

る pilot study は、

- ・ 研究のための組織の提供のための同意取得
- ・ 通常の解剖検査に基づいた組織の採取
- ・ NICHD 組織バンクでの組織の保存の 3 つの大きな部分で構成されている。

このプロジェクトに関わる担当者と電子メールでのやり取りを行い、情報を収集した。

このプロジェクトでは、

- ・ SUID のケースと同様に 1 歳未満の死亡症例の組織も対照のケースとして提供を受けている
- ・ 組織は定められた方法で NICHD Brain and Tissue Bank に輸送し保存される。状況調査は解剖検査の結果もデータベース化される。
- ・ 組織は以下の 9 種；脳脊髄液、血液、肺、心臓、心室、腎臓、肝臓、胸腺、脳)
- ・ Medical officer 事務所を日常的に訪れ、ケースがあれば、研究用の組織提供について家族に説明し、NICHD Bank が同意取得にうかがう
- ・ Medical examiner の検視ではすべての組織が提供されない場合もある。

などであった。

○ RRN Research Resource Network

国立精神・神経医療研究センターが中心となった、ブレインバンクに準ずる組織で、神経・筋疾患政策医療ネットワーク産科病院が個々の施設に凍結保存していた剖検病理検体をデータベース登録したものである。

研究使用の同意書の標準化と改訂の継続、組織保存プロトコルの作成、疾患分類の作成、内部での病理診断コンサルテーション、などのシステム整備をかさね、参加各病院が共通の水準で脳検体を保存している。

D. 考察

乳幼児突然死症候群の解剖検査と試料保存とその利用に関する説明書を作成してきたが SIDS 組織バンクの規定（提供の手続き、方法、提供後の状態、情報の公開（結果の開示について）など、また研究利用の倫理審査をおこなうための委員会の設立も並行して行わなければならない。また SIDS 提供検体利用計画書、個人情報保護の規定、情報の公開（組織利用、研究等の同意説明に関するもの、ホームページの作成等）の方法等について細微にわたりさらに準備していく必要がある。大阪の現状では、乳幼児の死亡については警察の判断で行政解剖を回避し司法解剖へと移行することが多くなってきている。行政解剖の推進を提言するとともに、各大学医学部の法医学教室間で行われている研究目的の検体の授受等のネットワークへの参加の働きかけが必要ではないかと思われる。

組織バンクは、我が国においては、米国とは違った文化的な背景を考慮すると自発的な donation に基づく試料の、収集、保管は難しいと考えられる。また法令等で規制する形での組織バンク設立の機は熟していない。やはり RNN のような各機関での検体を利用するネットワークの形の組織バンクが現実的化もしれない。

今回は米国 NICHD の The Eunice Kennedy Shriver NICHD Brain and tissue

bank と関係のある、The SUID Tissue Project の関係者と情報交換することができた。1. 研究のための組織の提供のための同意取得 2. 通常の解剖検査に基づいた組織の採取 3. NICHD 組織バンクでの組織の保存の 3 つの大きな部分より成り立っていた。2. に関しては大阪においては警察の判断にて行政解剖から司法解剖へと移行している現状がある。組織バンクに提供してもらおうというより、むしろ 1 歳未満の死亡症例、司法解剖例は大学の法医学教室がほとんどであろうが、そういったケースがあれば、こちらからご家族にアプローチし説明させていただくという積極的な姿勢も必要であるかもしれない。death scene investigation の一環である問診表、チェック票リストの利用など、SIDS/SUID 登録システムの構築も同時に考えていかななくてはならない。

E. 結論

乳児突然死症候群の病態解明のための組織バンク構築に関する倫理的研究を行うに当たり、特に剖検組織検体の提供および研究の同意取得という点につき、既存の倫理指針等を参照し、1. 検体の保存、利用にあたっての“包括同意” 2. 他の機関等からの試料の提供（組織バンクへの提供） 3. 剖検の同意の 3 点から検討、説明・同意文書に記載すべき項目について整理し、同意説明文書（案）を作成してきた。

組織バンクを構築するにあたり、また研究利用の倫理審査をおこなうための委員会の設置と整備も不可欠であり、具体的には大阪府監察医事務所においてネットワーク型組織バンクのモデル構築に取り組み始めたが、大阪においては SIDS が疑わ

れる例でも乳児虐待ではないかと判断され、犯罪性を問われることが多く、乳幼児の場合は警察の判断にて行政解剖から司法解剖へと移行しているため、大阪府監察医事務所と連携しての組織バンクはなかなか機能していかない現実がみられた。今後組織バンクとしてのあり方として、米国の物理的に一元化されたシステムも参考にしつつ、SIDS 登録システムとともに研究目的の検体の授受のネットワーク構築、参加も検討されるべきである。

F. 研究発表

なし

G. 知的財産権の出願・登録状況

なし

参考資料：

1. 「患者の病理検体（生検・細胞診・手術標本）の取扱い指針」平成 17 年 5 月 10 日 日本病理学会 外科関連学会協議会
2. 「症例報告を含む医学論文及び学会研究会発表における患者プライバシー保護に関する指針」平成 16 年 4 月 6 日 外科関連学会協議会
3. 症例報告における患者情報保護に関する指針 平成 13 年 11 月 26 日 社団法人日本病理学会
4. 大阪府立母子保健総合医療センター病理解剖説明書・同意書

患者の病理検体（生検・細胞診・手術標本）の取扱い指針

人体に由来する検体の病理学的検索は医学・医療にとって不可欠である。病理標本には病理解剖に由来する検体と患者の生検、細胞診、あるいは手術標本に由来する検体がある。病理解剖に由来する検体は「死体解剖保存法」（昭和 24 年 6 月）や厚生省健康政策局長名で通知された「病理解剖指針について」（昭和 63 年 11 月）に規定されている。生検、細胞診、あるいは手術標本などの病理検体の病理医による検索は診断・治療にとって重要であり、これらの検体を用いた研究は医学・医療の進歩にとって不可欠である。

本指針は病理検体の取扱い指針について、（社）日本病理学会の提案に基づいて、外科関連学会協議会が策定したものである。

1. 病理検体を精度管理、医学教育、あるいは症例報告を含む学術研究に使用することは医療者にとって本来的業務の一環である。
2. 病理検体は、患者から包括的同意（注 1）をとることにより、患者の特定ができない範囲において、精度管理、医学教育あるいは症例報告に使用することができる。
3. 学術研究に関しては、原則として、書面によるインフォームド・コンセントが個人別に必要である。ただし、各医療施設あるいは関連学会の倫理委員会が適正と認める範囲内において、包括的同意でも遂行できる。症例報告については、外科関連学会協議会がすでに発表した指針（注 2）を遵守する限り、包括的同意が許される。ヒトゲノム・遺伝子解析研究は三省合同の倫理指針（注 3）に従う。
4. 病理診断に用いた顕微鏡標本、パラフィンブロック、写真などは保険医療機関および保険医療担当規制（昭和 32 年 4 月 30 日）に規定される「診療に関する諸記録」であり、当該施設で一定期間、保管・管理するものとする。
5. 病理検体を精度管理、医学教育、あるいは症例報告を含む学術研究に使用する場合、病理医と臨床医は医学の発展のために同等の立場に立って協力し合う。

（注 1）：“包括的同意”とは、厚生労働省の通達「医療・介護関係事業者における個人情報の適切な取扱いのためのガイドライン」（平成 16 年 12 月 24 日付通達）を参照のこと。

（注 2）：指針とは、それぞれ日本病理学会「症例報告における患者情報保護に関する指針」（平成 13 年 11 月 26 日）、外科関連学会協議会「症例報告を含む医学論文及び学会研究会発表における患者プライバシー保護に関する指針」（平成 16 年 4 月 6 日）を指す。

（注 3）：三省合同の倫理指針とは、文部科学省、厚生労働省、および経済産業省の三省合同告示の倫理指

針（平成 16 年 12 月 28 日付）を指す。

平成 17 年 5 月 10 日

日本病理学会 倫理委員長：井藤久雄
外科関連学会協議会 座長：落合武徳

（加盟学会）

日本外科学会，日本気管食道科学会，日本救急医学会，日本胸部外科学会，日本形成外科学会，日本呼吸器外科学会，日本消化器外科学会，日本小児外科学会，日本心臓血管外科学会，日本大腸肛門病学会，日本内分泌外科学会，日本乳癌学会，日本腹部救急医学会，日本麻酔科学会

本指針に賛同している学会

日本肝胆膵外科学会，日本血管外科学会，日本喉頭科学会，日本呼吸器内視鏡学会，日本食道学会，日本整形外科学会

The Japanese Society of Pathology 日本病理学会 ホームページより

<http://pathology.or.jp/jigyoushishin/guideline-090114.html>

「症例報告を含む医学論文及び学会研究会発表における患者プライバシー保護に関する指針」

医療を実施するに際して患者のプライバシー保護は医療者に求められる重要な責務である。一方、医学研究において症例報告は医学・医療の進歩に貢献してきており、国民の健康、福祉の向上に重要な役割を果たしている。医学論文あるいは学会・研究会において発表される症例報告では、特定の患者の疾患や治療内容に関する情報が記載されることが多い。その際、プライバシー保護に配慮し、患者が特定されないよう留意しなければならない。

以下は外科関連学会協議会において採択された、症例報告を含む医学論文・学会研究会における学術発表における患者プライバシー保護に関する指針である。

- 1) 患者個人の特定可能な氏名、入院番号、イニシャルまたは「呼び名」は記載しない。
- 2) 患者の住所は記載しない。但し、疾患の発生場所が病態等に関与する場合は区域までに限定して記載することを可とする。(神奈川県、横浜市など)。
- 3) 日付は、臨床経過を知る上で必要となることが多いので、個人が特定できないと判断される場合は年月までを記載してよい。
- 4) 他の情報と診療科名を照合することにより患者が特定され得る場合、診療科名は記載しない。
- 5) 既に他院などで診断・治療を受けている場合、その施設名ならびに所在地を記載しない。但し、救急医療などで搬送元の記載が不可欠の場合はこの限りではない。
- 6) 顔写真を提示する際には目を隠す。眼疾患の場合は、顔全体が分からないよう眼球のみの拡大写真とする。
- 7) 症例を特定できる生検、剖検、画像情報に含まれる番号などは削除する。
- 8) 以上の配慮をしても個人が特定化される可能性のある場合は、発表に関する同意を患者自身(または遺族か代理人、小児では保護者)から得るか、倫理委員会の承認を得る。
- 9) 遺伝性疾患やヒトゲノム・遺伝子解析を伴う症例報告では「ヒトゲノム・遺伝子解析に関する倫理指針」(文部科学省、厚生労働省及び経済産業省)(平成 13 年 3 月 29 日、平成 16 年 12 月 28 日全部改正、平成 17 年 6 月 29 日一部改正、平成 20 年 12 月 1 日一部改正)による規定を遵守する。

平成 16 年 4 月 6 日

(平成 21 年 12 月 2 日一部改正)

外科関連学会協議会 加盟学会

日本外科学会、日本気管食道科学会、日本救急医学会、日本胸部外科学会日本形成外科学会、日本呼吸器外科学会、日本消化器外科学会、日本小児外科学会、日本心臓血管外科学会、日本大腸肛門病学会、日本内分泌外科学会、日本麻酔科学会

本指針に賛同している学会

日本肝胆膵外科学会、日本血管外科学会、日本喉頭科学会、日本呼吸器内視鏡学会、日本乳癌学会、日本腹部救急医学会

(平成 16 年 6 月 4 日付) 日本胃癌学会

(平成 16 年 6 月 24 日付) 日本食道学会

(平成 16 年 9 月 21 日付) 日本整形外科学会

(平成 17 年 8 月 1 日付) 日本手外科学会

(平成 17 年 8 月 20 日付) 日本整形外科スポーツ医学会

(平成 17 年 9 月 7 日付) 日本外傷学会

(平成 17 年 12 月 14 日付) 日本熱傷学会、日本美容皮膚科学会

(平成 17 年 12 月 16 日付) 日本頭蓋顎顔面外科学会

(平成 17 年 12 月 19 日付) 日本股関節学会

(平成 17 年 12 月 28 日付) 日本皮膚アレルギー学会

(平成 18 年 1 月 27 日付) 日本肘関節学会

(平成 18 年 3 月 24 日付) 日本皮膚科学会西部支部

(平成 18 年 5 月 15 日付) 中部日本整形外科災害外科学会

(平成 18 年 7 月 21 日付) 日本胆道学会

(平成 18 年 8 月 3 日付) 日本関節鏡学会

(平成 18 年 8 月 25 日付) 東日本整形災害外科学会

(平成 18 年 9 月 6 日付) 日本集中治療医学会

(平成 18 年 11 月 13 日付) 日本ヘリコプター学会

(平成 18 年 12 月 8 日付) 日本外科代謝栄養学会

(平成 19 年 5 月 11 日付) 日本腰痛学会

(平成 19 年 7 月 9 日付) 日本肺癌学会

(平成 19 年 12 月 4 日付) 日本膵臓学会

(平成 19 年 12 月 20 日付) 日本臨床外科学会

(平成 21 年 9 月 15 日付) 日本消化器病学会

(平成 21 年 11 月 12 日付) 日本消化器がん検診学会
(平成 21 年 12 月 25 日付) 日本門脈圧亢進症学会
(平成 22 年 1 月 5 日付) 日本皮膚科学会東海地方会
(平成 22 年 5 月 11 日付) 日本静脈経腸栄養学会
(平成 22 年 6 月 5 日付) 西日本整形・災害外科学会
(平成 22 年 7 月 9 日付) 日本関節病学会
(平成 22 年 7 月 20 日付) 日本臨床皮膚外科学会
(平成 22 年 9 月 10 日付) 日本放射線腫瘍学会
(平成 23 年 3 月 30 日付) 日本口腔腫瘍学会
(平成 24 年 2 月 13 日付) 日本消化器内視鏡学会
(平成 24 年 7 月 10 日付) 日本頭頸部外科学会
(平成 24 年 9 月 2 日付) 日本消化管学会
(平成 24 年 9 月 5 日付) 日本女性心身医学会
(平成 24 年 9 月 10 日付) 日本運動器科学会

症例報告における患者情報保護に関する指針

平成 13 年 11 月 26 日

社団法人日本病理学会

患者の個人情報（プライバシー）の保護は、医療者に課せられた義務である。当然ながら症例報告に際しては、個人の特定ができないようにする配慮が必要である。症例報告の医学・医療の進歩・発展における重要性に鑑み、社団法人日本病理学会はここに、症例報告における個人情報の記述に関する指針を公表する。以下の各項目に記述された事項は、疾病の提示・理解に必要不可欠である場合を除いて、可能な限り遵守されるべきである。

1. 患者の氏名、イニシャル、雅号は記述しない。
2. 患者の人種、国籍、出身地、現住所、職業歴、既往歴、家族歴、宗教歴、生活習慣・嗜好は、報告対象疾患との関連性が薄い場合は記述しない。
3. 日付は、記述せず、第一病日、3年後、10日前といった記述法とする。
4. 診療科名は省略するか、おおまかな記述法とする（たとえば、第一内科の代わりに内科）。
5. 既に診断・治療を受けている場合、他院名やその所在地は記述しない。
6. 顔面写真を提示する際には目を隠す。眼疾患の場合は、眼球部のみの拡大写真とする。
7. 症例を特定できる生検、剖検、画像情報の中に含まれる番号などは削除する。

日本病理学会ホームページより

<http://pathology.or.jp/jigyoushishin/guideline-20011126.html>

病理解剖についての説明書

肉親を失うという深い悲しみのさなかに、誠に恐縮ですがご遺体の病理解剖について説明します。

1. 病理解剖の目的

病理解剖は、治療の甲斐なく亡くなられた方の死因と病態の解明のために、死体解剖保存法に基づき、病理解剖指針に従って、主治医の立ち会いのもとで、病理医により行われます。病理解剖指針は、「病理解剖は、医学研究の進歩と公衆衛生向上の観点からも不可欠の行為」と、病理解剖の医学への貢献について強調しています。

2. 病理解剖の方法

病理解剖では、原則として着衣により隠されると事を切開します。解剖により取り出された臓器、組織は、肉眼的に調べ、写真撮影、病原菌培養などを行った後、ホルマリンという固定液に保管します。最後に病理医が肉眼病理解剖診断を主治医に伝えるまでに、通常、約2時間かかりますが、解剖前に病理医が主治医から臨床経過などの説明を受ける時間、解剖後のご遺体の清拭時間を加えると、ご遺体をお返りするまでにはほぼ3時間が必要です。

3. 顕微鏡標本による検索と保管臓器・組織の茶昆

病理解剖の後、臓器・組織の一部を切り取り、ロウに埋めてパラフィンブロックを作ります。それを薄くきってガラスにはり付け、様々の染色をしたのが顕微鏡標本です。この顕微鏡標本による所見と肉眼所見をあわせて病理医が作成する病理解剖診断では、主疾患、死因だけでなく、検索した全臓器・組織の病変と、症状、治療の関係が明らかにされます。その他必要に応じて、詳しい検索のために電子顕微鏡標本や凍結標本作製・保存することもあります。病理学的検索を終えた後の臓器・組織は、一定期間保管した後、病理解剖指針にしたがって、茶昆に付されます。

4. 病理解剖の医学・医療への貢献

臨床診断と病理解剖診断が一致しないことや、直接死因が病理解剖で初めて明らかにされることは、現在でも、少なくありません。このような不一致を少なくする努力こそが、これまでの医学・医療進歩の大きな原動力でした。病理解剖診断は、公衆衛生の向上の観点から日本病理剖検輯報に登録されています。病理解剖診断を活用したカンファレンスは、医学生と医師の生涯教育に貢献しています。病理解剖診断が、学会や医学誌に報告されることもあります。それらの際は、匿名化に十分留意いたします。

5. 保存標本による教育・研究

作成したパラフィンブロックと顕微鏡標本・凍結標本は、これからの医学教育、医学研究のための最も貴重な資料として、半永久的に保存されます。この保存標本を利用した教育、研究の際も、匿名化に十分留意します。遺伝子の研究を行う際は、当施設倫理審査委員会の審査を受けます。

6. 「病理解剖に関する遺族の同意書」への署名または捺印のお願い

この説明を理解され、病理解剖に同意される場合は、「病理解剖に関する遺族の同意書」に署名または捺印をお願いいたします。病理解剖の際の検索範囲などについて、ご希望がありましたら、主治医にお伝えください。病理医は、主治医から伝えられたご希望に従って、病理解剖を行います。

独立地方行政法人 大阪府立病院機構
大阪府立母子保健総合医療センター 検査科

病理解剖に関する遺族の同意書

なくなられた方のお名前：

死亡年月日： 年 月 日

死亡の場所： 大阪府立母子保健総合医療センター

病理解剖は、なくなられた方の死因を確認し、病気の成り立ちを解明するために行います。このため、主要臓器から上記の目的に必要な肉眼標本と顕微鏡検査標本を作成して診断します。

1. 肉眼標本は、一定の期間保存され指定解剖法に基づき荼毘に付されます。顕微鏡標本やパラフィンブロックは半永久的に保存されます。
2. 解剖診断は日本病理学会剖検輯報に登録されます。この際、なくなられた方の氏名や住所等の個人情報は登録されません。
3. 採取した臓器の一部を医学教育や学術研究に使用させていただくことがあります。学会や紙上発表の際には匿名化して、個人情報は公開されません。
4. ゲノム・遺伝子解析研究に使用させていただくことがあります。この時には、当センターの倫理委員会の審査を受けます。

* 上記の同意事項に異論があれば、いつでも変更ができますので、主治医にお申し出ください。

特記事項；(同意された剖検部位とくに脳解剖の是非、ご遺族の希望等を記載)

剖検部位； 全身 (脳解剖含む) 体幹部のみ その他 ()

説明者所属； _____ 担当医名； _____

地方独立行政法人 大阪府立病院機構
大阪府立母子保健総合医療センター 総長 様

上記の遺体が、死体解剖保存法（昭和24年法律204号）の規定に基づいて病理解剖されることに同意いたします。

年月日：

氏名：

続柄：

住所：

Ⅲ. 研究成果の刊行に関する一覧表

研究成果の刊行に関する一覧表

書籍

著者氏名	論文タイトル名	書籍全体の編集者名	書籍名	出版社名	出版地	出版年	ページ
市川光太郎	CPAOA(SIDSを含む)	前川和彦 相川直樹	今日の救急治療指針第2版	医学書院	東京	2011	459-463
市川光太郎	SIDS/ALTE	五十嵐 隆	小児科診療ガイドライン-最新の治療指針-第2版	総合医学社	東京	2011	37-39

雑誌

発表者氏名	論文タイトル名	発表誌名	巻号	ページ	出版年
Nishimaki S, Shima Y, Sato M, An H, Fujita S, Iwasaki S, Horiguchi H, Seki K, Yokota, S.	Urinary ss(2)-microglobulin in very preterm neonates with chorioamnionitis.	Pediatr Nephrol	26	2185-2191	2011
西巻滋, 島義雄, 佐藤 美保, 安ひろみ, 岩崎 志穂, 堀口晴子, 関和 男, 横田俊平	早産児の尿中 β2-microglobulin 値	日本小児科学 会雑誌	115	1242-1248	2011
Yamamoto T, Tanaka H, Kobayashi H, Okamura K, Tanaka T, Emoto Y, Sugimoto K, Nakatome M, Sakai N, Kuroki H, Yamaguchi S, Matoba R.	Retrospective review of Japanese sudden unexpected death in infancy: The importance of metabolic autopsy and expanded newborn screening.	Mol. Genet. Metab.	102	399-406	2011
Yagi M, Lee T, Awano H, Tsuji M, Tajima G, Kobayashi H, Hasegawa Y, Yamaguchi S, Takeshima Y, Matsuo M.	A patient with mitochondrial trifunctional protein deficiency due to the mutations in the HADHB gene showed recurrent myalgia since early childhood and was diagnosed in adolescence	Molecular Genetics and Metabolism	104(4)	556-559	2011

虫本雄一, 山口清次	新生児突然死とその予防	産婦人科治療	102(4)	317-321	2011
久保田一生, 深尾敏幸, 堀友博, 小林弘典, 船戸道徳, 長谷川有紀, 山口清次, 近藤直実	カルニチンパルミトイルトランスフェラーゼ2欠損症のろ紙血清のアシルカルニチンプロファイルの経時的変化	日本小児科学会雑誌	115(5)	956-960	2011
市川光太郎	全国12施設におけるALTE症例の前向き実態調査	日本小児救急医学会雑誌	10	381-385	2011
成田正明	遺伝的危険因子から見たSIDS	日本SIDS・乳幼児突然死予防学会雑誌	11	8-12	2011
Baba S, Noda H, Nakayama M, Waguri M, Mitsuda N, Iso H.	Risk factors of early spontaneous abortions among Japanese: a matched case-control study	Human Reproduction	26	466-472	2011
Kanayama N, Inori J, Ishibashi-Ueda H, Takeuchi M, Nakayama M, Kimura S, Matsuda Y, Yoshimatsu J.	Maternal death analysis from the Japanese autopsy registry for recent 16years: significance of amniotic fluid embolism	Obsterics and Gynaecology Research	37	58-63	2011
Ohata Y, Arahori H, Namba N, Kitaoka T, Hirai H, Wada K, Nakayama M, Michigami T, Imura A, Nabeshima Y, Yamazaki Y, Ozono K.	Circulating Levels of Soluble α -Klotho Are Markedly Elevated in Human Umbilical Cord Blood	J Clin Endocrinol Metab	96	E943-E947	2011
Kubota A, Shiraisi J, Kawahara H, Okuyama H, Yoneda A, Nakai H, Nara K, Kitajima H, Fujiwara M, Kuwae Y, Nakayama M.	Meconium-related ileus in extremely low-birthweight neonates: Etiological considerations from histology and radiology.	Pediatrics International	53	887-891	2011
中山雅弘, 木本哲人, 植田初江.	羊水塞栓症における肺・子宮での組織および免疫組織学的検討	産科と婦人科	78	178-185	2011
宮野章, 中山雅弘.	妊婦における抗SS-A60·kDa avidity抗体に関する研究	臨床病理	59	1219-225	2011

中山雅弘.	早剥の胎盤病理	臨床婦人科産科	65	1364-1370	2011
中山雅弘、桑江優子、松岡圭子	胎盤病理からみたFGR,IUFD	産科と婦人科	78	664-670	2011
Tsuda K, Iwasaki S, Horiguchi H, Mori M, Nishimaki S, Seki K, Taguri M, Yokota S, Ishiwada N.	Immune response to Haemophilus influenzae type b conjugate vaccine in preterm infants	Pediatr Int	54	64-67	2012
Purevsuren J, Hasegawa Y, Fukuda S, Kobayashi H, Mushimoto Y, Yamada K, Takahashi T, Fukao T, Yamaguchi S	Clinical and molecular aspects of Japanese children with medium chain acyl-CoA dehydrogenase deficiency	Molecular Genetics and Metabolism	107	237-240	2012
山口清次	新しい新生児マススクリーニング: タンデムマス法について	臨床検査	56(7)	770-776	2012
山口清次	新生児マススクリーニングの新たな展開 タンデムマス法の導入	公衆衛生	76(11)	853-857	2012
Purevsuren J, Kobayashi H, Hasegawa Y, Yamada K, Takahashi T, Takayanagi M, Fukao T, Fukuda S, Yamaguchi S	Intracellular in vitro probe acylcarnitine assay for identifying deficiencies of carnitine transporter and carnitine palmitoyltransferase-1	Analytical and Bioanalytical Chemistry	405(4)	1345-1351	2013
Ihara K, Yoshino M, Hoshina T, Harada N, Kojima-Ishii K, Makimura M, Hasegawa Y, Watanabe Y, Yamaguchi S, Hara T	Coagulopathy in patients with late-onset ornithine transcarbamylase deficiency in remission state: A previously unrecognized complication	Pediatrics	131(1)	327-330	2013

Yamaguchi S, Purevusren J, Kobayashi H, Hasegawa Y, Mushimoto Y, Yamada K, Takahashi T, Furui M, Taketani T, Fukuda S, Fukao T, Shigematsu Y	Expanded newborn mass screening with MS/MS and medium-chain acyl-CoA dehydrogenase (MCAD) deficiency in Japan	日本マススク リーニング学 会誌	23(3)	270-276	2013
山口清次	MS 解析による代謝障害の 診断	分子消化器病	10(1)	72-78	2013
山口清次	新生児スクリーニングの 新時代；タンデムマス法 の導入	日本周産期・ 新生児医学会 雑誌	48(4)	827-829	2013
山口清次	タンデムマスを用いた新 生児マススクリーニング による先天代謝異常症の 早期診断	小児科臨床	66(2)	193-198	2013
高橋知男, 山田健治, 虫本雄一, 小林弘典, 長谷川有紀, ジャミ ヤン・プレブスレン, 坂本修, 大浦敏博, 山 口清次	新生児マススクリーニン グで発見された軽症型プ ロピオン酸血症：有機酸 とアシルカルニチンの推 移	日本マス・ス クリーニング 学会誌	23(1)	61-67	2013
山口清次	タンデムマスと新生児マ スクリーニング	小児科診療 UP-to-DATE ラジオ NIKKEI 放送 内容集	1	42-47	2013
山口清次	小児科領域におけるタン デムマスと GC/MS の臨床 応用：最近の進歩	臨床病理	61(9)	817-824	2013

IV. 研究成果の刊行物・別冊

乳幼児突然死症候群(SIDS)に関するガイドライン

(平成 17 年 3 月:厚生労働省研究班)

乳幼児突然死症候群(SIDS: Sudden Infant Death Syndrome)は、それまで元気な乳幼児が、主として睡眠中に突然死亡状態で発見され、原則として 1 歳未満の乳児に起こる。日本での発症頻度はおおよそ出生 4000 人にひとりと推定され、生後 2 か月から 6 か月に多く、稀には 1 歳以上で発症することがある。従来、リスク因子として妊婦および養育者の喫煙、非母乳保育、うつぶせ寝などが挙げられており、世界各国でこれらのリスクを軽減する運動が展開され大きな成果を挙げている。原因に関しては、睡眠に随伴した覚醒反応の低下を含めた脳機能の異常、先天性代謝異常症の存在、感染症、慢性の低酸素症の存在、等々種々のものが考えられているが、未だ解明に至らず国内外の専門家によってその原因究明と予防法の確立にむけた研究がなされている。これまで、我が国では本疾患に対する認識が浅く、解剖率が必ずしも高くないことから、厚生省研究班(現厚生労働省研究班)は昭和 57 年に「広義と狭義の定義」を作成して疾患の認識の普及に努めた。平成 8 年の報告では、解剖されなかった例には「乳幼児突然死症候群(SIDS)の疑い」という定義を用いて来た。しかし、平成 7 年から ICD-10 の採用により乳幼児突然死症候群(SIDS)が独立して統計処理されるようになって、人口動態統計の 0 歳の死因順位では第 3 位に掲載されるようになり、疾患の重要性が認識されるようになった。この間、我が国では乳幼児突然死症候群(SIDS)、窒息、虐待の診断を巡る混乱が生じ、社会的混乱を招く所となり、平成 14 年来の研究班では、国際的に討議されつつある定義も参照して、我が国における SIDS に関するガイドラインを作成することになった。

I 乳幼児突然死症候群(SIDS)の定義:

(Sudden Infant Death Syndrome: SIDS):

それまでの健康状態および既往歴からその死亡が予測できず、しかも死亡状況調査および解剖検査によってもその原因が同定されない、原則として 1 歳未満の児に突然の死をもたらした症候群。

II 診断に際しての留意事項:

- 1) 諸外国で行われている研究も考慮し、乳幼児突然死症候群(SIDS)の診断は原則として新生児期を含めて1歳未満とするが、1歳を超える場合でも年齢以外の定義をみたまつ場合に限り乳幼児突然死症候群(SIDS)とする。*
- 2) 乳幼児突然死症候群(SIDS)の診断は剖検に基づいて行い、解剖がなされない場合および死亡状況調査が実施されない場合は、死因の分類が不可能であり、従って、死亡診断書(死体検案書)の分類上は「12.不詳」とする。
- 3) 乳幼児突然死症候群 (SIDS)は除外診断ではなく一つの疾患単位であり、その診断の為には、乳幼児突然死症候群 (SIDS)以外の乳幼児に突然の死をもたらす疾患および窒息や虐待などの外因死との鑑別診断が必要である。
- 4) 外因死の診断には死亡現場の状況および法医学的な証拠を必要とする。外因死の中でも窒息死と診断するためには、体位に関係なく、ベッドの隙間や柵に挟み込まれるなどで頭部が拘束状態となり回避出来なくなっている、などの直接死因を説明しうる睡眠時の物理的状況が必要であり、通常使用している寝具で単にうつぶせという所見だけでは診断されない。また、虐待や殺人などによる意図的な窒息死はSIDSとの鑑別が困難な場合があり、慎重に診断する必要がある。

* 諸外国では生後7日以上(あるいは1ヵ月以上)で生後9ヵ月未満の乳幼児突然死症候群(SIDS)とそれ以外の年齢の乳幼児突然死症候群(SIDS)とを区別して考える場合があるが、これはより典型的な乳幼児突然死症候群(SIDS)を集積して原因を解明することを目的とした研究推進のための分類である。

付記:少数意見として、高津光洋分担研究者より、乳幼児突然死症候群(SIDS)は疾患とすべきではない、及び本ガイドラインに窒息死と診断するための説明を記載すべきではない旨の意見があった。その提言は文部科学研究費研究成果報告書に記載されている。

今後の課題と提言:

乳幼児突然死症候群 (SIDS)を正しく診断するための取り組みについて:

- 1) 全国の小児医療の臨床現場で、乳幼児突然死症候群(SIDS)に関する知識の啓発と普及を行い、死因が明らかでない予期せぬ突然死を解剖検査なくして乳幼児突然死症候群 (SIDS)と診断せず、警察への届け出と解剖の必要性を

家族に十分説明するように周知徹底する必要がある(小児救急医療を含む小児医療の臨床現場への適切なパンフレットの作成、配布が望ましい)。

- 2) 警察・警察医の死亡状況調査のためのプロトコール作成と普及および死体検案講習会の開催など、死体検案体制を早急に整える必要がある。
- 3) 乳幼児突然死症候群(SIDS)と窒息などの外因死との鑑別は、解剖所見のみでは困難な場合があり、病歴、生前の健康状態、状況証拠などを総合的に検討する必要があるところから、小児科医、病理医、法医の間で諸検査、解剖精度、死因診断などについて共通の認識のもとに行われることが望まれる。
- 4) 乳幼児突然死症候群(SIDS)のリスク因子に関しては、時代とともに変わることが報告されており、我が国においても解剖された乳幼児突然死症候群(SIDS)を対象として、死亡児の病歴、発育、生前の健康状態、などに関して聞き取り調査を継続的に実施することでリスク因子を把握し、広くキャンペーンを展開し発症を軽減する必要がある。
- 5) 乳幼児突然死症候群(SIDS)の病態解明および予防法の確立に関する研究を進め、呼吸循環系の異常を早期に発見するためのモニタリングシステムの開発などを検討する必要がある。

乳幼児突然死症候群(SIDS)に関する研究、その他の取り組みについて:

- 6) 乳幼児突然死症候群(SIDS)の病態を究明するために、運営の倫理基準を定めて症例登録システムあるいは解剖で得られた臓器を集積する tissue bank システムの構築を検討する必要がある。
- 7) 死亡診断書(死体検案書)の分類上、「12.不詳」と記載された場合、およびその後正確な死因が確定した場合には、不備照会ならびに記載事項訂正手続きが迅速に遂行される必要がある。
- 8) 乳幼児突然死症候群(SIDS)で児を失った家族、特に母親に対する精神的なサポートの重要性の社会的認知を高め、そのサポートを行っていくことが重要である。
- 9) 乳幼児突然死症候群(SIDS)の大半は、最も社会的に脆弱な生後6ヶ月未満の乳児であり、またその発症に保育環境が関与するところから、適切な保育環境が重要であること、母親や父親、その家族の存在が大きいこと、などを一般社会に啓発していくことが重要である。

乳幼児突然死症候群(SIDS)診断の手引き 改訂第2版

日本 SIDS 学会診断基準検討委員会

中山雅弘, 中川 聡, 青木康博, 加藤稲子, 齋藤一之,
高嶋幸男, 戸苺 創, 的場梁次, 小保内俊雅, 北島博之,
小林庸次, 仁志田博司, 武内康雄, 山南貞夫

[全体の構成]

はじめに

- A. SIDS の診断上の定義
- B. 乳幼児突然死の分類指針
 - 1. 分類
 - 2. 分類の説明
- C. 診断にかかわる疫学・病態・疾患名
 - 1. 疫学
 - 2. 病態
 - 3. 疾患名
- D. 乳幼児突然死症例に見られる病理所見の解釈と鑑別診断
 - 1. 一般的な事項・所見
 - 2. 脳神経病変
 - 3. 呼吸器病変
 - 4. 心血管系の病変
 - 5. その他の病変

E. 外因死との鑑別

- 1. 基本的な考え方
- 2. 乳児突然死の死体所見
- 3. 鼻口部閉塞・胸腹部圧迫について
- 4. 吐乳吸引について
- 5. 損傷について

F. 診断に必要な情報と検査項目

- 1. 法的手続き
- 2. 病歴, 身体所見, 死亡状況調査(DSI)および検査項目
- 3. 剖検方法
- 4. 正常値(基準臓器重量)

参考文献

中山雅弘(日本 SIDS 学会診断基準検討委員会委員長, 大阪府立母子保健総合医療センター検査科)

〒594-1101 大阪府和泉市室堂町 840

Department of Pathology and Laboratory Medicine, Osaka Medial Center and Research Institute for Maternal and Child Health
840 Murodo-cho, Izumi, Osaka, 594-1101, Japan

中川 聡(国立成育医療センター手術集中治療部), 青木康博(岩手医科大学医学部法医学教室), 加藤稲子(名古屋市立大学大学院医学研究科新生児小児医学分野), 齋藤一之(埼玉医科大学法医学教室), 高嶋幸男(国際医療福祉大学大学院), 戸苺 創(名古屋市立大学大学院医学研究科新生児小児医学分野), 的場梁次(大阪大学大学院医学系研究科法医学教室), 小保内俊雅(東京女子医科大学母子総合医療センター), 北島博之(大阪府立母子保健総合医療センター新生児科), 小林庸次(大阪市立総合医療センター病理部), 仁志田博司(東京女子医科大学母子総合医療センター), 武内康雄(岐阜大学大学院医学系研究科法医学分野), 山南貞夫(川口市立医療センター小児科)