

『先天性肝線維症・カロリ病における包括的な診断・治療指針作成に関する疫学調査研究』 に対するご協力をお願い

研究の目的 と意義	先天性肝線維症およびカロリ病は、小児期に発症する希少難治性肝胆膵疾患であり、小児慢性特定疾患治療研究事業の「告示疾患」として、医療機関からの意見書をもとに医療費の助成がおこなわれています。しかし、疾患の希少性を背景として症例の集約化が困難であることから、その診断方法や治療法について十分な知見が収集されておらず、本邦における疫学および診療の実態は不明です。 このため、実態把握のためのアンケート調査をおこない、症例の数および地理的分布を把握するとともに、診断基準や治療方針を概観し、良質な医療が提供されるよう国内での均てん化を図るための基礎を得ることを目的としています。
研究の方法	各参加施設（日本小児栄養消化器肝臓病学会、日本肝臓学会、日本肝移植学会、日本小児肝臓研究会の評議員が在籍している施設）において研究対象期間中に「先天性肝線維症」または「カロリ病」と診断された患者さんのデータを診療録より取得し、Google Forms、REDCapへの入力をもって研究代表者・研究分担者宛に送付します。
対象者	承認日から過去5年間に「先天性肝線維症」または「カロリ病」と診断された患者さん
利用する 試料/情報	研究機関（研究者）情報、患者背景、現症、現在の臨床症状、診断時の血液検査所見、最新の血液検査所見、最近の画像検査所見、最近の消化管内視鏡、肝病理所見、遺伝子検査、合併症、併存症、内科的治療、外科的治療、移植、予後 等
利用する試 料/情報 の取得方法	診療録より取得
利用する試 料/情報の 管理責任 者・住所	国立成育医療研究センター 臓器移植センター 阪本靖介 〒157-8535 東京都世田谷区大蔵2-10-1
研究組織	【研究代表機関】 済生会横浜市東部病院 小児肝臓消化器科 乾 あやの 【研究分担機関】 滋慶医療科学大学 別所 一彦 大阪大学大学院医学系研究科 福岡 智哉 国立成育医療研究センター 阪本靖介 東海大学医学部 加川建弘 【既存試料・情報のみの提供を行う機関】 日本小児栄養消化器肝臓病学会、日本肝臓学会、日本肝移植学会、日本小児肝臓研究会の評議員が在籍している施設
試料/情報の 院外提供	提供先機関・提供先責任者：済生会横浜市東部病院 乾 あやの（研究代表者） 滋慶医療科学大学 別所 一彦（Google Forms） 大阪大学大学院医学系研究科 福岡 智哉（REDCap） 提供方法：Google Forms、REDCapを用いる

試料・情報の 利用又は提供 開始日	院長による研究実施許可日
結果公表	未定
研究参加拒 否・同意撤 回	この調査へのご自分の診療記録の使用をお断りになっても、不利益を受けることは全くありません。たとえそれが調査期間中であっても、いつでもお断りいただけます。 その場合は、2028年3月31日までに、下記担当者にお申し出ください。
研究代表者	済生会横浜市東部病院 小児肝臓消化器科 / 専門部長 / 乾 あやの
当院研究責 任者	国立成育医療研究センター 臓器移植センター 阪本靖介
問い合わせ 先	〒230-8765横浜市鶴見区下末吉3-6-1 電話045-576-3000(代表) 済生会横浜市東部病院 小児肝臓消化器科 乾 あやの
当院問い合 わせ先	国立成育医療研究センター 臓器移植センター 阪本靖介 〒157-8535 東京都世田谷区大蔵2-10-1 電話03+3416-0181 (代表)