○毎日浣腸、坐薬を要する　2
○なし　4
○上記以外のもの　3

失禁　○毎日失禁あり　0
○週２回以上　1
○下痢時のみ失禁　3
○失禁なし　4
○上記以外の頻度で起こるもの　2

汚染　○毎日汚れるもの　0
○汚染なし　2
○上記以外のもの　1

浣腸の使用　有○　（定期的○　適宜○）　無○
排便管理のための服薬　有○　無○
使用薬剤　ラキソベロン®○　モニラック®○　ガスモチン®○
大建中湯　○　センノシド○
その他○（　　）

８．腎機能評価
評価時年齢（　　）歳（　　）ヶ月
身長（　　）cm　体重（　　）Kg

尿感染の既往　有○（1回○、2回以上○）　無○
VUR の合併　有○　無○
最大 grade
右○（Ⅰ○　Ⅱ○　Ⅲ○　Ⅳ○　Ⅴ○）
（　　）歳（　　）ヶ月
左○（Ⅰ○　Ⅱ○　Ⅲ○　Ⅳ○　Ⅴ○）
（　　）歳（　　）ヶ月
最終 grade
右○（Ⅰ○　Ⅱ○　Ⅲ○　Ⅳ○　Ⅴ○）
（　　）歳（　　）ヶ月
左○（Ⅰ○　Ⅱ○　Ⅲ○　Ⅳ○　Ⅴ○）
（　　）歳（　　）ヶ月
核医学検査による腎瘢痕　有○　無○
核医学検査による腎 uptake 右（　　）%、左（　　）%

血液生化学検査（現時点での最新の検査結果を記載下さい）
Hb（　　）g/dL、アルブミン（　　）g/dL
Cr（　　）mg/dL、BUN（　　）mg/dL
Na（　　）mEq/L、K（　　）mEq/L、Cl（　　）mEq/L
Ca（　　）mg/dL、IP（　　）mg/dL

シスタチンC（　　）mg/dL、β2-MG　（　　）mg/dL
Fe　（　　）μg/dL、TIBC　（　　）μg/dL
Intact PTH　（　　）pg/mL、ferritin　（　　）ng/mL

尿検査
尿蛋白定性検査
有○（-○、±○、1+○、2+○、3+○、4+○）、無○
尿蛋白定量　有○（　　）mg/dL、無○
尿Cr　有○（　　）mg/dL、無○

膀胱機能障害　有○　無○
CIC　有○　無○

透析または腎移植　有○　無○
血液透析　有○（開始年齢（　　）歳（　　）ヶ月）、　無○
腹膜透析　有○（開始年齢（　　）歳（　　）ヶ月）、　無○
preemptive（先行的）腎移植
有○（開始年齢（　　）歳（　　）ヶ月）、　無○
導入前の血清クレアチン値（　　）mg/dL
生体腎移植　有○（開始年齢（　　）歳（　　）ヶ月）、　無○
献腎移植　有○（開始年齢（　　）歳（　　）ヶ月）、　無○

高血圧　有○　無○　不明○

9．生殖機能評価
初経以外の二次性徴の発来　有○　無○
発来時年齢（　　）歳（　　）ヶ月
その他の問題点　有○（　　）無

その他の手術1　有○　無○
手術時年齢（　　）歳（　　）ヶ月
術式（　　）
その他の手術2　有○　無○
手術時年齢（　　）歳（　　）ヶ月
術式（　　）

10．現在の就学状況
評価時年齢（　　）歳（　　）ヶ月
幼稚園○　小学校○　中学校○　高校○
大学○　専門学校○　卒業○（最終学歴：　　）
特別支援学級○（理由　　）
訪問教育○(理由　　)

就学上の問題点　有○　無○

排便障害による問題　有○（　　）　無○
排尿障害による問題　有○（　　）　無○
学力低下による問題　有○（　　）　無○
精神的問題点　ひきこもり○　いじめをうけている○　不登校○
その他○（　　）

11. 社会生活

評価時年齢（　）歳（　）ヶ月
就労　有○　無○
職種　サービス業○　会社員○　自営業○　国家公務員○　地方公務員○
障害者施設業務○　その他（　　）

結婚　有○　無○
結婚時年齢　（　）歳
造腟後の性交障害　有○　無○
挙児希望　有○　無○
不妊治療　有○（　　）　無○

離婚　有○　無○
原因が本疾患に関係　有○　無○　不明○

本人への告知　有○　無○
有の場合の年齢　（　）歳（　）ヶ月
サポート体制
精神的サポート　有○（　　）　無○
他（　　）

12. 障害者認定　有○　無○

評価時年齢（　）歳（　）ヶ月
直腸膀胱障害　有○　無○
腎機能障害　有○　無○
身体障害　有○　無○

13. 治療総括とコメント

調査票に記載できなかった何歳時に他院より紹介、何歳時に転居に伴い他院紹介などといった転入転出に関する情報や、調査票に記載できなかった治療上の重要なポイントなど、追加すべき情報がございましたら自由に御記載下さい。また、今回の調査に関するご意見やコメント等に関しましても、ご記載の程、宜しくお願い申し上げます。

■ アンケートにご協力戴き、誠にありがとうございました。

研究代表者：窪田　正幸
事務局：吉田　弥生
〒951−8510　新潟市中央区旭町通1番町757
新潟大学大学院小児外科
TEL 025-227-2258
FAX 025-227-0781
E-mail pedsurg@med.niigata-u.ac.jp
ご質問等、ございましたら上記まで御連絡お願い致します。

平成２６年６月吉日

平成 26 年度厚生労働科学研究費補助金
難治性疾患等政策研究事業（難治性疾患政策研究事業）
「先天性難治性稀少泌尿生殖器疾患群（総排泄腔遺残、総排泄腔外反、MRKH 症候群）におけるスムーズな成人期医療移行のための分類・診断・治療ガイドライン作成」
（H26-難治等（難）-一般-068）

第１回キックオフミーティングのご案内

日時：　平成 26 年６月 14 日（土）　11:00 – 15:00
場所：　東京八重洲ホール　８Ｆ８１１号室
　　〒103-0027　東京都中央区日本橋 3-4-13　新第一ビル

出席者　（五十音順、敬称略）
天江（宮城県立こども病院）　荒井（新潟大学）　家入（九州大学）　石倉（東京都立小児総合医療センター）　岩井（千葉県立こども病院）　上野（東海大学）　大須賀（東京大学）　大山（新潟大学）　金森（国立成育医療センター）　窪田（新潟大学）　河野（金沢医科大学）　新開（神奈川県立こども医療センター）　杉田（兵庫県立こども病院）　田附（大阪府立母子保健総合医療センター）　林（名古屋市立大学）　尾藤（兵庫県立こども病院）　藤野（慶應義塾大学）　矢内（茨城県立こども病院）　米倉（近畿大学）

議題
１、　ご挨拶（窪田）
２、　メンバーの紹介（資料）
３、　㈱データプリントサービス、松井様のご紹介（窪田）
４、　班研究概要説明と今後の予定（窪田）
５、　平成 22 年度班研究概要説明（大須賀　穣先生）
６、　平成 22 年度班研究概要説明（金森　豊先生）
７、　直腸肛門奇形研究会事務局報告（上野　滋先生、藤野　明彦先生）
８、　交付申請書および予算配分および研究計画説明（窪田）（資料１）
９、　研究費の使用方法について（資料２）
１０、　総合討論

（資料１：委員会構成員）

①研究者名	②分担する研究項目	③最終卒業校・卒業年次・学位及び専攻科目	④所属研究機関及び現在の専門（研究実施場所）	⑤所属研究機関における職名	⑥研究費配分予定額（千円）
窪田　正幸	研究総括、総排泄腔遺残症総括、調査票作成、ガイドライン作成、日本小児外科学会代表、日本小児泌尿器科学会理事長	九州大学・昭和54年・医学博士・外科系（小児外科学）	新潟大学・小児外科	教授	18,600 （うち間接経費5,769）
荒井　勇樹	診断票作成、甲信越・中部調査票収集・解析、総排泄腔遺残症担当（文献検索）	新潟大学・平成20年度・学位なし・小児外科	新潟大学・小児外科	助教	300
上野　滋	調査票作成、診断基準作成、直腸肛門奇形研究会代表、総排泄腔遺残症担当	慶應義塾大学・昭和53年・医学博士・小児外科学	東海大学医学部・外科学系小児外科学	教授	300
藤野　明浩	Web登録システム開発・調査票作成、直腸肛門奇形研究会事務局	慶應義塾大学・平成8年・医学博士・小児外科学	慶応義塾大学医学部・小児外科学	講師	300
矢内　俊裕	総排泄腔外反症総括、調査研究、ガイドライン作成	新潟大学・昭和62年・医学博士・小児外科学	茨城県立こども病院・泌尿器科	部長	500
加藤　聖子	内分泌学的評価、妊孕性評価、生殖機能温存のための治療ガイドライン作成	九州大学・昭和61年・医学博士・外科系（産婦人科学）	九州大学大学院医学研究院・産婦人科	教授	300
大須賀　穣	調査票作成、内分泌学的評価、妊孕性評価、先行総排泄腔残存研究代表	東京大学・昭和60年・医学博士・外科系（産婦人科学）	東京大学大学院医学研究科・産科婦人科	教授	300
金森　豊	MRKH症候群担当、術式検討	東京大学・昭和59年・医学博士・小児外科学	国立成育医療研究センター・小児外科	医長	300
天江新太郎	北海道・東北地区調査票収集・解析、総排泄腔外反症担当、手術術式検討	東北大学・平成4年・医学博士・小児外科学	宮城県立こども病院・小児外科	外科科長	300

新開　真人	関東地区調査票収集・解析、MRKH症候群担当、手術術式検討	北海道大学・昭和60年・医学博士・小児外科	神奈川県立こども医療センター・外科	部長	300
田附　裕子	近畿地区調査票収集・解析、総排泄腔遺残症担当、予後調査	秋田大学・平成6年・医学博士・小児外科学	大阪府立母子保健総合医療センター・小児外科	副部長	300
家入　里志	九州・沖縄地区調査票収集・解析、総排泄腔遺残症担当、生殖器障害調査	九州大学・平成6年・医学博士・外科系（小児外科学）	九州大学大学院医学研究院・小児外科	講師	300
尾藤　祐子	MRKH症候群調査研究	東京大学・平成5年・医学博士・小児外科学	兵庫県立こども病院・外科	部長	300
河野　美幸	MRKH症候群総括、全国調査研究	広島大学・昭和56年卒業・医学博士・小児外科	金沢医科大学・小児外科	教授	500
金子　一成	腎機能評価と腎機能温存のための治療指針作成	新潟大学・昭和59年・医学博士・小児科学	関西医科大学・小児科	教授	300
石倉　健司	腎機能評価と腎機能温存のための治療指針作成	慶應義塾大学・平成5年・医学博士・小児腎臓病学	東京都立小児総合医療センター・腎臓内科	医長	300
赤澤　宏平	調査研究の統計解析。エビデンスに基づくガイドライン作成。	早稲田大学大学院・昭和60年・理学博士・医学	新潟大学医歯学総合病院・医療統計学	教授	300
林　祐太郎	総排泄腔遺残症担当、手術術式検討	名古屋市立大学・昭和60年・医学博士・泌尿器科学	名古屋市立大学・大学院医学研究科・腎泌尿器科	准教授	300
山口孝則	総排泄腔外反症担当、術式検討	宮崎医科大学・昭和57年卒業・医学博士・泌尿器科学	福岡市立こども病院・感染症センター・泌尿器科	科長	300
山崎雄一郎	総排泄腔外反症担当、術式・予後検討	島根医科大学・昭和58年卒業・医学博士・泌尿器科学	神奈川県立こども医療センター・泌尿器科	部長	300

米倉　竹夫	総排泄腔外反症・遺残症担当、術式・予後検討	大阪大学・昭和62年・医学博士・小児外科	近畿大学医学部奈良病院・小児外科	教授	300

「先天性難治性稀少泌尿生殖器疾患群（総排泄腔遺残、総排泄腔外反、MRKH 症候群）におけるスムーズな成人期医療移行のための分類・診断・治療ガイドライン作成」

第１回キックオフミーティング　議事録

日時：　平成 26 年 6 月 14 日（土）　11:00 – 15:00
場所：　東京八重洲ホール　８F　811 号室

出席者　（五十音順、敬称略）
天江新太郎、荒井勇樹、家入里志、石倉健司、岩井　潤、上野　滋、大須賀穣、大山俊之、金森　豊、金子徹治、窪田正幸、河野美幸、新開真人、杉多良文、田附裕子、原田涼子、林祐太郎、尾藤祐子、藤野明浩、米倉竹夫

議事案件
１、班研究概要説明と今後の予定（窪田）
　下記に関してのプレゼンテーション
　①目的に関しての説明
　②対象と方法に関しての説明
　③構成に関しての説明
　④先行研究の紹介
　⑤組織構成を説明
　⑥今後の予定と現状に関する報告
　⑦Web 入力・集計に関しての説明
　⑧ガイドラインの説明
　⑨文献網羅的検索に関しての説明
　　聖路加国際大学に学術情報センター専門員河合富士美様に依頼済

２、平成 22 年度班研究概要説明（大須賀　穣先生）
　平成 22 年班研究での「本邦における総排泄腔遺残に関する統計の解析結果」に関してのプレゼンテーション
　小児外科と産婦人科とでオーバーラップする症例をどのようにピックアップするかという質疑があった。

３、平成 22 年度班研究概要説明（金森　豊先生）
　平成 22 年度研究での「総排泄腔遺残における生殖機能の全国調査」

に関してのプレゼンテーション

不明となる症例の扱い方、また、今回の調査では、直腸肛門機能の観点からも調査していくことなどが議論された

4、直腸肛門奇形研究会事務局報告（上野　滋先生、藤野　明彦先生）

直腸肛門奇形研究会からの報告

症例のすり合わせ方法に関して議論があり、疑義のある症例は再度該当該施設に症例情報の提供を頂く方がよいという見解になった。

どの施設にどの程度の症例が存在するのかを知るのことは可能でないかとの意見もあった。

5、総合討論

一次調査項目に関して議論された

二次調査に関しても各疾患群に関して詳細に議論された

平成26年第2回　班会議次第

【研究課題】
先天性難治性稀少泌尿生殖器疾患群(総排泄腔遺残、総排泄腔外反、MRKH症候群)における
スムーズな成人期医療移行のための分類・診断・治療ガイドライン作成
(H26-難治等(難)-一般-068)

平成27年2月7日(土)
東京コンファレンス

11:00
1．現在までの進捗状況報告とEndNoteを含めた資料説明
（1）進捗状況　窪田
　進捗状況報告書　H26.9作成（資料1，USB）
　研究成果報告書　H26.12作成（資料2，USB）
　一次調査まとめ（資料3,USB）
　二次調査票（USB内資料3-1～3））
（2）USB内Folder
　02網羅的文献検索F：網羅的検索依頼した文献リスト（エクセル）
　03EndNoteFiles F：EndNoteファイル〔医中誌と欧文にわかれている〕

11:30 - 12:30
2．特別講演「稀少疾患におけるガイドライン作成」　吉田　雅博先生

12:30 - 13:00
（昼食）

13:00 - 13:45
3．平成27年度活動方針
1）ガイドライン策定に関しての組織編成
　平成27年度継続申請書（USB内資料4）
　組織編成（資料5，USB）
2）今後の予定　窪田
　予定表（資料6，USB）

13:45 - 14:00
4．SRの実際に関して　木下　義晶先生

5．全体討議：ガイドラインに盛り込みたいCQの提案（資料7）　窪田

6．その他

資料1

別紙1

進捗状況申告書

難治性疾患政策研究事業	
（研究課題名） 先天性難治性稀少泌尿生殖器疾患群（総排泄腔遺残、総排泄腔外反、MRKH症候群）におけるスムーズな成人期医療移行のための分類・診断・治療ガイド作成（H26-難治等（難）一般-068）	
（研究代表者名）窪田　正幸（国立大学法人新潟大学　教授）	
（研究期間）　平成２６年度　～　平成２８年度	
研究課題の概要（目的、方法、期待される成果等、200字程度で記述） 総排泄腔遺残症、総排泄腔外反症、Mayer-Rokitansky-Küster-Häuser症候群は、稀少先天性泌尿生殖器疾患で、生下時より生涯に亘る継続した治療が必要な排尿・排便機能障害や生殖機能障害を有している。これら疾患の成人期医療へのスムーズな診療連携を確立するため、本邦における網羅的全国アンケートを初年度に実施し、それを基として重症度分類・診断・治療ガイドライン作成を目的としている。	
対象疾患リスト (1)総排泄腔遺残症 (2)総排泄腔外反症 (3)Mayer-Rokitansky-Küster-Häuser症候群	
目標・成果物	(1)総排泄腔遺残症の網羅的全国アンケートを実施する（平成26年12月までに）。一次アンケート送付は平成26年10月、二次アンケート送付は平成26年11月。班会議を平成27年1月に開催し、データの集計と解析を行い、今後の方向性を再検討する（平成27年3月までに）。スムーズなトランジションに向けた重症度分類、診断、治療のコンセンサス策定を行う（平成28年3月までに）。作成されたコンセンサスを、日本小児外科学会、日本小児泌尿器科学会、日本直腸肛門奇形研究会、日本産婦人科学会、小児腎臓病学会に報告し、パブリックコメントの依頼と収集を行う（平成28年9月までに）。パブリックコメントを反映させた最終的な重症度分類、診断、治療のガイドライン策定を行う（平成28年12月までに）。さらに上述関連学会におけるガイドライン承認を経て、出版とホームページ公開に至る（平成29年3月までに）。 (2)総排泄腔遺残症についても、疾患(1)と同じ作業スケジュールでガイドライン策定を行う。 (3)Mayer-Rokitansky-Küster-Häuser症候群疾患についても、(1)と同じ作業スケジュールでガイドライン策定を行う。 本研究終了後は、ガイドラインに基づいた生涯に亘る治療トランジション体制の構築を実施する（平成29年4月以降）。

進捗状況 （1年目中間点）	・ 第一回のキックオフミーティングを平成26年6月14日に東京八重洲ホールにて開催。今後の活動方針の確認と一次アンケート、二次アンケート項目に関する討議を行った。 ・ ガイドライン策定に向け、総排泄腔遺残症、総排泄腔外反症、Mayer-Rokitansky-Küster-Häuser 症候群の網羅的文献検索を特定非営利活動法人日本医学図書館協会を通じて行った（平成26年6月） ・ 第一次、第二次アンケート項目をメール審議にて終了した（平成26年9月） ・ 今後の研究計画（修正点等）特に修正の必要なく、予定通り遂行出来ている。 ・ 目標達成は現状では、問題ないものと判断している。
	進捗上の問題点（ある場合に記入） 特になし。
進捗状況 （2年目中間点）	
	進捗上の問題点（ある場合に記入）
進捗状況 （3年目中間点）	
	進捗上の問題点（ある場合に記入）

（作成上の留意事項）

1．申告書の基本的な考え方について

・本申告書は、研究成果の達成度、研究開発のプロセス等の状況を、研究期間を通じて記録していくためのものですので、研究期間が終了するまで適切に保存・管理して下さい。

・進捗状況は、各年度の中間時点（9月末）に、追記・提出していただきます。研究期間の途中で様々な変更が発生する可能性がありますが、その場合は、それがわかるように加筆・修正して下さい（提出していただく各時点で、変更点等について確認させていただきます）。

2．申告書の記載事項について

①「研究課題名（研究課題番号）」、「研究代表者名」、「研究期間」は、交付申請書のとおりに記載して下さい。

②「研究課題の概要」は、目的、方法、期待される成果等について、交付申請書の「7．研究の概要」を200字程度に要約して記載して下さい。

③「対象疾患リスト」は、交付申請書に記載された疾患名を全て列挙し、各疾患に通し番号（(1)、(2)、(3)…）を付して下さい。また対象疾患を追加した場合は、それがわか

資料2

別紙2

研究成果申告書

難治性疾患政策研究事業	
（研究課題名）先天性難治性稀少泌尿生殖器疾患群（総排泄腔遺残、総排泄腔外反、MRKH症候群）におけるスムーズな成人期医療移行のための分類・診断・治療ガイド作成（H26-難治等（難）-一般-068）	
（研究代表者名）窪田　正幸（国立大学法人新潟大学　教授）	
（研究期間）　平成２６年度　～　平成２８年度	
研究課題の概要（目的、方法、期待される成果等、200字程度で記述） 総排泄腔遺残症、総排泄腔外反症、Mayer-Rokitansky-Küster-Häuser症候群は、稀少先天性泌尿生殖器疾患で、生下時より生涯に亘る継続した治療が必要な排尿・排便機能障害や生殖機能障害を有している。これら疾患の成人期医療へのスムーズな診療連携を確立するため、本邦における網羅的全国アンケートを初年度に実施し、それを基として重症度分類・診断・治療ガイドライン作成を目的としている。	
対象疾患リスト (1)総排泄腔遺残症 (2)総排泄腔外反症 (3)Mayer-Rokitansky-Küster-Häuser症候群	
目標・成果物	(1)総排泄腔遺残症の網羅的全国アンケートを実施する（平成26年12月までに）。一次アンケート送付は平成26年10月、二次アンケート送付は平成26年11月。班会議を平成27年1月に開催し、データの集計と解析を行い、今後の方向性を再検討する（平成27年3月までに）。スムーズなトランジションに向けた重症度分類、診断、治療のコンセンサス策定を行う（平成28年3月までに）。作成されたコンセンサスを、日本小児外科学会、日本小児泌尿器科学会、日本直腸肛門奇形研究会、日本産婦人科学会、小児腎臓病学会に報告し、パブリックコメントの依頼と収集を行う（平成28年9月までに）。パブリックコメントを反映させた最終的な重症度分類、診断、治療のガイドライン策定を行う（平成28年12月までに）。さらに上述関連学会におけるガイドライン承認を経て、出版とホームページ公開に至る（平成29年3月までに）。 (2)総排泄腔遺残症についても、疾患(1)と同じ作業スケジュールでガイドライン策定を行う。 (3)Mayer-Rokitansky-Küster-Häuser症候群疾患についても、(1)と同じ作業スケジュールでガイドライン策定を行う。 本研究終了後は、ガイドラインに基づいた生涯に亘る治療トランジション体制の構築を実施する（平成29年4月以降）。
目標・成果物	(1) 総排泄腔遺残症 達成済み：網羅的全国一次調査（26年10月末）

の達成状況（1年目評価時点）	網羅的全国二次調査票送付（26年12月：調査票の細かな修正とweb調査としたための作業過程に時間がかかり、予定より1ヶ月遅れる） 達成見込み： 網羅的全国二次調査終了（27年2月末：1症例毎の調査項目が300項目程度と多く、施設によっては60例以上の登録があり、記載者に十分な調査期間を与えるために、予定より2ヶ月遅い2月締切とし、3ヶ月間の調査期間とした） 班会議開催（27年2月7日：班員の1月の日程調整が困難で、2月初旬となった） 二次調査データの集計（27年3月末：二次調査締切を3ヶ月延長したため3ヶ月間延長されている） (2) 総排泄腔遺残症についても、疾患(1)と同じ達成状況で進行している。 (3) Mayer-Rokitansky-Küster-Häuser 症候群についても、疾患(1)と同じ達成状況で進行している。
目標・成果物の達成状況（2年目評価時点）	(1) 総排泄腔遺残症 二次調査データ解析（平成27年6月） 重症度分類、診断、治療のコンセンサス策定（平成28年3月） (2) 総排泄腔外反症 二次調査データ解析（平成27年6月） 重症度分類、診断、治療のコンセンサス策定（平成28年3月） (3) Mayer-Rokitansky-Küster-Häuser 症候群 二次調査データ解析（平成27年6月） 重症度分類、診断、治療のコンセンサス策定（平成28年3月）
目標・成果物の達成状況（3年目評価時点）	(1) 総排泄腔遺残症 日本小児外科学会、日本小児泌尿器科学会、日本直腸肛門奇形研究会、日本産婦人科学会、小児腎臓病学会にパブリックコメント依頼（平成28年4月） 重症度分類、診断、治療のガイドライン策定（平成28年9月）。 日本小児外科学会、日本小児泌尿器科学会、日本直腸肛門奇形研究会、日本産婦人科学会、小児腎臓病学会でのガイドライン承認（平成28年10月） ガイドライン出版（平成29年3月） (2) 総排泄腔外反症 疾患(1)と同じタイムスケジュールにてガイドライン策定。 (3) Mayer-Rokitansky-Küster-Häuser 症候群 疾患(1)と同じタイムスケジュールにてガイドライン策定。

資料 3

【一次調査項目】

- 過去 30 年間に貴施設で経験した症例数
  - Cloaca　（　　）例
  - Cloacal extrophy　（　　）例
  - Mayer-Rokitansky-Küster-Häuser 症候群　（　　）例

- 現在貴施設で治療している症例数
  - Cloaca　（　　）例
  - Cloacal extrophy　（　　）例
  - Mayer-Rokitansky-Küster-Häuser 症候群　（　　）例

■入力 web サイト：https://qooker.jp/Q/ja/anke/syoni/
■1 次調査締め切り：　11 月末日

【一次調査結果まとめ】

日本小児外科学会と日本小児泌尿器科学会関連244施設に一次調査を依頼し、113施設（46.3%）より回答があった。

過去30年間の経験症例（現在治療中の症例数）

Cloaca 624例（417例）

cloacal extrophy 358例（243例）

MRKH症候群 48例（37例）

資料 5

先天性難治性稀少泌尿生殖器疾患群(総排泄腔遺残、総排泄腔外反、MRKH症候群)におけるスムーズな成人期医療移行のための分類・診断・治療ガイドライン作成(H26-難治等(難)一般-068)

第2回　班会議　　H27.2.7(土)　　ステーションコンファレンス東京

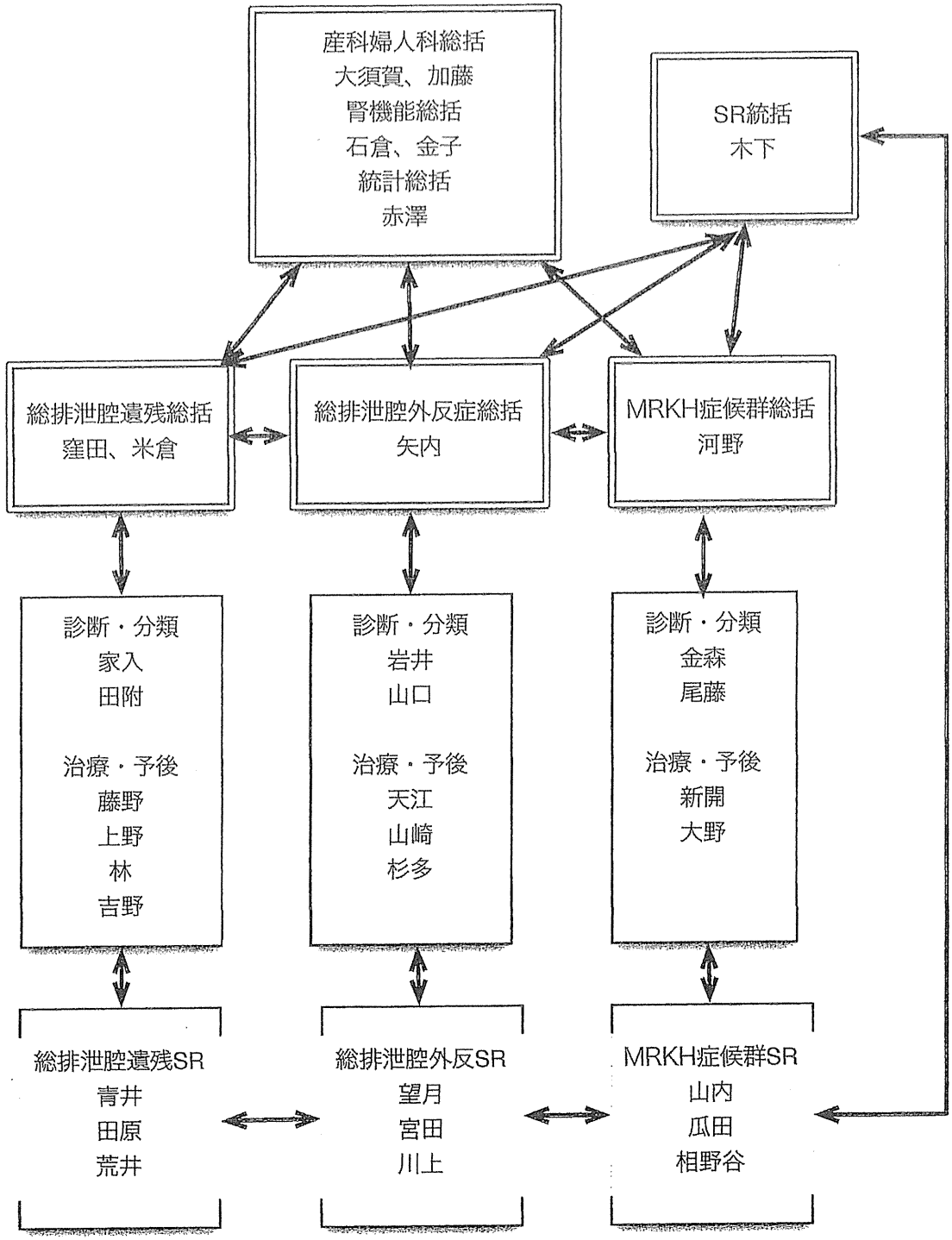
	氏 名	分担研究項目	所属研究機関	職 名	出欠
研究者代表	羅田 正幸	研究総括、総排泄腔遺残症総括、調査票作成、ガイドライン作成、日本小児外科学会代表、日本小児泌尿器科学会理事長	新潟大学医歯学系小児外科学	教授	○
研究分担者	荒井 勇樹	診断票作成、甲信越・中部調査票収集・解析、総排泄腔遺残症担当(文献検索)	新潟大学医歯学総合病院小児外科	助教	○
	上野 滋	調査票作成、診断基準作成、直腸肛門奇形研究会代表、総排泄腔遺残症担当	東海大学医学部医学科外科学系小児外科学	教授	○
	藤野 明浩	Web登録システム開発・調査票作成、直腸肛門奇形研究会事務局	慶應義塾大学医学部小児外科	講師	○
	矢内 俊裕	総排泄腔外反症総括、調査研究、ガイドライン作成	茨城県立こども病院小児外科・小児泌尿器科	部長	○
	加藤 聖子	内分泌学的評価、妊孕性評価、生殖機能温存のためのガイドライン作成	九州大学大学院医学研究院産科婦人科	教授	○
	大須賀 穣	調査票作成、内分泌学的評価、妊孕性評価、先行総排泄腔残存研究代表	東京大学大学院医学系研究科産科婦人科	教授	○
	金森 豊	MRKH症候群担当、術式検討	(独)国立成育医療研究センター臓器・運動器病態外科部外科	医長	○
	天江新太郎	北海道・東北地区調査票収集・解析、総排泄腔外反症担当、手術術式検討	宮城県立こども病院小児外科	外科科長	○
	新開 真人	関東地区調査票収集・解析、MRKH症候群担当、手術術式検討	地方独立行政法人神奈川県立病院機構神奈川県立こども医療センター外科	部長	○
	田附 裕子	近畿地区調査票収集・解析、総排泄腔遺残症担当、予後調査	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小児外科	副部長	○
	家入 里志	九州・沖縄地区調査票収集・解析、総排泄腔遺残症担当、生殖器障害調査	九州大学小児外科	准教授	○
	尾藤 祐子	MRKH症候群調査研究	兵庫県立こども病院小児外科	部長	○
	河野 美幸	MRKH症候群総括、全国調査研究	金沢医科大学小児外科	教授	○
	金子 一成	腎機能評価と腎機能温存のための治療指針作成	関西医科大学小児科	教授	×
	石倉 健司	腎機能評価と腎機能温存のための治療指針作成	東京都立小児総合医療センター腎臓内科	医長	○
	赤澤 宏平	調査研究の統計解析。エビデンスに基づくガイドライン作成。	新潟大学医療統計学	教授	×
	林 祐太郎	総排泄腔遺残症担当、手術術式検討	名古屋市立大学大学院医学研究科腎泌尿器科学分野	准教授	○
	山口 孝則	総排泄腔外反症担当、術式検討	福岡市立こども病院・感染症センター泌尿器科	科長	○
	山崎雄一郎	総排泄腔外反症担当、術式・予後検討	地方独立行政法人神奈川県立病院機構神奈川県立こども医療センター泌尿器科	部長	○
	米倉 竹夫	総排泄腔外反症・遺残症担当、術式・予後検討	近畿大学医学部奈良病院小児外科	教授	○
研究協力者	仲谷 慎吾		新潟大学小児外科	助教	×
	大山 俊之		新潟大学小児外科	助教	○
	岩井 潤	総排泄腔外反症・遺残症担当、術式・予後検討	千葉県こども病院小児外科	部長	○
	吉野 薫	総排泄腔遺残症担当、術式・予後検討	あいち小児保健医療総合センター泌尿器科	部長	○
	大野 康治	MRKH症候群担当、術式・予後検討	大分こども病院小児外科	副院長	○
	杉多 良文	総排泄腔外反症担当、術式・予後検討	兵庫県立こども病院泌尿器科	科長	○
	金子 徹治		東京都立小児総合医療センター臨床研究支援センター	生物統計家/臨床研究支援センター係長	○
	原田 涼子		東京都立小児総合医療センター腎臓内科	医員	○
	甲賀 かをり		東京大学大学院医学系研究科産科婦人科	准教授	○
	青井 重善	システマティックレビューチームとしてガイドライン策定に参加	京都府立医科大学小児外科	学内講師	○
	田原 和典	システマティックレビューチームとしてガイドライン策定に参加	(独)国立成育医療研究センター臓器・運動器病態外科部外科	医員	○
	望月 響子	システマティックレビューチームとしてガイドライン策定に参加	地方独立行政法人神奈川県立病院機構神奈川県立こども医療センター外科	医長	○
	宮田 潤子	システマティックレビューチームとしてガイドライン策定に参加	九州大学小児外科	助教	×
	山内 勝治	システマティックレビューチームとしてガイドライン策定に参加	近畿大学医学部奈良病院小児外科	診療講師	○
	川上 肇		茨城県立こども病院小児外科・小児泌尿器科	医長	×
	木下 義晶	システマティックレビューチーム統括者としてガイドライン策定に参加	九州大学小児外科	准教授	○
	相野谷 慶子		宮城県立こども病院泌尿器科	医長	×
	瓜田 泰久	システマティックレビューチーム統括者としてガイドライン策定に参加	筑波大学小児外科	診療講師	○
	木全 貴久		関西医科大学小児科	講師	○
	吉田 弥生		新潟大学医歯学系小児外科学	事務補助	
					35

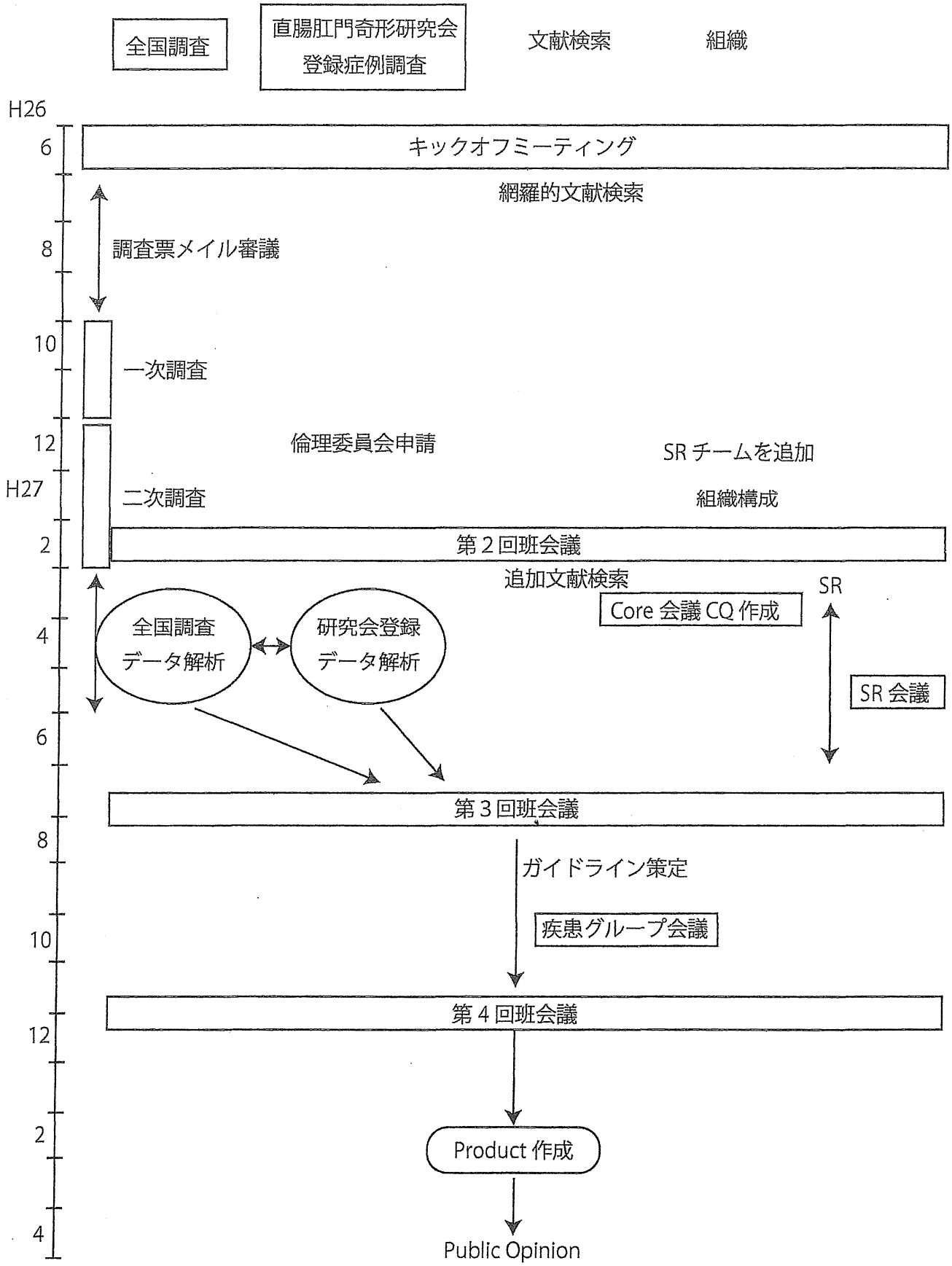
コンセンサス（ガイドライン）策定組織編成（敬称略）

平成 26 年 2 月 7 日

【統括委員会】
窪田：委員長
米倉：総排泄腔遺残症統括
矢内：総排泄腔外反症統括
河野：MRKH 症候群統括
赤澤：統計解析統括
石倉、金子：腎機能関連研究統括
大須賀、加藤：産科婦人科領域研究統括
木下：SR 統括

【ガイドライン作成グループ】
(1) 総排泄腔遺残症：疾患総括者：米倉
　診断・分類担当研究分担者：家入、田附
　治療・予後担当研究分担者：藤野、上野、林、吉野
(2) 総排泄腔外反症：疾患統括者：矢内
　診断・分類担当研究分担者：岩井、山口
　治療・予後担当研究分担者：天江、山崎、杉多
(3) MRKH 症候群：疾患総括者：河野
　診断・分類担当研究分担者：金森、尾藤
　治療・予後担当研究分担者：新開、大野
3）システマティックレビュー（SR）チーム
　(1) 総排泄腔遺残症担当研究分担者：青井、田原、荒井
　(2) 総排泄腔外反症担当研究分担者：望月、宮田、研究協力者：川上
　(3) MRKH 症候群担当研究分担者：山内、瓜田、研究協力者：相野谷


産科婦人科総括
大須賀、加藤
腎機能総括
石倉、金子
統計総括
赤澤
SR統括
木下
総排泄腔遺残総括
窪田、米倉
総排泄腔外反症総括
矢内
MRKH症候群総括
河野
診断・分類
家入
田附
治療・予後
藤野
上野
林
吉野
診断・分類
岩井
山口
治療・予後
天江
山崎
杉多
診断・分類
金森
尾藤
治療・予後
新開
大野
総排泄腔遺残SR
青井
田原
荒井
総排泄腔外反SR
望月
宮田
川上
MRKH症候群SR
山内
瓜田
相野谷

資料 6

全国調査　　ガイドライン策定