

序 文

初版の『胆道閉鎖症診療ガイドライン』は、2013年に日本胆道閉鎖症研究会にて安藤久實愛知県心身障害者コロニー総長（当時）を座長とする「胆道閉鎖症診断・治療ガイドライン作成委員会」が立ち上げられ、Minds（公益財団法人日本医療機能評価機構）の吉田雅博先生のご指導を頂き、Mindsの2014年版診療ガイドライン作成マニュアルに沿った形で2018年に完成した。折から2015年に胆道閉鎖症は指定難病に取り上げられ、小児期から成人期に至るまで多くの診療領域、職種の連携により医療提供や成長の見守り、社会支援などを行っていくべき疾患として、広く認知されるようになった。

初版ガイドライン作成から2年が経過した2020年12月5日の日本胆道閉鎖症研究会幹事会において、最新の『Minds診療ガイドライン作成マニュアル2020 ver 3.0』に沿った形での胆道閉鎖症診療ガイドライン改訂が承認された。これに伴い初版作成時の統括委員を中心に、再びMindsの吉田雅博先生にもご参加頂いてガイドライン統括委員会が結成され、日本小児外科学会、日本小児栄養消化器肝臓学会、日本小児放射線学会、日本肝移植学会、日本小児肝臓研究会などの協力を得て、患者代表にも参加をお願いし、ガイドライン作成グループならびにシステムティックレビューチームが結成された。これらのガイドライン作成組織は、初版の作成に関与したメンバーを中心に新たな若い人材を起用し、将来的なガイドライン改訂における継続性の担保を図った。2021年9月15日の第1回委員会以降、前回のCQの見直し、スコープの改訂作業に入り、システムティックレビューを経て、このほど改訂第2版が完成した。診療ガイドラインの構成については初版と同様に、①病態、②疫学、③診断、④治療、⑤合併症、⑥予後に分け、①病態と②疫学に関しては総説とし、③診断、④治療、⑤合併症、⑥予後に関しては総説を併記しつつ、CQを上げ、それに対する推奨文・解説文の形式をとった。改訂第2版においては直接性の高い臨床課題を洗い出し、『Minds診療ガイドライン作成マニュアル2020 ver 3.0』に沿った形で、利益相反の透明性、患者意向の取り入れ、医療経済的視点の組み入れなど新たな方針で作成作業が行われた。CQは初版から大きく変わっている。改訂作業の進捗と課題については第49回日本胆道閉鎖症研究会（2022年）および第50回日本胆道閉鎖症研究会（2023年）において報告、討論が行われた。

こうした結果、改訂第2版は初版とかなり趣きを異にする診療ガイドラインとなっている。このガイドラインが胆道閉鎖症診療の一助として患者、家族、医療者の助けになってくれることを切望している。

黒田達夫

胆道閉鎖症診療ガイドライン統括委員会委員長

序文（初版）

1959（昭和34）年に葛西らにより胆道閉鎖症（以下、本症）non-correctable type に対する初の手術成功例が報告されて以来、術式や術後管理の改善が積み重ねられ、わが国の本症における治療成績は世界を大きくリードしてきた。しかし、日本胆道閉鎖症研究会による全国集計結果をみると、黄疸消失率・自己肝生存率は近年、横ばい状態となっている。これは、希少疾患であるため医療関係者の本症に対する経験が十分でなく、診断や手術の遅れ、あるいは統一した治療などがなされていないことなども治療成績が頭打ちとなっている要因と考えられる。また、持続する肝障害のために満足に働けず成人期を迎える患者にとって、高額な医療費は大きな負担となっており、小児慢性特定疾病という年齢制限のある制度のみではなく、成人に達しても医療費の補助を受けられるようにすることが要望される。

これらのことを鑑み、本症の早期診断・早期手術を促して治療成績の向上および良好な QOL 獲得を目指すとともに、指定難病に認められるために必要な「診断基準」「重症度分類」「重症度判定」および「診療ガイドライン」を作成する必要があるとの提案が、2013（平成25）年、日本胆道閉鎖症研究会幹事会においてなされた。早速、小児外科医はもとより小児科医、病理医らを加えた統括委員会、事務局、ガイドライン作成委員会、システムティックレビューチーム、文献評価選定委員会および外部評価委員から構成されるガイドライン作成委員会が結成された。Minds（公益財団法人日本医療機能評価機構）による『診療ガイドライン作成の手引き2014』に基づき会議を重ね、患者アウトカムに結びついたクリニカルクエスチョン（CQ）を作成するとともに、ランダム化比較試験、非ランダム化比較試験、観察研究などの個別研究論文およびシステムティックレビュー論文などのなかから、論文の優先順位を明確にすると同時に、エビデンスの示す強さを記載し、その結果をもとにした CQ に対する回答を作成してその推奨度を決定した。このような過程を経て世界初の「胆道閉鎖症診療ガイドライン」が完成したのである。

本症の診断・治療に携わるにあたり「胆道閉鎖症診療ガイドライン」が活用され、その結果、早期診断・早期手術の実現、手術成績の向上、良好な QOL が得られるならば、ガイドライン作成の目的は達成されるのであり、できるかぎり早い時期にこの目的が達成されることを望むものである。なお、鏡視下手術や肝移植などの発展をはじめとし、本症の病態解明や診断・治療は日進月歩で変化しているため、それに遅れずに「胆道閉鎖症診療ガイドライン」を改訂していくことも、われわれに課せられた今後の課題である。

最後に、「胆道閉鎖症診療ガイドライン」が作成されたことも影響して、成人期の本症患者およびその家族にとって、医療費の負担の軽減に役立つと思われる告示番号296の指定難病に認められたことを報告し、序文とする。

安藤久實

胆道閉鎖症診療ガイドライン統括委員会委員長

胆道閉鎖症診療ガイドライン改訂にあたって

2018年10月に『胆道閉鎖症診療ガイドライン』が出版され、さらにその後、その概要版が Journal of Hepato-Biliary-Pancreatic Sciences に英文で報告された。2020年12月に、当初の予定に沿って公開から5年後の改訂を目指しての作業が開始された。初版の統括委員会から黒田達夫先生、吉田雅博先生と仁尾が残り、虻川大樹先生、内田広夫先生、山高篤行先生、鈴木達也先生が新たに加わって改訂のための統括委員会が組織され、黒田先生に委員長をお務めいただいた。作成主体は初版と同じ日本胆道閉鎖症研究会が担当し、最新の Minds 診療ガイドライン作成マニュアルに準拠したガイドライン作成を行う方針が確認され、協力学会についても初版に倣い、実際に胆道閉鎖症の診療・研究を担当している医師・研究者が所属する5学会・研究会に連携を依頼して作成チームが組織された。ガイドラインの透明性を確保するためのCOI管理については、日本胆道閉鎖症研究会利益相反委員会の協力を得て行われた。作成チームは、胆道閉鎖症にかかわる医師および研究者に加え、ガイドライン作成の専門家、疫学の専門家、看護師、患者と患者家族および患者会の代表者など、多彩な方々が参加して編成された。基本的には初版と同様の手順でガイドライン作成が行われたが、CQの追加と大幅な見直しや繰り返し協議が行われたため、当初の予定よりやや時間を要したが、このほど最終化の運びとなった。

本ガイドラインは、胆道閉鎖症診療に特化するものとしては世界でも唯一と考えられ、このほどその改訂版が公開されるということは、日本のみならず世界の医師・研究者、そして患者およびその家族にとっても大きな朗報である。

近年、胆道閉鎖症の移行期医療、いわゆるトランジションがしばしば話題になるが、年長者を含めて診療は主に小児外科医が担当し、移植後は移植外科医に委ねられているのが現状と考えられる。1989年に開始された胆道閉鎖症全国登録は、本年でようやく35年目を迎え、成人期以降の諸問題の集積は今まに行われている最中である。自己肝生存者が今後さらに増加し、また高齢化するなかでより望ましいトランジション体制の構築が近い将来の課題になるものと考えられる。胆道閉鎖症については、その病因解明がもっとも急がれるところであるが、臨床面での課題の克服までにはまだかなりの道のりを要するものと考えられ、次回以降のガイドライン改訂に向けて、治療成績のさらなる向上とエビデンスの集積に期待している。

今回の改訂にあたり、黒田統括委員長をはじめとするガイドライン作成チームの方々のご多大なるご貢献と、関連する学会・研究会の関係各位のご理解とご協力に深く感謝し、心から敬意を表する。

仁尾正記

厚生労働科学研究費補助金難治性疾患政策研究事業
「小児期発症の希少難治性肝胆膵疾患における医療水準並びに患者 QOL の向上のための調査研究」研究代表者
日本胆道閉鎖症研究会事務局代表