

厚生労働省班会議「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」
第8回 先天性吸収不全症グループ会議 議事録

日時：平成27年12月6日（日） 15:00～17:00

場所：コンベンションルーム AP品川10階 Fルーム

出席者：新井勝大、幾瀬 圭、位田忍、河合富士美、工藤孝広、工藤豊一郎、田口智章、土岐 彰、永田公二、藤井善充、虫明聡太郎

1) 進捗状況の報告（位田、虫明）

二次調査票の回収状況を含め、11月23日に開催された田口班コアメンバー会議での報告スライドを改訂したものを呈示して報告した（メール添付）。

なお、中間報告書作のコンテンツはこれに二次調査票の様式を加えたものとする。

2) 各疾患における PICO, CQ についての各論的検討

MRCDD 腸症（虫明）、SDS（工藤孝、幾瀬）、IPEX（新井）、腸リンパ管拡張症（永田、土岐）、乳児難治性下痢症（位田）各々で SR スクリーニング対象として考えられる検索語と予測される文献数について検討し、河合先生の助言を受けた。

【PICO, CQ 作成の要点】

- ・「 の予後改善に内科的治療は有効か」
- ・「 の予後改善に外科的治療は有効か」（外科手術対象となるもの）

上記形式を基本とする。ただし、内科的治療については必要に応じて個別の薬剤や治療法を" Intervention / Comparison, Controls"に組み入れて検索の項目とする。

文献検索は項目を細かく設定すると文献数が寡少となるため、適当数（200～400ぐらい？）となる条件設定で上がってくる文献をタイトルとアブストラクトレベルで一次スクリーニングし、上記 PICO, CQ に沿うものを対象に読み込むこととする。

例：Shwachman-Diamond 症候群の場合

PubMed で "Shwachman-Diamond" のみで 384 件、"+ diarrhea" で 16 件、"+ malabsorption" で 23 件、"+ pancreas" で 57 件。"+ treatment" を加えるとその半分程度となる。この場合は 384 件の文献の title と abstract を overview し、それらのうち「治療や吸収不良」に関連していると考えられる文献をピックアップする。二次スクリーニングでは、必要に応じて "human", "pediatric", "infant", "childhood", "congenital"などの要件を付与して行う。

聖路加国際大 河合先生への文献検索依頼に際しては、PICO, CQ とともに SCOPE の作成も必要。（SCOPE の作成例を永田先生にお送りいただく）

4) 今後の予定

【目標】

- 1) 来年9月の日本小児栄養消化器肝臓学会(つくば)においてシンポジウムを開催し、当グループのパブリックコメント発表の場とする。
- 2) 先天性吸収不全症グループでの総括を班研究結果として報告する。
- 3) 各疾患において、二次調査結果と文献検索をまとめてそれぞれ論文化する(投稿雑誌としては Pediatric International を想定)

【作業予定】

- ・12月中旬までに7疾患各々の SCOPE ,PICO, CQ を作成し、河合先生に提出する。
- ・12月内に検索結果を各疾患担当者に報告(一次スクリーニングの開始)
一次スクリーニングに続いて二次スクリーニングを進める。
- ・3月13日(日) 午後 第9回グループ会議(コンベンションルーム AP 品川)
ここまで各々二次スクリーニングを終えておくようにし、この会議においてSRレポート、解説・推奨文、草案の作成に向けたディスカッションを行う。
- ・4~6月: SRレポート、解説文、推奨文、草案作成
- ・9月16~18日の第43回日本小児栄養消化器肝臓学会(つくば)にて「先天性吸収不全症」に関するシンポジウムを開催する(要会長承認)。この発表と抄録をもって当研究班のパブリックコメントとし、それに対して学会の承認を得る。(演題登録締め切りまでにシンポジウムのコンテンツをある程度まとめておく必要あり。)

5) その他

乳児難治性下痢症は今回の調査対象症例も71例と多く、調査とSRから診断・治療の指針を作成することの他に、成因不明の病態の解明の糸口が見つかるかもしれない。これについて、工藤豊一郎先生より、日本医療研究開発機構(AMED)のIRUD(Initiative on Rare and Undiagnosed Diseases: 未診断疾患イニシアチブ)について紹介があり、乳児難治性下痢症や腸リンパ管拡張症など病因・病態が miscellaneous で未解明な疾患の網羅的な原因遺伝子の解明や治療法開発に向けての活動を進める場となりうるとの情報提供があった。

以上 (文責 虫明聡太郎)