

SCOPE

(1) タイトル	新生児先天性横隔膜ヘルニア (CDH) の治療 ガイドライン
(2) トピック	新生児 CDH の治療・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>難い現状であった。</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、本邦における先天性横隔膜ヘルニアの治療方針や長期予後を調査し、治療法を標準化すべく新生児横隔膜ヘルニアの定義、診断基準、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。平成26年より厚生労働科学研究費補助金事業「小児呼吸器形成異常・低形成疾患に関する実態調査ならびに診療ガイドライン作成に関する研究」の一環として、新生児CDH診療ガイドライン作成を開始した。</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】 本邦における新生児 CDH</p> <p>【本ガイドラインでカバーしない範囲】 胎児 新生児期を過ぎて診断された CDH</p> <p>【本ガイドラインでカバーする臨床管理】 出生後の管理 手術 長期フォローアップ</p> <p>【本ガイドラインがカバーしない臨床管理】 母体管理 胎児診断、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</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>本邦で CDH に関して現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</p>

	<p>地域周産期母子医療センター 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 (RCT)、非ランダム化比較試験、比較対象のある観察研究を検索の対象とする。 RCT がある場合には、SR/MA、RCT を評価の対象とする。</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】 文献データベースによる検索は、エビデンス文献状況の把握と検索漏れを防ぐため、全 CQ を対象とした検索をまず行い(全般検索)、その後 CQ2 から CQ9 について個別の CQ ごとに検索を行った(個別検索)。</p> <p>【検索対象と検索期間】 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。検索期間は 2014 年 3 月から 2014 年 9 月にかけて行い、2014 年 9 月にすべての検索について再検索を行った。</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 など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 について、システマティックレビューチームの複数担当者によるスクリーニングを行い採用する。 エビデンス総体の評価と統合は Minds の診療ガイドライン作成の手引き 2014 ならびに GRADE</p>

	<p>(Grading of Recommendations Assessment, Development and Evaluation)システムに基づいてシステマティックレビューチームが作成する。</p> <p>SR/MA 施行が困難な CQ(CQ1,CQ10)に関しては、既存の review、海外のガイドライン、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」の研究報告書などを参考にして推奨を作成する。</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「bias」の評価を実施する。</p>
<p>(1 0) 推奨決定の方法</p>	<p>システマティックチームで CQ に対する推奨草案および解説を仮作成し、CDH 診療ガイドライン作成グループ会議においてインフォーマルコンセンサス形成法によって推奨草案を作成する。(総意形成)</p> <p>一般に広く受け入れられる推奨草案にするために CDH 研究班事務局である大阪大学小児成育外科のホームページに推奨草案を掲載し、パブリックコメントを募集する。</p> <p>パブリックコメントに寄せられたご意見については、CDH 診療ガイドライン作成グループにおいて内容を吟味し、診療ガイドライン最終決定の際に参考とする。</p> <p>日本小児外科学会、日本周産期新生児医学会に CDH 診療ガイドラインの作成を報告し、学会からの承認をえた後に学会ホームページに公表していただく。</p> <p>最終的に完成したガイドラインを Minds に提出し、評価して頂き、外部評価の一環とする。</p>
<p>(1 1) クリニカルクエスチョン</p>	<p>CQ1. 新生児 CDH の蘇生処置において留意すべき点は何か？</p> <p>CQ2-1. 新生児 CDH の予後改善を考慮した場合、Gentle ventilation (人工呼吸器の設定を高くしすぎない呼吸管理) は有効か？</p> <p>CQ2-2. 新生児 CDH の予後改善を考慮した場合、HFV (High frequency ventilation) は有効か？</p> <p>CQ3. 肺高血圧のある新生児 CDH の予後改善のために NO</p>

	<p>吸入療法(iNO)は有効か？</p> <p>CQ4. 新生児 CDH の予後改善を考慮した結果、肺サーファクタントは有効か？</p> <p>CQ5. 新生児 CDH の予後改善を考慮した場合、全身性ステロイド投与は有用か？</p> <p>CQ6. 重症肺高血圧のある新生児 CDH の予後を考慮した場合、最適な肺血管拡張剤（NO 吸入療法は除く）は何か？</p> <p>CQ7. 新生児 CDH の予後改善のために ECMO は有効か？</p> <p>CQ8. 新生児 CDH の予後を考慮した場合、最適な手術時期はいつか？</p> <p>CQ9. 新生児 CDH の予後を考慮した場合、内視鏡外科手術は有効か？</p> <p>CQ10. 新生児 CDH の長期的な合併症にはどのようなものがあるか？</p>
<p>(12) 導入の具体的方法</p>	<p>推奨をリストした「新生児 CDH 治療ガイドライン」の作成と公表</p> <p>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</p> <p>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</p>