

<リンパ管奇形(リンパ管腫)診断基準>

リンパ管奇形(リンパ管腫)の診断は、(I)脈管奇形診断基準に加えて、後述する(II)細分類診断基準を追加して行なう。鑑別疾患は除外する。

(I) 脈管奇形診断基準

軟部・体表などの血管あるいはリンパ管の異常な拡張・吻合・集簇など、構造の異常から成る病変で、理学的所見、画像診断あるいは病理組織にてこれを認めるもの。

本疾患には静脈奇形(海綿状血管腫)、動静脈奇形、リンパ管奇形(リンパ管腫)、リンパ管腫症・ゴーハム病、毛細血管奇形(単純性血管腫・ポートワイン母斑)および混合型脈管奇形(混合型血管奇形)が含まれるが、指定難病の対象疾患としては毛細血管奇形単独例を除外する。

鑑別診断

1. 血管あるいはリンパ管を構成する細胞等に腫瘍性の増殖がある疾患
例)乳児血管腫(イチゴ状血管腫)、血管肉腫など
2. 明らかな後天性病変
例)静脈瘤、リンパ浮腫、外傷性・医原性動静脈瘻、動脈瘤など

(II) 細分類 リンパ管奇形(リンパ管腫) 診断基準

以下の1および2の所見を認め、かつ3の(a)~(c)のいずれかを満たす病変

1, 理学的所見

- ・圧迫により変形するが縮小しない腫瘍性病変である。
- ・深部にあり外観上明らかでないことがある。
- ・皮膚や粘膜では丘疹・結節となり、集簇しカエルの卵状を呈することがある。
- ・経過中病変の膨らみや硬度は増減することがある。
- ・感染や内出血により急激な腫脹や疼痛をきたすことがある。

2, 画像所見

- ・超音波検査、CT、MRI等で、病変内に大小様々な1つ以上の嚢胞様成分が集簇性もしくは散在性に存在する腫瘍性病変として認められる。皮膚ではダーモスコピーにより嚢胞性病変を認める。

3, 補助所見

(a) 病理学的所見

- ・肉眼的には、水様ないし乳汁様内容を有し、多嚢胞状または海綿状断面を呈する病変。
組織学的には、リンパ管内皮によって裏打ちされた大小さまざまな嚢胞状もしくは不規則に拡張したリンパ管組織よりなる。

(b) 嚢胞内容液所見

- ・リンパ(液)として矛盾がない。
- ・嚢胞内に血液を混じることがある。

(c) 他の疾患の否定

- ・奇形腫、静脈奇形(海綿状血管腫)、被角血管腫、他の水疱性・嚢胞性疾患等が否定的である。

4, 特記事項

- ・上記のリンパ管病変が明らかに多発もしくは浸潤拡大傾向を示す場合には、リンパ管腫症と診断する。リンパ管腫症・ゴーハム病診断基準参照。
- ・上記のリンパ管病変を有するが同じ病変内に他の血管奇形病変を有する場合には混合型脈管奇形と診断する。混合型脈管奇形診断基準参照。

<重症度・難治性度分類>

☆ 以下の「リンパ管奇形(リンパ管腫)の重症度・難治性度診断表」の9項目の合計点が「40点以上」の者を対象とする。

項目	定義	変数	点数
1, 病脳期間	「発症から現時点まで」の年数。ただし20年以上はすべて20点とする。 1年未満は切り捨てる。	N(年)×1	N
2, 病変のタイプ	「治療前」の病変全体について画像、理学的所見にて診断する。 リンパ嚢胞がほとんどを占める嚢胞型か、海綿状、混合型、血管リンパ管腫など単純な嚢胞型以外か。	嚢胞型以外	12
		嚢胞型	0
3, 病変エリア数	「治療前」の病変の分布。 別紙に示す病変の存在する領域の個数。	4力所以上	10
		3力所以下	0
4, 病変の最大径	「治療前」の病変の最大径。 体表に広がる場合など病変が曲面状の場合には形成する面の最大径。 理学的小および画像検査にて計測する。	15 cm以上	18
		10 cm以上15 cm未満	10
		5 cm以上10 cm未満	7
		5 cm未満	0
5, 頭頸部病変の有無	「治療前」の頭頸部病変の有無。 胸部以下の病変の有無は問わない。	あり	18
		なし	0
6, 総治療回数	「全経過中」の硬化療法、外科的切除など原病に対する治療の回数。 感染・出血に対する抗生剤投与・輸血等の二次的な症状に対する治療は含まない。	5回以上	12
		4回以下	0
7, 治療効果	「最初の治療前と現時点」を比較する。 現時点で未治療の場合には0点。 成長と同じ比率での病変の増大は不変とする。	増大	0
		不変	14
		わずかに縮小	0
		著明に縮小	
8, 外科的切除の可否	「現時点」の病変に対して、物理的な切除の可否のみではなく、合併症発生の可能性なども含めて判断する。切除後であっても判定する。完全切除後は0点。 「手術可能」とは切除により著明に縮小もしくは消失の効果を見込め、メリットがデメリットを大きく上回ることを示す。「切除しない方が良い」はメリットがデメリットを上回るとは言いきれないこと、「切除不能」は明らかにデメリットが上回ることを加味して判断する。	切除不能	10
		切除しない方が良い	
		切除可能	0
9, 病変の外観	初診時ではなく「現時点」での判断。 左右非対称、腫瘤の膨隆など、日常生活において衣類等で隠すことが可能な病変かどうか等の観点で判断する。	非常に目立つ	10
		すぐにわかる	0
		よく見るとわかる	
		わからない	

重症・難治性度診断 _____ 点

注: リンパ管奇形(リンパ管腫)診断基準を満たす者が対象となる。

注: 病変が著明に縮小もしくは消失し、関連する症状が改善して治療が不要となった場合は対象外とする。

注: 上記の重症・難治性度診断で40点以下であっても高額な医療を継続することが必要な者については、医療費助成の対象とする。

病変の存在する部位を選択してください。

頭頸部表在	胸部体幹皮下	腹部 体幹	上肢
頭部 前額部 頬部 鼻部 口唇 下顎角部 前頸部 側頸部 後頸部	前胸部 側胸部 背部 鎖骨上窩 腋窩	鼠径部 陰部 臀部 腹部 側腹部 背部	上腕 前腕 手首 手背 手掌 手指
頭頸部深部	胸部体幹深部	腹部 深部	下肢
眼窩 舌 喉頭部 咽頭周囲 頭蓋 脳	胸腔内 上縦隔 下縦隔 胸腺 肺 心臓	骨盤内 後腹膜 大網 腸間膜 脾 膵 肝 腎 副腎 膀胱 尿管 子宮 卵管 卵巢 精巣	大腿 膝部 下腿 足首 足背 足底 足趾
☆ 病変がかかっている部位に数値を入れてください。 ☆ 病変がない場合には0、左右がある部位で片側であれば1、両側の場合には2。			

リンパ管疾患 CQ におけるアウトカムの捉え方について

2014/11/01

SR チームの一次スクリーニングにより、CQ により導かれる PICO に沿った文献は皆無であることが確認された。

PICO ではないが、review 時に着目すべき点として以下のポイントを提示する。

M3.1 リンパ管奇形（リンパ管腫）に対する切除術は有効か？

1,

「有効」の捉え方を明らかにする必要があるが、臨床的には切除による「益と損」を考慮して治療適応を考えるため、「有効か」よりは「有益か」という問いが合目的と考えるが、話し合いの結果ガイドラインにおいては「有効か」という問いの方が普通であると確認された。

ここにおける「有効」（益のアウトカム）は以下の意味を含むと考えられる。

切除により最終的に

- a, 病変の縮小もしくは消失
- b, 機能障害の改善
- c, 出血・感染などの症状の改善
- d, 整容性の改善

を得ることと考えられる。

逆に、切除に伴うマイナス面（損・害のアウトカム）は

- A, 正常組織（神経、筋、血管、皮膚、皮下組織）の損傷、喪失
- B, 新たな機能障害
- C, 創部を含む醜形
- D, 疼痛、痒み、熱感などの自覚症状

などと考えられる。

ただし、いずれにせよ、益と害の絶対的指標は無いため、損益を客観的に比較することは困難である。

益と損をそれぞれ明確にし、点数化して有益という判断に対する寄与度を調べる等の方法によるスタディの結果を見ずに回答することは困難であると思われる。

2,

部位ごとに切除効果は異なる可能性がある。

四肢（手、前腕、上腕、足、下腿、大腿）と体幹体表、頸部、頭部など

3,

また病変が嚢胞性か海綿状か（現在では macrocystic か microcystic との対比）という組織の型

により有効性が異なる可能性がある。

M4.1 リンパ管奇形（リンパ管腫）に対する適切な手術時期はいつか？

1,

手術時期の考え方としては、

A, 年齢による分類、

B, 身体成長における分類

C, 社会的年齢における分類

が考えられ、いずれも十分な理由のある時期分類法である。

a, 新生児期（0-30d）

b, 乳児期（30d-1y）

c, 幼児期（1-3y）

d, 就学前（4-6y）

e, 小学校低学年（7-9y）

f, 小学校高学年（10-12y）

g, 中学生

...

SR チームは年齢ごとに論文データを拾う。

2,

「適切な」の意味は「最も良い結果が得られる」とも「不利益でなく有益な結果が得られる」と同義とも考えられる。

「最も良い結果」とは M3.1 における「手術が有益かどうか」の上にさらに、「最も有益である」というポイントを選ぶこととなるが、そもそも益と損をそのまま対比できないため客観的な判断を下すことは出来ない。

そのため「最適な」というエビデンスレベルの高い情報が得られる可能性は考えられないが、文献より実際どのような年齢や条件で切除が行われているかという現状の情報を得ることは可能である。

この質問に対する回答も、前向き研究もしくは症例ごとの詳細な損益調査を行い評価をしない限り不可能であると考えられる。

腹部リンパ管腫（腹腔・後腹膜）WEB 調査項目

当調査への入口

- 1, 継続している前 WEB 調査(2011)に新たに登録し、腹腔内のリンパ管腫を部位選択した場合に開始となる
- 2, 既に前 WEB 調査にて腹部を選択している場合に、各施設に依頼する。

A 発見契機

☆ 発見時期

定義：初めて異常を指摘されたとき。診断確定でなくても良い。

出生前、新生児期、〇ヶ月時、〇歳時、不明

定義：「新生児期」は出生時～生後 30 日（を含む）

☆ 症状（複数回答可）

定義：診療録にて確認出来る症状など。画像上あきらかに腹部膨満があれば、訴えがなくても腹部膨満としてよい

腹部膨満、腫瘍（触知するもの）、圧痛、発熱、腹痛、嘔気、嘔吐、食欲不振、血便、血尿、低タンパク、貧血、その他、症状なし（他目的の検査にて偶然発見）、不明

B 診断日

定義：腹腔内・後腹膜のリンパ管腫と診断した日

西暦・年号どちらでも入力可

C 診断あるいは精査目的で行った検査

1, 超音波

①、なし ②、あり

「あり」の場合

検査は診断に有用でしたか？ （診断根拠となる所見が得られましたか）

①、有用だった ②、有用でなかった ③、どちらともいえない

検査は治療に有用でしたか？ （治療に有益な所見が得られましたか）

①、有用だった ②、有用でなかった ③、どちらともいえない

2, CT

①、なし ②、あり

「あり」の場合

造影の有無

①、なし ②、あり

検査は診断に有用でしたか？ （診断根拠となる所見が得られましたか）

①、有用だった ②、有用でなかった ③、どちらともいえない

検査は治療に有用でしたか？ （治療に有益な所見が得られましたか）

①、有用だった ②、有用でなかった ③、どちらともいえない

3, MRI

①、なし ②、あり

「あり」の場合

造影の有無

①、なし ②、あり ③、不明

検査は診断に有用でしたか？ （診断根拠となる所見が得られましたか）

①、有用だった ②、有用でなかった ③、どちらともいえない

検査は治療に有用でしたか？ （治療に有益な所見が得られましたか）

①、有用だった ②、有用でなかった ③、どちらともいえない

4, リンパ管シンチ

定義：リンパ管内に取り込まれる核種を注入してリンパ管の走行・リンパ液動態を可視化する検査

①、なし ②、あり

「あり」の場合

検査は診断に有用でしたか？ （診断根拠となる所見が得られましたか）

①、有用だった ②、有用でなかった ③、どちらともいえない

検査は治療に有用でしたか？ （治療に有益な所見が得られましたか）

①、有用だった ②、有用でなかった ③、どちらともいえない

5, リンパ管造影

定義：リンパ管・リンパ節穿刺により造影剤や色素を注入し、リンパ管を可視化する検査

査

- ①、なし ②、あり

「あり」の場合

検査は診断に有用でしたか？ （診断根拠となる所見が得られましたか）

- ①、有用だった ②、有用でなかった ③、どちらともいえない

検査は治療に有用でしたか？ （治療に有益な所見が得られましたか）

- ①、有用だった ②、有用でなかった ③、どちらともいえない

6、 囊胞液穿刺細胞診

定義：穿刺液内の全細胞数、単核球数、多核球数を計測する検査。単核球数が有意であることをリンパ液である根拠とする。

- ①、なし ②、あり

「あり」の場合

検査は診断に有用でしたか？ （診断根拠となる所見が得られましたか）

- ①、有用だった ②、有用でなかった ③、どちらともいえない

検査は治療に有用でしたか？ （治療に有益な所見が得られましたか）

- ①、有用だった ②、有用でなかった ③、どちらともいえない

7、 生検

定義：治療としての切除術とは別に病理診断のために行われたもの。

- ①、なし ②、あり

「あり」の場合

検査は診断に有用でしたか？ （診断根拠となる所見が得られましたか）

- ①、有用だった ②、有用でなかった ③、どちらともいえない

検査は治療に有用でしたか？ （治療に有益な所見が得られましたか）

- ①、有用だった ②、有用でなかった ③、どちらともいえない

8、 その他の検査 （自由記載： ）

検査は診断に有用でしたか？ （診断根拠となる所見が得られましたか）

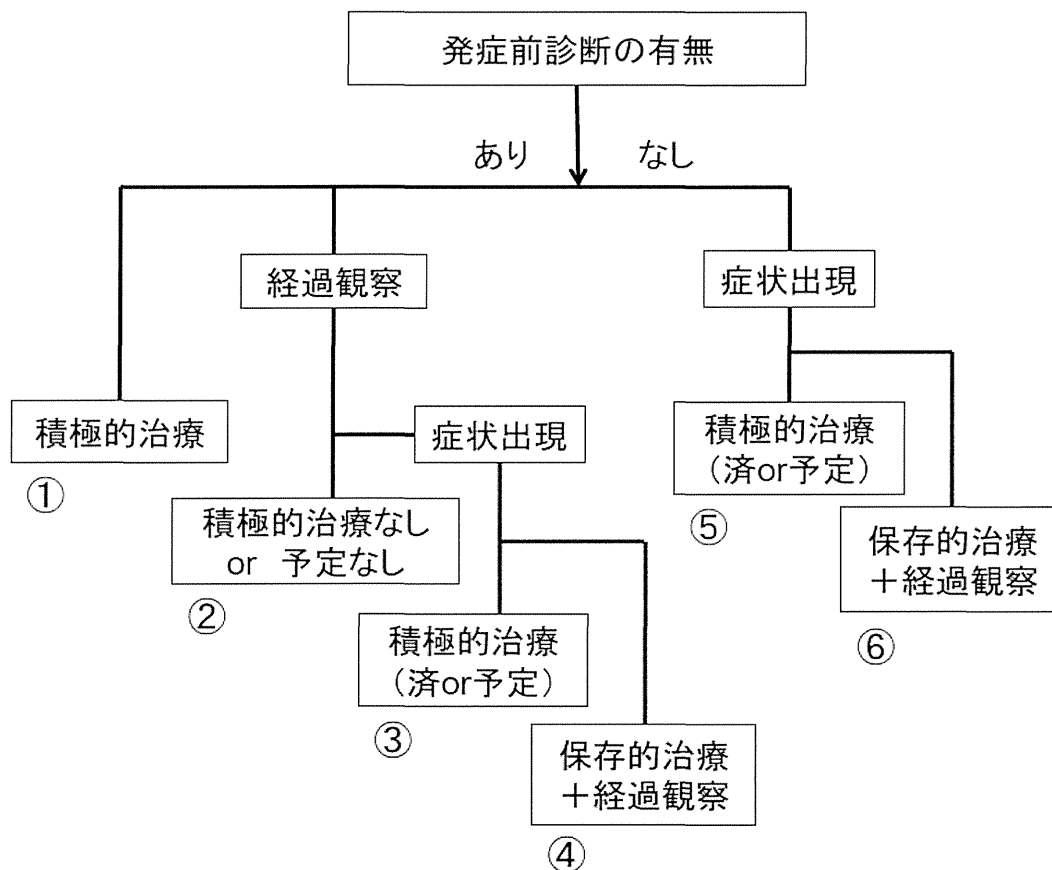
- ①、有用だった ②、有用でなかった ③、どちらともいえない

検査は治療に有用でしたか？（治療に有益な所見が得られましたか）

- ①、有用だった ②、有用でなかった ③、どちらともいえない

D 診療経過（現在までにどのような経緯をたどったか）

フローチャートにて選択



定義：

☆「経過観察」：介入的な治療を行わないこと

☆「症状出現」：発熱、腹痛など生活に支障をきたすため病変に対する何らかの治療を要する症状が生じること

☆「積極的治療」：原病に対する治療（外科的切除、硬化療法など）

☆「保存的治療」：原病により生じた症状に対する保存的治療（抗菌薬、穿刺、ドレナージなど）

E 局所感染の有無

定義：病変部に明らかに細菌感染があること。他の部位の感染の有無は問わない。

◎ 診療経過中に病変部の細菌感染はありましたか？

定義：敗血症、穿刺培養、手術時の培養結果などで細菌が検出されている。

①、なし ②、あり ③、感染疑いあり (定義：臨床的に感染が疑われるが細菌は検出されていない)

◎ 発症日

定義：腹痛・発熱など細菌感染が原因と考えられる症状が出現した日

F 治療

定義：病変自体もしくは病変が原因と考えられる症状に対する治療

一連の行った治療を行った順にそれぞれにつきお答え下さい。(抗菌薬を変更すれば別の治療1回とする。また同日に開始した別の治療の順序は問わない。)

◎ 治療1 (最初に行った治療を選択して下さい)

①抗菌薬 ②穿刺のみ ③ドレナージ ④切除 ⑤硬化療法 ⑥その他

①の場合

a、抗菌薬一般名 (自由記載：)

b、開始日

c、終了日

d、効果

①無効 ②有効 ③著効 ④その他 (自由記載：)

定義：

「無効」はわずかな改善も認めないこと。

「有効」は治療により改善が見られること。

「著効」は治療により症状が完全に消退させること。

「その他」の場合は説明。

②の場合

a、施行日

b、培養細菌種：菌名 (自由記載：)

c、効果

①無効 ②有効 ③著効 ④その他

定義：

「無効」はわずかな改善も認めないこと。

「有効」は治療により改善が見られること。

「著効」は治療により症状が完全に消退させること。

「その他」の場合は説明。

d、合併症（自由記載： ）

③の場合

a、施行日

b、培養細菌種：菌名（自由記載： ）

c、終了日

定義：ドレナージ終了時、必ずしも抜去日でなく、クランプした日に相当する。

d、効果

①無効 ②有効 ③著効 ④その他

定義：

「無効」はわずかな改善も認めないこと。

「有効」は治療により改善が見られること。

「著効」は治療により症状が完全に消退させること。

「その他」の場合は説明。

e、合併症（自由記載： ）

④の場合

a、施行日

b、術式名（自由記載： ）

合併切除部・臓器等（自由記載：例 小腸10cm など ）

腹腔鏡併用

①なし ②あり

c、切除範囲

①全摘除 ②亜全摘除(90%以上) ③部分切除(90%未満) ④不明

d、硬化剤の併用有無（手術と同日に行った場合）

①なし ②あり ③不明

e、合併症

①特になし ②リンパ漏（乳糜腹水等も含む）③感染 ④腸閉塞 ⑤出血 ⑥その他（自由記載： ）

f、効果

①無効 ②有効 ③著効 ④その他

定義：リンパ管腫病変に対する効果のみ(合併症や随伴症状に対する効果は含まない)

「無効」はわずかな改善も認めないこと。

「有効」は治療により改善が見られること。

「著効」は治療により完全に消退させること。

「その他」の場合は説明。

⑤の場合

a、施行日

b、投与薬剤

①OK-432 ②ブレオマイシン ③無水エタノール ④その他(自由記載：)

c、合併症

①特になし ②発熱 ③著明な疼痛 ④腸閉塞 ⑤内出血 ⑥その他(自由記載：)

d、効果

①無効 ②有効 ③著効 ④不明

定義：

リンパ管腫病変に対する効果のみ(合併症や随伴症状に対する効果は含まない)

「無効」はわずかな改善も認めないこと。

「有効」は治療により改善が見られること。

「著効」は治療により完全に消退させること。

「その他」の場合は説明。

⑥の場合

a、施行日

b、何を行ったか(自由記載：)

c、効果

①無効 ②有効 ③著効 ④不明

- ◎ 治療 2 (2番目に行った治療を選択して下さい)
- ◎ 治療 3 以下同様
- ◎ 治療 4 以下同様
- ◎ 治療 5 以下同様 (治療10まで入力可能とする)

G 観察中・術後フォローアップ画像検査（複数回答可）

①超音波 ②単純CT ③造影CT ④MRI ⑤造影MRI ⑥その他（自由記載： ）

H 成長障害はあるか

定義：最終測定時において-2SD以上の身長もしくは体重値を示す場合。

①なし ②あり ③不明

（成長曲線を付す）

平成 26 年度 第 2 回
三村班 リンパ管奇形（リンパ管腫）ガイドライン作成チーム会議
（第 4 回臼井班、第 3 回田口班 リンパ管疾患サブグループ会議）

議事録

日 時： 平成 26 年 11 月 29 日（土） 11 時 ～13 時

場 所： 岡山コンベンションセンター 1F カフェ

〒700-0024 岡山県岡山市北区駅元町 14 番 1 号

☆ 出席者

（ガイドライン作成チーム）岩中、上野、小関、藤野

（統括）三村 以上 5 名

議事録

☆ システマティック・レビューの経過説明（藤野）

- ・ 2014/11/22 のレビューチーム会議の結果を経て、まとめの資料が作成された（資料 1, 2 木下作成）。
- ・ 予想されていた通りエビデンスレベルの高い文献は皆無であった。
- ・ 特に CQ 2 については、CQ としての妥当性も検討してはいかがかという提案があった

☆ 推奨文の作成

- ・ ガイドラインチームとして藤野がレビュー結果を踏まえて推奨文草案を作成して提示した（資料 3）
- ・ 提示した推奨文案については概ね妥当とされた。
- ・ 推奨文はシンプルである必要があるが、解説文のまとめであり、どこまで具体的に盛り込むかで少し意見が分かれた。これについて結論はせず。
- ・ 解説文もどこまで言及するかは意見が分かれるところであり、掲載したい各文について確認作業を行っていく。
- ・ CQ 2 に関する文献は皆無という結果であり、エビデンスレベルはきわめて低いと言わざるをえないが、CQ としての重要性を鑑みて何らかの推奨文を提示することが望ましい。
- ・ ガイドラインは文献的エビデンスに基づいたものではなく、エキスパート・オピニオンをまとめたものとなる。推奨文に付加する、解説文が大きな役割を示す。
- ・ この推奨文案作成に至った経緯（システマティックレビューからの経緯）を説明し、リンパ管疾患グループとして、推奨文を回覧して意見をまとめて、12/6 の三村班全体会議にて報告する。
- ・ 経緯については藤野がまとめの文章を作成する。

☆ 三村班長と今後の予定の確認

- ・本年度の報告書に作成中の CQ と推奨文を成果として掲載する。
- ・来年度は前ガイドラインの見直し作業を行った上で来年度中にガイドラインを作成し、翌年度にはパブリックコメントを求めるくらいのペースにしたい。
- ・各疾患ごとに SCOPE を作成する予定。リンパ管奇形（リンパ管腫）については田口班・臼井班における CQ についてもまとめたものを作成して掲載する。

☆ リンパ管疾患グループの予定

- ・2, 3 日で藤野が推奨文経緯説明分を作成（12/2, 3 まで）
- ・グループ内で回覧し、推奨文の選択（12/5 まで）
- ・班会議にて進捗報告（12/6）

☆ 田口班・臼井班研究進捗の確認

- ・調査研究項目の確認作業中。
- ・縦隔リンパ管腫の治療適応に関する予備調査を進めている（上野）
- ・Web サイト会議にて順次調査の掲載を進める。

☆ リンパ管疾患の診断基準及び重症度・難治性度分類の学会による承認作業の進捗状況

- ・リンパ管腫→小児外科学会へ返事をして承認得られる見込み
- ・リンパ管腫症・ゴーハム病→日本小児外科学会、日本小児呼吸器学会へ返事をして承認得られる見込み。小児血液・がん学会はまだ検討結果報告なし。

☆ 参考資料

資料 1、資料 6 : PICO (全体) .xlsx (SR チーム木下)

資料 2、推奨文用資料.docx (SR チーム木下)

資料 3、推奨文草案.xlsx (GL チーム藤野)

以上

文責 藤野明浩

平成 26 年度 第 5 回
臼井班「頸部・胸部リンパ管疾患」サブグループ会議

平成 26 年度 第 4 回（通算第 12 回）
田口班「腹部リンパ管疾患」サブグループ会議

議事録

日 時： 平成 26 年 12 月 23 日（火・祝） 11 時 ～13 時
場 所： 聖路加国際病院 旧館 5 階 研修室 B
東京都中央区明石町 9-1

出席者

岩中、上野、木下、出家、野坂、松岡、小関、藤野、臼井（オブザーバー）

欠席者

森川

議事録：

1) 前回議事録確認

各自事前に送付済みの議事録を確認。修正があれば連絡。

2) 臼井班、田口班ガイドラインについて

2-1) 臼井班 SCOPE シート（資料）と UCQ1-5 のシート（資料）を確認

2-2) 田口班 SCOPE シート（資料）と TCQ1-4 のシート（資料）を確認

2-3) Systematic Review チーム（木下）より

- ・ 本日の会議内容により検索法についてほぼ決定できた。
- ・ 今後図書館協会小島さんに検索の依頼をする。
- ・ 3 月末目標に二次スクリーニング、4 月にまとめを（藤野より）
- ・ SR チームメンバー増員について

東京大学形成外科の加藤基先生が推薦された

藤野が正式依頼し、本人、指導教授に確認を取る

3) 臼井班、田口班調査研究について

臼井班調査研究 調査項目について確認

- ・ 気切適応条件に関する調査

調査項目をまとめて 1/13 に web 業者に提出する。

2 月中にシステム作成終了し、3 月までにテスト入力、修正を行い、4 月からは調査開始。

倫理審査は済。調査項目決定したら修正申請する。

- ・ サイレントな胸部病変に関する調査

調査項目をまとめて 1/13 に web 業者に提出する。

2 月中にシステム作成終了し、3 月までにテスト入力、修正を行い、4 月からは調査開始。

倫理審査は済。調査項目決定したら修正申請する。

- ・ 新生児乳び胸水

調査項目の決定は今年度末辺りを目標に。

調査対象施設としては新生児科を含める必要あり。

早坂先生（臼井班）に依頼してみる。

- ・ リンパ管腫症・ゴーハム病の前向き登録調査

前向き調査を含んで調査システムをつくるのが難しい。

調査項目の決定は今年度末辺りを目標に。

4) 今後の予定

調査項目決定し、テスト入力のころに一度確認作業を行う。

(2015 年 2 月末)

2015 年 1 月 1 日

文責

藤野明浩

「小児期からの希少難治性消化管疾患の移行期を包含するガイドラインの確立に関する研究」
平成 26 年度第 1 回仙尾部奇形腫班会議・議事録

日 時：平成 26 年 6 月 13 日(金) 15:00～17:00

場 所：メルパルク京都 6F 会議室 4

出席者：田尻達郎，臼井規朗，田村正徳，左合治彦，宗崎良太（以上分担研究者），文野誠久（研究協力者）

欠席者：米田光宏，野坂俊介

I. 報告事項

1) 班研究概要

厚生労働科学研究費難治性疾患等克服研究事業「小児期からの希少難治性消化管疾患の移行期を包含するガイドラインの確立に関する研究」（代表：田口智章）のなかの研究班であり，仙尾部奇形腫に関して，先行研究「胎児仙尾部奇形腫の実態把握・治療指針作成に関する研究」の結果をうけて，「重症度分類に基づく診療ガイドラインの確立と情報公開」を目的とする。研究期間は，平成 26 年～28 年の 3 年間である。

2) 研究班メンバー

京都府立医科大学の田尻達郎を班長とし，分担研究者として，大阪大学臼井規朗（副班長），成育医療研究センター左合治彦，埼玉医科大学総合医療センター田村正徳，九州大学宗崎良太，大阪府立母子保健総合医療センター米田光宏，成育医療研究センター野坂俊介が加わる。また研究協力者として，京都府立医科大学文野誠久，埼玉医科大学総合医療センター加藤稲子，成育医療センター左 勝則，さらに田村先生から推薦があり，静岡済生会総合病院の杉浦崇浩が加わることとなった（敬称略）。また，研究協力者は適時追加可能とした。

3) 先行研究の実績

英文としては，” *Impact of the histological type on the prognosis of patients with prenatally diagnosed sacrococcygeal teratomas: the results of a nationwide Japanese survey*” (Yoneda et al. *Pediatr Surg Int*, 2013), ” *Outcomes of prenatally diagnosed sacrococcygeal teratomas: the results of a Japanese nationwide survey*” (Usui et al. *J Pediatr Surg*, 2012) の 2 編があり，和文では，「本邦で胎児診断された仙尾部奇形腫の生命予後に関する検討」（金森ら．日小外誌，2012），「胎児診断された仙尾部奇形腫の胎児治療の適応と予後」（宗崎ら．小児外科，2013）の 2 編がある。

4) 平成 26 年度第 1 回田口班コアメンバー会議報告

第 1 回田口班コアメンバー会議で田口班では 3 つの疾患（Hirschsprung 類縁疾患，腹部リンパ管腫，仙尾部奇形腫）については，進行の足並みをそろえてガイドライン作成作業に入ることになった。SCOPE の形式を 3 グループで整えるため，先行している Hirschsprung 類縁疾患グループが雛形を提示する予定である。次回 7 月 6 日の班会議で上記が決まる。

II. 審議事項

1) ガイドライン作成の流れ

SCOPE を MINDS に基づいて作成し CQ を設定する。CQ はあまり数を挙げすぎないほうが望ましい。作成は主に臼井副班長にお願いする。CQ の範囲であるが、出生前診断例の場合は、ハイリスクの診断基準提示などまでは問題ないが、その場合の対応まで含めると倫理的な問題などから産科医からは受け入れづらくなる。もし出生前診断に基づく分娩関連の治療法や対処法まで含めて公示する場合は、推奨の強さは C（産科診療ガイドラインでは「やってもやらなくても良い」）にしておいた方が望ましい。

2) 診療ガイドライン作成に係る役割分担

ガイドライン統括委員会に田尻（班長）が該当し、ガイドライン作成チームとして、田尻（班長）、臼井（副班長）、田村、左合、野坂、システムティックレビューチームに米田、加藤、杉浦、左、宗崎、文野が当たる。追加は適時可能である。

3) スケジューリング

他班との進行の合わせ具合にもよるが、おおまかには 3 年間でガイドライン公表まで行くためには、今年度（平成 26 年）中に SCOPE を完成させるとともに、CQ に基づいて文献検索を行い、来年度（平成 27 年）にシステムティックレビューおよびガイドライン案を作成し、最終年度（平成 28 年）に public opinion 求めて関係者を集めた公聴会を経て公表されるスケジュールとなる。CQ が決定すれば、田口班として委託して司書に依頼して、検索式を構築してもらい関連文献の検索を行う。

4) システムティックレビューについて

個々の CQ のシステムティックレビューの前に仙尾部奇形腫全体のコクランレビューのチェックもお願いする。文献に厚生労働省科研報告書を入れる場合は、「有識者の意見」として入れることも可能であり、ガイドラインの解説の中で明示しておく必要がある。その場合は、SCOPE の「採用文献・除外文献」の項目の所で明示するのが良い。先行研究班の発表論文も盛り込む。英文論文である必要はない。

5) その他

- ・先行研究班の未発表データなども早期に論文化しておけばシステムティックレビューの対象にすることができる。
- ・現時点で仙尾部奇形腫に関連した保険外適応の薬や治療法も厚労科研や学会ガイドラインとして提示してもらおうと保険適応になり易くなる。必ずしもエビデンスレベルの高さが推奨の強さになるわけではなく、非常に高価な薬剤や治療法では推奨度は弱くなる。仙尾部奇形腫に関しては、例えば IVR 治療などを盛り込んでいくことなどを検討していきたい。

（文責：文野誠久）