

SCOPE (H.25.1.12 改訂)

(1) タイトル	新生児横隔膜ヘルニア (CDH) の診療ガイドライン
(2) トピック	胎児期から新生児期に診断された CDH の診断・治療・長期予後
(3) 重要臨床課題	<p>新生児横隔膜ヘルニア(以下本症)は、わが国における年間発症数が約200例の希少疾患であり、その生存率も約80%に留まる予後不良な疾患である。また、生存例においても長期に障害が残存する例が約15%程度存在する。疾患の本態は、横隔膜の先天性欠損孔を通じて胸腔内に嵌入した腹部臓器の圧迫により生じる肺低形成と、その低形成肺に続発する新生児遷延性肺高血圧症にある。横隔膜欠損は裂隙程度のものから、全欠損に至るまで幅広いため、本症の重症度も新生児期を無症状で過ごす例から、出生直後に死亡する例まで非常に幅広い。</p> <p>本症においては、未だ症例の集約化が不十分で、一施設あたりの症例数が少ないため、これまで行われてこなかった治療の現状に関する実態や予後を明らかにする必要があった。</p> <p>そこで先行研究として、わが国では平成23年度厚生労働科学研究費補助金事業「新生児横隔膜ヘルニアの重症度別治療指針の作成に関する研究」により、2006年から2010年までの国内72施設の614症例が集計され、出生前の重症度および出生後の重症度による層別化が行われた。この結果、本邦における新生児先天性横隔膜ヘルニアの治療方針や予後に関しては施設によってばらつきがあること、治療成績は欧米と比較しても良好であることが明らかとなった。</p> <p>しかし、欧米では治療の標準化が行われ、前方視的研究を行い、エビデンスを積み上げていく傾向があるにも関わらず、本邦では未だ治療の標準化が行われておらず、エビデンスに基づく治療が行われているとは言い</p>

	<p>難しい。</p> <p>そこで平成24～25年度厚生労働科学研究費補助金事業「胎児・新生児肺低形成の診断・治療実態に関する調査研究」により、本邦における新生児横隔膜ヘルニアの治療方針をエビデンスに基づいたかたちで標準化すべく、新生児横隔膜ヘルニア診療ガイドラインを作成する必要があるとの結論に至った。</p>
<p>(4) ガイドラインがカバーする範囲</p>	<p>本ガイドラインがカバーする範囲 本邦で胎児期から新生児期に診断された CDH</p> <p>本ガイドラインでカバーしない範囲 出生前診断 胎児治療 合併奇形、染色体異常を有する場合の個別管理 治療の差し控え 新生児期以降に診断された CDH</p> <p>本ガイドラインでカバーする臨床管理 出生前診断された CDH の妊娠・分娩 出生後のモニタリング 出生後の検査 出生後の集中治療 術前安定化の指標 侵襲的治療 長期フォローアップ</p>
<p>(5) メインアウトカム</p>	<p>予後 合併症</p>
<p>(6) 既存のガイドラインとの関係</p>	<p>CDH に関する国内で既存するガイドラインはない</p>
<p>(7) 適応</p>	<p>適応が想定される医療現場 周産期医療施設 総合周産期母子医療センター 地域周産期母子医療センター</p>

	<p>日本周産期・新生児医学会母体・胎児研修施設 日本周産期・新生児医学会新生児研修施設 日本小児外科学会認定施設、教育関連施設</p>
(8) エビデンス検索	<p>エビデンスタイプ Systematic Review /Meta Analysis 論文(SR/MA 論文)、個別研究論文を、この順番の優先順位 個別研究論文としては、ランダム化比較試験、非ランダム化比較試験、観察研究を検索の対象とする。</p> <p>データベース 個別研究論文については、Medline、The Cochrane Library (CCTR)、医中誌 web SR/MA 論文については、Medline、The Cochrane Library (CDSR,DARE) またこれらのデータベースに採録されていない文献も専門家の人的ネットワークにより追加した。</p> <p>検索の基本方針 各 CQ について PICO フォーマットに基づき、主題検索を軸とした検索を行った。SR/MA、ランダム化比較試験論文については全 CQ を対象とした全般的検索も行い漏れを防いだ。</p> <p>検索対象期間 すべてのデータベースについて、特に明記しない限りデータベースの採録期間すべてを検索対象とした。</p>
(9) エビデンスの評価と統合方法	<p>SR/MA の論文として、Cochrane Review を評価の対象とする。CQ との関連性を評価して、関連性が十分に高い Review を採用する。Cochrane Review におけるエビデンス総体の評価と統合は質が高いため、別個に評価と統合は行わない。</p> <p>個別研究論文については、個々の研究で、それぞれのアウトカムについて「RIs of bias」の評価を実施する。また、Indirectness についても、それぞれの研究で評価する。Publication bias の評価は実施しない。</p> <p>いずれも、方法の詳細は、Minds の診療ガイドライン作成の手引き 2014 に基づく。</p>

<p>(10) 推奨決定の方法</p>	<p>仮推奨の決定には、作成グループの審議に基づく。意見の一致をみない場合には投票を行って決定する。</p> <p>策定した仮推奨を基に総意形成を経て、広く受け入れられる推奨を策定するためにデルフィ変法を使用する。</p>
<p>(11) クリニカルクエスチョン</p>	<p>パート1. 出生前診断～分娩(早川先生、矢本先生)</p> <p>CQ1. CDH の胎児診断例における重症度評価法にはどのような方法があるか？</p> <p>CQ2. 出生前診断例における適切な分娩方法、分娩時期は？</p> <p>CQ3. CDH の胎児診断例における母体ステロイド投与の有効性は？</p> <p>CQ4. 出生直前に鎮静剤、筋弛緩剤を投与すること（胎児麻酔）は有用か？</p> <p>パート2. 出生後の管理～stabilize まで(五石先生、木村先生)</p> <p>CQ5. 出生直後のバッグマスク換気は、その後の予後に悪影響を及ぼすのか？</p> <p>CQ6. 出生直後に経鼻胃管を挿入することは胸腔内臓器の腸管ガス減少に有効か？</p> <p>CQ7. 肺合併症をおこさないための人工呼吸器設定はどのようなものか？</p> <p>CQ8. Gentle ventilation とはなにか？これを行うことで改善される指標はなにか？</p> <p>CQ9. NO の投与開始基準と減量もしくは中止基準はなにか？</p> <p>CQ10. 呼吸・循環動態などの全身状態の評価に必要なモニタリングと数値目標はなにか？</p> <p>CQ11. 一般所要量の肺サーファクタント投与は CDH 患児の呼吸状態の改善に有効か？</p> <p>CQ12. Stabilization 期間中の全身管理はどのようにすべきか？（気管内吸引の回数や浣腸など）</p> <p>CQ13. 血管内容量負荷に用いるべき最適な輸液製剤や投与量はどのようなものか？</p> <p>CQ14. 全身性ステロイド投与は呼吸循環状態の改善に有効</p>

	<p>か？</p> <p>CQ15．術前後の呼吸・循環管理において、最適な鎮静剤、鎮痛剤、筋弛緩剤の使用方法はどのようなものか？</p> <p>パート 3. 病態別管理(稲村先生、川滝先生、田附先生)</p> <p>CQ16．CDH の PPHN を増悪させる因子は何か？</p> <p>CQ17．CDH の PPHN の治療として有効な治療はなにか？</p> <p>CQ18．CDH の PPHN の重症度評価方法はなにか？</p> <p>CQ19．CDH の遠隔期肺高血圧に有効な治療はなにか？</p> <p>CQ20．横隔膜ヘルニアの管理に効果的な循環作動薬は何か？</p> <p>CQ21．横隔膜ヘルニアの循環管理に必要なモニタリング（心臓超音波検査を含む）の指標は何か？</p> <p>CQ22．CDH に対する適切な輸液管理、（経静脈・経管）栄養管理とはなにか？</p> <p>パート 4 . 侵襲的治療（ECMO と手術）(照井先生、奥山先生、横井先生、岡崎先生)</p> <p>CQ23．CDH 治療において ECMO は有用か？</p> <p>CQ24．CDH において術前安定化の指標はなにか？</p> <p>CQ25．CDH では待機手術は早期手術に比べて有用か？</p> <p>CQ26 .CDH において推奨されて初回手術法（経腹 or 経胸、系、人工膜、付加手術）はなにか？</p> <p>CQ27．CDH における内視鏡手術の適応と有効性はなにか？</p> <p>パート 5 .手術後から退院、長期フォローアップ(金森先生、矢本先生、高安先生)</p> <p>CQ28．CDH 根治術後の適切な GER 評価法と治療はなにか？</p> <p>CQ29．術後に留意すべき中長期合併症とはなにか？</p> <p>CQ30．退院後の CDH 患者における理想的なフォローアップ体制とは？</p>
(1 2)	推奨をリストした「CDH 診療ガイドライン」の作

導入の具体的方法	成と公表 医療者の参照を考慮した「クイックリファレンスガイド」の作成と公表 医学的知識を持たない一般人が理解できるように配慮した「ガイドラインの理解のために」の作成と公表
----------	---