

厚生労働科学研究費補助金
難治性疾患等政策研究事業（難治性疾患克服研究事業）
分担研究報告書

仙尾部奇形腫

田尻 達郎 京都府立医科大学大学院医学研究科小児外科学 教授
臼井 規朗 大阪府立母子保健医療センター小児外科 部長
文野 誠久 京都府立医科大学大学院医学研究科小児外科学 学内講師

【研究要旨】

仙尾部奇形腫とは、仙骨の先端より発生する奇形腫であり、時に巨大となり、多量出血、高拍出性心不全やDICの原因となり、致命的となることがある。また急性期を脱し、腫瘍切除に至っても、長期的にみて再発、悪性転化や排便障害・排尿障害・下肢の運動障害などが発症する症例もある。しかし、本疾患ではその希少性から、これまで明確な診療指針がなく、適正な医療政策のために、適切な重症度分類や診断治療ガイドラインの確立が急務であった。先行研究である厚生労働科学研究費難治性疾患等克服研究事業「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」のなかの一グループとして仙尾部奇形腫診療ガイドライン作成グループが結成され、平成26年から28年の間に「重症度分類に基づく診療ガイドラインの確立と情報公開」を行った。

第二期となる本研究では、診療ガイドラインについて関連学会・研究会で発表し、広報に努める。ガイドラインの英文化を行い、関連する英文学術雑誌に掲載する。長期フォローについて、アンケート調査を行うことを目的とし活動を行った。

平成29年度は、第50回日本小児血液・がん学会発表（2017年11月；松山）と第79回日本臨床外科学会発表（2017年11月；東京）を行い、広報に努めた。さらに現在ガイドライン英文化のため原稿を作成中である。

最終的には、学会、国民や患者への普及・啓発をすすめ、長期予後を明らかにすることで、ガイドラインの次期改訂に寄与し、仙尾部奇形腫の診療において小児期・移行期・成人期にわたる診療提供体制を構築することを最終目標としている。

A．研究目的

仙尾部奇形腫とは、仙骨の先端より発生する奇形腫で、臀部より外方へ突出または骨盤腔内・腹腔内へ進展し、充実性から嚢胞性のものまで様々な形態をとる。尾骨の先端に位置する多分化能を有する細胞（Hensen's node）を起源として発生すると考えられており、3胚葉由来の成分を含むため、骨・歯牙・毛髪・脂肪・神経

組織・気道組織・消化管上皮・皮膚などあらゆる組織を含むことがある。腫瘍が巨大になる場合も多く、大量出血、高拍出性心不全やDICの原因となり、致命的となることがある。また急性期を脱し、腫瘍切除に至ることができた後でも、中・長期的に再発、悪性転化や排便障害・排尿障害・下肢の運動障害などが発症する症例もある。

しかし、本疾患ではその希少性から、これまで明確な診療指針がなく、専門家以外の一般医家には情報が乏しいのが現状であり、さらに適正な治療および医療政策のために、適切な重症度分類や診断治療ガイドラインの確立が急務であった。

先行研究である厚生労働科学研究費難治性疾患等克服研究事業「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」のなかの一グループとして仙尾部奇形腫診療ガイドライン作成グループが結成され、平成26年から28年の間に「重症度分類に基づく診療ガイドラインの確立と情報公開」を行った。

第二期となる本研究では、診療ガイドラインについて関連学会・研究会で発表し、広報に努める。ガイドラインの英文化を行い、関連する英文学術雑誌に掲載する。長期フォローについて、アンケート調査を行うことを目的とする。

B．研究方法

学会発表

ガイドライン英文化

C．研究結果

学会発表

先行研究で作成した「仙尾部奇形腫診療ガイドライン」は改定を重ね、最新版は2017年4月28日第3.3版である（資料1）。これインターネット上にアップロードした（<http://www.f.kpu-m.ac.jp/k/pedsurg/news/#52>）。さらに、関連学会である、日本小児外科学会HP

（<http://www.jsps.gr.jp/member/guideline>）、日本周産期・新生児医学会HP

（<http://www.jsps.gr.jp/member/guideline>）、日本小児血液・がん学会

（<https://jspho.jp/index.html>）に掲載した。

これをもとに学会啓発のため、研究協力者の文野が中心となって、学会口演発表を行った。

1．仙尾部奇形腫診療ガイドライン作成の問題点【パネルディスカッション 小児外科領域の診療ガイドライン】。第79回日本臨床外科学会総会，2017年11月25日；東京。

臨床外科学会では、パネルディスカッションのパネリストとして、他の小児診療ガイドライン作成チームと意見を交換する機会に恵まれ、本邦のガイドライン作成は医師主導で行われるたいへん質の高いもので有り、国際的に公表していく意義が大きいとの意見をいただいた（資料2）。

2．本邦における仙尾部奇形腫診療ガイドライン作成について。第59回日本小児血液・がん学会学術集会，2017年11月9日；松山。

小児血液・がん学会では、小児科医師に啓蒙する機会を得られた（資料3）。

ガイドライン英文化

英文化のため、日本語版のスリム化を行い、現在翻訳専門家とともに作業を進行中である。英文をHP（京都府立医科大学小児外科）に掲載後、さらに英語医学雑誌の掲載に向けて、再構成を行う予定である。

D．考察

仙尾部奇形腫は、周産期治療の成績向上により患児の長期生存が得られるようになった現在になって、遠隔期合併症の存在などが臨床クローズアップされるようになってきた。そのような事実を背景に施行される仙尾部奇形腫に関する診断治療ガイドラインの作成は、我が国初

の試みであり，その臨床的価値，医療政策的意義は，極めて大である．したがって，本研究では広報・啓蒙に注力し，最終的には，学会，国民や患者への普及・啓蒙をすすめ，長期予後を明らかにすることで，ガイドラインの次期改訂に寄与し，仙尾部奇形腫の診療において小児期・移行期・成人期にわたる診療提供体制を構築することを最終目標としている．

E．結論

本ガイドラインの作成・公開にあたり，多くの尽力，助言をいただいた，田口班の協力者の方々に，この場を借りて深謝いたします．

F．研究発表

1. 論文発表

- 1) 田尻達郎：第22章小児腫瘍 B神経芽腫．標準小児外科学第7版 医学書院，東京：pp328-334，2017．
- 2) 田尻達郎：第22章小児腫瘍 G悪性リンパ腫．標準小児外科学第7版 医学書院，東京：pp359-360，2017．
- 3) 田尻達郎：第22章小児腫瘍 Iその他の良性腫瘍．標準小児外科学第7版 医学書院，東京：pp366-367，2017．
- 4) 田尻達郎：術前化学療法の影響とリスク評価．スタンダード小児がん手術 臓器別アプローチと手技のポイント メジカルビュー社，東京：pp11-14，2017．
- 5) 文野誠久，田尻達郎：【小児科ケースカンファレンス】．血液，腫瘍 固形腫瘍（神経芽腫）．小児科診療80巻増刊 診断と治療社，東京：pp305-308，2017．
- 6) 若尾純子，文野誠久，田尻達郎：【小児外科領域の先端的医療の展開：再生医療の最前線】横隔膜の再生治療．小児外科，49：465-469，2017．
- 7) Fumino S, Sakai K, Higashi M, Aoi S, Furukawa T, Yamagishi M, Inoue M, Iehara T, Hosoi H, Tajiri T: Advanced surgical strategy for giant mediastinal germ cell tumor in children. J Pediatr Surg Case Rep, 27: 51-55, 2017.
- 8) Uryu K, Nishimura R, Kataoka K, Sato Y, Nakazawa A, Suzuki H, Yoshida K, Seki M, Hiwatari M, Isobe T, Shiraishi Y, Chiba K, Tanaka H, Miyano S, Koh K, Hanada R, Oka A, Hayashi Y, Ohira M, Kamijo T, Nagase H, Takimoto T, Tajiri T, Nakagawara A, Ogawa S, Takita J: Identification of the genetic and clinical characteristics of neuroblastomas using genome-wide analysis. Oncotarget, 8: 107513-107529, 2017.
- 9) Li Y, Ohira M, Zhou Y, Xiong T, Luo W, Yang C, Li X, Gao Z, Zhou R, Nakamura Y, Kamijo T, Kaneko Y, Taketani T, Ueyama J, Tajiri T, Zhang H, Wang J, Yang H, Yin Y, Nakagawara A: Genomic analysis-integrated whole-exome sequencing of neuroblastomas identifies genetic mutations in axon guidance pathway. Oncotarget, 8: 56684-56697, 2017.
- 10) 竹内雄毅，古川泰三，竹本正和，文野誠久，田尻達郎：小児臍solid-pseudopapillary neoplasmに対して腹腔鏡下脾温存臍体尾部切除術を施行した1例．日小外会誌，53：938-943，2017．
- 11) Yumoto Y, Jwa SC, Wada S, Takahashi Y, Ishii K, Kato K, Usui N, Sago H: The outcomes and prognostic factors of fetal hydrothorax associated with trisomy 21. Prenat Diagn, 37: 686-692, 2017.
- 12) Wada S, Jwa SC, Yasuo Y, Takahashi Y, Ishii K, Usui N, Sago H: The prognostic factors and outcomes of primary fetal hydrothorax

- with the effects of fetal intervention. *Prenat Diagn*, 37: 184-192, 2017.
- 13) Hattori T, Hayakawa M, Ito M, Sato Y, Tamakoshi K, Kanamori Y, Okuyama H, Inamura N, Takahashi S, Fujino Y, Taguchi T, Usui N: The relationship between three signs of fetal magnetic resonance imaging and severity of congenital diaphragmatic hernia. *J Perinatol*, 37: 265-269, 2017.
 - 14) Okuyama H, Usui N, Hayakawa M, Taguchi T, Japanese CDH study group: Appropriate timing of surgery for neonates with congenital diaphragmatic hernia: early or delayed repair? *Pediatr Surg Int*, 33: 133-138, 2017.
 - 15) Terui K, Nagata K, Kanamori Y, Takahashi S, Hayakawa M, Okuyama H, Inamura N, Yoshida H, Taguchi T, Usui N: Risk stratification for congenital diaphragmatic hernia by factors within 24 hours after birth. *Journal of Perinatology* 37: 805-808, 2017.
 - 16) 臼井規朗：胸腹裂孔ヘルニア，Bochdalekヘルニア．標準小児外科学(改訂第7版)，医学書院，pp157-161，2017．
 - 17) 臼井規朗：横隔膜ヘルニアの胎児治療．周産期医学，47：544-548，2017．
 - 18) 臼井規朗：横隔膜拳上症．標準小児外科学(改訂第7版)，医学書院，pp166-167，2017．
 - 19) 臼井規朗：横隔膜ヘルニアの現状と予後．日本新生児成育医学会雑誌，29：13-16，2017．
 - 20) 臼井規朗：新生児先天性横隔膜ヘルニアの診療．小児科，58:73-79，2017．
 - 21) 臼井規朗，新生児先天性横隔膜ヘルニア研究グループ：新生児先天性横隔膜ヘルニア診療ガイドライン．小児外科，49：810-814，2017．
2. 学会発表
 - 1) Fumino S, Sakai K, Higashi M, Aoi S, Furukawa T, Yamagishi M, Inoue M, Iehara T, Hosoi H, Tajiri T: Advanced Surgical Strategy for Giant Mediastinal Germ Cell Tumor in Children. 50th Annual Meeting of the Pacific Association of Pediatric Surgeons, 2017 May 28-June 1; Seattle, USA.
 - 2) Fumino S, Sakai K, Higashi M, Aoi S, Furukawa T, Yamagishi M, Inoue M, Iehara T, Hosoi H, Tajiri T: Current surgical intervention for pediatric giant mediastinal germ cell tumors. 49th Congress of the International Society of Paediatric Oncology (SIOP), 2017 Oct 12-16; Washington DC, USA.
 - 3) 文野誠久，小野 滋，田口智章，田尻達郎：仙尾部奇形腫診療ガイドライン作成の問題点【パネルディスカッション 小児外科領域の診療ガイドライン】．第79回日本臨床外科学会総会，2017年11月25日；東京．
 - 4) 坂井宏平，東 真弓，文野誠久，青井重善，古川泰三，丹藤 創，伊藤恭子，田尻達郎：先天性横隔膜ヘルニアにおける剖検症例の解析．第117回日本外科学会，2017年4月27日；横浜．
 - 5) 文野誠久，田中智子，坂井宏平，東 真弓，青井重善，古川泰三，木村 修，家原知子，細井 創，山岸正明，臼井寿治，田尻達郎：AYA世代胸壁・縦隔固形腫瘍に対する外科治療の特徴とその問題点．第117回日本外科学会，2017年4月27日；横浜．
 - 6) 文野誠久，坂井宏平，東 真弓，青井重善，古川泰三，山岸正明，井上匡美，家

- 原知子，細井 創，田尻達郎：小児縦隔原発巨大胚細胞腫瘍に対する高度外科治療戦略．第54回日本小児外科学会学術集会，2017年5月11日；仙台．
- 7) 長野心太，文野誠久，坂井宏平，東 真弓，青井重善，古川泰三，田尻達郎：新生児頸部リンパ管腫に対する治療戦略．第54回日本小児外科学会学術集会，2017年5月13日；仙台．
- 8) 高山勝平，古川泰三，田尻達郎：当施設における新生児頸部リンパ管腫の治療経験．第53回日本周産期・新生児医学会学術集会，2017年7月16日；神奈川．
- 9) 廣畑吉昭，井岡笑子，富樫佑一，坂井宏平，東 真弓，文野誠久，青井重善，古川泰三，田尻達郎：腹腔鏡補助下に摘出した嚢胞性仙尾部奇形腫（Altman 型）の1例．第37回日本小児内視鏡外科・手術手技研究会，2017年10月27日；川崎．
- 10) 文野誠久，臼井規朗，田村正徳，左合治彦，小野 滋，野坂俊介，米田光宏，宗崎良太，東 真弓，坂井宏平，側島久典，高橋 健，杉浦崇浩，田口智章，田尻達郎，仙尾部奇形腫診療ガイドライン作成グループ：本邦における仙尾部奇形腫診療ガイドライン作成について．第59回日本小児血液・がん学会学術集会，2017年11月9日；松山．
- 11) 古川泰三，文野誠久，坂井宏平，東 真弓，青井重久，田尻達郎：嚢胞型仙尾部奇形腫（Altman2）に対し腹腔鏡補助下腹会陰式全摘術を施行した1例．第30回日本内視鏡外科学会総会，2017年12月8日；京都．

G．知的財産権の出願・登録状況

該当事項なし