

報告

本邦小腸移植症例登録報告

日本小腸移植研究会

A report from the Japanese Intestinal Transplantation Registry

The Japanese Society for Intestinal Transplantation

【Summary】

Twenty-four intestinal transplants were performed since 1996 in 5 institutions. There were 13 deceased donor and 13 living related donor transplants. Primary causes of intestinal transplants were short gut syndrome (n=9), intestinal mobility function disorder (n=13), others (n=1) and re-transplantation (n=3). 1 year patient survival was 86%, and 10-year patient survival was 58%. They were excellent results for a standard therapeutic option for intestinal failure if patients fail to maintain total parental nutrition.

Keywords: small bowel transplant, short gut syndrome, intestinal failure

I. はじめに

臓器移植法が改正されてから4年が経過したが、小腸移植はいまだに保険適用となっておらず、実施件数も限られている。本邦にも少なからず腸管不全の患者が治療を待ち望んでいるが、すべての患者に恩恵がいきわたっているとは言い難い。

日本小腸移植研究会では、国内での小腸移植の実態を把握し、今後の小腸移植の発展のために小腸移植登録事業を2007年より開始した。これは2014年12月末までの小腸移植実施症例に関するデータをまとめたものである。また、本年度の調査については平成26年度厚生労働科学研究費補助金「生体並びに脳死下小腸移植技術の確立と標準化の研究」に基づいて行われた。また、データ収集にあたり臨床研究情報センター(TRI)の協力を得た。

II. 対象と方法

各小腸移植実施施設に調査依頼状を送付して、各施設よりデータセンター(TRI)のWeb上の症例調査票に入力を行い、その回答を基に調査を行った。本邦における小腸移植は1996年に第1例目がなされたが、2014年12月末までに本邦において、脳死小腸移植、あるいは生体小腸移植を受けた症例に対して、患

者数、年齢、性別、死亡原因、術式、原疾患、免疫抑制剤、術後生存率、移植の効果を調査した。

III. 結果と考察

2014年12月末までの小腸移植は23名に対して26例の移植が実施された。ドナー別では脳死小腸移植が13例、生体小腸移植が13例であった。年次毎の脳死、生体ドナー別の小腸移植の実施件数を図1に示す。年次の実施小腸移植の件数は臓器移植法の改正後立て続けに4例実施されたが、2012年以降は年間1例程度にとどまっている。臓器移植法改正後8例の脳死小腸移植が実施されている。脳死小腸移植の待機患者は

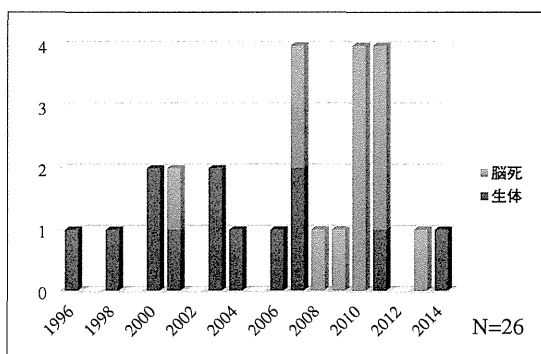


図1 小腸移植実施件数

Presented by Medical*Online

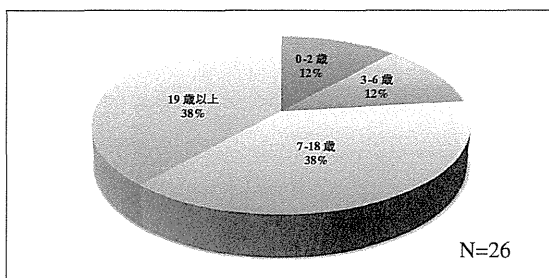


図2 レシピエントの年齢分布

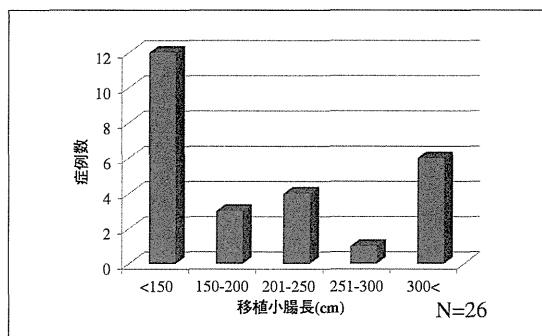


図4 グラフト小腸の長さ

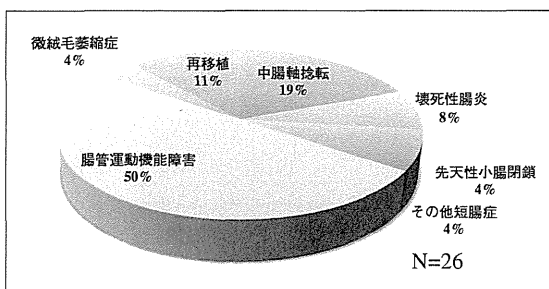


図3 原疾患

2015年5月10日現在5名にとどまっている。平成23年度の厚生労働科学研究費による調査によると、小腸移植の潜在的待機患者は全国で200名弱と推計されている。しかし、保険適用がなされていないことなど経済的要因により依然として件数がのびないものと考えられる。脳死小腸移植の先進医療やプログラフ®やネオール®の公知申請が認められ、また拒絶反応の治療に対する抗胸腺グロブリンなど認められたものの、小腸移植には必須である導入療法としての抗胸腺グロブリンなどの製剤は依然として適用が認められていないことも問題であると考えられる。

レシピエント23名の性別は男性が15名、女性8名であった。症例数に対する年齢分布を図2に示す。本邦での小腸移植症例は小児期の疾患に基づくものが多いが、19歳以上の成人症例が4割近くを占める。また、2歳以下の症例は少数にとどまっている。これは、依然として小児のドナーがきわめて少ないことから、学童期、成人期まで待機した患者のみ移植を受けることができるのが原因と考える。

原疾患を図3に示す。3分の1が小腸の大量切除による短腸症候群であったが、海外に比べるとやや腸管運動機能障害によるものが多く全症例の半数を占めている。また、小腸移植患者の増加に伴い、移植後グラ

フト不全に伴う再移植も増加してきた。術式は、肝小腸同時移植が1例の他は、全例単独小腸移植であった。

小腸移植適応患者には、腸管不全関連肝障害に伴い、肝小腸同時移植を必要とする患者が存在するが、2臓器の摘出は生体ドナーからは医学的、倫理的に難しい。そのような中で、肝移植と小腸移植を合わせて行うため生体肝移植を先行して行い、その後に脳死小腸移植を行った異時性肝・小腸移植が実施されている。この移植も本登録においては単独小腸移植となっている。しかし、小腸移植後待機中に中心静脈栄養を行わなければいけないこともあり、移植肝への影響を考えると肝小腸同時移植が望ましい。2011年よりは肝臓と小腸を同時に登録し肝臓の提供を受けられれば優先的に小腸の提供を受けられることとなった。2014年は肝小腸同時移植の待機患者が1名待機していたが残念ながら待機中に死亡した。肝小腸同時移植においては肝臓の提供については通常肝移植に従って順位が決められるため、慢性肝障害である腸管不全関連肝障害では加点を得ることができず脳死ドナーを待機することが困難である。脳死ドナーにおいては肝小腸同時移植待機の場合の予後を明らかにし、肝臓の臓器提供において加点されることが望ましい。

小腸移植ではABO血液型一致が望まれるので、本邦の実施例でもドナーのABO血液型は一致が23例で、適合が3例であった。グラフトとして使用された小腸の長さを図4に示す。150cm以下が半数を占めるのは、生体ドナーによる小腸提供を反映していると思われる。グラフトの回盲弁の有無を図5に示す。脳死よりのグラフト提供が増えたことと、国際小腸移植登録のデータより回盲弁が付属しているグラフトの成績が良いことから、回盲弁付のグラフトが増加した

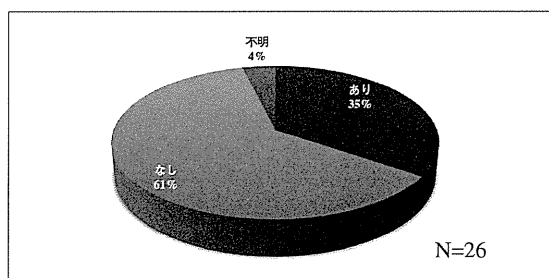


図5 回盲弁の有無

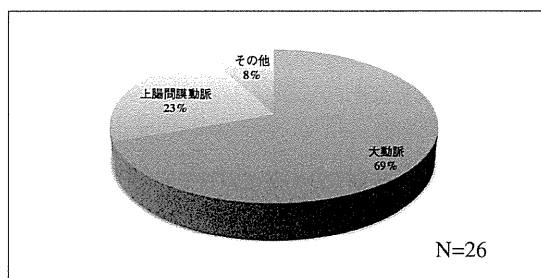


図7 動脈再建方法

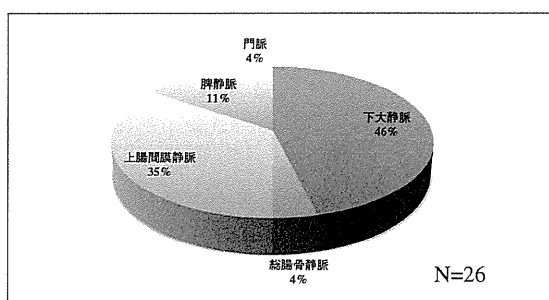


図6 静脈再建方法

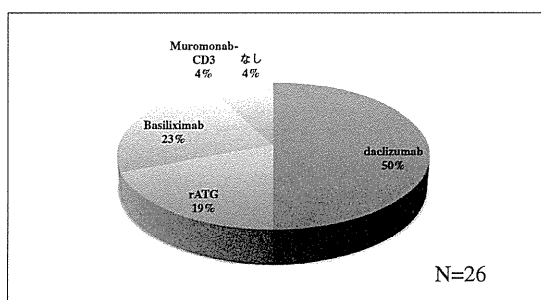


図8 免疫抑制剤 (induction)

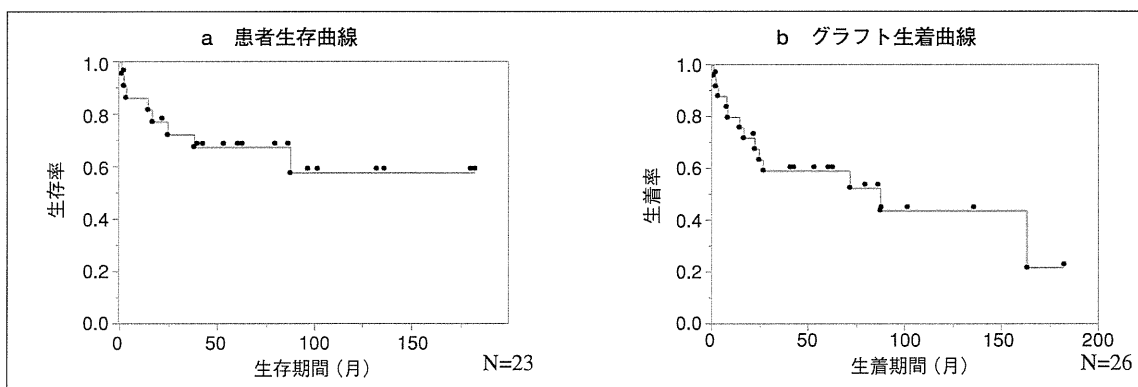


図9 全例生存曲線

と考えられる。

血行再建については図6に静脈再建方法、図7に動脈再建方法を示す。現状では静脈再建についてはsystemic returnとportal returnがほぼ同数となっている。

免疫抑制剤は全例tacrolimusを主体とした免疫抑制剤が使用されている。また、小腸移植は拒絶反応を起こしやすいことからinductionが使用されている。その使用薬剤を図8に示す。以前はdaclizumabが主に用いられていたが、販売中止になったことからbasilixi-

mabとrATGが主流になってきている。今後、国内の小腸移植の標準プロトコールを作成することが議論されており、rATGが主流になってくると思われる。海外では液性拒絶制御の観点からrituximabも使用されている例もあるが国内ではまだ使用経験が少ない。

2014年12月までの累積患者生存率を図9aに示す。患者の1年生存率は87%、5年生存率は68%、10年生存率は58%となっており、海外のデータに比して優れたものとなっている。グラフト生着率も1年生

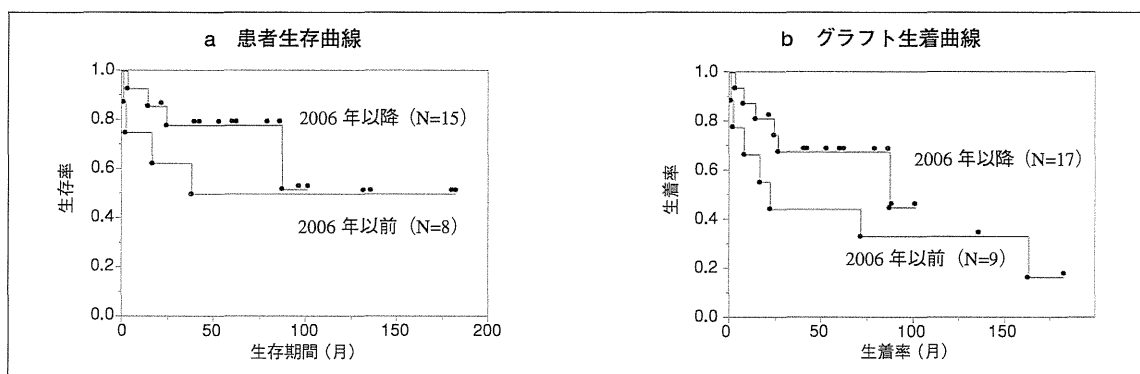


図 10 時期別生存曲線

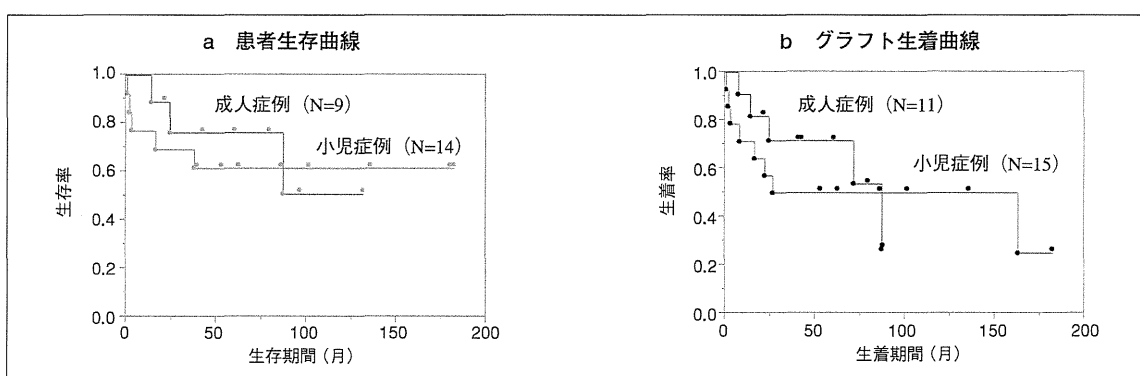


図 11 年齢別生存曲線

着率, 5年生着率, 10年生着率がそれぞれ80%, 59%, 44%と同様な成績を示している(図9b)。患者生存率, グraft生着率については10年の長期成績が昨年に比べて8%低下しており, 海外と同様に長期成績の低下が危惧される。

患者生存率と, グraft生着率を2006年以前と以降にて比較したものが図10a, bである。2006年以降の患者の1年生存率は93%, 5年生存率は78%, グraft生着率も1年生着率, 5年生着率がそれぞれ88%, 68%と非常に高い成績を誇っている。ただし, 症例数が限られているため統計的な有意差は認められなかった。

また, 18歳以上の成人症例と小児症例とで比較したところ, 成人症例においては患者の1年生存率は100%, 5年生存率は76%, グraft生着率も1年生着率, 5年生着率がそれぞれ91%, 72%と非常に高い成績を誇っている(図11a, b)。しかしながらこちらも統計的な有意差を認めなかった。

死亡原因を図12に示す。このうち拒絶反応の1名もそれに伴う感染症で死亡しており, PTLDもEBウイルス感染が発症に関与しているため, 依然として小腸移植の術後管理においては感染症が重要であると考えられる。2014年12月現在のグraft生着患者の小腸移植の効果を示したものを図13に示す。全員が部分的に経静脈栄養から離脱し, 83%が経静脈栄養から完全に離脱することが可能であった。しかし, 常時補液を必要とする患者も33%存在し, 必ずしも輸液から完全に自由になるわけではなかった。ただし, 輸液が必要であっても高カロリー輸液ではないため生命予後の観点からは大いに評価することができる。長期成績のためには抗ドナー抗体(DSA)の関与が重要視されているが, 報告された13例中DSA陽性は1例のみであった。

また, 生体小腸移植においてはドナーの安全性が重要である。ドナーの転帰については7例が報告されており, 報告された7例に合併症は認められていなかった。

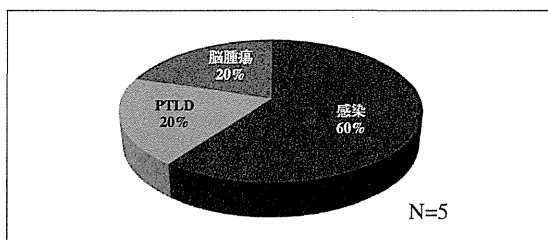


図 12 死亡原因

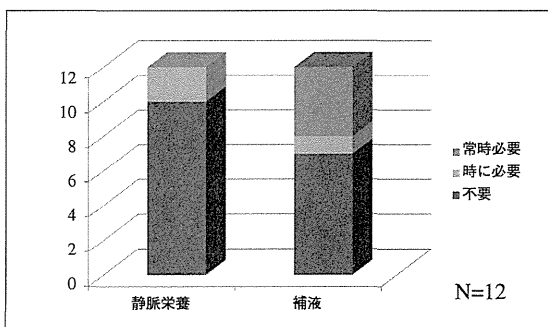


図 13 グラフト機能 (静脈栄養, 補液からの離脱)

しかしながら 13 例の生体小腸移植が実施されているにもかかわらず、7 例の報告しかされていなかったため、今後のドナーの詳細な調査が必要だと思われる。

2014 年 12 月までに小腸移植を実施した施設の数 は 5 施設であった。脳死移植、生体移植別に各施設の肝移植実施報告数を表 1 に示す。

IV. おわりに

本邦における小腸移植は、症例数だけを見れば少ないものの、海外より優れた成績を示している。特に 2006 年以降の症例については誇るべき成績を示して

表 1 小腸施設の肝移植実施報告数

	生体	脳死	総数
東北大学	3	8	11
京都大学	5	4	9
慶応義塾大学	4	0	4
九州大学	0	1	1
大阪大学	1	0	1
	13	13	26

いる。しかし、臓器移植法が改正され脳死下ドナー提供が増加したものの、小腸移植の症例数は依然として少数にとどまっている。小腸移植を必要とする患者がこの優れた成果を得るためには保険適用が必要であると考えられる。また、潜在的に小腸移植を必要とする腸管不全の患者の数を考えると、現在小腸移植を待機している患者はまだ少数にとどまっている。平成 26 年度厚生労働科学研究費補助金「生体並びに脳死下小腸移植技術の確立と標準化の研究」においては、腸管不全患者の登録、追跡調査を行い小腸移植が必要とされている患者が適切に移植施設に紹介されているかの研究を行っている。

また、生体小腸移植についてはほかの臓器同様に倫理面から透明性が求められるため今後ドナーに関する調査も積極的に進めていく必要があると考える。

日本小腸移植研究会における登録事業が始まり、症例登録の第 8 回集計結果を誌上で公にできたことも多くの施設の協力の成果であり、稿を終えるにあたり改めて感謝の意を表したい。

文責：日本小腸移植研究会
上野豪久, 松浦俊治, 福澤正洋, 田口智章

■ 特集 トランジション

トランジションの問題点と学会の取り組み

尾花和子*¹ 八木 實*² 田口智章*³ 仁尾正記*⁴

はじめに

小児期発症疾患を有する患者の成人期にむかっ
ての診療について、個々の患者にふさわしい成人
医療への移り変わり、すなわち移行期医療（ト
ランジション：transition）が注目されている。ト
ランジションとは、小児期に特殊な治療を要する疾
患にかかった症例に対し、発達の、医療的に適切
な診療を継続し、成人期においても個人の状況に
ふさわしい医療体制を構築することと考えられて
いる。小児期に手術治療を受ける外科疾患におい
ても、診療技術の向上により治療成績は向上した
が、疾患や症状が継続したり、機能不全や合併症
のため継続的な医療が必要なまま思春期や成人期
を迎える症例もある。本稿では、小児外科疾患の
トランジションにおける問題と、日本小児外科学
会や連携する学会での取り組みについて述べる。

I. トランジションとは

海外では、疾患を有する小児は children with
special health care needs (CSHCN) と総称され、
慢性的に身体的、発達の、感情的、行動的にリス
クを有し、一般の小児に比しより多くの医療サー
ビスを必要とするものと定義されているが、
1980～2000年代初期にかけて CSHCN に対する医
療ニーズに配慮のべきという認識が高まり、トラ

ンジションという概念が提唱された。トランジ
ションは、小児期から成人期医療へ移行するプロ
セスであり、適切な時期にトランジションを進め
ることで、成人としての役割や機能の受け入れが
促進されると考えられている。

一方、国内でも小児診療科の対象年齢を越えて
診療が行われており、キャリアオーバー（carry
over）とよばれてきたが、近年は欧米同様、ト
ランジションという用語が用いられるようになって
いる。日本でのトランジション体制は、成育医療
の充実のなかで整備が始まったが、その方法とし
て、小児を専門とする医療者から成人を専門とす
る医療者へ担当が変更されるトランスファー
（transfer：転科）と、従来の小児診療科の医療者
に継続してかかり続ける場合があるが、それぞれ
に課題を有している。外科疾患のトランジション
については、疾患を有したまま成人期まで治療を
要する場合だけでなく、成人ではあるが小児科が
主治医として診療している症例が外科疾患を発生
した場合も問題となっている¹⁾。

II. トランジションの対象となる疾患、病態

小児期発症の難治性あるいは慢性の心臓、腎
臓、神経、内分泌、消化器疾患などがトランジ
ションの対象となる。小児外科疾患としては、先
天性や急性疾患の治療後の臓器の形成不全や機能
不全、排泄機能障害、栄養障害などのため長期に
わたり治療の継続を必要とする疾患、病態が対象
となる。具体的な疾患・病態としては、呼吸機能
障害をきたす横隔膜ヘルニアや嚢胞性肺疾患、気
管狭窄症、排便機能障害をきたす直腸肛門奇形や
Hirschsprung 病、膀胱直腸障害を呈する二分脊
椎症、特別な栄養管理を要する短腸症候群や

Kazuko Obana Minoru Yagi Tomoaki Taguchi Masaki Nio

*¹ 愛育病院小児外科/日本小児外科学会トランジション
検討委員会委員長

〔〒105-0023 東京都港区芝浦1-16-10〕

*² 久留米大学医学部小児外科/日本小児外科学会トラン
ジション検討委員会担当理事

*³ 九州大学医学部小児外科/日本小児外科学会前理事長

*⁴ 東北大学医学部小児外科/日本小児外科学会理事長

Hirschsprung 病類縁疾患などの腸管不全、胆道系疾患として長期フォローを要する胆道閉鎖症、胆道拡張症、再発や二次がんのリスクを抱える悪性固形腫瘍や、良性ではあるが難治性のリンパ管腫などがある。

Ⅲ. 小児外科疾患のトランジションの問題点

小児外科のトランジションに関する問題点を表にあげた。一つ目は、急性期治療後の慢性化の問題で、救命率の上昇により症例数が増加している超低出生体重児、先天性心疾患、小児がん患者、先天性外科疾患などがあげられる。これらの症例は複合する疾患や、合併症や後遺症に対する診療も要することが多く、多領域にわたるフォローを必要とする場合もある。各論については、各疾患の項目を参照していただきたい。

2つ目は経済的支援に関する問題で、ある年齢以降では小児期に受けていた乳幼児医療助成や小児慢性特定疾患などの公費負担が受けられなくなったり、既往歴があるため、治療後であっても生命保険に加入しにくいことに加え、日常生活の制限や通院などが必要な場合、就労困難となり健康保険料が払えないなどのことが起こりうる。

3つ目は、成人になった症例をどの診療科がみていくかという問題で、成人診療科に転科する、小児系診療科で診療を継続する、双方で併診する、などの方法がある。小児期に発症し成人期にも認められる疾患や、成人期には症状や管理の方法が固定している疾患のなかには、適切な成人診療科での受け皿があり、スムーズな移行が可能なものもある。一方、希少疾患は生涯にわたるシームレスな医療の提供が必要となるが、病気について理解しているのは小児外科医のみとなるため、疾患の種類によっては転科できず、小児外科医が継続医療しなければならない場合があることも事実である。また、小児期からかかわっていると、医療側も家族側も強い信頼関係で結びついてしまい、離れがたくなってしまいうという側面もある。成人になると成人特有の疾患が発症したりするため、成人診療科の関与は不可欠だが、疾患はみられるが、原疾患も含めた総合的な診療についての患者のニーズに応えきれない現状もある。

表 小児外科のトランジションが抱える諸問題

- | |
|--|
| 1. 急性期疾患の慢性化(救命率上昇により症例数増加) |
| 1) 超低出生体重児 → 合併症, 治療の後遺症 |
| 2) 複雑心奇形 → 先天性心疾患の後遺症をもった成人 |
| 3) 小児がん → 再発, 二次がん, 治療の後遺症 |
| 4) 先天性外科疾患 → 継続治療を要する病態, 機能障害 |
| 2. 経済的支援に関する問題 |
| 1) 小児期に受けていた公費負担(乳幼児医療助成, 小児慢性特定疾患など)が受けられない |
| 2) 生命保険に加入し難い |
| 3) 就労困難のため, 健康保険料が払えない |
| 3. 成人期に移行したあとの診療体制
トランジション症例を誰がみるか? |

理想的には、総合病院での主治医は内科医(総合診療医)が担当し、問題のある臓器は臓器別の専門診療科に相談するという診療体制を構築し、小児期の情報は小児科医や小児外科医が詳細に提供するという形が望ましい。図は田口ら²⁾が提案したメディカルコンプレックス型の病院であるが、成人の診療ができない小児病院であっても、この形態により患者を中心とした多科、多職種での診療体制が可能となることが期待される³⁾。

Ⅳ. 小児外科学会のトランジションに対する取り組み

トランジションに関する小児領域の取り組みとして、まず日本小児科学会では2012年に移行期医療に関するワーキンググループが設置され、2013年に「小児期発症疾患を有する患者の移行期医療に関する提言」(案)も発表されたが、そのなかに外科治療を受けた患者に対する特別な議論はなかった。そこで、日本小児外科学会では、成人期医療へ移行する疾患について小児外科の視点で調査・検討を行い、日本小児科学会や成人疾患を担当する日本外科学会などの他学会、公的医療システムや民間支援との連携も視野に入れ、トランジションの課題に取り組む足がかりを作るため、2013年にトランジション検討委員会を立ち上げた。委員会では、トランジションの対象となる疾患について、病態、治療戦略、合併症および後遺症、社会支援、移行期、成人期の問題点などが明らかになるようにガイドブックを作成し、小児診

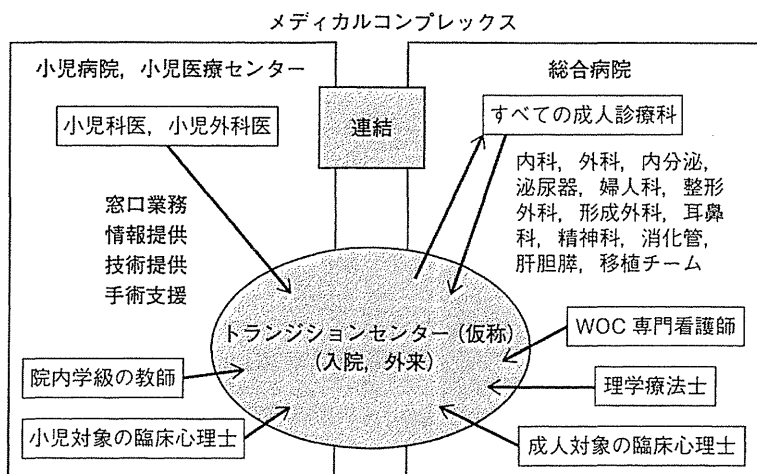


図 メディカルコンプレックス型病院におけるトランジションのイメージ
(田口ら²⁾, 2013 より引用一部改変)

療科だけでなく成人診療科にも広く認識を深めてもらう活動を開始した。また、日本小児科学会のワーキンググループや、厚生労働科学研究費補助金難治性疾患等政策研究事業にも参画し、情報共有や意見の発信にも努めている。

おわりに

一昨年、日本小児外科学会は設立50周年を迎えたが、この半世紀のあいだに、救命を目指す医療から、長期生存だけでなく生活のQOLの向上も考えていく医療に飛躍的な進歩をとげている。医療に寄り添っていかなければならない疾患もあるが、時期や病態に応じて、患者の利益となるよう

な診療を継続できる環境作りを重視し、トランジションについて正しい理解と支援を行っていきけるよう、これからも取り組んでいく。

文 献

- 1) 横谷 進, 落合亮太, 小林信秋, 他: 小児期発症疾患を有する患者の移行期医療に関する提言. 日小児会誌 118: 98-106, 2014
- 2) 田口智章, 前田貢作, 仁尾正記: 小児外科から成人内科への移行 (トランジション). 診断と治療 101: 1785-1791, 2013
- 3) 八木 實, 尾花和子, 田口智章, 他: 長期予後と成人後の医学的問題 小児外科疾患. 日医師会誌 143: 2148-2151, 2015

* * *

V. 資 料

平成 27 年 7 月吉日

平成 27 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）

「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」

全体班会議のご案内

各 位

拝啓 盛夏の候、先生方におかれましてはますますご健勝の事とお喜び申し上げます。平素よりご高配を賜り厚くお礼を申し上げます。

田口班全体会議が下記の日程で開催となりますのでご案内申し上げます。ご多忙の折、大変恐縮ではございますが、ご出席の程宜しくお願い申し上げます。

敬 具

記

平成 27 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）

「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」

（研究代表者 田口 智章）全体班会議

日時 : 平成27年8月2日（日） 11時00分～15時00分

場所 : 聖路加国際病院 旧館（チャペルのある建物）5階 研修室A

東京都中央区明石町 9 - 1 聖路加国際病院

<http://hospital.luke.ac.jp/index.html>

電話 : 03-3541-5151（代表）

アクセス：別添 案内図参照

[議題]

11:00-12:30

1. 国立保健医療科学院からご挨拶と発表（各10分）

個人医療情報の一元化と多元化

国立保健医療科学院 統括研究官 澤口 聡子 先生

レセプトからどのように難病が把握できるか

国立保健医療科学院 統括研究官 岡本 悦治 先生

2.各グループの進捗状況 (2～7:各5分程度)

①ヒルシユスプルング病類縁疾患 (松藤)

- ②ヒルシュスプルング病 (家入)
 - ③腹部リンパ管腫・リンパ管腫症 (藤野)
 - ④仙尾部奇形腫 (田尻)
 - ⑤非特異的小腸潰瘍 (牛島)
 - ⑥先天性吸収不全症 (位田)
3. 難病指定がスタートして (成人疾患担当の立場から) (5分程度) (中島)
 4. Hirschsprung病類縁疾患に対する病理学的検討 (田口)
 5. 小腸移植の適応や体制づくり (福澤)
 6. 疾患登録やフォローアップ体制の構築について (小森)
 7. ガイドラインにおける成人へのトランジションについて (尾花)
 8. 今後の予定について (田口)
 9. 事務局連絡 (山崎)

12:30-13:00 昼食

13:00-15:00 各グループ会議

以上

九州大学大学院医学研究院

小児外科 田口 智章

【お問い合わせ先】

〒812-8582 福岡市東区馬出 3-1-1

九州大学大学院医学研究院 小児外科

事務担当：山崎 智子

TEL: 092-642-5573, Fax: 092-642-5580

E-mail : ped-surg@pedsurg.med.kyushu-u.ac.jp

平成 27 年 11 月 吉日

平成 27 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）

「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」

コアメンバー会議のご案内

各 位

拝啓 晩秋の候、先生方におかれましてはますますご健勝の事とお喜び申し上げます。平素よりご高配を賜り厚くお礼を申し上げます。

田口班全体会議が下記の日程で開催となりますのでご案内申し上げます。ご多忙の折、大変恐縮ではございますが、ご出席の程宜しくお願い申し上げます。

敬 具

記

平成 27 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）

「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」

（研究代表者 田口 智章）第 1 回コアメンバー会議

日時 : 平成27年11月23日（月・祝） 11時00分～15時00分

場所 : 東京八重洲ホール 701(7F)

東京都中央区日本橋 3-4-13 新第一ビル

<http://yaesuhall.co.jp/>

電話 : 03-3201-3631

アクセス : 別添 案内図参照

[議題]

1. 挨拶・今後の予定について(田口)
2. 事務局連絡 (山崎)
3. 各グループの進捗状況 (各10分)
 - ①ヒルシュスプルング病類縁疾患 (松藤)
 - ②ヒルシュスプルング病 (家入)
 - ③腹部リンパ管腫・リンパ管腫症 (藤野)
 - ④仙尾部奇形腫 (文野)
 - ⑤非特異的小腸潰瘍 (内田)
 - ⑥先天性吸収不全症 (位田)

4. 横断的グループ報告（各5分）

- ①成人疾患担当の立場から（中島）
- ②病理学的検討（義岡）
- ③小腸移植の適応や体制づくり（上野^豪）
- ④疾患登録やフォローアップ体制の構築について（北岡）

5. 進捗状況関連報告（澤口）

九州大学大学院医学研究院
小児外科 田口 智章

【お問い合わせ先】

〒812-8582 福岡市東区馬出 3-1-1

九州大学大学院医学研究院 小児外科

事務担当：山崎 智子

TEL：092-642-5573, Fax：092-642-5580

E-mail：ped-surg@pedsurg.med.kyushu-u.ac.jp

田口班 H 病類縁疾患班 第 2 回システマティックレビュー (SR) チーム会議

2015 年 7 月 19 日 (日) 11:00~16:00

聖路加国際病院 本館 2 階

【参加者】 工藤孝広・神保圭佑 (順天堂大学小児科)、小幡聡 (九州大学小児外科)、住田亙 (あいち小児保健医療総合センター小児外科)、藤井喜充 (関西医大付属枚方病院小児科)、荒木夕宇子・松藤凡 (聖路加国際病院小児外科)

【欠席者】 渡邊稔彦 (国立成育医療センター外科)、深堀優 (久留米大学小児外科)、山田佳之 (群馬県立小児医療センターアレルギー感染免疫・呼吸器科)、河合富士美 (聖路加国際大学学術情報センター図書館)

【会議内容】

■H 病類縁疾患の定義 解説 (松藤)

■「SR の進め方」解説 (荒木)

□1 次スクリーニングの結果

・ PubMed・医中誌にて検索した文献 (計 721 件) を 3 名 (松藤、渡邊、荒木) が確認

・ 確認後データ統合 (河合) ⇒計 360 件の文献を 2 次スクリーニングの対象とした。

□2 次スクリーニングの具体的な進め方

・ 360 件の文献を 8 名*で分担する (各 45 件)

(※工藤、神保、小幡、住田、藤井、渡邊、深堀、山田)

・ 各々エビデンステーブルを作成 (〆切: 9 月 5 日)

・ CQ・アウトカムごとにデータを統合する (荒木)

・ CQ・アウトカムごとにエビデンスの強さ・推奨の強さを検討 (8 名で分担) し、推奨文を作成

⇒SR チームのメーリングリストで検討結果と推奨文を共有

・ 10 月 16 日 (金) ((第 42 回日本小児栄養消化器肝臓学会会期中)

第 3 回 SR チーム会議を開催、推奨文を確定

⇒推奨文の最終案をガイドライン作成チームに報告

■演習 (エビデンステーブル作成)

□2 次スクリーニングの対象となる文献のリストから選定された 3 件の文献を用いて、実際にエビデンステーブルを作成・討議

文責: 荒木夕宇子 (2015 年 7 月 19 日)

平成 27 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）

「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」（田口班）課題番号 H26-難治等（難）--一般-045

分担研究者および研究協力者の皆様

2015 年 8 月 2 日

日時：平成 27 年 8 月 2 日（日） 11 時 00 分～15 時 00 分

場所：聖路加国際病院 旧館（チャペルのある建物）5 階 研修室 A

東京都中央区明石町 9 - 1 聖路加国際病院

ヒルシュスプルング病類縁疾患グループ会議

システマチックレビューチームよりのエビデンスの収集・統合の進捗状況が報告された。

今後の日程が確認された。

10 月末をめどにシステマチックレビューを終了し、ガイドラインチームへ報告する。

12 月を末にガイドラインチームによる推奨（案）の作成を行う。

以上

文責 松藤 凡

H病類縁疾患班 第3回SRチーム会議

2015年10月16日(金) 15:00~16:00

広島国際会議場 地下1階 会場運営事務室(6)

【参加者】渡邊稔彦(国立成育医療研究センター外科)、深堀優(久留米大学小児外科)、住田亙(あいち小児保健医療総合センター小児外科)、工藤孝広・神保圭佑(順天堂大学小児科)、藤井喜充(関西医科大学付属枚方病院小児科)、山田佳之(群馬県立小児医療センター アレルギー感染免疫・呼吸器科)、小幡聡(九州大学小児外科)、福岡智哉・大沼真輔(大阪府立母子保健総合医療センター消化器・内分泌科) 荒木夕宇子・松藤凡(聖路加国際病院小児外科)

【欠席者】河合富士美(聖路加国際大学学術情報センター図書館)

【議題】

「システムミックレビュー結果のまとめ」について

【会議内容】

1. 前回会議以降の作業の総括
 - (1) 2次スクリーニング(10名で分担し、各々エビデンステーブル作成)
 - (2) 上記結果を1つのファイルに統合した後、CQごとに分類(荒木担当)

2. これからおこなう作業について
 - (1) SRレポートのまとめ作成(CQ毎に10名で分担);簡易演習にて作業内容を確認した。
※切:2015/10/31(土)12:00(送付先:荒木)
 - (2) 上記まとめの最終確認(2015/11/10(火)予定)
(担当:松藤、河合、渡邊、荒木)

3. 以後の流れ
 - (1) ガイドライン作成委員に最終確認を経たSRレポートを送付、推奨文作成依頼
 - (2) 2015/11/23(月・祝)予定のH病コアメンバー会議で推奨文を確認する

文責:荒木夕宇子(2015年10月17日)

平成 27 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）

「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」（田口班）課題番号 H26-難治等（難）一般-045

第 4 回 H 病類縁疾患 SR チーム会議 議事録

倉敷アイビースクエア 酒津羽島

岡山県倉敷市本町 7-2

出席者：松藤 凡、窪田 昭男、住田 亙、金森 豊、下島 直樹、濱田 吉則、増本 幸二、渡邊 稔彦、河合 富士美、小幡 聡、眞部 紀明、曹 英樹、深堀 優、福岡智哉、大沼真輔、伊崎 智子、山崎 智子

CQ に対する推奨文、推奨の強さ、エビデンスの強さに関して討議を行った。

システミックレビューチームからの報告では、CQ の対象である 3 疾患は難病であることから、質の高いエビデンスはほとんどなく、多くは症例集積または症例報告である。このため、以下の基準で推奨の強さを決めることとした・

- ・推奨の強さに関して、専門施設で広く行われており、もし行わなければ重大な害を及ぼすことが明白な場合は（強い）推奨とする。
- ・他は、（弱い）推奨＝提案する。
- ・エビデンスが弱く、推奨できることできる選択枝がない場合は、推奨はしない。推奨欄は空白とする。

CQ7 については、3 疾患ごとの解説文のみを記載する。

CQ	推奨の強さ 1,強い、2 弱い	実施 (する・しない)	(推奨・提案) する	エビデンス (A,B,C,D)
CQ1-1	1	する	推奨	C
CQ1-2	1	する	推奨	C
CQ1-3	1	する	推奨	C
CQ2-1	無し			D
CQ2-2	無し			D
CQ2-3	無し			D
CQ3-1	2	する	提案	C
CQ3-2	無し			D
CQ3-3	2	する	提案	D

CQ4-1	1	する	推奨	D
CQ4-2	1	する	推奨	D
CQ4-3	1	する	推奨	D
CQ5-1	2	する	提案	C
CQ5-2	2	しない	提案	D
CQ5-3	2	しない	提案	D
CQ6-1	2	する	提案	D
CQ6-2	2	する	提案	D
CQ6-3	2	する	提案	D
CQ7	無し			

これをもって CQ 担当者は、2 月中に校正を行う。
 今後のコンセンサスは、メールによる投票で決定する。
 2015 年度の報告書はガイドライン（案）を掲載する。

以上

文責 松藤 凡

平成 27 年度 第 1 回
田口班・臼井班・三村班合同「リンパ管疾患」サブグループ会議

議事録

日 時：平成 27 年 10 月 30 日（金） 16 時 ～18 時

場 所：くまもと県民交流館パレア 9F 会議室 2

〒860-8554 熊本市中央区手取本町 8 番 9 号テトリアくまもとビル

TEL：096-355-4300

出席者：田口班、臼井班、三村班リンパ管疾患サブグループメンバー

三村秀文、上野滋、木下義晶、松岡健太郎、小関道夫、橋詰直樹、
渡邊彰二、高橋正貴、出家享一、高間勇一、風間理郎、山本裕輝、
前川貴伸、藤野明浩

議事録：

1) 研究概要説明

藤野がスライド（添付資料）を用いて研究概要、研究班 3 班の関係などを説明した。

2) メンバー紹介

出席者自己紹介及び欠席者を藤野が紹介（添付資料内）

3) ガイドラインについて

ガイドライン作成の目的、状況などスライドに従い藤野が説明、確認した。
（添付資料内）

4) 調査研究について

「リンパ管腫症例調査 2015」登録サイトが完成し、10 月 29 日に小児外科学会会員宛に登録依頼の E メールが送付され、登録開始となった。

特に 4 つの課題について回答を得ることを目的とした調査であることなどが確認された。

後に日本血管腫・血管奇形学会にも登録依頼する予定であることが示された。

5) 今後の予定

現在臼井・田口・三村 3 班のクリニカルクエスチョンに対するシステムティック・レビュー作業中。

11/8 を文献読み込み・PICO 表記入の締めきりとする。

三村班 CQ については 11 月中にレビューまとめ・解説文を作成し、12/5 の三村班会議にて推奨文を提示。

臼井・田口班 CQ については年内にまとめ・解説文を作成。年明けから推奨文作成作業を開始する予定。

最終的には臼井・田口・三村 3 班で作成したガイドラインを三村班の脈管奇形ガイドラインに掲載する予定。

6) ガイドラインチーム、SR チームに分かれて話し合い

(ガイドラインチーム)

- ・三村班 CQ については SR まとめを作成後秋田先生に確認してもらう。

推奨文決定の手法については Delphi 法が提案された。

推奨文たたき台は藤野が作成することとなった。

その後ガイドラインチームで回覧して推奨文の検討を行う。推奨文案は 12/5 の三村班会議にて提示する。

- ・臼井・田口班 CQ については少し遅れて同様の手法にて推奨文を作成する。

(SR チーム)

- ・PICO 表作成の手法について確認。
- ・SR まとめ作成の担当を CQ ごとに決定。
- ・11/8 PICO 表提出の締めきり。

以上

2015/11/1

文責 藤野明浩