

臨床研究「アラジール症候群の診療ガイドライン作成を指向した全国実態調査」について

国立成育医療研究センター 移植外科では、標題の臨床研究を実施しております。本研究の概要は以下のとおりです。

① 研究の目的 アラジール症候群（指定難病 297）は乳幼児期の胆汁うっ滞性肝障害を特徴とする、全身の臓器に様々な異常を合併する先天異常症候群の一つです。2011年の厚労科研報告では、全国で200～300名の患者がいると推定されています。2015年に難病に指定され、小児期のみならず成人期診療にも焦点が当てられるようになりました。小児期から成人期までの標準的な診療を行ううえで診療ガイドラインの作成が望まれています。一方で本症は稀少疾患であることから大規模な臨床データは無く、限られたエビデンスの中からガイドライン作成に取り組まなくてはならない点が課題となっています。そこで、国内のアラジール症候群患者の実態調査を元に診療実態や問題点などを抽出し、文献的考察や診療ガイドライン作成によってアラジール症候群の診療の質向上を目指します。

② 研究対象者

国立成育医療研究センター 移植外科で肝移植を受けられたアラジール症候群患者様

③ 研究期間：倫理審査委員会承認後～2025年12月31日まで

④ 研究の方法

筑波大学小児科が主機関となり、全国の小児科や小児外科を標榜する医療機関のうち日本小児科学会、日本小児肝臓研究会、日本小児栄養消化器肝臓学会、日本小児外科学会といった関連する学会に所属する医師が在籍する施設に対し、アラジール症候群患者の診療数について書面による1次調査を行い、患者数1名以上と回答を得られた病院に対し、各患者における症状や診断、治療など診療状況について書面を用いた二次調査を行います。成育医療研究センター 移植外科は、本研究の研究協力施設として、対象患者様の診療情報を収集し、筑波大学小児科に提供します。個人情報収集せず匿名化符号を用いて診療情報のみ収集・提供します。

⑤ 試料・情報の項目

アラジール症候群患者様の症状や診断、治療など診療状況

⑥ 試料・情報の管理について責任を有する者

主機関研究責任者：筑波大学附属病院小児科 講師 今川和生

成育医療研究センター移植外科責任者 移植外科 医師 柳 佑典

⑦ 本研究への参加を希望されない場合

患者さんやご家族（保護者）が本研究への参加を希望されず、試料・情報の利用又は提供の停止を希望される場合は、下記の問い合わせ先へご連絡ください。すでに研究結果が公表されている場合など、ご希望に添えない場合もございます。

⑩ 問い合わせ連絡先

国立成育医療研究センター 住所：〒157-8535 東京都世田谷区大蔵 2-10-1

所属・担当者名：移植外科 担当 柳 佑典

電話：03-3416-0181(平日 9～17 時)

FAX：03-3416-2222

メール：yanagi-y@ncchd.go.jp

筑波大学附属病院：〒305-8576 茨城県つくば市天久保 2-1-1

所属・担当者名：小児科 担当 今川和生

電話：029-853-5635(平日 9～17 時)

FAX：029-853-8819

メール：pediatr@md.tsukuba.ac.j