

平成24年度厚生労働科学研究費補助金難治性疾患等克服研究事業
「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」

「腹部リンパ管腫及び関連疾患」分担研究班
平成24年度 第五回班会議
議事録

平成25年1月7日 18:00～20:00
於 「八重洲倶楽部」内第10会議室

出席者

上野滋（東海大学小児外科）
岩中督（東京大学小児外科）
木下義晶（九州大学小児外科）
住江正大（国立成育医療研究センター胎児診療科）
藤野明浩（慶應義塾大学医学部小児外科）
以上 5名

（可能であれば、統計専門家、データマネージャも出席の予定だったが、実際に調査票のたたき台が出来てからのの方が効率的と考えられたため出席依頼せず。）

議事録

1, 第四回会議議事録確認

・特に指摘事項なく承認。

2 , クリニカル・クエスチョンについて

資料 5 に沿って議論した。

<対象疾患について>

- ・ 前回班会議において調査対象の「難治性」について研究班からある程度絞って登録をしてもらうことを計画した（第四回議事録参照、下記の a-f）が、予想される登録症例数は 300 例程度であり多すぎて困ることはないだろうということ、客観的解析をするためには軽症も含めてデータを収集しておいた方がよい、と考えられることから第四回で提案された以下の a-f のうち b-d を削除することとなった。
 - a. 少なくとも腹部に病変がある（他の部位にもあってもよい。体表も対象とする。）
 - b. ~~腹部の病変が有症状である（慢性的でも時々出現でもよい）~~
 - c. ~~根治療法が困難である（1 回の手術で完全切除出来てしまうものは含まない）~~
 - d. ~~根治までの期間が〇年以上（治療経過が困難であった症例を拾う）~~
 - e. 国内で OK-432 治療が保険適応となった 1996 年以降の受診患者
 - f. 発症年齢が 15 歳以下

- ・ 対象疾患はリンパ管腫、リンパ管腫症、乳び腹水とその他のあらゆるリンパ管疾患とした。
 - 、リンパ管腫・リンパ管腫症（後腹膜、腸間膜、大網、各臓器、腹壁など腹部に病変があるものすべて）
 - 、Klippel-Trenaunay 症候群で腹部に病変があるもの
 - 、乳糜腹水（二次性を除く）
 - 、その他リンパ管疾患

- ・ 調査票（Web 調査）の中で、入力者が病変部位を選択出来るようにする。また部位毎に異なる調査項目が必要となるが、これは Web 調査票上で選択肢にひ

も付けが出来る。

< Clinical Questions >

- ・ 列挙した上野案・木下案 CQ について個別に議論した。
- ・ 調査票内では列挙した CQ をそのまま質問にするのではなく、結果から CQ に関する答えを導ける様にする。
- ・ question 形式としては yes or no で回答できるものがよいが、必ずしもすべてがそうではない。(資料5 腸重積のガイドラインの CQ 参照)
- ・ CQ に対する回答を得るのに、エビデンスレベルの高い論文はほとんどないことが分かっているため、最終的には当研究結果に文献的考察を加えるような形で情報をまとめるというのが実際のところだろう。

【疾患分類・疾患名・定義・診断基準など】

- # 1 腹部リンパ管腫の種類と頻度は？
 - ・ 頻度については疫学の項目に入る。ここで言う種類は部位と関連するもの(後腹膜・腸間膜・大網など)
- # 2 腹部リンパ管腫の難治性度の評価・診断基準は？
 - ・ これは調査の結果導き出す。
- # 3 腹部リンパ管腫と診断した根拠は？
 - ・ 検査の項目とも関連する。
 - ・ どの検査で判断したのか。臨床診断なのか、画像診断(の種類)なのか、病理診断なのか(生検、切除) など。

【症状】

- # 4 腹部リンパ管腫の症状・合併症は何か？
 - ・ 質問票の中で列挙する。
 - ・ この疾患に直接関連する症状なのか、合併症なのか判断が難しいものもあるが、区別せずにその症状の有無を問えば良い。(例：成長障害)
- # 5 臨床症状、臨床所見と難治度は関連するか？
 - ・ こういった疑問に対して、調査結果を解析して回答が出来るようにしたい。

【診断方法・検査】

3 腹部リンパ管腫と診断した根拠は？

・【疾患分類・疾患名・定義・診断基準など】の項目参照

6 腹部リンパ管腫の画像診断にはMRIを行うべきか？

7 腹部リンパ管腫のフォローはMRIで行うべきか？

8 腹部リンパ管腫の診断（病態の把握）に用いられる検査は？

9 臨床検査所見と難治度は関連するか？

・ # 6-9 のような問いに対する回答は難しいが、当研究においては、実際にどういった症例に対してどの検査が、どれくらいの間隔で用いられているか、などを調査した結果をまとめればよいだろう。MRI(造影有無)、CT(造影有無)、US、リンパ管シンチグラフィなど。

【治療】

10 腹部リンパ管腫の治療に手術は有用か？

11 腹部リンパ管腫の手術に腹腔鏡手術を積極的に導入するべきか？

12 腹部リンパ管腫の治療にOK432局注は有用か？

13 腹部リンパ管腫の治療にブレオマイシン局注は有用か？

14 腹部リンパ管腫の治療にリンパ管静脈吻合は有用か？

15 腹部リンパ管腫の治療方法にはどのような方法があるか？

16 腹部リンパ管腫に対する有効な治療法は何か？

17 腹部リンパ管腫の手術適応はどのような場合か？

18 広範な腸間膜リンパ管腫は局注療法を第一選択とする？

・ # 10-19 については、調査票に治療を列挙、効果についても記入してもらった上で、結果をまとめる。

19 難治性乳糜腹水、リンパ管腫症に対してミノマイシン注入は有用か？

20 難治性乳糜腹水、リンパ管腫症に乳糜叢結紮は有用か？

・ # 15, 16 についても調査票の選択肢を工夫する。

・ サンドスタチンの投与量、期間など。

・ 乳び腹水についてはリンパ管腫とは別の調査とするべきだろう。

21 腹部リンパ管腫の感染時には抗生剤投与を第一選択とするか？

・ これは通常のリンパ管腫に対する治療とは別個に情報を集めた方がよいと考えられる。感染時に手術に踏み切るタイミングなど回答が集められ

ると CQ として意義が大きい。

【疫学・病因】

- # 1 腹部リンパ管腫の種類と頻度は？
- # 2 2 小児腹部リンパ管腫のわが国における発生頻度（数）は？
 - ・腹部のリンパ管腫症例は多くは小児外科で治療する事になるはずが、成人発症例もあり、総数を捉えるのは難しいだろう。当調査法では困難と思われる。
- # 2 3 腹部リンパ管腫の成因は？
 - ・調査からは回答が得られないだろう。CQ からは除く。
- # 2 4 出生前発見例の頻度（数）は？
 - ・【出生前診断】の項参照。
- # 2 5 腹部リンパ管腫の性差はどうなっているか？
 - ・調査結果から回答は得られるだろう。

【予後】

- # 2 6 胎児期発見のリンパ管腫はまず待機的に経過観察か？
- # 2 7 腹部リンパ管腫は臨床症状がなければ待機的に経過観察でよいか？
- # 2 8 腹部リンパ管腫による死亡数はどれくらいか？
 - ・# 2 6-2 8 には、各症例の治療結果や経過観察結果を集計して回答する。十分な数が得られない可能性あり。
 - ・改善具合は調査票で段階付けに工夫する。治療効果には実際の病気の程度と主治医や患者・家族の満足度も大きく関与する。
- # 2 8 腹部リンパ管腫の治療合併症にはどのようなものがあるか？
 - ・【症状】、【治療】の項目とも関連。調査票では各治療に質問をひも付けする。
- # 2 9 腹部リンパ管腫のある患児の成長はどうなっているのか？
- # 3 0 出生時身長体重は？（体重はあてにならない？）
- # 3 1 治療時の身長体重は？（体重はあてにならない？）
 - ・必ずしもデータが得られない症例が多いと予想される。

【出生前診断】

26 胎児期発見のリンパ管腫はまず待機的に経過観察か？

- ・破裂とともに消失した例や開窓術のみで軽快した症例などが挙げられたが、症例がある程度集まれば治療選択に参考となるデータが出来る。

<胎児診断リンパ管疾患について>

- ・リンパ管腫の胎児診断症例は経験的には非常に少ない。住江 Dr. プライベート調査にて大阪府立母子、聖隷浜松、長良医療、兵庫こども、NCCHD に訊いたところ胎児診断のリンパ管腫症例は1例しか挙がらなかった。
- ・乳び腹水についてはどこの施設でも胎児腹水症例の経験はあるようである。
- ・胎児診断症例で治療が必要でしかも難治性のものが、生後小児外科に診療依頼がないことはあり得ないと考えられ、生後症例の調査で捉えられると考えられる。産科に症例調査を依頼するのは「労多くして功少なし」なので、産科側からの調査は行わない。
- ・胎児診療科としての立場からのCQを改めて列挙する。

3, 第2回田口班全体会議での報告内容について

- ・現在までの班会議の経過、前研究を腹部に応用した難治性度スコアの結果と考察、最終的な到達目標などを報告する。

4 , 今後の予定

- ・ 次回班会議日程

日時：平成 25 年 2 月 10 日（日）8:00 – 9:00

場所：久留米ホテルエスプリ 13F ビジネスカンファレンスルーム 3
（第 2 回田口班会議<9-13 時>の直前に同じ会議室で行う）

- ・ ガイドライン作成に必要なエビデンスレベルの高い論文はないことが予想されるが、少なくとも当調査研究と関連する文献の検討は必要。文献サーチをもう一度行う（前回の調査を改訂、担当木下）。出てきた論文は班員に振り分けて内容を確認する作業を行う。
- ・ 本年度中に調査票、Web 調査ページを作成し、新年度から登録開始予定。

配布資料

- 1 , 第 4 回腹部リンパ管腫及び関連疾患班会議事録
- 2 , クリニカル・クエスチョン岩中案
- 3 , クリニカル・クエスチョン上野案及び e-mail
- 4 , クリニカル・クエスチョン木下案
- 5 , 腹部リンパ管腫及び関連疾患に関する CQs
- 6 , 腸重積ガイドライン CQ

以上

平成 25 年 1 月 18 日

文責 藤野 明浩