

# 仙尾部奇形腫 診療ガイドライン

平成 26～28 年

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）

「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」（田口班）

課題番号 H26-難治等（難）-一般-045

平成 28 年 11 月 21 日 Ver 1.0 作成

平成 28 年 11 月 22 日 Ver 1.1 作成

平成 28 年 11 月 23 日 Ver 1.2 作成

平成 29 年 1 月 13 日 Ver 2.0 作成

平成 29 年 2 月 18 日 Ver.3.0 作成

平成 29 年 2 月 19 日 Ver.3.1 作成

平成 29 年 4 月 17 日 Ver.3.2 作成

平成 29 年 4 月 28 日 Ver.3.3 作成

## ・序 文

仙尾部奇形腫は、比較的稀な疾患であり、本来良性腫瘍であるため、その予後については良好ととらえられがちだが、実臨床においては、軽症のものから、著しく巨大となり、多量出血、高拍出性心不全やDICの原因となり、重篤かつ致命的となるものまで非常にバラエティに富む。また、急性期を脱して腫瘍切除に至った後でも、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、また小児科医、産婦人科医のみならず、小児外科医にとっても遭遇する機会が極めて少ないため、いざ現実に目の前で患者が発生したときに、どのような状態が生命予後のリスク因子となるのか、分娩方法の選択、治療のアプローチ、さらにフォローアップの注意点などの情報が専門家以外の一般医家には乏しいのが現状であり、さらに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。

本疾患に対しては、先行研究「胎児仙尾部奇形腫の実態把握・治療指針作成に関する研究」(H23-難治-一般-042)があり、小児外科主要施設に対して出生前診断例の全国調査が行われた。今回、厚生労働科学研究費難治性疾患等政策研究事業「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」(H26-難治等(難)-一般-045：主任研究者 田口智章)のなかの一班として仙尾部奇形腫診療ガイドライン作成グループが組織され、先行研究の結果をうけて、仙尾部奇形腫に対する診療ガイドラインの確立と情報公開を行うことを目的とすることとなった。

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上クローズアップされるようになって来ており、そのような事実を背景に施行される本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り、患児の予後の改善と医療経済の効率的利用につながると考えられる。

このガイドラインが、本疾患の臨床にあたる全ての先生方の参考となり、本疾患の予後改善、QOL改善にすこしでもつながるのであれば、作成にあたる班員の本懐である。

最後に、本ガイドラインの作成にあたり、多くの尽力、助言をいただいた、ガイドライン統括の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。

2016年11月

仙尾部奇形腫診療ガイドライン作成グループ 班長  
田尻 達郎（京都府立医科大学大学院小児外科学）

# ・目次

序文

目次

第1章 前付け

第1節 ガイドラインサマリー

第2節 診療アルゴリズム

第3節 用語・略語一覧

第2章 作成組織・作成経過

第1節 ガイドライン作成主体

第2節 ガイドライン統括委員会

第3節 ガイドライン作成事務局

第4節 ガイドライン作成グループ

第5節 作成経過

第3章 SCOPE

第1節 疾患トピックの基本的特徴

第2節 診療ガイドラインがカバーする内容に関する事項

第3節 システムティックレビューに関する事項

第4章 推奨

第1節 CQ1

第2節 CQ2

第3節 CQ3

第4節 CQ4

第5節 CQ5

第6節 CQ6

第5章 公開後の取り組み

第1節 公開後の組織体制

第2節 導入

第3節 有効期限および改訂

第6章 付録

第1節 CQ設定表

第2節 エビデンスの質（強さ）の評価

第3節 推奨の強さの判定

第4節 検索式

第5節 外部評価

# 第1章 前付け

## 第1節 ガイドラインサマリー

### 第1項 CQ1：仙尾部奇形腫の生命予後に関わるリスク因子はなにか？

推奨：仙尾部奇形腫の生命予後に関わるリスク因子として、腫瘍のサイズや増大速度、腫瘍の性状や組織型、胎児水腫や心不全の合併、早期産などが報告されている。仙尾部奇形腫の治療計画を立てる際には、これらのリスク因子の存在に注意することが推奨される。

### 第2項 CQ2：骨盤外腫瘤性病変に対して、帝王切開をした場合は予後が改善するか？

推奨：骨盤外腫瘤性病変は、腫瘍破綻、腫瘍出血、娩出困難を避けるためにサイズに応じて帝王切開による娩出を考慮することは合理的である。

### 第3項 CQ3：仙尾部奇形腫の外科治療において、腫瘍栄養血管の先行処理は有効か？

推奨：血流豊富な仙尾部奇形腫における外科治療では、正中仙骨動脈や内腸骨動脈から出る栄養血管を先行して処理することを考慮してもよい。

### 第4項 CQ4：IVRは補助的治療手段として有用か？

推奨：仙尾部奇形腫に対するIVRは、腫瘍摘出を容易にし、摘出時の出血量を減少させる可能性はあるものの、症例に乏しく、手技に熟練を要するため、施行に関しては、治療施設での実行可能性を十分に検討した上で行うことを提案する。

### 第5項 CQ5：治療後の再発のフォローアップのためには、どのような検査が推奨されるか？

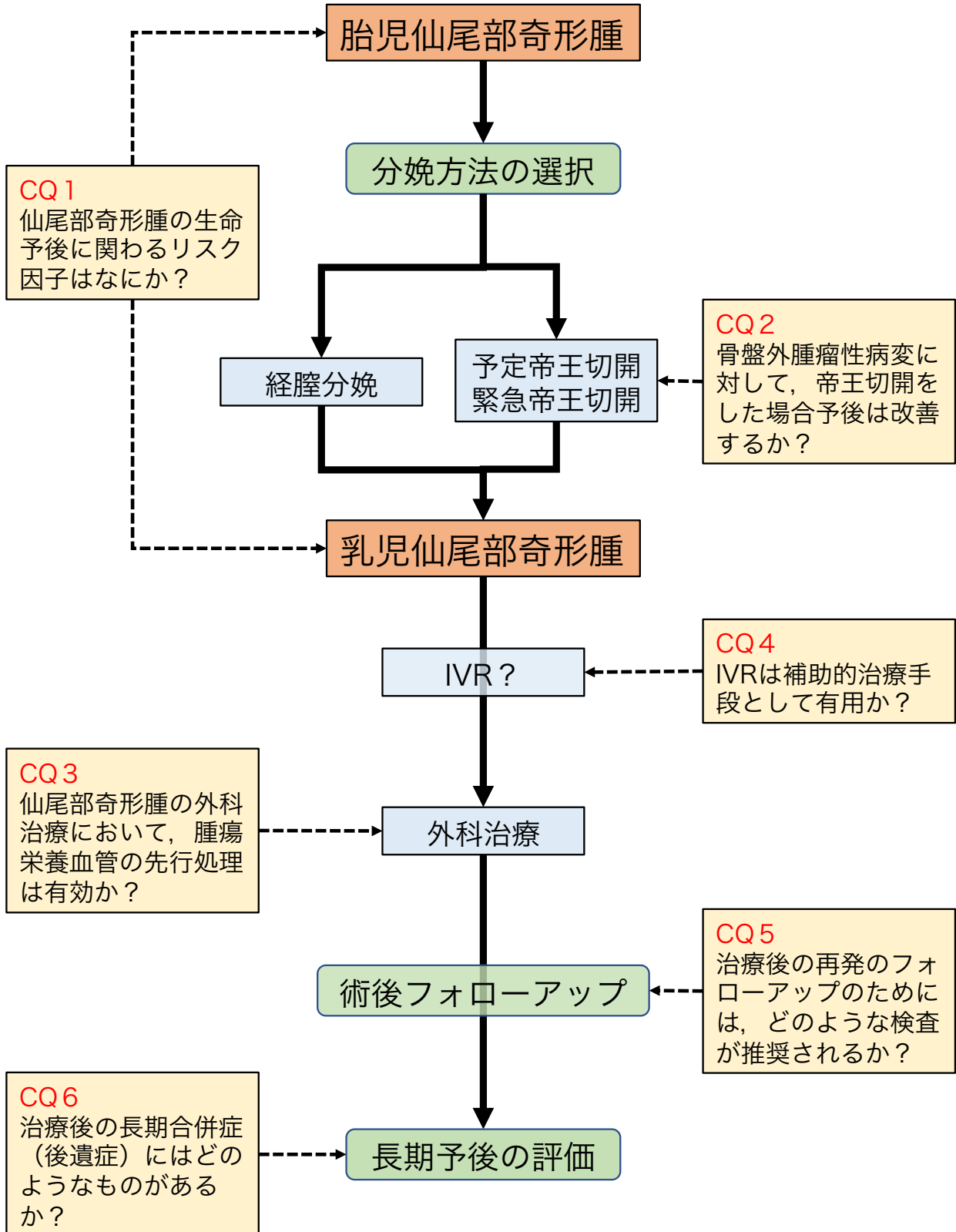
推奨：悪性奇形腫の再発リスクが高いが、成熟または未熟奇形腫でも悪性化して再発することがあるので注意を要する。悪性化再発の早期発見にはAFP測定が推奨される。治療終了後3年間はフォローする必要がある。

### 第6項 CQ6：治療後の長期合併症（後遺症）にはどのようなものがあるか？

推奨：新生児・乳児仙尾部奇形腫においては、完全に摘出できた場合でも、排便障害、排尿障害、下肢の運動障害、創の醜形等の長期合併症がしばし

ば生じうるということを，患者・家族へ情報提供したうえで治療方針を決定することが推奨される。

# 仙尾部奇形腫治療のフローチャート



### 第3節 用語・略語一覧

#### 第1項 用語一覧

奇形腫：胚細胞腫瘍の一つ。2胚葉性あるいは3胚葉性成分を有する、高分化な胚細胞性腫瘍。主として性腺に生ずるが、発生過程で卵黄嚢から性腺に移動する途中で迷入した胚細胞に由来するものが、体の各部（ほとんどは正中面上）に生ずることがある。好発部位は生殖器、縦隔、後腹膜、仙尾部、中枢神経である。成熟奇形腫は、高度に分化・成熟した組織成分がみられ、未熟奇形腫では、各構成成分が種々の程度の未熟性を示し、胎児組織に類似する。

Altman 分類：1974年にAltmanらにより発表された、Surgical Section of the American Academy of Pediatrics 参加施設からの405例の集計からの仙尾部奇形腫の存在部位の分類。

ラジオ波焼灼術（RFA）：radiofrequency ablation。経皮的に電極針を腫瘍に刺入し、ラジオ波（450kHz）を通電させ、発生する熱エネルギーにより腫瘍組織を熱凝固壊死させる治療。

#### 第2項 略語一覧

IVR： interventional radiology。画像下治療。放射線医学の一部で画像診断機器を用いて行う低侵襲医療の1つであり、カテーテル動脈塞栓術やラジオ波焼灼術など含まれる。

AFP： alpha-fetoprotein。胎生期に卵黄嚢で産生される糖蛋白で、出生時に産生が停止する。腫瘍マーカーとして用いられ、胚細胞腫瘍では卵黄嚢成分を含む卵黄嚢腫瘍や悪性奇形腫で高値を示す。生下時は数万から数十万 ng/mL と成人の基準値の数万倍であり、生後30日では数百から1万 ng/ml にまで下がる。その後も減少し、4, 5歳で成人とほぼ同程度の10ng/mL未満まで下降する。従って、乳児期に胚細胞腫瘍を疑う場合は、年齢に応じたAFP値との比較が必要である。

## 第2章 作成組織・作成経過

### 第1節 ガイドライン作成主体

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）

「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」（課題番号 H26-難治等（難）-一般-045）

仙尾部奇形腫診療ガイドライン作成グループ（以下、仙尾部奇形腫グループ）

### 第2節 ガイドライン統括委員会

代表

田口 智章 九州大学大学院医学研究院小児外科学分野

### 第3節 ガイドライン作成事務局

代表

田尻 達郎 京都府立医科大学大学院小児外科学

### 第4節 ガイドライン作成グループ

#### 第1項 ガイドライン作成チーム

氏名	所属（所在地）	専門分野	役割
田尻 達郎	京都府立医科大学大学院小児外科学（京都府）	小児外科学 小児腫瘍学	班長
白井 規朗	大阪府立母子保健医療センター小児外科（大阪府）	小児外科学 新生児外科	副班長
田村 正徳	埼玉医科大学総合医療センター小児科（埼玉県）	新生児学	ガイドライン作成指導
左合 治彦	成育医療研究センター周産期・母性診療センター（東京都）	産科 胎児治療	推奨作成
小野 滋	自治医科大学小児外科（栃木県）	小児外科学	推奨作成
野坂 俊介	成育医療研究センター放射線診療部（東京都）	放射線治療	推奨作成

#### 第2項 システマティックレビューチーム

氏名	所属（所在地）	専門分野	役割
米田 光宏	大阪市立総合医療センター小児外科（大阪府）	小児外科学	SR 総括



宗崎 良太	九州大学大学院医学研究院小児外科学分野（福岡県）	小児腫瘍学 小児外科学	SR（治療） SR（予後）
文野 誠久	京都府立医科大学大学院小児外科学（京都府）	小児外科学	事務局 SR（治療）
東 真弓	京都府立医科大学大学院小児外科学（京都府）	小児外科学	SR（病態）
坂井 宏平	京都府立医科大学大学院小児外科学（京都府）	小児外科学	SR（病態）
側島 久典	埼玉医科大学総合医療センター・総合周産期母子医療センター新生児科（埼玉県）	新生児学	SR（予後）
高橋 健	国立成育医療研究センター周産期・母性診療センター（東京都）	産科	SR（病態）
杉浦 崇浩	静岡済生会総合病院小児科（静岡県）	小児科	SR（予後）

### 第3項 外部評価委員

森實 敏夫	公益財団法人日本医療機能評価機構客員研究主任	ガイドライン評価
渡部 晋一	公益財団法人大原記念倉敷中央医療機構倉敷中央病院小児科部長・ 総合周産期母子医療センター長	ガイドライン評価

## 第5節 作成経過

### 第1項 作成方針

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記載する。

\*Mindsによる「診療ガイドライン作成の手引き 2014」に準拠する。

\*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。

\*臨床現場の需要に即した clinical question（CQ）を掲げる。

\*現段階におけるエビデンス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。

### 第2項 使用上の注意

仙尾部奇形腫に対するガイドライン作成は本邦初である。周産期治療の成績向上により本症患者の長期生存が得られるようになった現在、急性期治療に加えて遠隔期合併症の存在などが臨床上クローズアップされるようになって来ており、その臨床的価値は大きく、患者の予後の改善と医療経済の効率的利用につながると考えられる。従って、本ガイドライン使用促進のため、掲載されるホームページ上では、詳細版とともに、簡易版を掲載し、閲覧者の便宜を図る。また、関連学会HPにもリンクをおき、一般の方の目に触れやすいよう広報に努める。

しかし、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。仙尾部奇形腫は希少疾患であり、全てのクリニカルクエスチョンに対して、良質なエビデンスが乏しいのが実情であり、本ガイドラインは決して現時点での完成版とはいえず、今後のさらなる検討が必要である。したがって、施設の状況（人的資源・症例経験・医療資源）、患児や患者家族の個別性を加味して、最終的な治療方針を決定するべきである。

以上の状況を踏まえて、総体としてのエビデンスの質を評価し、日本での医療状況を加味した上で、推奨の強さを決定した。また、記載内容が多岐にわたるので、巻末には索引を設けた。ガイドラインはあくまで指針である。診療行為を行うにあたり、本ガイドラインは決してその行為を制限する物ではない。実際の診療行為は施設の状況（人員、経験、機器など）や個々の患者の個別性を加味して、最終的な対処法が決定されるべきである。さらに、ガイドラインの記述の内容については、ガイドライン作成ならびに評価に関する委員が責任を負うものとする。一方で診療結果に対する責任は、直接の治療担当者に帰属するべきものであり、ガイドライン作成ならびに評価に関する委員は責任を負わない。

### 第3項 利益相反

本ガイドラインに開示すべき COI はない。ただし、作成委員が主著者である文献が本ガイドラインのシステマティックレビューに採用されているが、これは厳密な選定作業の結果である。

### 第4項 作成工程

#### ● 準備

2014年4月1日

平成26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）『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』（田口班）が承認された。本研究班の目的は、消化管の希少難治性疾患の診断基準と重症度による治療法の階層化が確立し、特定疾患の対象とすべき症例が抽出すること、および、ガイドライン作成による治療の標準化により、患児の予後の改善と医療資源の効率化につなげることである。本研究班の対象となった6つの疾患群の一つとして、仙尾部奇形腫が選定され、本ガイドライン作成主体である仙尾部奇形腫グループが組織されることとなった。

2014年6月13日

第1回仙尾部奇形腫グループ会議をメルパルク京都で開催し、メンバー構成、方向性、スケジュールを決定した。先行研究である「胎児仙尾部奇形腫の実態把握・治療指針作成に関する研究」（H23-難治-一般-042）では、国内主要施設で出生

前診断された仙尾部奇形腫についての治療の実態と自然歴に関するデータが収集され、胎児治療を含めた周産期の治療指針の基盤となる情報を集積して、患児を合併症なく救命するための集学的治療指針の作成が行われた。結果としては、生命予後不良因子として、31 週未満出生、腫瘍に充実部分が多い、未熟奇形腫、腫瘍サイズ、腫瘍増大速度、胎児水腫、腫瘍径/児頭大横径比などが挙げられ、手術例の約 16%に周術期合併症を認め、退院例の約 18%に排尿・排便障害や下肢運動障害などの術後後遺症を認めた。再発例は生存退院例の 9.7%に認められた。今回のガイドライン作成は、これらの結果をうけた上で立案された。

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上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。しかし、稀少疾患であるため、十分なエビデンスレベルが担保された文献や資料は多くない。実臨床においては必ずしもエビデンスレベルの高さが推奨の強さになるわけではなく、本疾患独自の問題点である、腫瘍栄養血管の先行処理や IVR 治療、長期予後などを包括して、和文や症例報告なども盛り込んで、レビューを行っていく必要があることの方角性を確認した。

- SCOPE

2014 年 9～12 月

メール審議にて SCOPE および CQ を作成した。

- システマティックレビュー

2015 年 1～3 月

エビデンス（文献）の検索：

日本医学図書館協会に依頼

2015 年 3～4 月

一次スクリーニング：

SR チーム 2 名が独立して一次スクリーニングを行った。論文タイトル、抄録が CQ と明らかにあっていないものを除外した。抄録から判断できないものは原則として残し、フルテキストは参照しなかった。

2015 年 5～8 月

文献フルテキスト収集

2015 年 8 月 2 日

第 2 回仙尾部奇形腫グループ会議を聖路加国際病院で開催し、一次スクリーニングの結果について確認し、今後のスケジュールを決定した。

2015 年 9～12 月

二次スクリーニング：

SR チーム 2 名が独立して二次スクリーニングを行った。フルテキストを入手し選択基準にあった論文を選び、2 名の結果を照合した。意見が異なる場合は、SR チーム内の第三者の意見を取り入れて採用論文を決定した。

2016 年 1～3 月

システマティックレビュー

● 推奨作成

2016 年 3 月 18～19 日

第 3 回仙尾部奇形腫グループ会議を京都府立医科大学で開催し、推奨文草案および解説を作成した。収集したエビデンスのほぼ全てが症例集積研究であり、GRADE でのエビデンスレベルの決定は不可能であり、CQ 妥当性評価を主体としたインフォーマルコンセンサス形成法により推奨案を作成した（総意形成）。

● 草案作成

2016 年 11 月

ガイドライン案第一版を作成

● 外部評価

2016 年 12 月～2017 年 2 月

外部評価委員 2 名に AGREE II に準じて評価していただき、その結果に対して必要な対応・改訂を行った。

● パブリックコメント

2017 年 3 月 1 日～31 日

本疾患の希少性を鑑み、ガイドライン公表に当たっては、専門家である小児外科とともに、それ以外の一般医家（産科、新生児科など）を対象として、関連学会である、日本小児外科学会、日本周産期・新生児医学会、日本小児血液・がん学会にパブリックコメントを募集したが、特に寄せられたコメントはなかった。

● 最終化・公開

2017 年 4 月

外部評価に基づき修正して最終化を行い、最終版をガイドライン作成事務局である京都府立医科大学小児外科のホームページに公開した。今後は、研究協力施設のホームページで公開、また、日本小児外科学会、日本周産期・新生児医学会、日本小児血液・がん学会からのリンクを検討する。公表後は患者家族、一般の方にも閲覧していただけるよう広報に努める。

# 第3章 SCOPE

## 第1節 疾患トピックの基本的特徴

### 第1項 臨床的特徴

仙尾部奇形腫は、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・腹腔内へ進展する腫瘍であり、充実性から嚢胞性のものまで様々な形態をとりうる。発生は、尾骨の先端に位置する多分化能を有する細胞（Hensen's node）を起源としており、内胚葉、中胚葉、外胚葉すべての胚葉由来の成分を含む腫瘍と定義されている。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。本来は良性腫瘍であるが、腫瘍が巨大になる場合も多く、高拍出性心不全やDICの原因となり致死的となる場合も少なくない。

本腫瘍の存在部位による分類としては Altman 分類が用いられており、

Type I：腫瘍の大部分が骨盤外成分であるもの

Type II：骨盤腔内への腫瘍の進展をとまなうものの骨盤外成分の方が大きいもの

Type III：骨盤外にも進展するが骨盤腔内・腹腔内成分の方が大きいもの

Type IV：骨盤腔内・腹腔内成分のみで骨盤外への発育を認めないものと分類されている（図1）。

平成21年-23年北野班-田口班研究では、本疾患の肉眼的な形態を嚢胞優位型（嚢胞型、嚢胞成分優位混合型）と、充実優位型（充実成分優位混合型、充実型）の2つ、4種類に大別した（図2）。また、病理組織学的には、構成成分がすべて成熟分化している成熟奇形腫、未熟な成分を含む未熟奇形腫、悪性成分を含む卵黄嚢腫瘍に分類される。時にこれらの混合型も存在する。

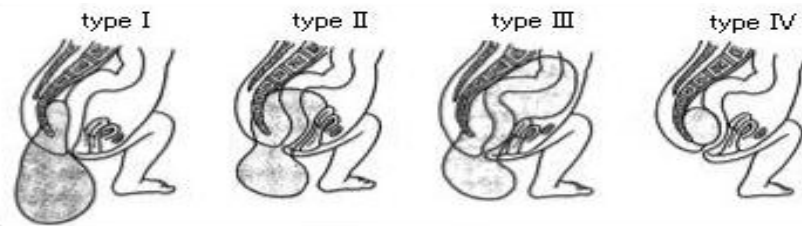


図1

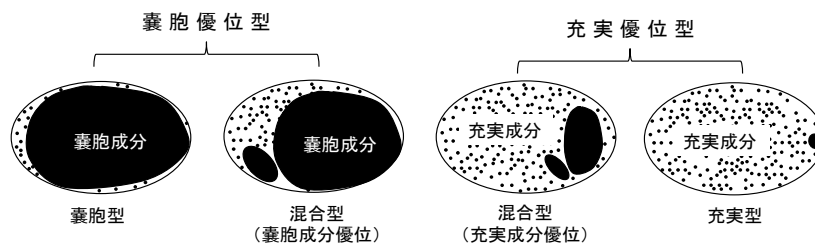


図2

## 第2項 疫学的特徴

40,000 出生に 1 例の割合で発生するといわれている。男女比はおおよそ 1 : 3 で女兒に多い。本疾患は新生児期に診断される奇形腫の中で最も頻度が高く、出生時に診断されるもののほとんどは成熟奇形腫・未熟奇形腫である。しかし、1 歳以降は悪性奇形腫である卵黄嚢腫瘍が多く、75%以上と報告されている。

症状としては、臀部から外方または骨盤腔内へ進展する腫瘤を認める。腫瘤により尿管、膀胱、直腸が圧排され、尿閉や便秘を来したり、下肢の運動障害を来すことがある。胎児期に発見された症例においては、血流が豊富な充実性腫瘤である場合、高拍出性心不全から胎児水腫となり、子宮内胎児死亡をひきおこしたり、緊急帝王切開により早期の娩出が必要となることがある。また、悪性奇形腫の場合は排便・排尿障害のほかに、鼠径リンパ節腫大や脊柱管内進展や多臓器への転移を認めることもある。

## 第3項 診療の全体的な流れ

本疾患の診断基準は、下記の二つである。

- ①CT, MR, 超音波検査などの画像診断（出生前検査を含む）または手術所見により、神経管との交通がない充実性または嚢胞性腫瘤が仙尾部に存在し、腹腔内へ進展するまたは臀部へ突出していることが確認できる。
- ②手術により切除した腫瘍の組織学的診断により、成熟奇形腫・未熟奇形腫・悪性奇形腫のいずれかの組織型であることが確認できる。

何らかの理由で、手術によって組織学的診断が困難である症例については、①を満たせば確定診断となり得る。

成熟奇形腫や未熟奇形腫においては、外科切除が行われる。Altman I 型の症例では臀部からのアプローチで切除を行う症例が多いが、腹腔内成分の大きな症例においては開腹手術も併用する。また、充実性の巨大な腫瘤においては出血のリスクが高く、まず栄養血管である正中仙骨動脈を結紮することが有用である。卵黄嚢腫瘍においては BEP 療法などの化学療法を先行させ、二期的に外科切除を行うこともある。

本邦の胎児期に発見された仙尾部奇形腫の症例の検討からは、胎児水腫や高拍出性心不全をきたし、周産期に 12%の症例が死亡していた。一方、乳児期以降の死亡症例は全体の 2%と遠隔期の死亡は比較的まれであると考えられる。ただ、新生児期・乳児期に摘出された奇形腫のうち 8%は再発したとの報告もあり、十分なフォローアップが必要である。また、悪性腫瘍としての仙尾部奇形腫については、4 年生存率が約 90%と報告されている。本症では、切除術後も排便障害・排尿障害・下肢の運動障害が残る症例が 15%程度報告されているため、これらの障害についても十分なケアが必要である。

本症の重症度基準としては、以下のようなものがある。

①軽症例

上記の診断方法により本症の確定診断が得られたうち、90日以上生存し、②の a)~d)のいずれの項目にも該当しない症例

②重症例

上記の診断方法により本症の確定診断が得られたうち、90日以上生存し、かつ以下の a)~d)の4項目のうち、少なくとも1項目以上に該当する症例

a) 排尿障害を認める症例

b) 排便障害を認める症例

c) 下肢の運動障害を認める症例

d) 精神発育遅滞・運動発達遅滞・低酸素脳症・その他の中枢神経障害を有する症例

③最重症例

上記の診断方法により本症の確定診断が得られたうち、高心拍出性心不全、胎児水腫、大量出血、DIC などのために、胎児死亡するか、出生しても90日以上生存できなかった症例。

## 第2節 診療ガイドラインがカバーする内容に関する事項

### 第1項 タイトル

仙尾部奇形腫診療ガイドライン

### 第2項 目的

稀少疾患である仙尾部奇形腫を周知し、疾患概念、診断基準、重症度評価の共有、および診療（診断、治療）の意思決定のための情報の提供を行う。

### 第3項 トピック

本疾患は、新生児期の死亡率が比較的高く、術後合併症や、ときに悪性化を伴った再発の可能性がある疾患であるが、発生頻度が低いため国際的にみても症例数は少ない。したがって患者に適応できる質の高い治療法のエビデンスが少なく、標準化された治療方針などはなく、個々の施設や医師の経験に基づく場合がほとんどであった。そこで、本ガイドラインの作成に至ったが、稀少疾患であるため、少数の専門家の意見に偏ったコンセンサス形成にならないような配慮が不可欠である。

### 第4項 想定される利用者、利用施設

#### 【利用者】

①初期に本疾患に遭遇するであろう医療人（産科、小児科等の一般開業医など）

②産科医、新生児科医、小児科医や小児外科医など本疾患の診療主体となる二次、三次医療施設の医療人

## 【利用施設】

産科，小児科などの一般開業医，周産期医療施設，総合周産期母子医療センター，地域周産期母子医療センター，日本周産期・新生児医学会新生児研修施設，日本小児外科学会認定施設・同教育関連施設，小児血液・がん学会認定医研修施設などの一次医療，二次医療，三次医療施設

### 第5項 既存のガイドラインとの関係

本疾患に関するガイドラインは国内外には存在しない。

### 第6項 重要臨床課題

【重要臨床課題1】病態（術前合併症・リスク因子）

【重要臨床課題2】診断

【重要臨床課題3】治療（分娩法・手術手技・補助療法）

【重要臨床課題4】予後（術後再発・長期予後合併症）

### 第7項 ガイドラインがカバーする範囲

①乳幼児の仙尾部奇形腫

②本疾患の診断が確定された患者の治療

③出生前診断，周産期管理，術前管理，IVR，手術療法，術後管理

④合併症，長期フォローアップ，予後

### 第8項 クリニカルクエスチョン（CQ）

CQ1 生命予後に関わるリスク因子はなにか？

CQ2 骨盤外腫瘤病変に対して，帝王切開をした場合は予後が改善するか？

CQ3 外科的治療において腫瘍栄養血管の先行処理は有効か？

CQ4 IVR は補助的治療手段として有用か？

CQ5 治療後の再発のフォローアップのためには，どのような検査が推奨されるか？

CQ6 治療後の長期合併症（後遺症）にはどのようなものがあるか？

## 第3節 システマティックレビューに関する事項

### 第1項 実施スケジュール

- システマティックレビュー

2015年1～3月

エビデンス（文献）の検索

2015年3～4月

一次スクリーニング

2015年5～8月

文献フルテキスト収集



2015年8月2日

第2回仙尾部奇形腫グループ会議を聖路加国際病院で開催し、一次スクリーニングの結果について確認し、今後のスケジュールを決定した。

2015年9～12月

二次スクリーニング（メール審議）

2016年1～3月

システマティックレビュー

2016年3月18～19日

第3回仙尾部奇形腫グループ会議を京都府立医科大学で開催し、推奨文草案および解説を作成した。収集したエビデンスのほぼ全てが症例集積研究であり、GRADEでのエビデンスレベルの決定は不可能であり、CQ妥当性評価を主体としたインフォーマルコンセンサス形成法により推奨案を作成した（総意形成）。

## 第2項 エビデンスの検索

(1) エビデンスの検索期間：2014年11月1日～2015年1月31日

(2) エビデンスタイプ：

コクランライブラリー，Systematic Review/Meta-analysis論文（SR/MA論文），個別研究論文，症例報告，エキスパートオピニオンを，この順番の優先順位で検索する。優先度の高いエビデンスタイプで十分なエビデンスが見いだされた場合は，そこで検索を終了して，エビデンスの評価と統合に進む。

個別研究論文としては，ランダム化比較試験，非ランダム化比較試験，観察研究を検索の対象とする。偶発症など症例報告の検索が必要なものについては，ケースシリーズ，症例報告までを検索対象とする。

(3) データベース：

個別研究については，英文はPubMed，和文は医中誌Webを検索の対象とする。また，これらのデータベースに採録されていない文献も引用文献，専門家の人的ネットワークにより追加する。

既存の診療ガイドラインについては，英文はGuideline International NetworkのInternational Guideline Library，和文は日本医療機能評価機構EBM普及推進事業（Minds）とする。

(4) 検索の基本方針：

介入の検索に際しては，PICOフォーマットを用いる。PとIの組み合わせが基本で，ときにCも特定する。Oについては特定しない。

(5) 検索対象期間：遡れる最大の過去～2014年9月30日まで

(6) エビデンスの評価と統合の方法：

「Minds 診療ガイドライン作成の手引き 2014」の方法に基づき、エビデンス総体の評価と統合を行う。ただし、Intervention に関係ないため PICO が作成できない CQ については、キーワードを元に検索した文献に関する構造化抄録を作成し、それらを総合的に勘案してエビデンスを評価する。

### 第3項 推奨作成から最終化、公開までに関する事項

#### (1) 推奨作成の基本方針：

システマティックレビューチームにより系統的文献検索を行った後に、ガイドライン作成チームにおいて CQ に対する推奨草案および解説を仮作成し、インフォーマルコンセンサス形成法によって推奨草案を作成する（総意形成）。

一般に広く受け入れられる推奨文にするために、京都府立医科大学小児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する（平成 29 年 1 月 1 日～31 日）。

#### (2) 最終化：

パブリックコメントに寄せられた意見は、ガイドライン作成チームにおいて内容を吟味した後、ガイドラインに反映させ、また意見に対しての回答も行う。

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、日本小児血液・がん学会、Minds による外部評価を受けた後に改訂を行い、最終化する。

#### (3) 外部評価の具体的方法：

外部評価委員にガイドラインを提出し、ガイドライン作成グループで各コメントに対して診療ガイドラインを変更する必要性を討議して、対応を決定する。パブリックコメントに対しても同様に対応を決定する。

#### (4) 公開の予定：

ガイドライン作成事務局である京都府立医科大学小児外科のホームページならびに研究協力施設のホームページで公開する。また、外部評価の後に、日本小児外科学会、日本周産期・新生児医学会、日本小児血液・がん学会、Minds のホームページにも公開予定である。

## 第4章 推 奨

### 第1節 CQ1

CQ 1	仙尾部奇形腫の生命予後に関わるリスク因子はなにか？
推 奨	仙尾部奇形腫の生命予後に関わるリスク因子として、腫瘍のサイズや増大速度、腫瘍の性状や組織型、胎児水腫や心不全の合併、早期産などが報告されている。 仙尾部奇形腫の治療計画を立てる際には、これらのリスク因子の存在に注意することが推奨される。
エビデンスの強さ	<input type="checkbox"/> A (強) <input type="checkbox"/> B (中) <input type="checkbox"/> C (弱) <input checked="" type="checkbox"/> D (非常に弱い)
推奨の強さ	<input checked="" type="checkbox"/> 行うことを強く推奨する <input type="checkbox"/> 行うことを弱く推奨する (提案する) <input type="checkbox"/> 行わないことを弱く推奨する (提案する) <input type="checkbox"/> 行わないことを強く推奨する (提案する) <input type="checkbox"/> 行わないことを強く推奨する <input type="checkbox"/> 推奨なし

#### 推奨作成の経過

##### 【PICO の設定】

仙尾部奇形腫は仙尾部に発生する胚細胞腫瘍で、新生児の腫瘍では最も頻度が高い。従来、比較的予後良好と考えられてきたが、出生前診断される症例の予後は必ずしも良好とはいえず、先行研究である全国調査では、胎児期あるいは出生後早期に死亡する例や重篤な合併症を発症する症例が多数あることが報告された。臨床の現場においては、どのような因子の存在に注意しながら治療計画を立てるかは非常に大切な問題である。そこで、CQ1として『新生児期・乳児期の仙尾部奇形腫において、生命予後に関わるリスク因子にはどのようなものがあるか』を取り上げ、PICOを以下のように設定した。

P：1歳未満の仙尾部奇形腫を有する乳児

I：在胎週数、出生時体重、胎児水腫、腫瘍破綻、腫瘍出血、高拍出性心不全、播種性血管内凝固症候群、腫瘍サイズ、腫瘍性状（充実型/嚢胞型）、腫瘍組織型（未熟奇形腫/成熟奇形腫）、腫瘍部位（Altman I～II型/Altman III～IV型）

C：設定できない

O1：生命予後が不良になる。

### 【文献検索とスクリーニング】

仙尾部奇形腫の生命予後に関わるリスク因子に関して 290 編の文献が検索されたが、このうち 110 編が 1 次スクリーニングの対象となった。これらを吟味したところ、50 編の文献が 2 次スクリーニングの対象となった。これらのうち、コクランレビュー、システマティックレビュー、ランダム化比較試験、非ランダム化比較試験が行われた論文はなかった。Primary outcome である生命予後について言及されており、上記に列挙した因子に関して解析が行われているという基準を満たした文献は 13 (文献 1~文献 13) あったため、最終的にこれら 13 文献が採用された。全てが症例数 6 例から 97 例を扱った症例集積研究であった。

### 【生命予後に関わるリスク因子】

生命予後に関わるリスクとしては、腫瘍そのものの因子と児の因子に分けられる。Brace らは 8 例中 5 例の死亡症例の全てで胎児期の急速な腫瘍サイズの増大と胎児水腫発症を認めたと報告している<sup>1)</sup>。腫瘍の成長速度に関して Wilson らは 1 週間当たりの成長率が 150 cm<sup>3</sup>/週を越える症例は死亡率が上がるとしている<sup>2)</sup>。さらに Shue らや Rodriguez らは腫瘍体積・胎児体重比 (Tumor volume to fetal weight ratio: TFR) が大きい患者ほど予後が不良であったと報告している<sup>3)4)</sup>。TFR が 0.12 以上であった症例は全例胎児水腫を発症していた<sup>4)</sup>。また、腫瘍内の血管分布の広がりや、充実性成分の多さも死亡率との相関が報告されている<sup>5)6)</sup>。Perrelli らは 17 例中 2 例の死亡症例が悪性組織型であったと報告をしている<sup>7)</sup>。Yoneda らは未熟奇形腫の 31 例中 8 例で再発を認め、成熟奇形腫では 48 例中 2 例が再発したと報告している<sup>8)</sup>。De Backer らは 70 例中 6 例の死亡症例は未熟奇形腫や卵黄嚢腫瘍であったと報告している<sup>9)</sup>。また、分子生物学的には Addeo らの腫瘍における Bax 蛋白の発現強度が高いことや変異があることが予後不良症例に相関していたとの報告もある<sup>10)</sup>。一方で、腫瘍の形態分類である Altman 分類は予後とは相関しないことが報告されている<sup>11)</sup>。これらのことから、①腫瘍のサイズと増大速度、②腫瘍の性状と組織型が生命予後に関わる腫瘍側のリスク因子となる可能性がある。

一方、児の側の因子として Okada らは 6 例中 1 例の死亡症例に心不全、胎児水腫を認めたとしており<sup>12)</sup>、Hedrick らは胎児死亡例 5 例中 3 例に心不全と胎児水腫を認めたと報告している<sup>13)</sup>。Benachi らも腫瘍径が 10cm を越えたうちで心不全兆候を認めた 21 例では 11 例が死亡したと報告している<sup>5)</sup>。また、Usui らは在胎 28 週未満、28 週から 31 週まで、32 週から 36 週まで、37 週以降の症例の死亡率はそれぞれ 60%、38%、11%、0%であったとし<sup>6)</sup>、Hedrick らも新生児死亡例 7 例の平均在胎週数が 28.6 週であったと報告している<sup>13)</sup>。これらの事から児の側のリスク因子として、①胎児水腫の合併、②心不全の合併、③早期産が生命予後に関わる可能性が高いと推測される。

### 【参考文献】

1. Brace V, Grant SR, Brackley KJ, et al: Prenatal diagnosis and outcome in sacrococcygeal teratomas: a review of cases between 1992 and 1998. *Prenat Diagn* 20: 51-55, 2000.
2. Wilson RD, Hedrick H, Flake AW, et al: Sacrococcygeal teratomas: prenatal surveillance, growth and pregnancy outcome. *Fetal Diagn Ther* 25: 15-20, 2009.
3. Shue E, Bolouri M, Jelin EB, et al: Tumor metrics and morphology predict poor prognosis in prenatally diagnosed sacrococcygeal teratoma: a 25-year experience at a single institution. *J Pediatr Surg* 48: 1225-1231, 2013.
4. Rodriguez MA, Cass DL, Lazar DA, et al: Tumor volume to fetal weight ratio as an early prognostic classification for fetal sacrococcygeal teratoma. *J Pediatr Surg* 46: 1182-1185, 2011.
5. Benachi A, Durin L, Vasseur Maurer S, et al: Prenatally diagnosed sacrococcygeal teratoma: a prognostic classification. *J Pediatr Surg* 41: 1517-1521, 2006.
6. Usui N, Kitano Y, Sago H, et al: Outcomes of prenatally diagnosed sacrococcygeal teratomas: the results of a Japanese nationwide survey. *J Pediatr Surg* 47: 441-447, 2012.
7. Perrelli L, D'Urzo C, Manzoni C, et al: Sacrococcygeal teratoma. Outcome and management. An analysis of 17 cases. *J Perinat Med* 30: 179-184, 2002.
8. Yoneda A, Usui N, Taguchi T, et al: Impact of the histological type on the prognosis of patients with prenatally diagnosed sacrococcygeal teratomas: the results of a nationwide Japanese survey. *Pediatr Surg Int* 29: 1119-1125, 2013.
9. De Backer A, Madern GC, Hakvoort-Cammel FG, et al: Study of the factors associated with recurrence in children with sacrococcygeal teratoma. *J Pediatr Surg* 41: 173-181, 2006.
10. Addeo R, Crisci S, D'Angelo V, et al: Bax mutation and overexpression inversely correlate with immature phenotype and prognosis of childhood germ cell tumors. *Oncol Rep* 17: 1155-1161, 2007.
11. 金森 豊, 臼井規朗, 北野良博, 他: 本邦で胎児診断された仙尾部奇形腫の生命予後に関する検討 厚生労働省科学研究・胎児仙尾部奇形腫の実態把握・治療指針作成に関する研究から. *日小外会誌* 48: 834-839, 2012.
12. Okada T, Sasaki F, Cho K, et al: Management and outcome in prenatally diagnosed sacrococcygeal teratomas. *Pediatr Int* 50: 576-580, 2008.
13. Hedrick HL, Flake AW, Crombleholme TM, et al: Sacrococcygeal teratoma: prenatal assessment, fetal intervention, and outcome. *J Pediatr Surg* 39: 430-438, 2004.

## 第2節 CQ2

CQ2	骨盤外腫瘤性病変に対して、帝王切開をした場合は予後が改善するか？
推奨	骨盤外腫瘤性病変は、腫瘍破綻、腫瘍出血、娩出困難を避けるためにサイズに応じて帝王切開による娩出を考慮することは合理的である
エビデンスの強さ	<input type="checkbox"/> A (強) <input type="checkbox"/> B (中) <input type="checkbox"/> C (弱) <input checked="" type="checkbox"/> D (非常に弱い)
推奨の強さ	<input type="checkbox"/> 行うことを強く推奨する <input checked="" type="checkbox"/> 行うことを弱く推奨する (提案する) <input type="checkbox"/> 行わないことを弱く推奨する (提案する) <input type="checkbox"/> 行わないことを強く推奨する (提案する) <input type="checkbox"/> 推奨なし

### 推奨作成の経過

<p><b>【PICOの設定】</b></p> <p>P：骨盤外腫瘤を呈する乳児仙尾部奇形腫（Altman I～II型）</p> <p>I：(予定)帝王切開による娩出をする</p> <p>C：(予定)帝王切開による娩出をしない</p> <p>O1：生命予後が改善する</p> <p>O2：腫瘍出血が減少する</p> <p>O3：腫瘍破綻が減少する</p> <p>O4：術後合併症が減少する</p>
<p><b>【文献検索とスクリーニング】</b></p> <p>骨盤外病変を有する胎児に対して帝王切開を行うことの有用性に関して、106編の文献が1次スクリーニングの対象となった。そのうち44編の文献が2次スクリーニングの対象となり最終的に14編の文献が対象となった。14編のうち11編が症例集積研究・症例報告であり、3編が総説であった。</p> <p><b>【質的レビューの結果】</b></p> <p><b>O1：生命予後が改善するに関して</b></p> <p>帝王切開分娩と経膈分娩の比較：生命予後に関して帝王切開分娩と経膈分娩を比較した報告は無いが、仙尾部奇形腫症例で経膈分娩を試みた際の問題点が複数の論文から報告されている。問題となる点は、骨盤外病変によって児の胎位異常が生じたり分娩進行が妨げられること、分娩時</p>

における腫瘍破綻、そして腫瘍内への出血により胎児に失血が生じることである<sup>1-5)</sup>。これらの論文は症例集積報告及び症例報告ではあるが、いずれの論文でも帝王切開での分娩を推奨している。一方で同様の問題はあつたものの、腫瘍のサイズ(5cm未満)によっては経膈分娩を考慮するという報告<sup>6)14)</sup>もある。また帝王切開時に腫瘍損傷をきたし、出血により死亡した症例の報告<sup>7)</sup>もされており、子宮切開法の工夫など腫瘍からの出血を予防する方法の検討も必要であろう。分娩時の問題で胎児の予後に最も影響すると考えられることは腫瘍損傷による失血である。帝王切開分娩の方がそうしたリスクを減らせる可能性があるが、生命予後を改善させるかどうかは不明である。

予定帝王切開と緊急帝王切開の比較：本邦で胎児診断された仙尾部奇形腫の生命予後に関する検討<sup>7)</sup>において、生後死亡11症例と生存71症例で分娩様式の比較検討を行っている。その結果によると生後死亡症例は生存症例と比較して緊急帝王切開の割合が有意に高く(72.7% vs 29.9%)、予定帝王切開が有意に低かつた(18.2% vs 48.1%)。緊急帝王切開となつた症例は胎児水腫や腫瘍出血などの胎児機能不全により、胎児適応で娩出が必要となつた症例が多く、死亡例が多い傾向にあつた。緊急帝王切開が必要となる前の段階で適切な医療介入をする必要が考えられる。

胎児の予後予測因子に関して：仙尾部奇形腫症例において胎児予後予測因子として、分娩週数、胎児心拡大、胎児水腫、胎児心不全兆候が重要と報告されてきた<sup>8-11)</sup>。本邦における報告では生後死亡症例は、生存症例と比較して、①診断された在胎週数が有意に早い ②分娩週数が有意に早い ③胎児心不全兆候が有意に多い ④腫瘍が充実型や充実優位型が有意に多い ⑤出生時腫瘍破綻と腫瘍出血が有意に多い ⑥腫瘍径が有意に大きい ⑦病理型で未熟奇形腫が有意に多いという結果であつた<sup>7)</sup>。これらの項目の中には出生前に超音波検査等で発見できるので、異常所見が出現する前に医療介入することで予後が改善される可能性がある症例も存在すると考えられる。

分娩方法・分娩時期の選択：診断技術の向上と共に出生前診断をされる症例が増加し情報が集積しつつある。そうした報告を元に胎児仙尾部奇形腫症例の出生前マネジメントに関するアルゴリズムが提唱されてきている<sup>12)13)</sup>。これらのアルゴリズムの中には、28週未満の未熟性が大きな問題となる週数では妊娠継続のために胎児治療も考慮されている。今後さらに報告を集積することで、これらのアルゴリズムの有用性を検討する必要がある。

以上を踏まえると、骨盤外腫瘍性病変に対して適切な時期に適切な方法で帝王切開をした場合、腫瘍損傷などのリスクを減らし、予後を改善する可能性がある。しかし生命予後に関してはその他多くの因子が関与しており、帝王切開のみで生命予後が改善するとはいえないと考える。

**O2：腫瘍出血が減少するに関して**

**O3：腫瘍破綻が減少するに関して**

経膈分娩と帝王切開とで出血量を比較した文献は見当たらなかった。上でも述べたが骨盤外病変による経膈分娩の問題点は、分娩進行の異常、腫瘍破綻、腫瘍内への出血である。Holzgreveらの症例集積報告では、5例の新生児死亡のうち3例が経膈分娩時の腫瘍破綻が原因であったと記載している<sup>3)</sup>。こうした事実からいずれの文献においても帝王切開での分娩を推奨している。ただし腫瘍径が小さいもの(5cm未満)に関しては経膈分娩が可能であると報告している文献もある<sup>6)13)14)</sup>。上記の内容から、腫瘍サイズが大きいものに関しては選択的帝王切開を行うことで腫瘍破綻及び腫瘍出血が減少するものと考えられるが、腫瘍のサイズによっては腫瘍損傷を来すことなく経膈分娩が可能な症例もあると考えられる。

#### **O4：術後合併症が減少する**

予定帝王切開による娩出を行うことが、予定帝王切開による娩出をしない場合と比較して術後の合併症が減少するかどうかの報告は無い。一般的には緊急帝王切開の方がリスクが高くなるものと思われる。

以上より、帝王切開をした場合、娩出困難や腫瘍損傷などのリスクを減らせるが、生命予後に関してはその他多くの因子が関与しており、帝王切開のみで生命予後が改善するとはいえない(O1)。腫瘍サイズが大きいものに関しては選択的帝王切開を行うことで腫瘍破綻及び腫瘍出血が減少する(O2, O3)ものと考えられる。帝王切開の術後合併症への寄与は不明である(O4)。しかし、分娩時のリスクを低減するという意味で、腫瘍サイズの大きなものに対する帝王切開の選択は、臨床上合理的な判断であると考えられる。

#### **【引用文献】**

1. Holzgreve W, Mahony BS, Glick PL, et al: Sonographic demonstration of fetal sacrococcygeal teratoma. *Prenatl Diagn* 5: 245-257, 1985.
2. Flake AW, Harrison MR, Adzich NS, et al: Fetal sacrococcygeal teratoma. *J Pediatr Surg* 21: 563-566, 1986.
3. Holzgreve W, Miny P, Anderon R, et al: Experience with 8 cases of prenatally diagnosed sacrococcygeal teratomas. *Fetal Ther* 2: 88-94, 1987.
4. Sepulveda WH: Prenatal sonographic diagnosis of congenital sacrococcygeal teratoma and management. *J Perinat Med* 17: 93-87, 1989.
5. Uchiyama M, Iwafuchi M, Yagi M, et al: Sacrococcygeal teratoma; a series of 19 cases with long-term follow-up. *Eur J Pediatr Surg* 9: 158-162, 1999.
6. Gross SJ, Benzie RJ, Sermer M, et al: Sacrococcygeal teratoma: prenatal diagnosis and management. *Am J Obstet Gynecol* 156: 393-396, 1987.



7. 金森 豊, 臼井規朗, 北野良博, 他 : 本邦で胎児診断された仙尾部奇形腫の生命予後に関する検討 厚生労働省科学研究・胎児仙尾部奇形腫の実態把握・治療指針作成に関する研究から. 日小外会誌 48 : 834-839, 2012.
8. Neubert S, Trautmann K, Tanner B, et al: Sonographic prognostic factors in prenatal diagnosis of SCT. *Fetal Diagn Ther* 19: 319-326, 2005.
9. Okada T, Sasaki F, Cho K, et al: Management and outcome in prenatally diagnosed sacrococcygeal teratomas. *Pediatr Int* 50: 576-580, 2008.
10. Holcroft CJ, Blakemore KJ, Gurewitsch ED, et al: Large fetal sacrococcygeal teratomas: could early delivery improve outcome? *Fetal Diagn Ther* 24: 55-60, 2008.
11. Tuladhar R, Patole SK, Whitehall JS: Sacrococcygeal teratoma in the perinatal period. *Postgrad Med J* 76: 754-759, 2000.
12. Roybal JL, Moldenhauer JS, Khalek N, et al: Early delivery as an alternative management strategy for selected high-risk fetal sacrococcygeal teratomas. *J Pediatr Surg* 46: 1325-1332, 2011.
13. Gucciardo L, Uyttbroek A, Wever ID, et al: Prenatal assessment and management of sacrococcygeal teratoma. *Prenat Diagn* 31: 678-688, 2011.
14. Anteby EY, Yagel S: Route of delivery of fetuses with structural anomalies. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* 106: 5-9, 2003.

### 第3節 CQ3

CQ3	仙尾部奇形腫の外科治療において、腫瘍栄養血管の先行処理は有効か？
推奨	血流豊富な仙尾部奇形腫における外科治療では、正中仙骨動脈や内腸骨動脈から出る栄養血管を先行して処理することを考慮してもよい。
エビデンスの強さ	<input type="checkbox"/> A (強) <input type="checkbox"/> B (中) <input type="checkbox"/> C (弱) <input checked="" type="checkbox"/> D (非常に弱い)
推奨の強さ	<input type="checkbox"/> 行うことを強く推奨する <input checked="" type="checkbox"/> 行うことを弱く推奨する (提案する) <input type="checkbox"/> 行わないことを弱く推奨する (提案する) <input type="checkbox"/> 行わないことを強く推奨する (提案する) <input type="checkbox"/> 推奨なし

#### 推奨作成の経過

<p><b>【PICOの設定】</b></p> <p>新生児仙尾部奇形腫に対する治療ストラテジーにおいて、術中出血量は患児の予後に与える影響が大きいと推測される。そこで、血流の豊富な腫瘍に対して、腫瘍切除術に先行して正中仙骨動脈や内腸骨動脈からの腫瘍栄養血管の血流遮断を行うことにより、術中出血量を減少させることができれば、患児の予後が改善される可能性があると考え、CQ3として『仙尾部奇形腫の外科治療において、腫瘍栄養血管の先行処理が有効かどうか』を取り上げ、PICOを以下のように設定した。</p> <p>P：1歳未満の仙尾部奇形腫を有する乳児  I：腫瘍栄養血管の先行処理を行う  C：腫瘍栄養血管の先行処理を行わない  O1：生命予後が改善する (益)  O2：出血量が減少する (益)  O3：術後合併症が減少する (益)  O4：術後イレウスが増加する (害)</p>
<p><b>【文献検索とスクリーニング】</b></p> <p>検索された180編の文献のうち、47編が1次スクリーニングの対象となった。これらを吟味したところ、14編の文献が2次スクリーニングの対象として選定された。2次スクリーニングの結果、塞栓術による血流遮断について述べた2編を除く12編は、コクランレビュー、システマティックレビュー、ランダム化比較試験、非ランダム化比較試験、介入研究、観察研究のいずれ</p>

れでもなく、エビデンス総体の評価は行えないことが明らかとなった。全て症例報告あるいは症例集積報告であったため、これら 12 編の文献（症例集積研究 2 編，症例報告 10 編）をもとに、質的レビューを行った。

#### 【質的レビューの結果】

仙尾部腫瘍切除に先行して、正中仙骨動脈あるいは内腸骨動脈からの栄養血管を devascularization することは、術中出血量の減少に有用であったとする報告が多く認められた。devascularization の方法として、開腹による結紮術<sup>1-5)</sup>のほか、腹腔鏡を用いた結紮術<sup>6-9)</sup>の報告も見られた。しかし、中には栄養血管の先行処理を施行したにもかかわらず、術中に大量出血を認め、有効でなかったとする報告も認められた<sup>4)10)</sup>。一方で、術後イレウスを含め腫瘍栄養血管の腹腔内先行処理に関する合併症の報告は認められなかった。先行処理による生命予後の改善や、術後合併症の減少について言及した報告も認められなかった。出血量に関しては、先行処理の有効性（益）を示す報告が無効とする報告を上回っており、先行処理による害を示す報告もなかったことから、正中仙骨動脈、あるいは内腸骨動脈からの栄養血管の先行処理は有効と考えられた。しかし、すべての論文が症例報告あるいは症例集積報告であったため、腫瘍栄養血管の先行処理が有効であるとする結論には非常に深刻な選択バイアスが含まれていると考えられた。エビデンスレベルは非常に低く、推奨の強さも弱いため、栄養血管の先行処理については、「考慮してもよい」との表現に留めるのが妥当と考えられた。

#### 【引用文献】

1. Lindahl BH: Giant sacrococcygeal teratoma: a method of simple intraoperative control of hemorrhage. J Pediatr Surg 23: 1068-1069, 1988.
2. Robertson, FM, Crombleholme, TM, Frantz III ID, et al: Devascularization and staged resection of giant sacrococcygeal teratoma in the premature infant. J Pediatr Surg 30: 309-311, 1995.
3. Angel CA, Murillo C, Mayhew J: Experience with vascular control before excision of giant, highly vascular sacrococcygeal teratomas in neonates. J Pediatr Surg 33: 1840-1842, 1998.
4. Kamata S, Imura K, Kubota A, et al: Operative management for sacrococcygeal teratoma diagnosed in utero. J Pediatr Surg 36: 545-548, 2001.
5. 植村貞繁, 丁田泰宏, 吉田篤史, 他: 大動脈遮断を併用した巨大仙尾部奇形腫摘除術. 小児外科 34: 1438-1441, 2002.
6. Bax NMA, van der Zee DC: Laparoscopic clipping of the median sacral artery in huge sacrococcygeal teratomas. Surg Endosc 12: 882-883, 1998.

7. Lukish JR, Powell DM: Laparoscopic ligation of the median sacral artery before resection of a sacrococcygeal teratoma. J Pediatr Surg 39: 1288-1290, 2004.
8. Solari V, Jawaid W, Jesudason EC, et al: Enhancing safety of laparoscopic vascular control for neonatal sacrococcygeal teratoma. J Pediatr Surg 45: E5-E7, 2011.
9. 嵩原裕夫, 久山寿子: 仙尾部奇形腫に対する腹腔鏡補助下摘出術. 小児外科 41 : 987-991, 2009.
10. Kaneyama K, Yamataka A, Kobayashi H, et al: Giant, highly vascular sacrococcygeal teratoma: report of its excision using the ligasure vessel sealing system. J Pediatr Surg. 39:1971-1973, 2004. (ID 15616931)
11. Barakat MI, AbdelaalSM, Saleh AM: Sacrococcygeal teratoma in infants and children. Acta Neurochir 153: 1781-1786, 2011.
12. 藤原利男, 土岡 丘, 浦尾正彦, 他: 巨大(仙尾部)腫瘍摘除創の修復法. 小児外科 32 : 648-652, 2000.

## 第4節 CQ4

CQ4	IVR は補助的治療手段として有用か？
推 奨	仙尾部奇形腫に対する IVR は、腫瘍摘出を容易にし、摘出時の出血量を減少させる可能性はあるものの、症例に乏しく、手技に熟練を要するため、施行に関しては、治療施設での実行可能性を十分に検討した上で行うことを提案する。
エビデンスの強さ	<input type="checkbox"/> A (強) <input type="checkbox"/> B (中) <input type="checkbox"/> C (弱) <input checked="" type="checkbox"/> D (非常に弱い)
推奨の強さ	<input type="checkbox"/> 行うことを強く推奨する <input checked="" type="checkbox"/> 行うことを弱く推奨する (提案する) <input type="checkbox"/> 行わないことを弱く推奨する (提案する) <input type="checkbox"/> 行わないことを強く推奨する (提案する) <input type="checkbox"/> 推奨なし

### 推奨作成の経過

<p><b>【PICO の設定】</b></p> <p>仙尾部奇形腫のうち、血流が豊富で腫瘍径が 10cm 以上の場合、切除時の術中出血が患児の予後に影響を与える。そこで、血流豊富な腫瘍に対する切除手術に先行して IVR による栄養血管の塞栓術を行うことにより、術中出血を減少させることができれば、患児の予後が改善される可能性があると考え、CQ4 として『IVR は補助的治療手段として有用か？』を取り上げ、PICO を以下のように設定した。</p> <p>P：1 歳未満の仙尾部奇形腫を有する乳児</p> <p>I：IVR を行う</p> <p>C：IVR を行わない</p> <p>O1：生命予後が改善する</p> <p>O2：出血量が減少する</p> <p>O3：術後合併症が減少する</p> <p>O4：IVR による合併症が起こる</p>
<p><b>【文献検索とスクリーニング】</b></p> <p>IVR (Interventional Radiology/画像下治療) の補助的治療手段としての有用性に関して、211 編の文献が検索されたが、このうち 16 編が 1 次スクリーニングの対象となった。これらを吟味したところ、11 編の論文が 2 次スクリーニングの対象となった。これらのうち、コクランレビュー、システマティックレビュー、ランダム化比較試験、非ランダム化比較試験が行われた論文</p>

はなかった。出生後に行われる IVR に関する論文は 4 編（文献 1～4）でいずれも症例報告であったが、最終的にこれら 4 文献が採用された。

### 【IVR について】

出生後に患児に対して行われた IVR は、経カテーテル的動脈塞栓術 4 例<sup>1-4)</sup>で、これらには先行して出生前にラジオ波焼灼術（RFA）が行われていた 1 例<sup>2)</sup>と、塞栓術後に追加治療として RFA が行われた 1 例<sup>1)</sup>が含まれている。治療対象となった腫瘍の最大径はいずれも 10cm 以上であった。

IVR が行われた 4 例について、カテーテル挿入経路/塞栓血管/塞栓物質/手技に要した時間/手術に要した時間/術中出血量は下記のようにまとめられる。

文献番号	カテーテル挿入経路	塞栓血管	塞栓物質	手技に要した時間(分)	手術に要した時間(分)	術中出血(mL)
1	右大腿動脈	両側内腸骨動脈	Gelfoam 懸濁液と液状塞栓物質	180（続く RFA 含んだ時間）	60	不明，追加止血操作不要との記載あり
2	臍動脈	両側内腸骨動脈	不明	不明	不明	不明
3	左総頸動脈	正中仙骨動脈および右内腸骨動脈	ゼラチンスポンジ，正中仙骨動脈は離脱式コイル塞栓追加	80	105	10 出血以外の理由で術中管理に難渋との記載あり
4	左鎖骨下動脈	正中仙骨動脈および右内腸骨動脈	ゼラチンスポンジ，正中仙骨動脈はプッシュプルコイル塞栓追加	55	不明	12

なお，IVR は有効であるが，手技には熟練を要するといった記載を 2 例で認めた<sup>1)3)</sup>。

### 【質的レビューの結果】

#### Q1：生命予後が改善するに関して

生命予後が改善したという記載は確認できなかったが，IVR が行われた 4 例いずれも生存している<sup>1-4)</sup>。4 例中 2 例で腫瘍は容易に摘出できたという記載がある<sup>3)4)</sup>。一方，4 例中 1 例で持続

的な輸血ならびに高カリウム血症のため術中管理に難渋した（術中心停止あり）<sup>3)</sup>。

#### **O2：出血量が減少するに関して**

IVRが行われた4例中3例で、引き続き行われた腫瘍切除の際の出血は少なく<sup>1)3)4)</sup>、出血量の記載があった2例ではそれぞれ10mL<sup>3)</sup>、12mL<sup>4)</sup>であった。

#### **O3：術後合併症が減少するに関して**

IVRが行われた4例について、術後合併症が減少したとする明確な記載は確認できなかったが、術後に合併症を認めたという記載も確認できなかった<sup>1-4)</sup>。

#### **O4：IVRによる合併症が起こるに関して**

IVRが行われた4例において合併症に関する記載は確認できなかった<sup>1-4)</sup>。

以上より、仙尾部奇形腫に対するIVRは、腫瘍摘出を容易にし、摘出時の出血量を減少させる可能性はあるものの、症例報告しか報告がなく、手技に熟練を要するため、施行に関しては、治療施設の実行可能性を十分に検討した上で行うことを提案する。

#### **【参考文献】**

1. Cowles RA, Stolar CJH, Kandel JJ, et al: Preoperative angiography with embolization and radiofrequency ablation as novel adjuncts to safe surgical resection of a large, vascular sacrococcygeal teratoma. *Pediatr Surg Int* 22: 554-556, 2006.
2. 田中秀明, 高安 肇, 藤野明浩, 森川信行, 黒田達夫, 本名敏郎, 左合治彦, 林 聡史, 中村知夫, 伊藤裕司, 宮崎 治, 野坂俊介: 巨大仙尾部奇形腫の新生児期手術と周術期管理. *小児外科* 40: 823-828, 2008.
3. Lahdes-Vasama TT, Korhonen PH, Seppanen JM, et al: Preoperative embolization of giant sacrococcygeal teratoma in a premature newborn. *J Pediatr Surg* 46: E5-E8, 2011.
4. Rossi UG, Cariatì M, Toma P: Giant sacrococcygeal teratoma embolization. *Indian J Radiol Imaging* 23: 145-147, 2013.

## 第5節 CQ5

CQ5	治療後の再発のフォローアップのためには、どのような検査が推奨されるか？
推 奨	悪性奇形腫の再発リスクが高いが、成熟または未熟奇形腫でも悪性化して再発することがあるので注意を要する。悪性化再発の早期発見にはAFP測定が推奨される。治療終了後3年間はフォローする必要がある。
エビデンスの強さ	<input type="checkbox"/> A（強） <input type="checkbox"/> B（中） <input type="checkbox"/> C（弱） <input checked="" type="checkbox"/> D（非常に弱い）
推奨の強さ	<input checked="" type="checkbox"/> 行うことを強く推奨する <input type="checkbox"/> 行うことを弱く推奨する（提案する） <input type="checkbox"/> 行わないことを弱く推奨する（提案する） <input type="checkbox"/> 行わないことを強く推奨する（提案する） <input type="checkbox"/> 推奨なし

### 推奨作成の経過

<p><b>【PICOの設定】</b></p> <p>P：乳児（1歳未満）～成人の仙尾部奇形腫術後生存例  I：術後検査（画像検査，腫瘍マーカー，身体所見）  C：該当なし  O1：再発を早期に発見できる  O2：再発後の生命予後が改善する</p>
<p><b>【文献検索とスクリーニング】</b></p> <p>治療後再発のフォローアップに関して304件の文献が1次スクリーニングの対象となった。そのうち63件が2次スクリーニングの対象となり、その結果採用された論文21編中、7件の症例集積研究をもとに、質的レビューを行った。</p> <p><b>【再発のリスク因子】</b></p> <p>仙尾部奇形腫の再発について検討した前向き臨床試験はなく、何れも後方視的に検討した症例集積研究のみであった。再発のリスク因子に関して検討したオランダからの報告<sup>1)</sup>では、173人の患者において悪性および未熟奇形腫は成熟奇形腫と比較し、オッズ比がそれぞれ12.58倍、5.74倍、また不完全切除で6.54倍と報告している。ただし本ガイドラインで対象とする1歳未満の症例に限ると、成熟奇形腫79例、未熟奇形腫26例、悪性奇形腫10例と良性奇形腫が多く、再発は予後が判明している101例中9例（8.9%）となる。一部症例が重複すると思われ</p>



る DeBaker らの検討<sup>2)</sup> (出生前および出生時診断例 50 例を含む 70 例 (成熟奇形腫：未熟奇形腫：悪性奇形腫=48：11：9)) では、不完全切除例でも断端が成熟または未熟奇形腫であれば再発リスクは高くないので conservative にフォローすることを推奨している。また米国 15 施設の症例を集積した Rescorla らの報告<sup>3)</sup>では、1 歳未満発症の仙尾部奇形腫 126 例 (成熟奇形腫：未熟奇形腫：卵黄嚢癌=80：24：11) の患者において、初発の組織型で卵黄嚢癌、成熟奇形腫の順に再発率が高率であったと報告している (成熟奇形腫：未熟奇形腫：卵黄嚢癌=11%：4.2%：33%)。また日本の多施設共同研究<sup>4)</sup>によると、出生前診断例 72 例中 6 例 (8.3%) が月齢 16 ヶ月までに再発、うち 5 例が悪性化して再発した (初発時成熟奇形腫 4 例、未熟奇形腫 1 例)。米国 POG/CCSG から新生児期の仙尾部奇形腫から悪性化して再発した 6 例を検討した報告<sup>5)</sup>があり、組織を検索できた 5 例中 4 例に卵黄嚢癌細胞の微小集簇が認められたとしている。ドイツの胚細胞腫瘍臨床研究 MAKEI<sup>6)</sup>では、22 例の悪性として再発した仙尾部奇形腫中 5 例が新生児期に腫瘍の診断を得ていた。このうち 2 例が切除、3 例が経過観察されており、再発時月齢は 12～26 ヶ月であったと報告している。

このことから、再発リスク因子として悪性奇形腫、および悪性例で切除断端陽性が挙げられるが、成熟奇形腫および未熟奇形腫でも悪性化して再発する例があること、完全切除でも再発する例があることに注意を要する。また、再発時期は 2 歳頃までがほとんどを占めていることから、最低 3 歳まではフォローする必要がある。

#### 【腫瘍マーカー】

再発フォロー時に AFP を測定している報告は多く、その多くが発症時に AFP の高値を認めている。Hawkins ら (POG/CCSG)<sup>5)</sup>は再発した悪性仙尾部奇形腫患者 6 名の全例 (100%) で AFP が上昇していたと報告している (218～32,000 ng/mL)。Schneider ら (MAKEI)<sup>6)</sup>も再発した悪性仙尾部奇形腫患者 22 名の内 21 例 (95.4%) で AFP が上昇していたと報告している。また Pauniahoo ら<sup>7)</sup>は AFP が非再発患者 33% (6/18) で高値 (中央値の 2.5 倍以上) に対し、再発患者の 66% (4/6) で高値であったと報告している。また同報告では、CA19-9 が非再発患者 6%の上昇 (1/18) の上昇に対し、再発患者の 66% (4/6) で上昇しており、成熟および未熟奇形腫として再発する症例では有効であると報告している。これらのことから、AFP は再発のためのフォローアップに有用な可能性がある。

#### 【画像プロトコール】

画像に関し、その有用性、撮影間隔、撮影法を具体的に検討した文献は認められなかった。具体的な記載があるものは 1 件で、1 年目は 3 か月毎の CT、2 年目は 6 か月毎との報告が認められた<sup>6)</sup>。

【参考文献】

1. Derikx JP, De Backer A, van de Schoot L, et al: Factors associated with recurrence and metastasis in sacrococcygeal teratoma. *Br J Surg* 93: 1543-1548, 2006.
2. De Backer A, Madern GC, Hakvoort-Cammel FG, et al: Study of the factors associated with recurrence in children with sacrococcygeal teratoma. *J Pediatr Surg* 41: 173-181, 2006.
3. Rescorla FJ, Sawin RS, Coran AG, et al: Long-term outcome for infants and children with sacrococcygeal teratoma: a report from the Childrens Cancer Group. *J Pediatr Surg* 33: 171-176, 1998.
4. Yoneda A, Usui N, Taguchi T, et al: Impact of the histological type on the prognosis of patients with prenatally diagnosed sacrococcygeal teratomas: the results of a nationwide Japanese survey. *Pediatr Surg Int* 29: 1119-1125, 2013.
5. Hawkins E, Issacs H, Cushing B, et al: Occult malignancy in neonatal sacrococcygeal teratomas. A report from a Combined Pediatric Oncology Group and Children's Cancer Group study. *Am J Pediatr Hematol Oncol* 15: 406-409, 1993.
6. Schneider DT, Wessalowski R, Calaminus G, et al: Treatment of recurrent malignant sacrococcygeal germ cell tumors: analysis of 22 patients registered in the German protocols MAKEI 83/86, 89, and 96. *J Clin Oncol* 19: 1951-1960, 2001.
7. Pauniah SL, Tatti O, Lahdenne P, et al: Tumor markers AFP, CA 125, and CA 19-9 in the long-term follow-up of sacrococcygeal teratomas in infancy and childhood. *Tumor Biol* 31: 261-265, 2010.

## 第6節 CQ6

CQ6	治療後の長期合併症（後遺症）にはどのようなものがあるか？
推奨	新生児・乳児仙尾部奇形腫においては、完全に摘出できた場合でも、排便障害、排尿障害、下肢の運動障害、創の醜形等の長期合併症がしばしば生じうるということを、患者・家族へ情報提供したうえで治療方針を決定することが推奨される。
エビデンスの強さ	<input type="checkbox"/> A（強） <input type="checkbox"/> B（中） <input type="checkbox"/> C（弱） <input checked="" type="checkbox"/> D（非常に弱い）
推奨の強さ	<input checked="" type="checkbox"/> 行うことを強く推奨する <input type="checkbox"/> 行うことを弱く推奨する（提案する） <input type="checkbox"/> 行わないことを弱く推奨する（提案する） <input type="checkbox"/> 行わないことを強く推奨する（提案する） <input type="checkbox"/> 推奨なし

### 推奨作成の経過

#### 【PICOの設定】

新生児・乳児仙尾部奇形腫において、腫瘍切除術を施行し治癒に至ったと考えられる症例においても、長期合併症によりQOLが著しく阻害される症例が少なからず存在する。したがって、起こりうるこれらの長期合併症を認識し、フォローアップおよび家庭生活での注意点とすることは重要であると考え、CQとして『治療後の長期合併症（後遺症）にはどのようなものがあるか？』を取り上げ、PICOを以下のように設定した。

P：乳児期（1歳未満）に仙尾部奇形腫の治療を受けた乳児～成人

I：術後長期合併症

C：該当なし

O1：機能障害が早期発見できる（益）

O2：QOLが低下する（害）

### 【文献検索とスクリーニング】

長期合併症（後遺症）に関して 287 件の文献が一次スクリーニングの対象となった。そのうち 75 件が二次スクリーニングの対象となり、結果として、コクランレビュー、システマティックレビュー、ランダム化比較試験、非ランダム化比較試験、介入研究、観察研究のいずれも認められず、全て症例報告あるいは症例集積報告であったため、エビデンス総体評価のために採用された文献はなかった。そのため、二次スクリーニングの対象論文 32 編中、19 編の症例集積研究と 1 編の厚生労働科学研究費補助金班会議報告書をもとに、質的レビューを行った。

### 【質的レビューの結果】

以上の文献から、①排便障害 ②排尿障害 ③下肢の運動障害 ④性機能障害 ⑤創の醜形の 5 項目が主な長期合併症（後遺症）と考えられた。

### 【①排便障害 ②排尿障害】

仙尾部奇形腫術後の患者において、排便・排尿障害が長期合併症（後遺症）として報告が多い。排便障害は soiling や便秘、尿路の障害については尿閉、水腎症、尿失禁、膀胱尿管逆流症 (VUR)、神経因性膀胱、夜尿症、尿路感染症など様々な症状を呈しうる。本邦の出生前診断された仙尾部奇形腫の全国集計では、排便または排尿障害を 8/72 (11%) に認めたと報告している。Shalaby らは soiling を 12/31 例 (39%)、便秘 6/31 例 (19%) に認め、排便障害がなかった症例は 58%であったと報告し、性別・手術時年齢・病理組織・Altman 分類や再発の有無との相関は認めなかったと報告している<sup>1)</sup>。また、何らかの尿路症状については 55%に認めたと報告している。Derikx らも、排便機能 (Involuntary bowel movements) と排尿障害いずれも、完全切除の有無や組織型、体積、年齢、Altman 分類、性別で有意差を認めなかったと報告している<sup>2)</sup>。

一方、Partridge らは、泌尿器及び肛門直腸の後遺症を 19 例/42 例 (45.2%) に認めたと報告し、出生前の治療介入・出生前の画像診断で尿路や腸管の通過障害を認めるもの・腫瘍の再発したもの・Altman I 型以外のものがリスク因子であると報告している<sup>3)</sup>。術式との検討においては、Barakat らが、仙骨会陰式で切除された Altman I 型・II 型のもの 15 例は尿障害・排便障害を認めなかったが、腹仙骨会陰式で切除された Altman III 型・IV 型のものは 5/7 例 (71%) に排尿障害、soiling や便秘を認めたと報告している<sup>4)</sup>。しかし、排便・排尿障害を認める報告が多い一方で、Cozzi らは、排便や膀胱機能について 13 例の成人仙尾部奇形腫の患者と年齢や性別をマッチさせた 65 例のコントロール群の比較で、排便・排尿障害に有意差を認めなかったと報告している (SCT 群 54% vs コントロール群 38%)<sup>5)</sup>。

以上の報告から、仙尾部奇形腫術後の患者は排便・排尿障害をきたす症例があり、それらを念頭に置いたフォローアップが重要であると考えられる。

### 【③下肢の運動障害】

Leeら<sup>6)</sup>は20例中1例(5.0%)に、Rintalaら<sup>7)</sup>は26例中2例(7.7%)に、Maloneら<sup>8)</sup>は27例中2例(7.4%)に、本邦の出生前診断された仙尾部奇形腫の全国集計<sup>11)</sup>においても72例中8例(11.1%)に下肢の運動障害を認めたと報告している。ただし、障害の程度についての記載はほとんどなく、Maloneらは、下肢の運動障害を認めた2例は、歩行は可能だが2例ともアキレス腱の延長術を受けたと報告している。一方、Zaccaraら<sup>9)</sup>は13例の仙尾部奇形腫術後患者とコントロール群の比較をしたところ、歩行速度と歩幅に差はなかったが、歩行時につま先が床より離れるのが早く、股関節を伸ばす動きの有意の減少、足関節の運動の減少、膝関節の筋力の低下、足関節の筋力の増加を認めたと報告し、これらの程度と腫瘍のサイズなどいずれの因子でも差を認めなかったと報告している。

### 【④性機能障害】

性機能についての記載がある文献は少ないが、性交時の障害については、27例(平均年齢16.7歳)の検討で、女性において痛みに伴い性交が不能であった症例やインポテンツを呈した男性はいないという報告<sup>10)</sup>がある一方、26例(平均年齢30.5歳、男性6名、女性20名)の症例のうち、インポテンツを呈した症例が1例(20%)と、2例(10%)の女性が性交中に尿便失禁を認めるとの報告がある<sup>7)</sup>。また、妊娠・出産については、同文献の中には26例中10例は患者自身の挙児があったを報告している。Shalabyらのスコットランドのnational cohortの報告で<sup>1)</sup>、16歳以上に達した9名の女性のうち2例が妊娠・出産していたと報告し、1例は臍帯巻絡のため緊急帝王切開で出生しているが、もう1例は経膣分娩で出産したと報告している。

### 【⑤創の醜形】

Derikxらは77例中31例(40.3%)が、手術創を許容できないと考えていると報告し、それらは腫瘍サイズが大きかった症例(OR, 4.73; CL, 1.21-18.47;  $p = .026$ )、1歳以上で診断された症例に比較して8生日未満で診断された症例に有意差を認めた(OR, 0.19; CL, 0.04-0.98;  $p = .048$ )と報告している<sup>2)</sup>。

### 【引用文献】

1. Shalaby MS, Walker G, O'Toole S, et al: The long-term outcome of patients diagnosed with sacrococcygeal teratoma in childhood. A study of a national cohort. Arch Dis Child 99: 1009-1013, 2014.
2. Derikx JP, De Backer A, van de Schoot L, et al: Long-term functional sequelae of sacrococcygeal teratoma: a national study in The Netherlands. J Pediatr Surg 42: 1122-1126, 2007.

3. Partridge EA, Canning D, Long C, et al: Urologic and anorectal complications of sacrococcygeal teratomas: prenatal and postnatal predictors. J Pediatr Surg 49: 139-142, 2014.
4. Barakat MI, Abdelaal SM, Saleh AM: Sacrococcygeal teratoma in infants and children. Acta Neurochir (Wien) 153: 1781-1786, 2011.
5. Cozzi F, Schiavetti A, Zani A, et al: The functional sequelae of sacrococcygeal teratoma: a longitudinal and cross-sectional follow-up study. J Pediatr Surg 43: 658-661, 2008.
6. Lee MY, Won HS, Hyun MK, et al: Perinatal outcome of sacrococcygeal teratoma. Prenat Diagn 31: 1217-1221, 2011.
7. Rintala R, Lahdenne P, Lindahl H, et al: Anorectal function in adults operated for a benign sacrococcygeal teratoma. J Pediatr Surg 28: 1165-1167, 1993.
8. Malone PS, Spitz L, Kiely EM, et al: The functional sequelae of sacrococcygeal teratoma. J Pediatr Surg 25: 679-680, 1990.
9. Zaccara A, Iacobelli BD, Adorisio O, et al: Gait analysis in patients operated on for sacrococcygeal teratoma. J Pediatr Surg 39: 947-952, 2004.
10. Draper H, Chitayat D, Ein SH, et al: Long-term functional results following resection of neonatal sacrococcygeal teratoma. Pediatr Surg Int 25: 243-246, 2009.
11. 厚生労働科学研究費補助金難治性疾患克服研究事業 胎児仙尾部奇形腫の実態把握・治療指針作成に関する研究 平成 22-23 年度 総合研究報告書

## 第5章 公開後の取り組み

### 第1節 公開後の組織体制

#### 第1項 ガイドライン統括委員会

本ガイドライン統括委員会の代表は、九州大学大学院医学研究院小児外科学分野とする。本ガイドラインの改訂を5年後に予定し、改訂グループの組織体制構築に関しては、九州大学大学院医学研究院小児外科学分野が中心となり、新たにガイドライン改訂グループを組織する。推奨文を大幅に変更する必要があると委員会が判断した場合には、ガイドライン作成グループを招集し、協議した後に、本ガイドラインの使用の一時中止もしくは改訂をウェブサイトで勧告し、全面改訂を実施する予定である。ガイドライン失効に関する協議は、ガイドライン作成事務局、ガイドライン作成グループとともに協議する。

#### 第2項 ガイドライン作成事務局

本ガイドラインの代表は、京都府立医科大学小児外科とし、同組織のホームページに本ガイドラインを公開する。ガイドライン改訂の必要性が生じた場合には統括委員会に報告する。

#### 第3項 ガイドライン作成グループ

研究協力施設のホームページに本ガイドラインのリンクを設定する。改訂の必要性が生じた場合は統括委員会に報告し協議を行う。また、5年度の改訂の際には委員会の招集に応じ、ガイドライン改訂グループを組織する際に協力する。

#### 第4項 システマティックレビュー

ガイドライン策定とともに一旦解散する。しかし、将来的な本ガイドラインの改訂の際には、新たな改訂グループに協力し、ガイドライン作成経験に基づく助言を行う。

### 第2節 導入

医療者向けの解説文をガイドライン作成事務局のホームページで無料公開とし、日本小児外科学会、日本周産期・新生児学会、日本小児血液・がん学会のホームページにて告知する。

### 第3節 有効期限および改訂

本ガイドラインの有効期限は5年とし、5年後をめぐりにガイドライン改訂グループを組織する。但し、本疾患の診断、治療、予後などについて新しい知見が5年以内に得られる可能性は本疾患の希少性からは少ないと考えられるため、改訂グループが大幅な改訂は必要ないと判断した場合、あるいは、関連医学会もしくは厚生労働省難治性疾患克服事業などからの資金援助が得られない場合にはその限りではない。