

平成 30 年度 AMED 難治性疾患実用化研究事業

「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」

平成 30 年度 第 1 回班会議

平成 30 年度 先天性呼吸器・胸郭形成異常疾患研究班、CDH 班会議と合同班会議

日 時： 平成 30 年 7 月 9 日（月）11：00～13：00

会 場： 東京国際フォーラム 6 階【G608】

参加者：（分担者）奥山宏臣、臼井規朗、田口智章、早川昌弘、金森 豊、甘利昭一郎、漆原直人、
稲村 昇、横井暁子、岡崎任晴、豊島勝昭、古川泰三、照井慶太、大藤さところ、田附裕子、内田
恵一（協力者）谷口英俊、川西陽子、阪 龍太、今西洋介、永田公二、近藤琢也、伊藤美春、
高安 肇、左合治彦、矢本真也、渡邊晶子、冬木真規子、小池勇樹（事務補佐員）松浦綾子
計 30 名

議事

1. 前回議事録の確認が行われた。

2. 各施設の症例登録状況、問題点、使用人工呼吸器機種などにつき報告があった。

母子：5 例、コンベンショナル、1 例遅発性で胸腔鏡手術があった。

九州大学：2 例、院外出生、右 1 例（腎が胸腔内）、HF0

名古屋大学：5 例、1 例は重症で最初から HF0 したが死亡、1 例変更し生存。

筑波大学：0 件。8 月に予定あり。

成育：6-7 件、HF0。右 CDH が重症の予測だったが出生後良くて、その後悪化して死亡した。

静岡：2 例、HF0、1 例は重症だった。右を予定している。

兵庫こども：2 例、o/eLHR26 の左 CDH で重症と思ったが出生後安定していて直接縫合。

順天堂：分院はなく、本院 2 例。

神奈川：（未到着）

京都府立：4 例、うち 1 例が 0.08 未満で ECMO 下に手術して離脱したが、気管切開して在宅へ。

千葉大学：1 例、CMV。予定が 1 例。

三重大学：なし。

大阪大学：3 例。CMV。1 例は ECMO、1 例は胸腔鏡。予定が 1 例。

3. 研究計画の作成、中間報告（進行中）

（ア）HF0 vs CV（伊藤先生）

（イ）適切な手術時期（矢本先生）

（ウ）胸腔鏡 vs 開腹（岡和田先生、岡崎先生）

4. 後方視解析の中間報告が大藤先生、冬木先生より行われた。

各比較研究において重症度による層化解析、多変量解析、Propensity matched analysis などが必要性という意見があった。

・後ろ向きのコホート研究、2011-2016 の CDH 時の検討。登録された 446 人中左 417 人—*isolate*349 例を対象として検討。

・HF0/CMV の解析：HF0 に重症例が多く、180 日生存では CMV16%HF02% (<0.01) であった。多変量解析では、性別、早産、照井分類、RL シヤント、胃の位置、Liver UP、合併奇形で調整。HF0 では死亡が多く NO/肺血管拡張薬の使用が多く入院期間が長い。HF0 の選択には重症度による交絡がある可能性がある。

・手術時期に関する予後比較：24 時間以内、24-47、48-72、72 以上の 4 群で分類。

早産例では待機してから手術している傾向があった。照井分類、RL シヤント、胃の位置などでは差はなかった。死亡率と各項目の比較では、出生体重・合併奇形・照井分類、RL シヤント、胃の位置では差があった。180 日生存で見ると差はなかったが、24 時間未満の手術に比較すると 24-47 時間で手術するのは死亡が少なくなっていた。72 時間以上で手術した症例では、慢性肺疾患のリスクが上がっていた。NO 使用では差はなかったが、血管拡張剤の使用では 24 時間未満の症例に比較して、24-71 時間の症例は少なかった。入院期間に関しては 72 時間以上の症例が長くなっていた。重症度による選択という交絡があるともう。

→propensity score (PS) matching 法で再解析していく。

・術式による予後の比較：開腹と鏡視下の比較。合併奇形・胃の脱出など、重症度による交絡を受けている可能性がある。生存曲線では差はないが、重症度の降格がある。180 日死亡では差はなく、慢性肺疾患についても差はない。NO 使用については鏡視下手術が少ないとなっているが、調整後の有意差はなくなっている。合併症および入院期間も調整比較すると差はない。

照井先生：手術時期については、軽症だから早くするか、遅くするかが施設でことなるので、重症度を反映しているとは言えない。

奥山先生：24 時間以内に挿管していない分を除外して検討したほうがよいのではないか。

漆原先生・田口先生：手術時期に関しては、出生前診断例に限って行う検討した方がよいのではないか？という指摘があった。

白井先生：BPD は 28 日に統一する。鏡視下手術に関しては再発の検討が必要。

永田先生、照井先生、岡崎先生：conversion（胸腔鏡→開腹手術へ移行した）症例については、除外してもよいのではないか？という質問に対しては、予後もだが、少なくとも再発は除外すべきだろう。但し、予後においては、感染など手術以外の要因が関与している可能性もあり、鏡視下手術とアウトカムの関連性を詳細に検討し、対象を限定する必要があるのかもしれない。

→入院日が日齢 1 以後、24 時間以内に呼吸器管理していないもの、胎児診断されただけのもので、検討してみてもどうか。

→層化解析、propensity score (PS matching 法で再解析していく。

5. Total Trial への参加状況について左合先生より報告があった。

今までの経過として、FETO は o/eLHR25%未満の 11 症例の登録があって実施した。TOTAL trial が開始となったが、まだその対象症例はない。そのため佐合先生より、Deprest のデータを参考に Moderate を加えるために胃の位置の定義をなくして、TOTAL trial に加えてもよいのではないかという提案があった。

照井先生より、日本のデータの提示があり、海外データと比較し日本の生存率は moderate 以下で海外と比較して成績がよい。但し、30 日の酸素使用は、<25%では多いことが報告された。

しかし、酸素使用=BPD ではないという意見が古川先生よりあった。今後、海外のデータと比較するために、180 日の酸素依存で BPD は評価してみることにした。

TOTAL trial に参加するために moderate をどうするかは討議においては、臨床倫理研究法のハードルが高い施設と低い施設があること、および日本の現在の治療成績が良いことをどう考えるかについて、ディスカッションが行われた。伊藤先生より先行研究で FETO に伴う気管軟化症の出現があり、躊躇するという意見もあった。永田先生より、Total trail の期限が決まっているのではないかという意見があり、佐合先生より、各施設に判断は任せる形で、準備はすすめるとまとめられた。

6. 難治性疾患政策研究班の CDH 研究班議事について

(ア) REDCap 登録状況の進捗や長期フォローアップ入力の進捗について、

2011 年から 2016 年は 446 例のデータ。6 件の学会発表にデータ提供有。研究案の提案もあり、データ提供も進んでいる。2017 年のデータは 3 月で締め切り、現在 85 例の登録終了。症例数は平均 74 例/年で、今年は 10 例程度多い。全施設登録終了していないので、終了時点で連絡いただけるよう説明あり。

夏以降にデータ確定し、2017 年の登録データはその時点で追加になる。CDHSG へのデータ変換は終了。合併症、併存症の英訳は各施設に依頼している。2018 年データは入力開始可能 REDCap に退院の段階で入力開始していただいて OK。2006-2011 のデータ入力は止まっている状態。

承認案件として、カテゴリー分類に関して、カテゴリー1-3 に分類されているが、カテゴリー0（呼吸管理を行っていない）と 4（血液検査前死亡症例）に振り分けされていない症例を振り分けると欠損例 8.1%を 4.4%まで減少することができる。各施設に戻さず照井先生サイドで、振り分けてよいかどうかに関して→意義なく承認。大藤先生にも上記データを再送することとなった。

(イ) 各種倫理委員会進捗状況と CDHSG との国際共同研究について永田先生より報告があった。

・各種倫理委員会進捗状況については、2006 年~2010 年の症例追加についての倫理審査が下りたことが報告され、筑波大学・三重大学でも審査再開となった。配布資料の倫理審査委員会進捗状況に関して、各施設に確認のうえ、相違ないことを確認した。

倫理審査委員会や手続きなどが順調に進んでいる施設はいずれも Date Use Agreement Template を待っている状態と報告があった。

- ・CDHSG との国際共同研究については、進捗報告として 3 回 CDHSG との会議を行い、詳細が決定したことが報告された。(最終会議は 2018PAPS 奥山先生、臼井先生ご参加)
- ・手続き方法について解説が行われた。

まず、REDCap データから国際共同研究へのデータ変換が必要で照井先生が対応してくれている。合併症を英訳する作業が必要であり、照井先生より各施設に依頼があるので、英訳を各施設で終了してもらいたい。英訳終了後、照井先生にお繰り返して、最終承認を得てもらいたい。その後、各施設より米国にデータを送ることになる。個人情報の海外への提供の書類を締結することになる。IRB の期限については施設で異なるので注意する。Authorship は Pam を入れることが決まっている。それ以外の Authorship は日本側で決めて OK となっている。データとして生年月日は不要。出生年と日齢のみで今後統一。Liverpool の時には各施設からの送付となっていたが、PAPS 札幌の時に、(Pam から) 7 月末までにデータを 1 回で、全施設まとめた送付希望があったことが臼井先生より報告された。CDHSG と相談の上施設番号を振り分けて、データはまとめて送付を予定することとなる。

検討テーマに関して日本からは有囊性と気胸の検討に関して取り置き状態。Date 使用に関しては、施設ごとの契約なので理論上各施設からテーマ提案、データ提供を求めることもできるが、JCDHSG として参加する形にもなっているので、本研究班内でテーマ提案などまとめる必要がある。その他、CDHSG の状況として、出生前診断のデータを入れるようになっているが、欧米のデータには出生前データが少なく、使用しにくい(質が悪い)、などの問題点があることも報告された。

- ・長期フォローの方法違うので今後の課題。
- ・次回はスカイプで会議を行う予定(現時点では 9 月ごろとなっている)。
- ・研究テーマについては手上げ式で永田先生が調整することとなった。ただしビッグデータではあるが出生前のデータは少ないことが問題(ありなし程度のものもある)で、出生前項目を入れての検討は考える必要がある。手上げの期限も 7 月末、どの施設・誰でも手上げの権利ありと確認された。

筑波大学高安先生より。倫理審査委員会の質問事項で、データをまとめて送るか、各施設から個々に送るかを詳細に聞かれている→海外データ提供には患者個人(親)一例一例に電話で IC せよとも言われている。

永田先生より CDHSG では HIPAA に沿って、限られたデータセットしか用いないので個人情報使用には問題ないと Pam が明言されていると説明あり。

- (ウ) 患者会設立支援企画について、永田先生より紹介があった。臼井先生より難治性疾患政策研究事業の中に患者会との連携がテーマの一つとして挙げられているという背景が紹介された。今後の本研究グループの在り方について、患者会の立ち上げが提案され、

アメリカおよびUKの患者会について紹介された。日本での患者会設立は想定の段階であり、今後必要な手助けなどは検討していく必要がある。

- ・臼井先生から過去掲示板などがあったが生存、死亡で情報、感情を共有できないため閉鎖したという話もある。ただし、一方で患者会があればいいのにといい意見も掲示板で散見された。まずは、患者側自身に家族会があれば参加するかどうかをアンケートしてみてもよいのではないかと。

- ・早川先生より、早産児で患者会を設立したが、立ち上げたメンバーが疲弊し長期には継続できなかったという意見があった。早産時は母数が多いが、CDHは数が少ないので、どの範囲での家族会設立とするか（県ではなく九州地方や東海地方など）を検討する必要もある。立ち上げに当たってはこちら側から火をつける必要はある。

- ・神奈川子どもに関してはCDHに関しては助かった人は軽症であることが多く、長期的な家族会が作成しにくい。患者の悩みによって内容は変わってきたりするので、疾患単位ではなくることがある。患者家族自身がCDH医療をよくしていきたいという趣旨で募り、社会的意識が高いような方が医師ではない立場からNPO法人のようなものを立ち上げることも考えられる。健康な子の会とグリーフケアの会とは方向性が違い、グリーフケアに関してはCDHでまとめる必要はなく、心疾患の児とも共有できるのではないかと。神奈川は人口が多く、いろいろな家族会の長をしている方が多い。気管切開の会や学校医療的ケアを改善する家族会の長など。途中から、疾患毎のくくりではなく、問題点（症状）に関する家族会になってくる。患者側からの発生でない以上は、こちらから明確な目的を提示する必要がある。

- ・田口先生より、厚労省の政策として患者会の設立と疾患の啓蒙活動が上がっている。疾患別に事情が異なると思うので、今後、情報収集して、再検討していく。胆道閉鎖に関しては家族会があり、全国各地域に組織があり、移植になることなどもあり問題を抱えている人が多いので続いている。

FETOで東京に行くときの交通費の補助などを家族会ができればという意見も出された。

(エ) AMED 班以外の研究テーマの立案、担当、進捗や論文等について（資料のみ）

学会発表で行われた、出生時期の検討について大阪大学産婦人科川西先生よりスライド提示があり、38w以後の出生のほうが在宅酸素などが少ないことが報告された。分娩方法についてのバイアスが週数の設定にはかかってくるのではないかといい意見があった。今後、分娩方法・分娩時期を決める条件は何か（重症度だけではない、帝王切開の既往もあるなどのバイアス）、週数をマッチさせるか、出産方法をマッチさせるか、産科的な合併症を加味して再検討してはどうかという意見があった。神奈川子どもより、新生児全体としても38w前後での呼吸障害に差があるので、CDHの場合に新生児のデータと同じか、さらに悪いかなどを分娩方法ごとに確認してもよいのではないかと負う意

見もあった。

奥山先生より、新プロトコルを旧データと比較する方法もあるという意見もでた。

7. その他

8. 次回班会議 平成 30 年 10 月 27 日（聖路加病院、PSJM 期間中）

平成 30 年度 AMED 難治性疾患実用化研究事業 第 2 回班会議

「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」

平成 30 年度 先天性呼吸器・胸郭形成異常疾患研究班、CDH 班合同会議

日 時： 平成 30 年 10 月 27 日（土）17：30～19：30

会 場： TKP 品川カンファレンスセンター バンケットルーム 4C

参加者：(分担者) 奥山宏臣、臼井規朗、金森 豊、甘利昭一郎、漆原直人、稲村 昇、横井暁子、岡崎任晴、豊島勝昭、古川泰三、照井慶太、大藤さとこ、田附裕子、内田恵一（協力者）谷口英俊、近藤琢也、高安 肇、冬木真規子（協力者：代理出席）松下航平、（事務補佐員）松浦綾子
合計 20 名

議事

9. 前回議事録の確認を行った。（資料 1）

10. 各施設の症例登録状況、問題点、使用人工呼吸器機種など、各施設代表者から報告があった。

神奈川：HF0 から開始。悪化して IMV に変更している症例があった。Weaning でなく Swich した。

近畿：1 例あった。CMV。

九州：1 名重症。4 本年 3 例。HF0。

千葉：CMV。経膈分娩（誘発、37 週）経験し、その症例は換気状態が良い印象あった。

成育：HF0。2 例ぐらい。術後腹腔内膿瘍あって感染管理に難渋した。

京都府立：CMV。症例追加なし。

阪大：CMV→ECMO。1 例は重症で腸管壊死があった。

筑波：HF0。1 例。0.08。今月 1 例を予定。多国籍症例（HF0 希望）：MR で肺動脈血流悪化し肺出血あった。（稲村 Dr：冠動脈異常：心筋虚血疑った症例の経験あった。心室が 2 倍以上になっても通常では対応して MR 起きないが、CDH ではその対応ができないのではないか。神奈川：weaning で左心不全あった症例があることがあり、心室の適応障害ではないかと中等症の CDH で経験している。稲村 Dr：心室が 2 倍以上になっても通常では対応して MR 起きないが、CDH ではその対応ができないのではないか。）

三重：検診で指摘された無症状の 1 例があった（開腹希望）。来月 1 例予定。CMV。

兵庫こども：HF0。出生当日手術（2-3 時間）で進めている。今週も重症 1 例（全欠損）。術後、VV-ECMO で進めている。2 年ぐらい PICU あり ECMO も含めた早期治療の方針に変換してきている。

順天：浦安、本郷 3。HF0。1 例死亡（肺低形成だが最重症ではない）。2 例は生存。

静岡：1 例。右 CDH。36 週、0.06。HF0。翌日手術。生後 2 か月で生存。肝臓下降できず。

母子：2 例/合計 7 例。CMV。左：自然経膈。10 日ぐらいで抜管。右：CMV→HF0/ P02 が全く上がらず死亡 1 例。

名古屋（スライドで報告）：CMV。HF0が必要と判断された症例もあった。

全体として、特殊例を除いて全施設でプロトコールに準じた管理を実施できている旨が確認された。

1 1. 研究計画の作成、中間報告

(ア) HF0 vs CV（伊藤先生 資料のみ）：供覧。CMVとHF0で重症度が偏っている可能性が示唆されたので、プロトコールに順守して、症例を除外して解析を提案された。追加の検討は、大藤先生にて報告となった。

(イ) 適切な手術時期（矢本先生→福本先生）：大藤先生にて報告となった。

(ウ) (ウ) 胸腔鏡 vs 開腹（岡和田先生、岡崎先生）：大藤先生にて報告となった。

1 2. 重症度による層化解析、多変量解析、Propensity matched analysisなどの結果について、後方視解析の中間報告が大藤先生より行われた。使用データは、旧データが主体（2011-2016）。

1. 登録 446 人。isolated の症例を選択し、重傷な先天奇形、緩和医療を選択した症例を除外し、さらに呼吸器法の中で、呼吸管理無し、人工呼吸器法不明、HF0、CMV 以外の人工呼吸器管理法、極端な肺の未熟性を除くために VICI-Trial を参考に在胎期間 34 週未満を除いた 335 人が対象となった。

2. 手術方法については、開腹開胸、内視鏡手術の 2 群に分けて評価した。HF0 では死亡が多く、NO、肺血管拡張薬の使用が多く、入院期間が長い。慢性肺疾患、呼吸器設定の Switch、入院中合併症、退院時在宅医療は有意差なし。（照井分類 category0 を除いても結果は変わらず）。

180 日死亡で検討すると、軽症：呼吸法の違いによる 180 日死亡に有意差なし。重症：照井分類 カテゴリー 3・RL シェントありの HF0 群で多くなる（出生後の重症度評価が影響？）。いずれにしても、180 日死亡は CMV 群で 2 例しかおらず 1 例当たりの影響が大きい。Propensity matched analysis では、NO 治療の有無以外は有意差はない結果となった。

2. 手術時期による予後比較（4 群比較）は、<24hr 43 例、24-47hr 66 例、48-71hr 69 例、≥72hr 98 例で比較した。

180 日死亡について：多変量解析（Ref. 生後 24 時間以内）： 24 - 47 時間の手術で有意に死亡率を下げる。層化解析では、中等症、liver up、RL shunt 例では、24 時間以内の手術で死亡が多く、24-47 時間の手術で死亡が少ない。

慢性肺疾患について：多変量解析（Ref. 生後 24 時間以内）： 72 時間以降の手術で有意に多い。層化解析： 軽症では、72 時間以降の手術で有意に多い。

手術術式の検討：開胸/開腹と鏡視下手術で差はなかった。多変量解析、Propensity matched analysis をすると、予後には有意差はなかった。180 日死亡については、多変量解析、層化解析、Propensity matched analysis のいずれも、有意差なし。重症例でも、鏡視下を選択可能な可能

性はある。慢性肺疾患については、多変量解析、Propensity matched analysis では、術式に拘らず、有意差なし。その他：多変量解析、Propensity matched analysis では、術式に拘らず、NO 使用、血管拡張剤使用、入院期間、退院時在宅医療は同様であった。再発については症例数が少ないため再評価必要だが、差はでていない。

順天（岡崎 Dr）より、胸腔鏡の定義が、横にして大丈夫かなので、重症度と一致していないのではないかという意見があったが、千葉（照井 Dr）より Propensity なので重症度が一致していて、結果として比較できているとおもうとコメントがあった。

なお、鏡視下から開腹に変更している症例はどちらに入れるかについては、完遂した率で確認してはどうかと意見があった。横井 Dr より、手術術式でも直接閉鎖かパッチかなどの要素を追加しての検討が必要ではないかと意見があり、解析に追加することとなった。

1 3. 他の研究テーマについて

募集がおこなわれた。

1 4. 難治性疾患政策研究班の CDH 研究班議事

(ア) Japanese CDHSG REDCAP 登録の進捗状況につき、照井先生より報告があった。
2017 年のデータ整理をしている。2019 年 2 月ぐらいをめどに集める。

(イ) CDHSG との国際共同研究進捗状況につき、近藤先生より報告があった。

倫理審査は 13 施設で承認済、2 施設で申請済・承認まちである。

大阪は PI の連絡を、京都府立、成育、筑波、三重は DUA を進めている。

神奈川はすべてのやり取りを終えていると情報提供いただいた。

今後、全体の契約が揃ったらデータを（できれば年内に）CDHSG へ送る予定。

なお、海外データを使用した研究テーマについて、施設からの提案および振り分けを予定しており、次回班会議に向けて施設内でテーマの立案などを検討していただくように報告があり、九大から sac の検討に関する検討を希望する旨の手挙げの打診があった。次回 CDH 研究班会議については、追ってご連絡差し上げます。

1 5. その他

今回の検討結果が興味深い結果であり、3 つ程度の論文投稿を進める提案があった。大藤先生を中心に伊藤先生、矢本先生、松下先生が上記研究報告者の候補となった。

1 6. 次回班会議 平成 31 年 2 月 23 日（土）

【難治性疾患等政策研究事業（難治性疾患政策研究事業）】

「小児呼吸器形成異常・低形成疾患に関する実態調査ならびに診療ガイドライン作成に関する研究」

平成30年度第3回新生児横隔膜ヘルニア研究グループ班会議 議事録

日 時：平成31年1月20日（日）09:00～11:00(12:00)

Cisco WebEx ミーティング番号：574 330 187

ミーティングパスワード：JCDHG

参加者：田口智章、臼井規朗、奥山宏臣、早川昌弘、照井慶太、甘利昭一郎、横井暁子、岡崎任晴、田附裕子、豊島勝昭、矢本真也、岡和田学、永田公二、伊藤美春、近藤琢也

【議題】

I. 開会の挨拶

田口智章先生

II. RED Capデータ登録（資料1）

照井慶太先生

各研究テーマにデータ提供進めている。2017年の新規登録症例データ85例。データ確定し、2011-2017でデータ使用可能。国際共同研究のデータ変換は終了、送付可能な状態。2018年新規症例と長期フォローデータは、2019年2月22日を登録締め切り。2006-2010データので15施設10年分データとなると、非常にインパクトのあるデータ。RED Cap登録に関する問題点などは特になし。

III. 長期フォローアップデータ（資料2）

近藤琢也

（2006-2010年症例データのREDCapへの追加）

倫理審査は、半数で承認、データ登録済。メリットは長期のデータとなる点。ネックは倫理審査申請、症例登録の時間や手間。検討テーマは設定が必要。論文作成を進めるため、2019年3月末までを目途として、間に合わない施設に関しては、2011年以降のデータで論文作成を進めていただくことを提案。審査、症例登録を待っているのは筑波大学、順天堂大学、神奈川こども、静岡こども、三重大学、兵庫こども、近畿大学。順天堂大学、神奈川こどもは参加の方針。

親施設（阪大）の倫理審査はすでに承認されているので、2006-2010症例登録の申請は進められる状態。連絡いただければ九大で倫理審査申請書類の作成を支援する。支援を利用すれば、3月までに対応可能。申請、登録が終わっていない施設の症例数は100例弱の見込み。全施設参加は施設ごとの負担が違うので、強制はしない。

→論文作成進めるために期限を設定することに関して、皆様の同意を得た。2006-2010データは、倫理審査申請を2019年3月末までに終了した施設で進める。

神奈川こどもは43症例登録終了の見込み。静岡は3月までの症例登録は難しい。順天堂大学は3月までに登録終了予定。兵庫こどもは登録期間延長の形で倫理審査を進め

る。

長期フォローデータに関しては、フォロー率が低いので登録を進めるかどうかは保留。2006-2010データの登録は現在のRED Capより可能であることが照井先生より説明された。また、登録者の負担軽減のため登録者を増やすことができる旨は田附先生より報告があった。

IV. 研究テーマ（資料 3）

近藤 琢也

「ガイドラインの英訳論文」、「統一プロトコール英訳論文」が進行中。ガイドラインは他国からも論文掲載あり。「プロトコール英訳論文」に関しては、PSIやNagoya J Med Sciに投稿を予定している。その他の研究テーマでは「データセット」、「フォローデータ」、「追加データ」の確認が必要。順次メールで確認。各テーマの進捗は以下の通り。

川西先生：「至適分娩時期」に関して検討中。

岡崎先生：「PA indexの検討」は、解析中。

早川先生：「右CDHの検討」は、解析中。

豊島先生：未検討だが、フォローアップ率が低いので、難しいかもしれない。

臼井先生：「気胸の検討」は、新たな知見があるかどうか検討中。

田附先生：「胸郭変形」に関して「リスク因子」を検討中。漏斗胸の定義は今後設定が必要。

近藤：「sac」と「再発」検討中。再発はパッチ素材の差で検討。Sacは重症度との関連がありそうで解析を進めている。

横井先生：胎児MRIに関しては、新たなデータ（肝肺信号比）が必要。データ収集に関して、参加施設や収集方法など検討が必要。

甘利先生：「EDチューブの挿入と予後の関係」は追加データ収集中。「予後予測指標間の比較」は施設で方針確認中。資料をまとめて後日全体に意見を募りたい。

RED Capデータの使用に関しては、参加可能施設の検討に必要なあれば自施設データを持ち出すことができることが確認された。担当の決まっていないテーマは、腸閉塞、欠損孔サイズ予測、停留精巣、NO、聴覚障害、患者アンケート調査。随時、手挙げを依頼。

矢本先生より、「胎児心エコーの検討」のテーマ立案・手上げあり。

→神奈川こどもでAuthorshipの確認をしてから検討することとなった。

奥山先生より、カナダのCDHガイドラインには内容に偏りがあり、必ずしも世界基準でないことを、日本のCDHガイドラインを英文で出すべきであるし、ガイドラインの論文は各雑誌が積極的に採用する方向にあるとの発言有。

→ガイドラインの英訳化を積極的に進めることとなった。

V. CDHSGとの連携（資料 4）

永田公二先生

国内倫理審査は全施設で終了。メールの手続きが進んでいない状況が報告され、各施設同様の状況であることが確認された。

→各施設から積極的に働きかけていく方針を確認。永田先生からも全体を代表して連絡する。

研究期間の調整が必要。DUA 書類の締結後有効期間は 3 年間。その期間に合わせて各施設の倫理審査書類の期間延長が必要。具体的に九大の例では、DUA 締結は 2018 年 9 月。国際共同研究の倫理審査は 2020 年 4 月末までの期間で申請しているの、2021 年 9 月までの研究期間に変更して申請が必要。

3 月の PAPS2019 で会議を予定しており、それまでに日本側のデータを送信して会議に臨みたい。場合によっては DUA 締結待たずに一部あるいは全部のデータを先に送付する。

→CDHSG に、データ送付時期、内容、送信方法を確認。永田先生、奥山先生、横井先生が PAPS2019 で会議参加予定。

2020 年 2/10-12 に CDH Work Shop が Houston で開催。国際共同研究を進めるため、会期 3 日目に各国代表がそろって共同研究を実施する会議を開催予定。CDH Work Shop では組織委員会枠の設定があり、日本の研究に関する発表時間は確保されていることが報告された。

→AMED の検討に加え、長期フォローデータなどを日本から発表する方針。

国際共同研究テーマに関しては、4 つ (sac、気胸、欠損孔サイズ予測、ノモグラム)。九大からは sac の検討を行う。その他のテーマは手上げ町。

VI. CDH 患者会設立の検討（資料 5）

永田公二先生

前回会議の意見より、患者・家族会のニーズ調査と、付随する長期予後の実態のアンケート調査を計画。設立に関する問題点を明確にすることから取り組む。どのような形で患者会設立を進めるかに関して検討が必要。

→各施設ともに、CDH 家族会は開催していないことが確認された。

0 からの立ち上げであり、市民公開講座の開催、HP の立ち上げ、アンケート調査の推進などの提案あり。

→患者のニーズ把握が必須であり、今後の検討課題として、HP 立ち上げとアンケート調査の内容と方法を優先事項とした。

引き続いて、コアメンバー抽出の方法、患者会の規模や活動内容、患者会のコア施設、本研究班と患者会の関係性などの検討を進める。

アンケート調査たたき台に関して、運用方法は未定。患者さん・ご家族への案内、QOL や症状に関するアンケート、患者会・家族会に関するニーズのアンケートで構成。論文作成を見据えての QOL 調査として PedsQL、KIDSCREEN も候補。田附先生より、RED Cap

を利用してアンケート取る方法もあることを提案していただいた。アンケート方法や内容に関しては今度の課題。倫理審査のいる形で進めるなら、次回会議までにアンケートに協力いただける施設を募る。

出生前診断に関して、次回 2021 年のガイドライン改定も視野に入れると、来年度内に産婦人科医の協力が必須である。

→周産期新生児医学会や日本産婦人科学会、日本産婦人科医会に働きかけていくことが確認された。

VII. 次回班会議の日程

→2019 年 4 月 or 5 月に web 会議。AMED との合同班会議は周産期新生児医学会学術集会期間中に予定。経緯削減の観点からも、主に web 会議で進めていく方針。

VIII. 閉会の挨拶

臼井規朗先生

ガイドライン改訂作業開始が必要。産婦人科の先生への働き掛けを始めることを確認された。