

## 序

私たち「難治性の肝・胆道疾患に関する調査研究」では、本年度も引き続き、肝・胆道系指定難病の5疾患、すなわち自己免疫性肝炎(AIH)・原発性胆汁性胆管炎(PBC)、原発性硬化性胆管炎(PSC)、特発性門脈圧亢進症(IPH)、バッドキアリ症候群(BCS)、および劇症肝炎(急性肝不全)、肝内結石症、肝外門脈閉塞症(EHO)、Fontan術後関連肝疾患(FALD)の9疾患を対象として研究を続けてきました。さらに今年度は、未だ国内の実態が明らかになっておらず、治療指針も確定していない多発性肝嚢胞も研究対象疾患とし、関係の先生方や団体と協働しながら調査の準備を進めてきました。

私たちの研究班としては、これらの疾患に罹患した患者さんの実態を把握して疾患レジストリを構築し、今後の医療行政や新規治療の開発に貢献することが最も重要なテーマであり、各疾患とも従来から継続している全国調査や患者登録を継続しています。また、さまざまな視点からこれらのデータベースを解析し、今年度も新たなエビデンスを生み出してきました。加えて、多施設共同研究として行ってきた肝・胆道系難病に罹患した患者さんを対象とした新型コロナウイルスワクチンの安全性・有効性についても、安全性に問題はなく有効であることを示唆する結果が得られ、英語論文として発表することができました。

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ます。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、および患者会である東京肝臓友の会(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。有難うございました。

令和6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