

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）
分担研究報告書

ヒルシュスプルング病類縁疾患

分研究分担者	松藤 凡	聖路加国際病院 副院長
	中島 淳	横浜市立大学 肝胆膵消化器病学 教授
	窪田 昭男	和歌山県立医科大学 外科学第二講座 学長特命教授
	住田 互	あいち小児保健医療総合センター 小児外科 診療科医長
	金森 豊	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
	下島 直樹	慶應義塾大学医学部 小児外科 講師
	濱田 吉則	関西医科大学外科学講座 小児外科 教授
	増本 幸二	筑波大学医学医療系 小児外科 教授
	山高 篤行	順天堂大学 小児外科 主任教授
	村永 文学	鹿児島大学医学部・歯学部附属病院 医療情報部 講師

【研究要旨】

小児期からの希少難治性消化管疾患にうちヒルシュスプルング病類縁7疾患について、全国調査による病態把握と適切な疾患分類に基づく診断基準や重症度分類の作成、移行期、成人期までを包含する診断治療ガイドラインを作成する。

研究協力者

友政 剛（パルこどもクリニック）

小林 弘幸（順天堂大学）

河合 富士美（聖路加国際大学）

荒木 夕宇子（聖路加国際病院）

山田 洋平（慶應義塾大学）

狩野 元宏（慶應義塾大学）

高橋 信博（慶應義塾大学）

清水 隆弘（慶應義塾大学）

曹 英樹

（大阪府立母子保健総合医療センター）

松浦 俊治（九州大学）

宮田 潤子（九州大学）

江角 元史郎（九州大学）

神保 教広（九州大学）

小幡 聡（九州大学）

柳 忠宏（久留米大学医療センター）

眞部 紀明（川崎医科大学）

A．研究目的

全国調査による病態把握と適切な疾患分類に基づく診断基準や重症度分類の作成、移行期、成人期までを包含する診断治療のガイドラインを作成する。

B．研究方法

ヒルシュスプルング病類縁疾患の全国調査結果をもとに、診断基準、重傷度分類策定し、MINDS2014に沿って、診療ガイドラインを策定する。

（倫理面への配慮）

全国調査資料については、患者個人が認識できないように、連結可能な匿名化な資料として九州大学で保存し、実際の分析には個人が特定できないよう匿名化したデータを用いた。

C．研究結果

Hirschsprung病類縁7疾患の診断基準の策定を行った。本年度は、診療ガイドラインの作成に取り組んだ。システミックレビューチームによってエビデンスの収集は、とエビデンスの評価・統合がなされた。これをもとにガイドライン作成グループによりガイドラン（案）2016年2月版が作成された。（資料-1）

D．考察

難病のガイドライン作成においては、質の高いエビデンスが少なく、エビデンスの収集・評価・統合および推奨作成において客観性・普遍性が担保されるように配慮した。

E．結論

ガイドランの骨子を作成することができた。2016年度中に、Delphi法によるコンセンサスの形成、パブリックコメントを募集したのちにガイドラインの完成、出版の予定である。

F．研究発表

1．論文発表

- 1) 田口智章, 渡邉芳夫, 松藤 凡, 福澤正洋: 腸をもっと知る】Hirschsprung病類縁疾患の分類: 小児外科、47巻4号、372-376、2015.
- 2) 松藤 凡, 武藤 充【腸をもっと知る】小児期に発症した慢性特発性偽性腸閉塞: 小児外科、47巻4号、387-391、2015.

2．学会発表

- 1) 河合富士美、荒木夕宇子、渡邉稔彦、松藤 凡、田口智章. 希少疾患診療ガイドライン作成のシステマティックレビュー: Hirschsprung病類縁疾患の経験から. 第22回医学図書館研究会. 2015.11.18-20. 神戸.
- 2) 金森 豊、淵本康史、渡邉稔彦、田原和典、大野通暢、高橋正貴、竹添富志子、右田美里、前田健一. 当院におけるcongenital isolated hypoganglionosisに対する治療戦略の検討. 第51回日本周産期・新生児医学会学術集会. 2015.7.10-12. 福岡
- 3) 松藤 凡、武藤 充、友政 剛、中島 淳、位他 忍、牛島高介、虫明聡太郎、田口智章: 新生児期発症慢性特発性偽性腸閉塞(CIIP)の臨床像. 第51回日本周産期・新生児医学会学術集会. 2015.7.10-12. 福岡

G．知的財産権の出願・登録状況 なし