

小児期からの消化器系希少難治性疾患群の包括的調査研究とシームレスなガイドライン作成

分担課題「腹部リンパ管腫及び関連疾患」

分担研究班

- ・藤野 明浩（慶應義塾大学医学部・小児外科）
- ・森川 康英（国際医療福祉大学病院・小児外科）
- ・上野 滋（東海大学医学部・外科学系小児外科学）
- ・岩中 督（東京大学大学院医学系研究科・小児外科）
- ・左合 治彦（国立成育医療研究センター・周産期センター）

研究の目的

- ・腹部のリンパ管腫及び関連疾患の診断・治療指針の作成

現在の状況

- ・平成 21-23 年度に同じ研究班にて「日本におけるリンパ管腫患者（特に重症患者の長期経過）の実態調査及び治療指針の作成に関する研究」が行われた。
- ・平成 21-22 年度に 14 の全国の小児外科各施設にて診療録調査「リンパ管腫患者の全国実態調査のための予備調査」。610 例登録。経過・病態の調査。
- ・平成 23 年度から「リンパ管腫の重症・難治性度診断基準」作成のための全国調査>を行っている。現在約 1450 例登録。診断基準案作成中。
- ・引き続き診断基準案の検討。
- ・小児リンパ管疾患（リンパ管腫以外）の調査研究開始予定。

研究計画

- ・現在までの登録データを腹部に関して抽出し総括。
- ・前研究の総括を引き続き行う。
- ・リンパ管腫以外のリンパ管関連疾患について現状再調査。
- ・周産期における関連疾患の調査。

「腹部リンパ管腫及び関連疾患」班会議事録

平成 24 年 7 月 16 日

於 九州大学医学部

コラボステーション I 1 階ラウンジ

司会：藤野

参加者自己紹介

藤野 明浩 (慶應義塾大学)
上野 滋 (東海大学)
岩中 督 (東京大学)
左合 治彦 (国立成育医療研究センター)
住江 正大 (国立成育医療研究センター)
木下 義晶 (九州大学)

目的と計画についてディスカッション

<腹部リンパ管腫及びリンパ管関連疾患について、実態把握とガイドライン作成は可能か？どこを目標にするか？>

(岩中)

- ・リンパ管腫についてはエビデンスレベルの高い論文がない(藤野)。ガイドライン作成は難しい(岩中)。
- ・コンセンサス中心となる。どのように肉付けするか(岩中)。
- ・Minds の吉田先生(小児救急、岩中先生ご推薦)に参加して頂くのがよいだろう。(会議後、友政先生より、田口班全体で申し入れするのでコンタクトは待つようにと指示あり)
- ・目標として1年間で臨床像をまとめて、2年目で「提言」「簡単な指針」「診断治療の手順」作成にこぎつける。
- ・今までの調査とは別に、胎児の症例、生まれてからの新生児など集め

る様になる。

- ・ 予後調査が必要であるが、観察期間の設定・調査が難しい。
- ・ 文献で腹部リンパ管腫に関連した症例を集めることは意義がある。
- ・ 腹部リンパ管腫関連の文献をレビューする必要がある。
- ・ 文献から作成する指針、診断・治療手順を考えるべき。(テーマを拾って分担する)
- ・ 日本の症例として、前回調査及び補充のこれからの調査をまとめ、文献データと比較検討する。

(左合)

- ・ 臼井班の胎児の低形成肺の調査に潜り込み一緒に腹水症例をピックアップするのは無理だろう。
- ・ 胎児診断症例については現在までのデータを先に調べて、何が必要なデータかを確認して調査をし直すのがいいだろう。
- ・ 胎児死亡例などは前調査には出てこない。
- ・ 診断と治療の手順(胎児診断例またその他など。)

(上野)

- ・ 前データを班員みんなで見、調査研究追加の項目などを検討する。
- ・ 全調査で登録していない施設も含めて、腹部症例に限って症例登録を集めた方がよい(岩中)。

<その他>

【倫理委員会について】

- ・ 今まで研究中心であった成育医療研究センター、共同研究施設であった、慶應・東海・東京大学については前調査が倫理審査済みである。
- ・ ただし、期限が切れている可能性あり(藤野)。

【HA & VA 研究会、形成外科領域の症例について】

- ・ 形成外科領域、血管腫血管奇形研究会所属施設で、小児外科と接していない腹部リンパ管腫症例があり、ガイドライン作成にあたっては必ず

折衝が必要になると思われる（藤野）

- ・コンセンサスを得る要に早めにコンタクトを取る（藤野）

研究計画

既存データ・文献の整理

- 1, 先ず、前調査の生データ（腹部について）を班員に送付し（8月初旬まで）各班員がデータを吟味・検討する。
- 2, 各班員が追加調査必要項目等を考案し、それを集積する。（9月中）
- 3, 注目すべきデータにつき文献レビューを行なう。
- 4, 整理後、追加検討項目につき症例調査の準備を進める（11月以降）
- 5, 本年末までに既に収集済みデータについて傾向などをまとめる（12月）

ガイドライン（手引き？）の作成

- 1, 既存データ・文献整理の後、症例調査（平成25年1月以降）
- 2, 平成26年度以降の研究継続へ向けた準備
- 3, 来年末にはガイドラインの手前「診断・治療の手順」提言のようなものを作る（平成25年12月）

担当

統括・・・藤野・上野・森川

胎児診断について・・・左合、住江

ガイドラインに向けて指導・・・岩中、森川

検討項目に関する文献検索等・・・上野、岩中、藤野、木下

中央とのパイプ役・・・木下

次回会議について

9/21（金） 18:00 慶應義塾大学医学部

以上