

難治性疾患克服研究の対象となっている 1 2 3 疾患について

主任研究者；橋爪 誠

疾 患 名；肝外門脈閉塞症

1. 初代研究班発足から現在までの間の研究成果について（特定疾患の研究班が独自に解明・開発し、本研究事業として公表したもの。なお、原則他の研究事業等に依存していないもの。）

（ 1 ）原因究明について（画期的又は著しく成果のあったもの）

	時期 及び 班長名（当時）	内容	備考
1	昭和 60 年度 （ 亀田班 ）	EHO の病理組織学的所見として、海綿状血管増生の存在を明らかにした。	
2	平成 7 年度 （ 二川班 ）	EHO には異所性静脈瘤が多くみられることを発表した。	
3	平成 17 年度 （ 橋爪班 ）	EHO の全国疫学調査を行った。	

他の研究事業の成果と分かち難い場合は、備考欄に「合」と記載し理由を付記。

（ 2 ）発生機序の解明について（画期的又は著しく成果のあったもの）

	時期 及び 班長名（当時）	内容	備考
1	昭和 60 年度 （ 亀田班 ）	EHO の原因として、胆嚢胆管炎、膵炎、新生児臍炎、があることが明らかになった。	
2	平成 12 年度 （ 杉町班 ）	EHO 動物モデルを確立した。	

他の研究事業の成果と分かち難い場合は、備考欄に「合」と記載し理由を付記。

(3) 治療法(予防法を含む)の開発について

ア 発症を予防し、効果があったもの

	時期 及び 班長名(当時)	内容	備考
1	昭和 59 年度 (亀田班)	EHO における Warren shunt の有用性の報告	
2	昭和 59 年度 (亀田班)	本邦における「EHO に対する診断の手引き」を作成した。	
3	昭和 61 年度 (亀田班)	本邦における「EHO に対する治療指針」を作成した。	
4	昭和 62 年度 (亀田班)	EHO の食道静脈瘤に対する直達手術(食道離断術)の有用性の確立	
5	昭和 63 年度 (亀田班)	EHO の食道静脈瘤に対する選択的シャント手術(LGCS、DSRS)の有用性の確立	
6	平成 6 年度 (二川班)	EHO に対する内視鏡的硬化療法の確立	
7	平成 12 年度 (杉町班)	EHO に対する内視鏡的静脈瘤結紮術の確立	
8	平成 12 年度 (杉町班)	EHO の診断基準および治療指針に関して、全面改定を行い、「門脈血行異常症の診断と治療(2001 年)」および重症度分類を発表した。	
9	平成 18 年度 (橋爪班)	EHO の診断基準および治療指針に関して、全面改定を行い、「門脈血行異常症の診断と治療のガイドライン(2007 年)」を発表した。	

他の研究事業の成果と分かち難い場合は、備考欄に「合」と記載し理由を付記。

イ 完治に至らしめることはできないが、進行を阻止し、効果があったもの

	時期 及び 班長名(当時)	内容	備考
1	昭和 59 年度 (亀田班)	EHO における Warren shunt の有用性の報告	
2	昭和 59 年度 (亀田班)	本邦における「EHO に対する診断の手引き」を作成した。	
3	昭和 61 年度 (亀田班)	本邦における「EHO に対する治療指針」を作成した。	

4	昭和 62 年度 (亀田班)	EHO の食道静脈瘤に対する直達手術 (食道離断術) の有用性の確立	
5	昭和 63 年度 (亀田班)	EHO の食道静脈瘤に対する選択的シャント手術 (LGCS、DSRS) の有用性の確立	
6	平成 6 年度 (二川班)	EHO に対する内視鏡的硬化療法の確立	
7	平成 12 年度 (杉町班)	EHO に対する内視鏡的静脈瘤結紮術の確立	
8	平成 12 年度 (杉町班)	EHO の診断基準および治療指針に関して、全面改定 を行い、「門脈血行異常症の診断と治療(2001 年)」お よび重症度分類を発表した。	
9	平成 18 年度 (橋爪班)	EHO の診断基準および治療指針に関して、全面改定 を行い、「門脈血行異常症の診断と治療のガイドライ ン(2007 年)」を発表した。	

他の研究事業の成果と分かち難い場合は、備考欄に「合」と記載し理由を付記。

ウ その他根本治療の開発についてもの

	時期 及び 班長名 (当時)	内容	備考
1	平成 18 年度 (橋爪班)	EHO の治療成績に関する全国調査を行った。	

他の研究事業の成果と分かち難い場合は、備考欄に「合」と記載し理由を付記。

2. 「1」以外で、国内、国外を問わず、研究成果の現在の主な状況について

(1) 原因究明について(画期的又は著しく成果のあったもの)

	時期	内容	文献
1		なし	

(2) 発生機序の解明について(画期的又は著しく成果のあったもの)

	時期	内容	文献
1		なし	

(3) 治療法(予防法を含む)の開発について

ア 発症を予防し、効果があったもの

	時期	内容	文献
1		なし	

イ 完治に至らしめることはできないが、進行を阻止し、効果があったもの

	時期	内容	文献
1		なし	

ウ その他根本治療の開発についてもの

	時期	内容	文献
1		なし	

3.現時点において、次の事項について残された主要な課題及び今後の研究スケジュールについて

(1)原因の解明について

	課 題	解決の可能性	今後の研究スケジュール
1	EHOにおける新たな原因遺伝子の同定	中	3～5年

(2)発生機序の解明について

	課 題	解決の可能性	今後の研究スケジュール
1	EHOにおける血液凝固亢進機能の解明	中	3年以内
2	EHOにおける門脈循環制御機構の解明	中	3～5年

(3)治療法(予防法を含む)の開発

	課 題	解決の可能性	今後の研究スケジュール
1	EHOの門脈圧亢進症に対する薬物療法(プロプラノロール)への展開	大	3年以内
2	EHOに対する根本的治療(肝線維化抑制、血流改変術)の解明	中	3～5年

4. 重症化防止対策について

大多数の患者に対して外来通院によって症状のコントロールが可能な治療法（重症化防止のための治療法）の確立

	重症化防止のための治療法確立について解決すべき課題	5年以内に解決できる可能性	解決不可能な場合の理由	左記理由を解決していくスケジュール
1	EHOの門脈圧亢進症に対する薬物療法(プロプラノロール)への展開	大		3年以内に 医師主導型の臨床試験(RCT)を行う。