

.難治性疾患克服研究の対象となっている123疾患について

主任研究者；橋爪 誠

疾 患 名；バッドキアリ症候群

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	平成元年 （小幡班）	BCS の成因として従来先天性奇形説が有力であったが、血栓性静脈炎が主因であるとの見解が示された。	
2	平成 14 年度 （橋爪班）	欧米諸国で報告されている遺伝子異常 (Leiden mutation) は本邦では認められないことを報告した。	
3	平成 17 年度 （橋爪班）	BCS 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 62 年度 （亀田班）	BCS に関して本邦例と欧米例では閉塞部位に差があることが明らかになった。	
2	平成 2 年度 （小幡班）	BCS では尾状葉が腫大することが明らかになった。	
3	平成 9 年度 （杉町班）	BCS の動物実験モデルの確立	
4	平成 13 年度 （杉町班）	ネパールとカナダでの BCS の検討	
5	平成 14 年度 （橋爪班）	BCS での抗カルジオリピン抗体の関与を明らかにした。	
6	平成 15 年度 （橋爪班）	BCS においても発癌の可能性が約 10%あることを明らかにした。	

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)	BCS に対する膜状部穿破裂開の有用性の確立	
2	平成元年 (小幡班)	本邦における「BCS に対する診断の手引き」を作成した。	
3	平成 2 年 (小幡班)	本邦における「BCS に対する治療指針」を作成した。	
4	平成 2 年 (小幡班)	BCS に対する閉塞部直達手術、バイパス手術の有用性の確立	
5	平成 9 年度 (杉町班)	BCS に対する PTA(経皮的血管形成術)の有用性の確立	
6	平成 12 年度 (杉町班)	BCS 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。	
7	平成 15 年度 (橋爪班)	BCS に対する生体肝移植の有用性の確立	
8	平成 18 年度 (橋爪班)	BCS 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)	BCS に対する膜状部穿破裂開の有用性の確立	
2	平成元年 (小幡班)	本邦における「BCS に対する診断の手引き」を作成した。	
3	平成 2 年 (小幡班)	本邦における「BCS に対する治療指針」を作成した。	
4	平成 2 年 (小幡班)	BCS に対する閉塞部直達手術、バイパス手術の有用性の確立	

5	平成 9 年度 (杉町班)	BCS に対する PTA(経皮的血管形成術)の有用性の確立	
6	平成 12 年度 (杉町班)	BCS 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。	
7	平成 15 年度 (橋爪班)	BCS に対する生体肝移植の有用性の確立	
8	平成 18 年度 (橋爪班)	BCS 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 15 年度 (橋爪班)	BCS に対する生体肝移植の有用性の確立	
2	平成 18 年度 (橋爪班)	BCS 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	1995年	BCSにおけるLeiden mutationの報告	Lancet
2	1998年	BCSにおけるプロトロンビン遺伝子異常の報告	Thromb Haemost

(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	1993	TIPS	J. Hepatol

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	BCS 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	BCS における血液凝固亢進機能の解明	中	3～5年
2	BCS における抗カルジオリピン抗体の関与について	大	3年以内
3	BCS における肝癌発生機序の解明	中	3～5年
4	BCS に対する病理学的検討	中	3年以内

(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	BCS 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	BCS に対する緩解維持療法(抗凝固療法)の可能性	大	3年以内

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	BCS に対する緩解維持療法(抗凝固療法)の可能性	大		3年以内に 医師主導型の臨床試験(RCT)を行う。