

## 平成 28 年度 小児呼吸器研究班 第 1 回全体班会議議事録

日 時：平成 28 年 5 月 8 日（日）14:00～16:00

場 所：八重洲ホール（東京） 6 階 611 号

出席者（32 名）：福井 亮先生、遠藤明史先生、武村真治先生、田口智章先生、三好  
きな先生、早川昌弘先生、伊藤美春先生、奥山宏臣先生、阪 龍太先生、金森 豊先生、  
漆原直人先生、矢本真也先生、甘利昭一郎先生、岡崎任晴先生、豊島勝昭先生、岸上  
真先生、照井慶太先生、黒田達夫先生、淵本康史先生、松岡健太郎先生、田中水緒先  
生、野澤久美子先生、前田貢作先生、守本倫子先生、肥沼悟郎先生、藤野明浩先生、  
小関道夫先生、岩中 督先生、野坂俊介先生、上野 滋先生、木下義晶先生、臼井規朗  
（順不同）

### 1) 研究代表者からのご挨拶

- 研究代表者の臼井より挨拶があった。2 年間の研究の 2 年目として各疾患で診療ガイドラインの完成を目指して研究を進めていただきたい旨のお願いがあった。

### 2) 厚生労働省難病対策課課長補佐 福井 亮先生ご講演

- 今後の難治性疾患政策研究事業の方向性についてご説明があった。指定難病検討委員会では今後も指定難病が追加される予定であるが、当班からは先天性嚢胞性肺疾患、声門下狭窄、先天性気管狭窄が候補として挙げられている。
- これらの難病指定には、小児だけでなく、成人への移行や成人領域との共動が重要視されていること、関係学会から承認された診断基準、重症度分類、診療ガイドラインを作成することが成果として求められていることが説明された。
- 次期に向けては、成人期の調査事業も重要であることが説明された。

### 3) 国立保健医療科学院研究事業推進官 武村真治先生ご講演

- 国立保健医療科学院は、厚生労働省の方針に従って進捗管理を行うのが業務である。今年度は研究班として診療ガイドラインを仕上げさせていただくのが当面の目標となるが、今後は登録事業なども視野に入れる必要がある。

### 4) 研究スケジュールについて

- 疾患ごとに進捗が異なるものの、最終的には今年度終了時点で診療ガイドラインが完成することを目標に作業を行っていただいている。
- 12 月末に事後評価を提出しなければならないので、その次期を目標に診療ガイドラインを完成していただく。また、2 月中に各疾患の責任者の先生に分担報告書を提出していただく予定である。来年度以降の応募に関しても、12 月末頃を目途に行っていきたい。

### 5) 予算配分の概要について

- 4 疾患のグループ毎に会議を行っているので、疾患グループの責任者へ会議費を配分させていただき、その他各分担研究者への出張費等の配分と事務局経費として予算立てしたことが説明された。

## 6) 各疾患グループからの報告:

## 1. 先天性横隔膜ヘルニア

- 田口智章先生より、CDH 研究グループでこれまで行ってきた活動状況と診療ガイドラインや研究の成果の概要が報告された。
- 今年度の活動予定として、REDCap を用いた症例登録制度の確立を行い、前方視的研究を開始したいこと、治療の標準プロトコルを確立したいことなどが説明された。

## 2. 先天性嚢胞性肺疾患

- 黒田達夫先生より、全国調査の解析結果が説明された。出生前診断されたものは1歳までに6割近くが発症すること、感染の無かった症例の方が7歳頃の%VCが高いことが分かったことから、出生前診断された症例は遅くとも2歳頃までに手術するのが妥当という結果になった。
- 先天性嚢胞性肺疾患について分類試案の説明があった。これまでCCAM II型と診断されているものの多くに気管支閉鎖と分類されるべきものがあることが分かってきた。
- 重症度分類については、生命の危険度によって3つに分類している。
- その他ガイドラインのCQ案について、文献検索がほぼ終了し、システマティックレビューが開始予定であることが説明された。

## 3. 気道狭窄

- 前田貢作先生より、H27年度の活動として、全国調査の結果解析と診療ガイドラインの作成が行われたことが説明された。
- 声門下狭窄や先天性気管狭窄では、多くの症例が気管切開されて成人期の在宅治療に移行していることが説明された。
- 小児慢性特定疾病の「気道狭窄」は4つの疾患カテゴリーに分かれるが、3次指定難病に関してはこれらのうち、成人期に移行しやすい声門下狭窄症と先天性気管狭窄症の2疾患を対象として申請予定であることが説明された。
- 診療ガイドラインについては、CQの文献検索がほぼ終了し、システマティックレビューが開始されていることが説明された。

## 4. 頸部・胸部リンパ管腫・リンパ管腫症

- リンパ管腫・リンパ管奇形に関する疾患概念とISSVA分類についての説明があった。
- 疾患ガイドラインについては、現在5つのクリニカルクエスションについてシステマティックレビューが終了し、推奨文案を作成中であることが説明された。
- HPを用いたリンパ管腫に関する詳細調査をおこなっており、頸部・胸部については、気管切開を要するリンパ管腫に関するデータを集め、現在データクリーニング中である。

## 7) 次会議について

- 成果物を事後評価の際に提出しなければいけないため、次回会議は11月～12月に予定する。日程調整に関してはメールを通じて行う予定とする。

以上 (文責: 白井規朗)

## 小児呼吸器研究班 平成 28 年度 第 1 回全体班会議 出席者

## 厚生労働省・国立保健医療科学院

福井 亮先生 厚生労働省難病対策課 課長補佐  
 遠藤明史先生 厚生労働省難病対策課 課長補佐  
 武村真治先生 国立保健医療科学院 研究事業推進官

## 先天性横隔膜ヘルニア研究グループ

田口智章先生 九州大学大学院医学研究院小児外科分野  
 三好きな先生 九州大学病院総合周産期母子医療センター小児外科  
 早川昌弘先生 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  
 伊藤美春先生 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  
 奥山宏臣先生 大阪大学大学院医学系研究科小児成育外科  
 阪 龍太先生 大阪大学大学院医学系研究科小児成育外科  
 金森 豊先生 国立成育医療研究センター臓器運動器病態外科部  
 漆原直人先生 静岡県立こども病院 小児外科  
 矢本真也先生 静岡県立こども病院 小児外科  
 甘利昭一郎先生 国立成育医療研究センター新生児科  
 岡崎任晴先生 順天堂大学医学部附属浦安病院小児外科  
 豊島勝昭先生 神奈川県立こども医療センター新生児科  
 岸上 真先生 神奈川県立こども医療センター新生児科  
 照井慶太先生 千葉大学大学院小児外科

## 先天性嚢胞性肺疾患研究グループ

黒田達夫先生 慶應義塾大学外科学（小児外科）  
 澁本康史先生 国立成育医療研究センター臓器運動器病態外科部  
 松岡健太郎先生 国立成育医療研究センター病理診断部病理診断科  
 野澤久美子先生 神奈川県立こども医療センター放射線科  
 田中水緒先生 神奈川県立こども医療センター病理診断科

## 気道狭窄研究グループ

前田貢作先生 神戸大学大学院医学科外科学講座小児外科分野  
 守本倫子先生 国立成育医療研究センター感覚器形態外科・耳鼻咽喉科  
 肥沼悟郎先生 慶應義塾大学医学部 小児科学

## 頸部・胸部リンパ管腫・管腫症

藤野明浩先生 慶應義塾大学小児外科  
 小関道夫先生 岐阜大学医学部附属病院小児科  
 岩中 督先生 埼玉県立小児医療センター  
 野坂俊介先生 国立成育医療研究センター放射線診療部放射線診断科  
 上野 滋先生 東海大学医学部外科学系小児外科学  
 木下義晶先生 九州大学大学院医学研究院小児外科分野

## 研究代表者兼事務局

臼井規朗 大阪府立母子保健総合医療センター小児外科

計 32 名

## 平成 28 年度 小児呼吸器研究班 第 2 回全体班会議議事録

日 時：平成 28 年 12 月 23 日（金・休）14:00～17:00

場 所：八重洲ホール（東京） 3 階 301 号

出席者（29 名）：福井 亮先生、田口智章先生、三好きな先生、早川昌弘先生、伊藤美春先生、奥山宏臣先生、高安 肇先生、金森 豊先生、矢本真也先生、稲村 昇先生、甘利昭一郎先生、岡崎任晴先生、豊島勝昭先生、古川泰三先生、照井慶太先生、黒田達夫先生、瀧本康史先生、松岡健太郎先生、高桑恵美先生、田中水緒先生、前田貢作先生、守本倫子先生、二藤隆春先生、藤野明浩先生、小関道夫先生、野坂俊介先生、木下義晶先生、川上紀明先生、臼井規朗（順不同）

### 1) 研究代表者からのご挨拶

- 研究代表者の臼井より挨拶があった。本研究班の初期からのメンバーであった高橋重裕先生について、本年 10 月にお亡くなりになられたことが成育医療研究センター新生児科の甘利先生より報告され、全員の黙祷が行われた。

### 2) 研究班拡大の報告と追加予算配分について

- 今後全ての指定難病については、いずれかの難治性疾患政策研究事業研究班に所属して活動していくという厚生労働省の基本方針に呼応する形で、年度途中(9 月)から川上紀明先生が主宰されている「肋骨異常を伴う先天性側弯症」に参加していただくことになったことが報告された。
- これに伴い、研究班全体として間接経費を含めて 200 万円の追加配分があり、「肋骨異常を伴う先天性側弯症」グループに直接経費 140 万円の配分が行われたことが報告された。
- 「肋骨異常を伴う先天性側弯症」を分担担当される川上紀明先生からご挨拶があった。

### 3) AMED 難治性疾患実用化研究事業について（資料 3）

- 11 月 4 日に国立保健医療科学院で開催された懇談会での説明内容、特に本年公募された AMED 難治性疾患実用化研究事業のうち、診療ガイドラインとも関連が深い「診療に直結するエビデンス創出研究」について説明が行われた。
- 本政策研究班と連携した AMED 難治性疾患実用化研究事業「診療に直結するエビデンス創出研究」として、H29 年の公募に対して阪大の奥山宏臣先生が代表者として応募されたことが報告された。
- その他の AMED 難治性疾患実用化研究事業では、「先天性気管狭窄症」に連携する課題（ステップ 0）として、慶応大学の瀧本康史先生と埼玉医科大学の古村 眞先生が応募されたことが報告された。

### 4) 平成 29 年度難治性疾患政策研究事業応募について（資料 4、資料 4-2）

- 12 月 22 日より平成 29 年度難治性疾患政策研究事業の公募が開始されたが、本研究班としてはこれまでの 5 疾患を中心とした枠組みで、領域別基盤研究分野に応募する予定であることが説明された。
- 「肋骨異常を伴う先天性側弯症」の参加に伴い、H29 年度応募の際には班名を『先天性呼吸器・胸郭形成異常疾患研究班』と変更することが提案され、了承された。

- 疾患責任者は現研究班の 5 名の先生にお願いすることとし、予算配分は各疾患で均等にすること、研究分担者の人数は基本的には各疾患につき 4~5 名で構成すること、同一施設・同一診療科の研究分担者は 1 名にすること、各疾患の研究分担者は 1 施設につき 1 名にすることが提案され、了承された。
- ただし、先天性横隔膜ヘルニアについては、12 施設が多施設共同研究として前向きレジストリ事業を開始したことから、一人あたりの分担金が減額になっても研究分担者として参加する意義があると考えられ、応募までに研究分担者の構成を再検討することになった。
- 厚生労働省難病対策課の福井 亮先生より、来年度からの難治性疾患政策研究事業では、診療ガイドラインの作成や改訂のみならず、学会や患者会と連携した様々な普及・啓発活動や、適切な医療提供体制の構築、小児・成人を一体的に診療・研究できる体制の構築などが求められることが説明された。
- 福井 亮先生より、H30 年度から実施予定の難治性疾患拠点病院の構想と、その中で政策研究班に求められる役割についての説明があった。

## 5) 各疾患グループからの研究報告の総括

### 5. 気道狭窄

- 前田貢作先生より、全国二次調査の結果として、533 例について解析が行われ、乳児期に診断される症例が多かったこと、喉頭狭窄を除いて出生直後の気管挿管の頻度は高くなかったこと、合併奇形の頻度が高かったこと、合併する機能障害として体重増加不良や精神発達障害の頻度が高かったこと、在宅医療に移行した症例では気管切開の頻度が高かったことなどが報告された。
- 声門下狭窄症と先天性気管狭窄症については、診断基準と重症度分類を作成し、学会の承認も得られたことが報告された。
- 診療ガイドラインについては、咽頭狭窄症、喉頭狭窄症、先天性気管狭窄症、気管・気管支軟化症の 4 疾患について、それぞれ診断方法・症状増悪リスクファクター、外科治療の有効性・外科治療のタイミングの 4 事項を組み合わせた合計 16 個の CQ に対する文献検索と、2 次スクリーニングが終了したことが報告された。

### 6. 先天性横隔膜ヘルニア

- 三好きな先生より、本疾患グループの昨年度までの活動として、長期フォローアップデータの収集と解析、診療ガイドラインの作成・学会承認・web 版無料公開、胎児治療への協力などが行われたことが報告された。
- 今年度の活動として、診療ガイドラインの出版、診療ガイドラインの Minds および Minds モバイル版への掲載が行われ、現在、前方視的症例登録制度の確立 (REDCap システムの構築と IRB 申請)、標準プロトコル作成のためのアンケート調査、英語版診療ガイドラインの投稿準備、国際的 CDH study group への症例登録の協力体制の準備などが進行中であることが報告された。
- 研究成果として、2015 年~2016 年の間に英語論文が 9 編雑誌掲載されたこと、国際学会での発表が 7 回行われたことが報告された。

### 7. 先天性嚢胞性肺疾患

- 黒田達夫先生より、診療ガイドラインの進捗状況として、CQ1「嚢胞性肺疾患にはどのようなものが含まれるか？」について、推奨文として分類表を作成したことが報告された。
- CQ2「嚢胞性肺疾患の出生前診断に MRI は有用か？」について、超音波検査での診断能が優れており、MRI は診断や予後予測に有用な場合があるため、弱く推奨することが報告

された。

- CQ5「乳児期手術は有用か？」について、無症状の本症に対して乳児期に手術を行うことを弱く推奨することが報告された。
- CQ6 本症に対する手術として「区域切除は有用か？」について、エビデンスの高い報告がないため推奨を行わないことが報告された。

#### 8. 頸部・胸部リンパ管腫・リンパ管腫症

- 藤野明浩先生より、頸部・胸部リンパ管腫・リンパ管腫症の診療ガイドラインに関して、5個のCQに対する推奨文を作成して解説文も完成したことが報告された。今後、外部評価を経て田口班のガイドラインと共に、三村班のガイドラインに統合した形で2016年3月末に公開予定であることが報告された。
- 症例調査研究として、1. 気道に影響を与えるリンパ管腫症例に対する気管切開の適応基準と、2. 偶然発見された無症状の縦隔リンパ管腫に対する治療の必要性の有無についてweb登録調査を終え、現在データクリーニング中であることが報告された。
- 縦隔リンパ管腫について87例の解析が終了し、その20%に気管切開が行われたこと、その半数はその後気管切開が閉鎖されたこと、気管切開症例では病変が気道と接している傾向があり、接する長さも長い傾向にあることが報告された。
- 縦隔リンパ管腫についての治療法や合併症についての解析結果も報告された。
- 今後の活動として、縦隔の難治性リンパ管腫について、難病に指定されるよう提言していくことが報告された。

#### 9. 肋骨異常を伴う先天性側弯症

- 川上紀明先生より、肋骨異常を伴う先天性側弯症が難病に指定された経緯と、2010年当時の研究班で行われた全国調査の結果などが報告され、本疾患の定義や治療法等についての解説が行われた。
- 今年度の活動として、本症の新規発生状況について鹿児島県で行われた調査の結果報告が行われた。
- 本症の治療経過における呼吸機能評価法（6分間歩行）の臨床的意義について、現在検討中であることが報告された。

#### 6) 研究成果申告書（事後評価）と総括・分担研究報告書の準備について

（資料1、資料2）

- 各疾患グループから提出された今年度の研究成果について、研究代表者が研究成果申告書としてまとめて12月31日までに提出予定であることが報告された。
- 今年度の総括・分担ならびに総合研究報告書について、厚生労働省ならびに国立保健医療科学院に製本版ではなく、印刷物およびweb登録したpdf版として提出することになったことが説明された。
- 研究報告書作成のため、2月半ば頃までに各疾患責任者の先生から分担研究報告書を提出いただくように依頼が行われた。
- 研究分担者・研究協力者および各学会の関係者に対しては、今年度の研究成果を総括・分担ならびに総合研究報告書の一括印刷製本版を配布予定であることが説明された。

#### 7) 班員名簿の確認（資料5）

- 現在の班員名簿について、確認のうえ修正必要箇所があれば事務局までご連絡いただくよう説明があった。

以上 (文責: 臼井規朗)

## 小児呼吸器研究班 平成 28 年度 第 2 回全体班会議 出席者

## 厚生労働省難病対策課

福井 亮先生 厚生労働省難病対策課 課長補佐

## 先天性横隔膜ヘルニア研究グループ

田口智章先生 九州大学大学院医学研究院小児外科分野  
 三好きな先生 九州大学大学院医学研究院小児外科分野  
 早川昌弘先生 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  
 伊藤美春先生 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  
 奥山宏臣先生 大阪大学大学院医学系研究科小児成育外科  
 高安 肇先生 筑波大学医学医療系 小児外科  
 金森 豊先生 国立成育医療研究センター臓器運動器病態外科部  
 矢本真也先生 静岡県立こども病院小児外科  
 稲村 昇先生 近畿大学医学部小児科  
 甘利昭一郎先生 国立成育医療研究センター新生児科  
 岡崎任晴先生 順天堂大学医学部附属浦安病院小児外科  
 豊島勝昭先生 神奈川県立こども医療センター新生児科  
 古川泰三先生 京都府立医科大学小児外科  
 照井慶太先生 千葉大学大学院小児外科

## 先天性嚢胞性肺疾患研究グループ

黒田達夫先生 慶應義塾大学外科学（小児外科）  
 澁本康史先生 国立成育医療研究センター臓器運動器病態外科部  
 松岡健太郎先生 北里大学北里研究所病院病理診断科  
 高桑恵美先生 国立成育医療研究センター病理診断部病理診断科  
 田中水緒先生 神奈川県立こども医療センター病理診断科

## 気道狭窄研究グループ

前田貢作先生 神戸大学大学院医学科外科学講座小児外科分野  
 守本倫子先生 国立成育医療研究センター感覚器形態外科・耳鼻咽喉科  
 二藤隆春先生 東京大学医学部附属病院耳鼻咽喉科

## 頸部・胸部リンパ管腫・管腫症

藤野明浩先生 慶應義塾大学小児外科  
 小関道夫先生 岐阜大学医学部附属病院小児科  
 野坂俊介先生 国立成育医療研究センター放射線診療部放射線診断科  
 木下義晶先生 九州大学大学院医学研究院小児外科分野

## 肋骨異常を伴う先天性側弯症

川上紀明先生 国家公務員共済組合連合会名城病院 脊髄脊椎センター

## 研究代表者兼事務局

白井規朗 大阪府立母子保健総合医療センター小児外科

以上 29 名