

先天性高インスリン血症に関する研究

研究分担者 依藤 亨 大阪市立総合医療センター小児代謝・内分泌内科、部長
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

研究要旨

新生児期・小児期の持続性低血糖症の主たる原因である先天性高インスリン血症は、適切に治療されないと高度の中枢神経後遺症をきたす。内科治療困難な場合は膵切除が行われてきたが、盲目的な膵全摘を行うと大部分の患者にインスリン依存性糖尿病が発症する。本症の適切な治療のためには、小児内分泌科医、小児外科医、新生児科医、病理医、放射線科医の協力による高度な診療体制が必要であるが、疾患の希少性から多くの症例の経験が困難であった。本研究では、本症の適切な診療のためのガイドラインを minds の手順に沿って小児内科・小児外科の協力により作成し公表した。さらに、次期改訂に備えて、より良いエビデンス集積のための診療現況調査を計画し調査票を作成した。

A 研究目的

新生児・乳児の希少難治性疾患で、高度の内科的・外科的診療体制が必要とされる先天性高インスリン血症の適切な診療のための分野横断的ガイドラインを作成して公開する。また、今後の改訂に向け、まだまだエビデンスレベルの低いこの領域の現状調査、エビデンスの構築をはかる。

B 研究方法

日本小児内分泌学会、日本小児外科学会の協力により、本症の診療に経験の深い医師が委員として参加した診療ガイドライン作成委員会を組織し、Minds の手順に沿ったガイドラインを作成した。また、次期改訂に向けて、より良いエビデンス構築のために我が国における外科手術を施行した症例の診療状況の再調査を計画し、調査票を作成した。

（倫理面への配慮）

ガイドライン作成は文献として公開されたエビデンスのもとに作成したもので、個人情報を取り扱っていない。また、診療方法の倫理性については推奨の作成段階において委員間で議論された。外科手術を施行した症例

の診療現況調査のための調査票については、国立成育医療研究センター倫理委員会と日本小児外科学会の承認を得ている。

C 研究結果

ガイドラインの対象、目的を明確にしたうえで、診療におけるクリニカルクエスチョン（CQ）を同定し、個々の CQ に対する系統的文献検索を行い、それぞれのエビデンスレベルを決定したうえで、CQ に対する推奨の作成、推奨のレベルと個々の項目に対する解説を付与した。作成したガイドラインはパブリックコメントの上で、両学会の承認をえて学会ホームページで公表した（資料 1）。外科手術を施行した症例の診療状況の再調査については調査票作成、倫理委員会承認まで終了した（資料 2）。平成 29 年中に調査を行う予定である。

D 考察

ガイドラインは現時点での最新の成果を取り込んだものとなった。各学会のホームページに掲載して広く公開するとともに、両学会の合意を得て 2017 年に刊行予定の日本小児

内分泌学会ガイドライン集にも掲載の予定である。また、海外に向けての発信のために英文化して公開する予定とし原稿を作成した。国際的にも学会レベルで作成された本症診療のためのガイドラインは存在せず、注目されるものと思われる。

しかしながら、本疾患の理解、診療は日々進歩しており、次期改訂にむけてよりよいエビデンスの収集が必要である。また、ガイドラインにより診療状況に変化が出るかどうかを確認することも PDCA サイクルを回すうえで重要である。そのための準備として、現時点での診療状況を確認するための有意義な調査を行う準備が整った。

E 結論

世界初の学会レベルでの公式な手順に沿った先天性高インスリン血症診療ガイドラインを作成し、公開した。今後より多くの媒体を用いた広報を行うとともに、より良い次期改訂のためのエビデンスの収集のための準備が行えた。

F 健康危険情報

なし

G 研究発表

1 論文発表

2017年に予定

2 学会発表

2017年に予定

H 知的財産権の出願・登録状況

なし