付し、背景、経過、治療歴などの患者情報を収集する。得ら

れた匿名化済の情報を研究事務局にてデータ入力した後、共同研究施設と情報共有を行い、解析する。

（倫理面への配慮）

一次調査で回答した人数をもとに、研究事務局より調査対象番号を付与する。付与された調査対象番号との対応表は各機関の個人情報管理者によりネットワークから切り離されたコンピューターを使用して記録された外部記憶媒体、あるいは筆記等による紙媒体を、厳重に管理する。共同研究機関で取得された診療情報は、調査対象番号により匿名化された後に研究事務局に送付される。本研究で得られた研究成果の発表に際しても、被験者の秘密（プライバシー）を保護する。本研究は主研究施設として東海大学医学部臨床研究審査委員会の承認を得ている（23RR132-001 MH）。

C. 研究結果

2024 年 3 月に対象医療機関（3159 診療科）に、一次調査票を送付した。現在、二次調査個人票発送の準備をしている。

D. 考察

研究遂行中

E. 結論

研究遂行中

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

なし

2. 実用新案登録

なし

3. その他

なし