

8. Shiono N, Inamura N, Takahashi S, Nagata K, Fujino Y, Hayakawa M, Usui N, Okuyama H, Kanamori Y, Taguchi T, Minakami H. *Pediatr Int.* 2014 Aug;56(4):553-8
  9. Hayakawa M, Taguchi T, Urushihara N, Yokoi A, Take H, Shiraishi J, Fujinaga H, Ohashi K, Oshiro M, Kato Y, Ohfuji S, Okuyama H. Outcome in VLBW infants with surgical intestinal disorder at 18 months of corrected age. *Pediatr Int.* 2015; 57(4):633-8.
  10. Hattori T, Sato Y, Kondo T, Ichinohashi Y, Sugiyama Y, Yamamoto M, Kotani T, Hirata H, Hirakawa A, Suzuki S, Tsuji M, Ikeda T, Nakanishi K, Kojima S, Blomgren K, Hayakawa M. Administration of umbilical cord blood cells transiently decreased hypoxic-ischemic brain injury in neonatal rats. *Dev Neurosci.* 2015; 37(2):95-104.
  11. Futamura Y, Asami T, Nonobe N, Kachi S, Ito Y, Sato Y, Hayakawa M, Terasaki H. Buckling surgery and supplemental intravitreal bevacizumab or photocoagulation on stage 4 retinopathy of prematurity eyes. *Japanese Journal of Ophthalmology.* 2015; 59(6):378-88.
  12. 勝俣善夫、照井慶太、吉田英生、中田光政、三瀬直子、笈田諭、井上万里子、長田久夫、生水真紀夫. 肺分画症を合併した先天性横隔膜ヘルニアの一例. *日本周産期・新生児医学会雑誌* 51巻2号 p848, 2015
  13. 大野幸恵、齋藤 武、照井慶太、光永 哲也、中田光政、三瀬直子、笈田諭、吉田英生. 先天性横隔膜ヘルニア術後13年目に自然気胸を発症した1例. *日本小児外科学会雑誌* 51巻2号 p302, 2015
  14. 永田公二、和田桃子、岩中 剛、江角元史郎、木下義晶、田口智章. 新生児編 疾患:いかに的確に対応するか 先天性横隔膜ヘルニア 特集 周産期救急の初期対応:そのポイントとピットフォール 胎児・新生児編. *周産期医学* 45(7):928-932, 2015
  15. 田口智章、永田公二、木下義晶. 新生児外科における出生前診断の役割〜周産期から新生児治療へのシームレスな連携のために①. *日本産科婦人科学会雑誌* 67(9):1955-1958, 2015
2. 学会発表
1. 照井慶太、永田公二、伊藤美春、矢本真也、白石真之、田口智章、早川昌弘、奥山宏臣、吉田英生、増本幸二、金森 豊、五石圭司、漆原直人、川瀧元良、稲村 昇、木村 修、岡崎任晴、豊島勝昭、臼井規朗. 新生児先天性横隔膜ヘルニアに対する手術アプローチの比較:システムレビューとメタ解析. 第52回日本小児外科学会学術集会 (2015, 5/28 神戸)
  2. 永田公二、照井慶太、伊藤美春、白石真之、矢本真也、早川昌弘、奥山宏臣、稲村 昇、金森 豊、五石圭司、田附裕子、横井暁子、川瀧元良、漆原直人、岡崎任晴、木村 修、増本幸二、富島勝昭、臼井規朗、田口智章. 先天性横隔膜ヘルニアの手術時期に関するsystematic review とメタ解析. 第52回日本小児外科学会学術集会 (2015, 5/30 神戸)
  3. The Japanese CDH Study Group, Terui K, Taguchi T, Hayakawa M, Okuyama H, Goishi K, Yokoi A, Tazuke Y, Takayasu H, Yoshida H, Usui N. Growth Assessments and the Risk of Growth Retardation in Congenital Diaphragmatic Hernia: the Multicenter Follow-up Study, The 16th European Congress of Paediatric Surgery, 2015 (Ljubljana, Slovenia)

4. The Japanese CDH Study Group, Nagata K, Usui N, Terui K, Ito M, Yamoto M, Shiraishi M, Toyoshima K, Taguchi T. The outcome comparison between the early operation vs. the delayed operation in congenital diaphragmatic hernia. -A systematic review, meta-analysis of English and Japanese literature-, The 16th European Congress of Paediatric Surgery, 2015 (Ljubljana, Slovenia)
5. 田口智章. 新生児外科の進歩と明日からやるべきこと. 第51回日本周産期・新生児医学会総会・学術集会 (2015, 7/10 福岡)
6. 照井慶太、永田公二、伊藤美春、矢本真也、白石真之、豊島勝昭、吉田英生、田口智章、臼井規朗. 新生児先天性横隔膜ヘルニアに対する最適な呼吸管理方法の検討: システマティックレビューとメタ解析. 第51回日本周産期・新生児医学会総会・学術集会 (2015, 7/11 福岡)
7. Kouji Nagata. The current status and the future perspectives of the Japanese CDH Study Group. 第51回日本周産期・新生児医学会総会・学術集会 (2015, 7/11 福岡)
8. 永田公二、照井慶太、伊藤美春、白石真之、矢本真也、豊島勝昭、臼井規朗、田口智章. 先天性横隔膜ヘルニアのサーファクタント投与の検討: システマティックレビューとメタ解析. 第51回日本周産期・新生児医学会総会・学術集会 (2015, 7/11 福岡)
9. 照井慶太、永田公二、伊藤美春、矢本真也、白石真之、豊島勝昭、吉田英生、田口智章、臼井規朗. 新生児先天性横隔膜ヘルニアに対する最適な呼吸管理方法の検討: システマティックレビューとメタ解析. 第51回日本周産期・新生児医学会総会・学術集会 (2015, 7/11 福岡)
10. 伊藤美春、照井慶太、永田公二、矢本真也、白石真之、豊島勝昭、早川昌弘、田口智章、臼井規朗. 先天性横隔膜ヘルニアに対するNO吸入療法の検討: システマティックレビュー (SR) とメタ解析 (MA). 第51回日本周産期・新生児医学会総会・学術集会 (2015, 7/11 福岡)
11. 矢本真也、照井慶太、永田公二、伊藤美春、白石真之、豊島勝昭、田口智章、臼井規朗、福本弘二、漆原直人. 新生児先天性横隔膜ヘルニアに対する膜型人工肺 (ECMO) の検討 -システマティックレビューとメタ解析- 第51回日本周産期・新生児医学会総会・学術集会 (2015, 7/11 福岡)
12. 白石真之、照井慶太、永田公二、伊藤美春、矢本真也、豊島勝昭、田口智章、臼井規朗. 新生児先天性横隔膜ヘルニア診療ガイドライン作成における図書館員の役割. 第51回日本周産期・新生児医学会総会・学術集会 (2015, 7/11 福岡)
13. 永田公二、和田桃子、福原雅弘、栗山直剛、家入里志、田口智章. 胸腔鏡下横隔膜ヘルニア根治術を施行した先天性横隔膜ヘルニアの3例. 第51回日本周産期・第25回九州内視鏡下外科手術研究会 (2015, 8/29 熊本)
14. Terui K, Nagata K, Taguchi T, Hayakawa M, Okuyama H, Goishi K, Yokoi A, Tazuke Y, Takayasu H, Yoshida H, Usui N, and the Japanese CDH Study Group. Long-term Outcome in Congenital Diaphragmatic Hernia: A Study from the Japanese Congenital Diaphragmatic Hernia Study Group, International Congenital Diaphragmatic Hernia Workshop, 2015(Toronto, Canada)
15. Nagata K. The timing of surgery and the endoscopic surgery for CDH neonates: update by means of a systematic review and a meta-analysis, International Congenital

Diaphragmatic Hernia Workshop,  
2015(Toronto, Canada)

16. 永田公二、江角元史郎、岩中 剛、木下義晶、田口智章. 軟性気管支鏡ガイド下挿管が有用であった先天性横隔膜ヘルニアの2例. 第48回日本小児呼吸器学会 (2015, 10/24 岡山)
17. 照井慶太、齋藤 武、光永哲也、中田光政、小原由紀子、三瀬直子、川口雄之亮、吉田英生. 先天性横隔膜ヘルニアの周術期栄養管理に関する検討. 第45回日本小児外科代謝研究会 (2015, 10/29 熊本)
18. Nagata K. CDH. - How to treat with limited resources -, MUKTAMAR PERBANI XXIII, 2015 (Nov. 7<sup>th</sup> . Palembang, Indonesia)
19. 永田公二、岩中 剛、三好きな、江角元史郎、木下義晶、田口智章. 胎児鏡下バルーン気管閉塞術後先天性横隔膜ヘルニアの1倍検例. 第13回日本胎児治療学会学術集会 (2015, 11/21 神奈川)
20. Taguchi T. Congenital Diaphragmatic Hernia, Pre-symposium lecture of the 28th Annual Autumn Meeting of The Korean Society of Perinatology, 2015(Seoul, Korea)
21. Taguchi T, Yagi M, Kohno M. Current Status and Progress of neonatal Surgery in Japan, The 28th Annual Autumn Meeting of The Korean Society of Perinatology, 2015(Seoul, Korea)

G. 知的財産の出願・登録状況

なし

# 新生児先天性横隔膜ヘルニア (CDH) 診療ガイドライン

平成 26 年度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」における  
新生児先天性横隔膜ヘルニア研究グループ (Japanese CDH Study Group)

第 1.2 版

2016 年 2 月 24 日

## 目次

## 前付

序文	3
ガイドラインサマリー	4
診療アルゴリズム	6
用語一覧	7
略語一覧	9
(I) 作成組織・作成方針	
作成組織	10
作成経過	14
(II) SCOPE	
疾患トピックの基本的特徴	18
SCOPE	21
(III) 推奨	
CQ1	24
CQ2-1	26
CQ2-2	30
CQ3	33
CQ4	38
CQ5	41
CQ6	43
CQ7	46
CQ8	51
CQ9	56
CQ10	61
(IV) 付録	
エビデンスの評価方法	64
推奨の強さの判定	68
引用文献リスト	69
外部評価のまとめ	80
パブリックコメントの結果	84

## 序

新生児期に発症する先天性横隔膜ヘルニアは、わが国での年間発症数が200例に満たないいわゆる希少疾患のひとつである。出生前診断に加えて、さまざまな治療法の進歩により最近では救命率も格段に向上しているが、一部には現在も救命困難な最重症例が存在する。また、たとえ救命できても後遺症や合併症に悩まされる症例も多く、2015年1月からは小児慢性特定疾患に、7月からは難病にも指定された。

近年、臨床における多くの領域で診療ガイドラインの整備が急速に進んでいる。その背景にはこれまで臨床現場で経験にのみ基づいて行われてきた診療を見直して、エビデンスに基づいて標準化すべきという国内外の認識の高まりがあるように思われる。これによって、医療者は患者にとり適正な診療を提供することが可能となるだけでなく、標準的あるいは先進的治療を取り入れて治療成績を向上させられるのに加え、軽症例に対する過剰な治療を回避することで医療経済の効率化を図ることが可能となるからである。

先天性横隔膜ヘルニアはその疾患の希少性からエビデンスに乏しい疾患といえる。一般に、希少疾患のガイドラインを作成する場合、エビデンスレベルの高い論文が僅かしかないため、ともすると治療経験に基づいた「専門科の意見」に頼りがちになる。しかし、本ガイドラインでは、Mindsによる「診療ガイドライン作成の手引き」に準拠し、可能な限り客観的かつ透明性の高いガイドライン作成を目指した。また、敢えて網羅的ではなく、臨床現場の需要に即した臨床的・クエスチョンを掲げることを基本方針とした。結果として臨床的・クエスチョンに対する推奨のエビデンスレベルは全て「D(とても弱い)」となり、推奨度も「弱い」が多数を占めたが、これは裏返せば、臨床現場の疑問にできるだけ真摯かつ客観的に答えようとした結果とご理解いただきたい。本ガイドラインで取り上げられた論文の多くは欧米からのものであるが、改訂が予定される5年後には、わが国からも是非多数のエビデンスレベルの高い論文が発表されていることを期待したい。

最後に、本ガイドラインの作成にあたっては、臨床の現場で働く若い先生方、図書館員の先生の多大な貢献があったことを記し、改めて深謝申しあげたい。

2016年1月

新生児先天性横隔膜ヘルニア診療ガイドライン  
作成事務局 臼井規朗

## ガイドラインサマリー

<b>CQ1</b>	新生児 CDH の蘇生処置において留意すべき点は何か？
推奨文	呼吸・循環に関する十分なモニタリングを行いながら、呼吸・循環状態の重症度に応じて、気管挿管、人工呼吸管理、静脈路確保、薬剤投与、胃管挿入などの治療を速やかに行うことが奨められる。

<b>CQ2-1</b>	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？
推奨文	新生児 CDH に対して Gentle ventilation は考慮すべき呼吸管理方法である。

<b>CQ2-2</b>	新生児 CDH の予後改善を考慮した場合、HFV (High frequency ventilation) は有用か？
推奨文	新生児 CDH に対して HFV は考慮すべき呼吸管理方法である。特に、重症例に対しては HFV を使用することが奨められる。

<b>CQ3</b>	肺高血圧のある新生児 CDH の予後改善のために NO 吸入療法 (iNO) は有効か？
推奨文	肺高血圧のある新生児 CDH に対して iNO は考慮すべき治療法である。

<b>CQ4</b>	新生児 CDH の予後改善を考慮した場合、肺サーファクタントは有効か？
推奨文	新生児 CDH に対して一律に肺サーファクタントを投与することは奨められない。ただし、新生児呼吸窮迫症候群などの病態を考慮したうえで投与を検討することは必要である。

<b>CQ5</b>	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？
推奨文	新生児 CDH 全例に対して一律にステロイドの全身投与を行うことは奨められない。ただし、低血圧・肺線維化・浮腫・相対的副腎不全など個別の病態においては適応を検討することが奨められる。

<b>CQ6</b>	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はなにか？
推奨文	重症肺高血圧のある新生児 CDH に対し最適な肺血管拡張剤として推奨できる薬剤はない。

<b>CQ7</b>	新生児 CDH の予後改善のために ECMO は有効か？
推奨文	新生児 CDH において一律に ECMO を施行することは奨められないが、可逆的な呼吸障害に対して ECMO の適応を検討することは奨められる。

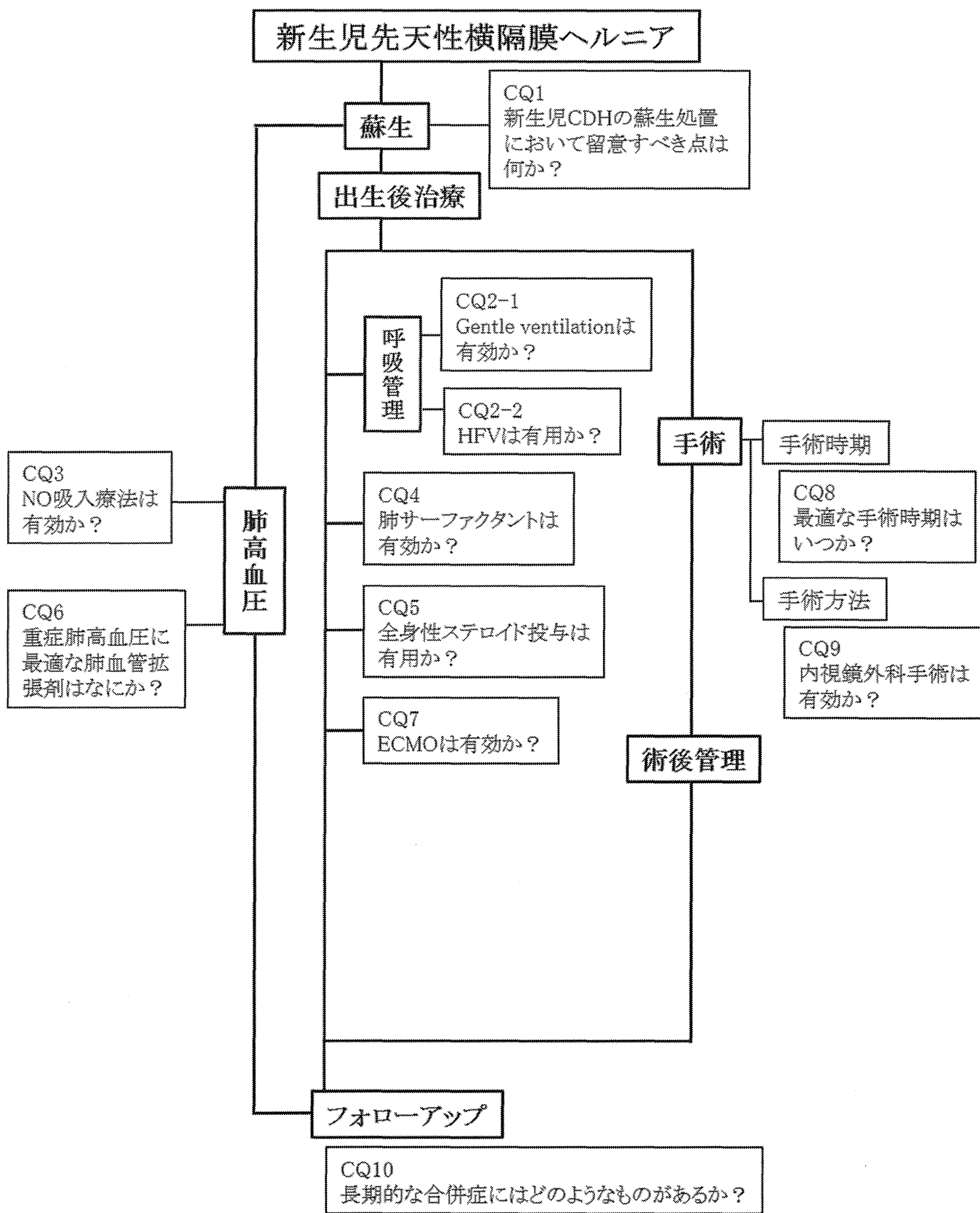
<b>CQ8</b>	新生児 CDH の予後を考慮した場合、最適な手術時期はいつか？
推奨文	新生児 CDH では、呼吸・循環状態が不安定な状態で手術をおこなうことは奨められない。ただし、個々の重症度を考慮した場合、最適な手術時期の設定は困難である。

<b>CQ9</b>	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？
推奨文	新生児 CDH 全例に対して一律に内視鏡外科手術を施行することは奨められない。施行に際しては、患児の状態や各施設の技術的な側面を踏まえて、適応を慎重に検討することが奨められる。

<b>CQ10</b>	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？
推奨文	新生児 CDH の長期的な合併症ならびに併存疾患にはヘルニア再発、呼吸器合併症、神経学的合併症、身体発育不全、難聴、胃食道逆流症、腸閉塞、漏斗胸、側弯、胸郭変形などがあり、長期的なフォローアップが奨められる。



診療アルゴリズム



## 用語・略語一覧

用語名	解説
AaDO <sub>2</sub>	肺動脈血酸素分圧較差
Apgar score	出産直後の新生児の健康状態を表す指数, および判定方法. 5 つの評価基準についてそれぞれ 0 点から 2 点の 3 段階で点数付けをし, 合計点で判定する.
Gentle ventilation	人工呼吸器の設定を下げた肺にやさしい呼吸管理
Historical control	歴史的対照群. 同時期の対照群がない場合に用いる比較方法
laryngeal mask	声門上で気道確保を行うための換気チューブ ラリンジアルマスク 喉頭用マスク
NO 吸入療法	肺動脈を拡張する目的で行われる治療法. 肺の循環が悪く, 人工呼吸器等による集中治療でも改善が見られない場合に, 救急救命療法として行われることがある.
Permissive hypercapnea	血中 pH が維持できる程度までの高二酸化炭素血症を許容すること
Permissive hypoxemia	組織への酸素供給が最低限維持できる程度までの低酸素血症を許容すること
post-ductal	動脈管より心臓から遠い場所(下肢)
pre-ductal	動脈管より心臓に近い場所(右上肢)
SP-A/TP	II 型肺胞上皮細胞を中心に局在するマーカー
The Bayley Scales of Infant Development	0-3 歳における発達の指標. 運動, 言語, 発育で評価する.
VICI-trial	欧州を中心に行われている HFO と CMV のランダム化比較試験
系統的文献検索	条件に合致する文献をくまなく網羅的に調査すること. 文献データベースに対し, 過不足十分な検索式を用いて行なわれることが多い.
コホート研究	分析疫学における手法の 1 つであり, 特定の要因に曝露した集団と曝露していない集団を一定期間追跡し, 研究対象となる疾病の発生率を比較することで, 要因と疾病発生に関連を調べる観察的研究
バイアスリスク (Risk of bias)	バイアス(系統的偏り)が研究結果に入り込むリスクのこと. 9 項目を評価する.
出版バイアス (publication bias)	研究が選択的に出版されることで, 根底にある益と害の効果が系統的に過小評価または過大評価されることをいう.
推奨文	重大なアウトカムに関するエビデンスの強さ, 益と害, 価値観や好み, コストや資源の利用などの評価に基づき意思決定を支援する文章.
多変量解析	単変量解析で良い結果が得られている時に. それらの結果を客観的に要約するための手法..
トラゾリン	$\alpha$ 遮断薬の一種

肺サーファクタント	肺胞の気・液界面の表面張力を低下させて肺の虚脱を防止し、肺の安定した換気能力を維持する物質
非一貫性 (inconsistency)	アウトカムに関連して抽出されたすべて(複数)の研究をみると、報告により治療効果の推定値が異なる(すなわち、効果の方向性の違いや効果の推定結果に異質性またはばらつきが存在する)ことを示し、根本的な治療効果に真の差異が存在することを示す。
非直接性 (indirectness)	研究の試験参加者(研究対象集団)、介入、比較の違い、アウトカム指標が、現在考えている CQ や臨床状況・集団・条件との相違を示す。
不精確さ (imprecision)	サンプルサイズやイベント数が少なく、そのために効果推定値の信頼区間が幅広いこと。プロトコールに示された予定症例数が達成されていることが必要である。
プロスタサイクリン	プロスタグランジン I <sub>2</sub> 製剤の 1 種
ランダム化比較試験 (Randomized controlled trial: RCT)	評価のバイアス(偏り)を避け、客観的に治療効果を評価することを目的とした研究試験の方法。被験者を、治療を施行する治療群と、無治療もしくは比較のための治療を施行する比較対照群に分け、その治療結果を比較する。治療群と比較対照群の割付はランダムに行われる。
非ランダム化比較試験	治療群と比較対照群の割付がランダムに行われてない比較試験。ランダム化比較試験と比較すると、対象群の重症度などに偏りが発生する可能性が高いため、エビデンスレベルは低くなる。

## 略語一覽

略語名	正式名称
AaDO <sub>2</sub>	Alveolar arterial oxygen pressure difference
CDH	Congenital diaphragmatic hernia
CMV	Continuous mandatory ventilation
CP	Cerebral palsy
CQ	Clinical question
ECMO	Extracorporeal membrane oxygenation
Ep	Epilepsy
FiO <sub>2</sub>	Fractional concentration of oxygen in inspired gas
GRADE	Grading of recommendations assessment, development and evaluation
GV	Gentle ventilation
HFJV	High frequency jet ventilation
HFO	High frequency oscillation
HFPPV	High frequency positive pressure ventilation
HFV	High frequency ventilation
IMV	Intermittent mandatory ventilation
iNO	Inhaled nitric oxide
MA	Meta-analysis
MAP	Mean airway pressure
MR	Mental retardation
NO	Nitric oxide
NINOS	The Neonatal Inhaled Nitric Oxide Study Group
OI	Oxygenation index
PDEIII	Phosphodiesterase inhibitor III
PGE <sub>1</sub>	Prostaglandin E <sub>1</sub>
PGI <sub>2</sub>	Prostaglandin I <sub>2</sub>
PIP	Peak inspiratory pressure
PPHN	Persistent pulmonary hypertension of the newborn
QOL	Quality of life
RCT	Randomized controlled trial
RR	Relative risk
SpO <sub>2</sub>	Arterial oxygen saturation
SR	Systematic review
VICI-trial	Ventilation in infants with congenital diaphragmatic hernia: an international randomized clinical trial

## (I) 作成組織・作成方針

## 作成組織

(1) ガイドライン作成主体	学会・研究会	新生児先天性横隔膜ヘルニア研究グループ (Japanese CDH Study Group)
	関連協力学会・研究会名	日本小児外科学会
	関連協力学会・研究会名	日本周産期・新生児医学会

(2) ガイドライン統括委員会	代表	氏名	所属機関/専門分野	所属学会	作成上の役割
	○	田口智章	九州大学大学院医学研究院小児外科学分野/小児外科	日本小児外科学会 日本周産期新生児医学会	ガイドライン作成の統括
		吉田 英生	千葉大学小児外科/小児外科	日本小児外科学会	ガイドライン作成の指示
		早川昌弘	名古屋大学医学部附属病院総合周産期母子医療センター/小児科	日本周産期新生児医学会	ガイドライン作成の指示
		奥山宏臣	大阪大学大学院医学系研究科小児成育外科/小児外科	日本小児外科学会 日本周産期新生児医学会	ガイドライン作成の指示
		漆原直人	静岡県立こども病院小児外科/小児外科	日本小児外科学会	ガイドライン作成の指示
		豊島勝昭	神奈川県立こども医療センター新生児科/小児科	日本周産期新生児医学会/小児科	ガイドライン作成の支援

(3) ガイドライン作成事務局	代表	氏名	所属機関/専門分野	所属学会	作成上の役割
	○	臼井規朗	大阪府立母子保健総合医療センター小児外科/小児外科	日本小児外科学会 日本周産期新生児医学会	パブリックコメントビュー、ガイドラインの開示

(4)ガイドライン作成グループ	代表	氏名	所属機関/専門分野	所属学会	作成上の役割
	○	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/小児外科	日本小児外科学会 日本周産期新生児医学会	ガイドライン作成
		左合治彦	国立成育医療研究センター周産期・母性診療センター/産婦人科	日本周産期新生児医学会	ガイドライン作成
		渡邊稔彦	国立成育医療研究センター臓器・運動器病態外科部外科/小児外科	日本小児外科学会 日本周産期新生児医学会	ガイドライン作成
		五石圭司	国立成育医療研究センター周産期センター新生児科/小児科	日本周産期新生児医学会	ガイドライン作成
		濱 郁子	国立成育医療研究センター周産期センター新生児科/小児科	日本周産期新生児医学会	ガイドライン作成
		井上毅信	国立成育医療研究センター周産期センター新生児科/小児科	日本周産期新生児医学会	ガイドライン作成
		増本幸二	筑波大学医学医療系小児外科/小児外科	日本小児外科学会 日本周産期新生児医学会	ガイドライン作成
		高安 肇	筑波大学医学医療系小児外科/小児外科	日本小児外科学会 日本周産期新生児医学会	ガイドライン作成
		岡崎任晴	順天堂大学浦安病院小児外科/小児外科	日本小児外科学会 日本周産期新生児医学会	ガイドライン作成
		川滝 元良	東北大学大学院医学系研究科機能医科学融合医工学分野/小児科	日本周産期新生児医学会	ガイドライン作成

	岸上 真	神奈川県立こども医療センター新生児科/小児科	日本周産期新生児医学会	ガイドライン作成
	玉置祥子	神奈川県立こども医療センター新生児科/小児科	日本周産期新生児医学会	ガイドライン作成
	福本弘二	静岡こども病院小児外科/小児外科	日本小児外科学会 日本周産期新生児医学会	ガイドライン作成
	田中靖彦	静岡県立こども病院新生児科/小児科	日本周産期新生児医学会	ガイドライン作成
	長澤真由美	静岡県立こども病院新生児科/小児科	日本周産期新生児医学会	ガイドライン作成
	近藤大貴	名古屋大学医学部附属病院総合周産期母子医療センター/小児科	日本周産期新生児医学会	ガイドライン作成
	木村 修	京都府立医科大学小児外科/小児外科	日本小児外科学会	ガイドライン作成
	古川泰三	京都府立医科大学小児外科/小児外科	日本小児外科学会	ガイドライン作成
	稲村 昇	大阪府立母子保健総合医療センター小児循環器科/小児科	日本周産期新生児医学会	ガイドライン作成
	田中智彦	大阪府立母子保健総合医療センター小児循環器科/小児科	日本周産期新生児医学会	ガイドライン作成
	田附裕子	大阪大学大学院医学系研究科小児成育外科/小児外科	日本小児外科学会 日本周産期新生児医学会	ガイドライン作成
	荒堀仁美	大阪大学大学院医学系研究科小児科/小児科	日本周産期新生児医学会	ガイドライン作成
	金川武司	大阪府立母子保健総合医療センター産科/産婦人科	日本周産期新生児医学会	ガイドライン作成
	遠藤誠之	大阪大学大学院医学系研究科産婦人	日本周産期新生児医学会	ガイドライン作成

			科/産婦人科		
		横井暁子	兵庫県立こども病院 小児外科/小児外科	日本小児外科学会 日本周産期新生児 医学会	ガイドライン作成
		阪 龍太	兵庫医科大学小児 外科/小児外科	日本小児外科学会	ガイドライン作成
		江角元史郎	九州大学大学院医 学研究院 小児外科 分野/小児外科	日本小児外科学会	ガイドライン作成

(5) システム ティックレビ ューチーム	代表	氏名	所属機関/専門分野	所属学会	作成上の役割
	○	照井慶太	千葉大学小児外科/ 小児外科	日本小児外科学会 日本周産期新生児 医学会	システムティックレビ ュー・メタアナリシス
		永田公二	九州大学大学院医 学研究院小児外科 学分野/小児外科	日本小児外科学会 日本周産期新生児 医学会	システムティックレビ ュー・メタアナリシス
		伊藤美春	名古屋大学大学院 医学系研究科 小 児科学/成長発達医 学	日本周産期新生児 医学会	システムティックレビ ュー・メタアナリシス
		矢本真也	静岡県立こども病院 小児外科/小児外科	日本小児外科学会 日本周産期新生児 医学会	システムティックレビ ュー・メタアナリシス
		白石真之	大阪大学附属図書 館/図書館員		システムティックレビ ュー・メタアナリシス

(6) 外部評価 委員	代表	氏名	所属機関/専門分野	所属学会	作成上の役割
		森臨太郎	国立成育医療研究 センター研究所 成 育政策科学研究部 長	日本周産期新生児 医学会	ガイドラインの評価



## 作成経過

項目	本文
作成方針	<p>本診療ガイドライン作成にあたって重視した全体的な方針を以下に示す。</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>・MINDS による「診療ガイドライン作成の手引き 2014」に準拠する。</li> <li>・利益相反(COI)に配慮した透明性の高いガイドラインを作成する。</li> <li>・臨床現場の需要に即した CQ を掲げる。</li> <li>・現段階における Evidence を公平な立場から評価し、コンセンサスの形成により結論を導き出す (evidence based consensus guideline)。</li> </ul>
使用上の注意	<ul style="list-style-type: none"> <li>・本ガイドラインはあくまでも標準的な指針を提示した参考資料であり、実際の診療において医師の裁量権を規制するものではない。</li> <li>・本ガイドラインで示された治療方針は全ての患者に適したものではない。患児の個々の病態や置かれている状況は異なるため、施設の状況(人員・経験・機器等)や患児や患者家族の個別性を加味して最終的に治療法を決定すべきである。</li> <li>・推奨文は簡潔にまとめられているため、推奨に至る背景を理解するために解説文を一読していただくことが望ましい。</li> <li>・作成委員会では本ガイドライン掲載の情報について、正確性を保つために万全を期しているが、利用者が本ガイドラインの情報を利用することにより何らかの不利益が生じたとしても、一切の責任を負うものではない。治療結果に対する責任は直接の治療担当者に帰属するものであり、作成委員会は責任を負わない。</li> <li>・本ガイドラインを医事紛争や医療訴訟の資料として用いることは、本来の目的から逸脱するものである。</li> <li>・本ガイドラインの有効期限は公開から 5 年とし、改訂がなされない限り、本ガイドラインは失効する。ガイドライン統括委員会が失効を宣言し、ガイドライン事務局ならびに研究協力施設のホームページで失効を宣言する。</li> </ul>
利益相反	<ul style="list-style-type: none"> <li>・本ガイドラインに関して開示すべき C.O.I.はない。</li> <li>・ただし、作成委員が主著者である文献(下記)が本ガイドラインの Systematic review に採用されているが、当然の如く、厳密な選定作業の結果である。</li> </ul> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. 田口智章, 永田公二. 本邦における新生児横隔膜ヘルニアの治療実態ならびに多施設共同の統一治療方針作成に関する研究. 平成 24 年度厚生労働科学研究費補助金(難治性疾患克服研究事業)「胎児・新生児肺低形成の診断・治療実態に関する調査研究」総括・分担研究報告書. 2013, pp17-26.</li> <li>2. 中條悟, 木村修, 文野誠久, 樋口恒司, 小野滋, 下竹孝志, 他. 出生前診断された先天性横隔膜ヘルニアに対する gentle ventilation. 日本小児外科学会雑誌. 2006;42(1):11-5.</li> <li>3. 永田公二, 手柴理沙, 江角元史郎, 木下義晶, 増本幸二, 藤田恭之, 他. 長期予後からみた出生前診断症例における周産期管理の再評価 長期予後からみた出生後の治療当科にて出生前診断された isolated CDH の長期予後. 周産期学シンポジウム. 2012(30):93-9.</li> </ol>

	<p>4. Shiyanagi S, Okazaki T, Shoji H, Shimizu T, Tanaka T, Takeda S, et al. Management of pulmonary hypertension in congenital diaphragmatic hernia: nitric oxide with prostaglandin-E1 versus nitric oxide alone. <i>Pediatr Surg Int.</i> 2008;24(10):1101-4.</p> <p>5. 照井慶太, 中田光政, 吉田英生. 出生前診断された先天性横隔膜ヘルニアの治療戦略 当科における先天性横隔膜ヘルニア胎児診断例に対する治療. <i>日本周産期・新生児医学雑誌.</i> 2014;50(1):84-6.</p> <p>6. 臼井規朗, 田口智章, 永田公二. 先天性横隔膜ヘルニアにおける適切な手術時期に関する検討. 平成 23 年度厚生労働科学研究費補助金(難治性疾患克服研究事業)「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」総括研究報告書. 2012, pp94-9.</p> <p>7. Tanaka T, Okazaki T, Fukatsu Y, Okawada M, Koga H, Miyano G, et al. Surgical intervention for congenital diaphragmatic hernia: open versus thoracoscopic surgery. <i>Pediatr Surg Int.</i> 2013;29(11):1183-6.</p> <p>8. 高安肇, 増本幸二. 新生児横隔膜ヘルニア長期生存例に対するフォローアップ調査. 平成 25 年度厚生労働科学研究費補助金(難治性疾患克服研究事業)「胎児・新生児肺低形成の診断・治療実態に関する調査研究」総括・分担研究報告書. 2014, pp91-9</p>
組織編成 (下線部が 代表)	<p>ガイドライン統括委員会</p> <hr/> <p>九州大学大学院医学研究院小児外科学分野, 千葉大学小児外科, 名古屋大学医学部附属病院総合周産期母子医療センター, 大阪大学大学院医学系研究科小児成育外科, 静岡県立こども病院 小児外科, 神奈川県立こども医療センター新生児科</p>
	<p>ガイドライン事務局</p> <hr/> <p>大阪府立母子保健総合医療センター小児外科</p>
	<p>ガイドライン作成グループ</p> <hr/> <p>国立成育医療研究センター臓器・運動器病態外科部外科, 国立成育医療研究センター周産期・母性診療センター, 国立成育医療研究センター周産期センター新生児科, 筑波大学医学医療系小児外科, 順天堂大学浦安病院小児外科, 東北大学大学院医学系研究科機能医科学融合医工学分野, 神奈川県立こども医療センター新生児科, 静岡こども病院小児外科, 静岡県立こども病院新生児科, 名古屋大学医学部附属病院総合周産期母子医療センター, 名古屋大学医学部附属病院小児外科, 京都府立医科大学小児外科, 大阪大学大学院医学系研究科小児成育外科, 大阪大学大学院医学系研究科小児科, 大阪大学大学院医学系研究科産婦人科, 大阪府立母子保健総合医療センター小児外科, 大阪府立母子保健総合医療センター小児循環器科, 大阪府立母子保健総合医療センター産科兵庫県立こども病院小児外科, 兵庫医科大学小児外科, 九州大学大学院医学研究院 小児外科学分野</p>
	<p>システマティックレビューチーム</p> <hr/> <p>千葉大学小児外科, 九州大学大学院医学研究院小児外科学分野, 名古屋大学医学部附属病院総合周産期母子医療センター, 静岡県立こども病院 小児外科, 大阪大学医学生命図書館</p>

作成工程	準備
	(会議日程と概要)
	平成 24 年年 12 月 15 日, 平成 24 年度 第 2 回新生児横隔膜ヘルニア研究グループ会議を開催. 治療の標準化を目標として, 各施設の治療プロトコール集計を開始することが決定された.
	平成 25 年 3 月 20 日, 平成 24 年度 第 3 回新生児横隔膜ヘルニア研究グループ会議を開催. 各施設の治療プロトコール集計結果を検討した結果, 診療ガイドラインの必要性について言及された.
スコープ	
ガイドライン統括委員会が中心となり, 平成 25 年 6 月に臨床的クエスチョン設定を開始する際に初回スコープ作成を開始した. その後, 適宜改訂を繰り返し, 最終的には平成 26 年 5 月システマティックチームが文献検索を開始する際に完成した.	
(会議日程と概要)	
平成 25 年 6 月 30 日, 平成 25 年度 第 1 回新生児横隔膜ヘルニア研究グループ会議を開催. Clinical question (CQ) についての議論を開始した.	
平成 25 年 12 月 22 日, 平成 25 年度 第 2 回新生児横隔膜ヘルニア研究グループ会議を開催. ガイドライン作成の基本方針を策定した. 取り上げる CQ の検討を継続して行った.	
平成 26 年 3 月 2 日, 平成 25 年度 第 3 回新生児横隔膜ヘルニア研究グループ会議を開催. CQ の決定と共に SCOPE を策定した. Systematic review の具体的方針を策定し, システマティックレビューチームを編成した.	
平成 26 年 5 月 9 日, 平成 26 年度 第 1 回新生児横隔膜ヘルニア研究グループ会議を開催. SCOPE を確定, systematic review の進捗状況を開始した.	
システマティックレビュー	
平成 26 年 3 月にシステマティックレビューチームが編成され, 文献検索・文献管理の専門家である図書館員 1 名が加わった. 定期的にシステマティックレビューチーム会議を計 4 回開催した. 適宜, メール審議, Web 会議を繰り返し, システマティックレビュー, GRADE を用いたメタアナリシス, 推奨草案および解説を策定した.	
(会議日程と概要)	
平成 26 年 3 月 2 日, 平成 25 年度 第 3 回新生児横隔膜ヘルニア研究グループ会議を開催. CQ の決定と共に SCOPE を策定した. Systematic review の具体的方針を策定し, システマティックレビューチームを編成した.	
平成 26 年 5 月 17-18 日, 平成 26 年度 第 1 回新生児横隔膜ヘルニア研究グループ SR team 会議を開催. 文献検索を開始した.	
平成 26 年 6 月 7-8 日, 平成 26 年度 第 2 回新生児横隔膜ヘルニア研究グループ SR team 会議を開催. 一次スクリーニングを開始した.	
平成 26 年 7 月 13 日, 平成 26 年度 第 3 回新生児横隔膜ヘルニア研究グループ SR team 会議を開催. 二次スクリーニングを開始した.	
平成 26 年 7 月 14 日, 平成 26 年度 第 3 回新生児横隔膜ヘルニア研究グループ SR team	

<p>会議を開催。二次スクリーニング後の文献評価の一部において、以下の先生方のご協力を頂いた。江角元史郎，遠藤耕介，大片祐一，大島拓也，北瀬悠磨，後藤孝匡，近藤大貴，佐藤早苗，神保教広，田中智彦，長澤純子，藤野修平，松浦 玲，三瀬直子，和田桃子，山中宏晃（敬称略・五十音順）。</p> <p>平成26年9月6-7日，平成26年度 第4回新生児横隔膜ヘルニア研究グループ SR team supporters' meeting を開催。Systematic review を開始した。</p> <p>平成26年10～11月，計5回のWeb会議を開催。Systematic review を施行した。</p>
<p>推奨作成</p> <p>推奨草案および解説に対して，平成26年10月30日 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る推奨案を作成した。（総意形成）一般に広く受け入れられる推奨草案にするために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した。（平成27年1月1日～平成27年1月31日）（会議日程と概要）</p> <p>平成26年10月30日（平成26年度 第2回新生児横隔膜ヘルニア研究グループ会議）ガイドライン作成グループにおいて，推奨草案から Informal consensus 法により推奨文を策定した。最終化に至るまでの作業工程を確認した。</p>
<p>最終化</p> <p>パブリックコメントに寄せられたご意見について，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た後に回答した。その他，外部評価委員，日本小児外科学会，日本周産期・新生児医学会による外部評価を受けた後に改訂を行い，最終化した。（平成27年2月1日～平成27年9月22日）（会議日程と概要）</p> <p>平成27年9月22日（平成27年度 第1回新生児横隔膜ヘルニア研究グループ会議）ガイドライン作成グループにおいて，外部評価後の改訂を確認し，公開に至るまでの作業工程を確認した。</p>
<p>公開</p> <p>ガイドライン作成事務局である大阪府立母子保健総合医療センター小児成育外科のホームページで公開する。また，Minds に最終版を提出し，承諾が得られれば Minds ホームページに公開予定である。</p>