

平成 29 年度厚生労働科学研究費補助金：難治性疾患等政策研究事業（難治性疾患政策研究事業）

《先天性呼吸器・胸郭形成異常疾患に関する診療ガイドライン作成

ならびに診療体制の構築・普及に関する研究》

平成 29 年度先天性呼吸器・胸郭形成異常疾患研究班 第 1 回全体班会議 議事録

日 時：平成 29 年 6 月 4 日（日）14:00～16:30

場 所：八重洲ホール 9 階 901

住 所：〒103-0027 東京都中央区日本橋 3-4-13 新第一ビル

電話番号：03-3201-3631

出席者（34 名）：片倉響子先生、武村真治先生、田口智章先生、三好きな先生、早川昌弘先生、奥山宏臣先生、照井慶太先生、甘利昭一郎先生、増本幸二先生、漆原直人先生、福本弘二先生、矢本真也先生、岡崎任晴先生、古川泰三先生、岡和田学先生、黒田達夫先生、廣部誠一先生、瀧本康史先生、松岡健太郎先生、野澤久美子先生、前田貢作先生、守本倫子先生、岸本 曜先生、肥沼悟郎先生、二藤隆春先生、藤野明浩先生、小関道夫先生、上野 滋先生、川上紀明先生、山元拓哉先生、小谷俊明先生、鈴木哲平先生、佐藤泰憲先生、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。まず、今年度の研究班が結成されるまでの 7 年間の経緯が説明された。今年度は 3 年間の研究計画の 1 年目であり、疾患ごとに進捗状況も異なるが、診療ガイドラインがまだ完成していない疾患グループについては、まず診療ガイドラインの完成を目指して、診療ガイドラインが完成しているグループについては、患者会の支援や AMED 研究班との連携を含めた診療体制の構築に向けて、次のステップの研究を進めていただきたい旨のお願いがあった。事前評価の結果は、平均点が 6.6 のところ、本研究班は 6.5 点と評価されたことが説明された。

2) 班員からの自己紹介

- 参加した研究分担者および研究協力者から自己紹介があった。

3) 厚生労働省難病対策課課長補佐 福井 亮先生ご挨拶

- 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。

4) 国立保健医療科学院 武村真治先生ご挨拶

- 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。疾患毎に進捗は異なるが、先行している疾患グループを参考にしながら研究を進めるようにとのご説明があった。

5) 予算配分についての説明

- 研究代表者の臼井より、資料を元に今年度の予算配分の概要についての説明があり、研究分担者より予算案が承諾された。

6) 今年度の研究の進め方とスケジュールについて

- 5 つの疾患別に、疾患責任者を中心として、担当研究者で分科会議を開催しながら、疾患毎に進捗の異なる研究を進めること。
- 12 月頃を目途に、コアメンバー会議として第 2 回の全体班会議を開催する予定であること。

- 日程表にもとづき、12月末に進捗状況の中間報告を提出する必要があり、同時期に次年度に向けた継続申請を行う必要があること。
- 2018年の研究分担報告書は2月末頃に、疾患グループ毎に提出して頂く予定であること。が説明された。

7 各グループからの進捗状況と今年度の計画説明

7-1) 先天性横隔膜ヘルニア

- 昨年までの活動状況が説明された。これまで、全国実態調査、長期フォローアップ調査、CDH 診療ガイドラインの刊行などを行ってきたことが説明された。
- 研究グループからの過去の学会発表・論文発表が説明された。
- 今年度の活動として、1) 前方視的研究を見据えた症例登録制度の確立、2) 統一プロトコールの作成、3) 胎児治療への協力、4) 海外の CDH study group との共同研究、5) ガイドライン改訂への準備(平成 33 年)を行う予定であることが説明された。

7-2) 先天性嚢胞性肺疾患

- 昨年までの活動として CQ1、CQ2、CQ5、CQ6 に対する推奨文が作成されたことが説明された。
- 残された CQ 案とともに、今年度の目標としてのガイドライン作成日程と、登録システムの構築を計画していることが説明された。

7-3) 気道狭窄

- これまでの実績として、H26 年に小児気道狭窄症が小慢に認定されたこと、H27 年に全国実態調査によりデータベースを構築したこと。H28 年に小児気道狭窄症の診断基準と重症度分類と作成したこと。H29 年に先天性気管狭窄症が指定難病として認定されたことなどが説明された。
- 今年度の目標として、診療ガイドラインを作成すること、症例登録システムの模索や、長期フォローアップ体制の確立を目指すことが説明された。

7-4) 頸部・胸部リンパ管腫・リンパ管腫症

- 昨年までの活動として、2017 年 3 月に診療ガイドラインが 3 つの研究班の合作としてオンラインで公開されたこと、症例調査研究として、気管切開を要する頸部病変、無症状の縦隔病異変についての詳細な解析を行っていることが説明された。
- 今年度の課題として、難病助成対象の拡大・小慢の整理を行うこと、症例調査研究をまとめること、難治性度基準の validation を行うこと、データベース利用のオープン化や治験への利用を整備すること、社会への情報還元を図ること、シロリムス治験に協力すること、AMED エビデンス創出研究と連携を図ることなどを計画していることが説明された。

7-5) 肋骨異常を伴う先天性側彎症

- 昨年までの活動として、鹿児島県における発生率調査を行ったこと、幼少児の呼吸機能検査として 6 分間歩行テストの有用性を検討したことが説明された。
- 今年度の課題として、引き続き肋骨異常を伴う先天性側彎症の現状解析を行うこととし、発生状況調査、呼吸機能や ADL などの病態研究、VEPTER 治療成績の評価、Growing rod 治療成績の評価、矯正ギプス治療の評価などを行う予定であることが説明された。

8 次回会議について

- 次回会議は 12 月～1 月頃の開催とし、交通経費の問題などから、コアメンバー会議として後日日程調整を行うことが説明された。

以上 (文責：臼井規朗)

平成 29 年度厚生労働科学研究費補助金：難治性疾患等政策研究業（難治性疾患政策研究事業）

《先天性呼吸器・胸郭形成異常疾患に関する診療ガイドライン作成

ならびに診療体制の構築・普及に関する研究》

平成 29 年度 先天性呼吸器・胸郭形成異常疾患研究班 第 2 回全体班会議

（Web 班会議） 議事録

日 時：平成 30 年 1 月 8 日（日）10:00～12:30

場 所：Web 班会議 URL：mch-osaka.webex.com

ミーティング番号：578 723 372 ミーティングパスワード：9i5tY3AH

Web 会議参加者（27 名）：武村真治先生、三好きな先生、近藤琢也先生、早川昌弘先生、伊藤美春先生、奥山宏臣先生、照井慶太先生、甘利昭一郎先生、漆原直人先生、岡崎任晴先生、岡和田学先生、黒田達夫先生、廣部誠一先生、松岡健太郎先生、前田貢作先生、二藤隆春先生、守本倫子先生、藤野明浩先生、小関道夫先生、上野 滋先生、川上紀明先生、渡邊航太先生、山元拓哉先生、小谷俊明先生、鈴木哲平先生、佐藤泰憲先生、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。会議の経費・交通費および時間節減のために、本研究班は 9 月から WebEx による Web 会議システムを導入して、疾患グループの一部の分科会議で使用を初めていただいているとの説明があった。第 2 回全体班会議は、当初コアメンバーだけの会議を予定していたが、Web 会議システムが利用できるようになったため、コアメンバーのみならず、全体会議に変更した経緯が説明された。来年度以降も会議経費・交通費および時間節減のために積極的に Web 会議を利用したいと考えるため、Web 形式の会議に慣れていただきたいとの説明があった。

2) 班員からの自己紹介

- Web 会議のビデオ・音声接続の確認を兼ねて、参加班員の自己紹介をしていただいた。

3) 国立保健医療科学院 武村真治先生ご挨拶

- 疾患によって進捗度は異なるが、先行している研究グループを参考にしながら、各疾患グループが計画的に研究を進めていっていただきたい旨のご説明があった。指定難病については体制が落ち着いてきたので、今後は診療ガイドラインの作成がメインの仕事になるが、それぞれの疾患ごとに目標を持って研究を進めていただきたい旨のご説明があった。

4) 各グループからの成果報告

4-1) 先天性横隔膜ヘルニア・・・・・・・・・・・・・・・・三好きな先生

- 今年度の活動として、1) 当研究グループによる REDCap を用いた症例登録システムを利用して、AMED エビデンス創出研究班との連携研究として「先天性横隔膜ヘルニアにおける最適な人工換気法・手術時期・手術方法に関する研究」を開始したこと。2) 多施設共同研究の土台とするために、本疾患の統一治療プロトコールを作成して治療を開始したこと。3) 本疾患に対する胎児治療として FETO の TOTAL trial が成育医療研究センターの胎児診療科で開始されたため、この研究への協力を開始したこと。4) 国際的な CDH study group と 2 度の話し合いを持ち、

わが国の多施設共同研究参加施設が、それぞれ CDH study group に参加することになったこと。などが報告された。

- 4-2) 先天性嚢胞性肺疾患・・・・・・・・・・・・・・・・黒田達夫先生
- CQ8 複数肺葉の罹患症例に対して肺全摘は推奨されるか、CQ9 合併症にはどのようなものがあるか、CQ10 定期的な胸部 X 線写真撮影は有用か？の 3 つの CQ に対する診療ガイドラインが検討され、CQ8 については、「複数肺葉が罹患している場合においても、手術治療として肺全摘を可及的に避けることを提案する」という推奨文を決定したことが報告された。
- 4-3) 気道狭窄・・・・・・・・・・・・・・・・前田貢作先生
- 今年度の進捗として本疾患についての 16 個の CQ について、文献検索を行い、リストアップされた文献について、システマティック・レビューチームにより一次スクリーニングおよび二次スクリーニングを行ったことが報告された。
 - 指定難病に関して、330 先天性気管狭窄症に、先天性声門下狭窄症が統合され、声門下狭窄症についても指定難病として認定されるようになったことが報告された。
- 4-4) 頸部・胸部リンパ管腫・リンパ管腫症・・・・・・・・藤野明浩先生
- 今年度に施行した活動として、1) リンパ管拡張症も研究対象に含めるようにしたこと、2) 難病助成対象の拡大と小慢の疾患分類の整理を行ったこと、3) 症例調査研究として気管切開を要する頸部病変と、無症状の縦隔病変についてまとめ論文化したこと、4) 難治性度基準の validation を行っていること、5) 「リンパ管疾患情報ステーション」の大幅改訂を行ったこと、6) 第 3 回小児リンパ管疾患シンポジウムの開催準備中であること、7) シロリムス治療や AMED 研究班との連携を計画していること、などが報告された。
- 4-5) 肋骨異常を伴う先天性側彎症・・・・・・・・川上紀明先生
- 今年度に行った活動として、1) 先天性側彎症発生率の再調査、2) 矯正ギブス治療と 6 分間歩行テストの再評価、3) Dynamic MRI による呼吸運動評価、4) 患者立脚型アンケート調査の準備(EOSQ-24 の和訳)、5) Growing rod 手術の治療成績の評価、を行ったことが報告された。
 - 今後の長期目標として、本疾患の診断基準、重症度分類、診療ガイドライン策定を目指して検討すること、本疾患に対する新たな治療法の開発とその効果の検証を行う予定であることが説明された。
- 5) 研究報告書について
- 5 つの疾患グループ毎に 2 月末を〆切として研究分担報告書を作成してもらうように依頼があった。
- 6) 今後の予定・次回会議について
- 現在、来年度の研究継続を求めて申請中であるが、これが承認されれば、新年度に入ってからコアメンバーが集まったうえで、WebEx で会議を中継して班員が全員参加する形式のハイブリッド班会議を予定していることが報告された。

以上 (文責：臼井規朗)