

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患政策研究事業）

分担研究報告書

仙尾部奇形腫

研究分担者 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 大阪母子医療センター小児外科 部長

研究協力者 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、①診療ガイドラインの広報、②ガイドラインの英文化、③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。

令和元年度は、①第55回日本周産期・新生児医学会学術集会（2019年7月13日；松本）でポスター発表を行った。また、誌面での広報として、「小児外科」51巻1号86-89頁（2019年1月号発刊）特集「新生児外科疾患の精神・身体発育において、「仙尾部奇形腫術後の身体発育に関する長期予後」を公表し、その中で仙尾部奇形腫ガイドラインの抜粋を掲載した。②については、作成したガイドラインの英文ダイジェスト版を作成し、英文雑誌「Pediatrics International」に掲載された。③については、アンケートの調査対象、調査方法について検討し、次年度以降で京都府立医科大学臨床研究倫理審査をうける予定としている。

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、①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 ②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 ③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

- ①学会発表広報
- ②紙面による広報
- ③ガイドライン英文化および論文化による
国外への発信
- ④アンケートによる長期フォロー調査

(倫理面への配慮)

なし

C. 研究結果

- ①学会発表広報：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、学会発表を行った。本年度は、第55回日本周産期・新生児医学会学術集会（2019年7月13日；松本）において、「本邦における仙尾部奇形腫診療ガイドライン作成」のタイトルでポスター発表を行い、仙尾部奇形腫診療ガイドライン作成の経緯と内容について説明を行った（資料2）。
- ②紙面による広報：雑誌「小児外科」51巻1号86-89頁（2019年1月号発刊）特集「新生児外科疾患の精神・身体発育において、「仙尾部奇形腫術後の身体発育に関する長期予後」について発表した（資料3）。
- ③ガイドライン英文化：国外にも広く広報するため、ガイドラインの英文化を行った。まず全文の英訳を翻訳専門家とともにを行い、そのダイジェスト版として、英文論文を作成し、英文雑誌「Pediatrics International」に掲載し、今年度掲載された（Pediatr Int, 61: 672-678, 2019）（資料4）。
- ④長期フォロー調査：現在準備段階である。計画としては、全国アンケート調査（一次、二次）で、調査対象として、出生前診断および出生後診断を含む、2000年1月～2019年12月までの20年間に治療し、生後90日以上生存した仙尾部奇形腫（悪性症例および悪性転化例を除く）を検討している。これらの出生日、手術日、性別、胎児診断の有無、出生週数、出生体重、腫瘍最大径、Altman分類、術前合併症、術中合併症、排便障害、排尿障害、下肢運動障害、中枢神経症状（低酸素脳症など）、創醜形、性機

能の項目について検討を行うことを想定しているが（資料5），いくつか問題点が存在する．一つは先行研究ですでに出生前診断例について研究が行われている（2000年～2009年，論文未発表）ため，反復する内容となる可能性がある．他に性機能など倫理性に配慮する必要がある項目の扱いがあり正しくデータ収集できるかということ，成人例にとくに重点を置く必要があるが実臨床ではフォロー終了や転院などの転帰不明症例がかなり増え，かつ出生時の状況調査が困難である可能性が高いことなどが挙げられる．またアンケートに参加する施設担当者の負担も小さくはない．これらの課題について現在検討中である．

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ス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，本研究では国内外への広報・啓発に注力し，さらに国内での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) 文野誠久，田口智章，田尻達郎，他：【新生児外科疾患の精神・身体発育】仙尾部奇形腫術後の身体発育に関する長期予後．小児外科，51：86-89，2019.
- 2) 文野誠久，青井重善，田尻達郎，他：【外来必携フォローのポイント-いつまで何をみるか】低位鎖肛-外来フォローにおける診察の要点．小児外科，51：688-691，2019.
- 3) 古川泰三，田尻達郎：【外来必携フォローのポイント-いつまで何をみるか】リンパ管腫．小児外科，51：729-733，2019.
- 4) 文野誠久，田尻達郎：【そこが知りたいシリーズ：手術に必要な局所解剖（頭頸部・胸部編）】前縦隔腫瘍摘出（奇形腫・胸腺腫瘍）．小児外科，51：795-798，2019.
- 5) Higashi M, Fumino S, Tajiri T, et al: The roles played by the MYCN, Trk, and ALK genes in neuroblastoma and neural development. Surg Today, 49: 721-727, 2019.
- 6) Tanaka T, Fumino S, Tajiri T, et al: Mesenchymal hamartoma of the chest wall in a 10-year-old girl mimicking malignancy: a case report. Skeletal Radiol, 48: 643-647, 2019.
- 7) Nakagawa N, Kikuchi K, Tajiri T, et al: Mutations in the RAS pathway as potential precision medicine targets in treatment of rhabdomyosarcoma. Biochem Biophys Res Commun, 512: 524-530, 2019.
- 8) Fumino S, Tajiri T, Usui N, Taguchi

- T, et al: Japanese Clinical Practice Guidelines for Sacrococcygeal Teratoma, 2017. *Pediatr Int*, 61: 672-678, 2019.
- 9) Furukawa T, Fumino S, Tajiri T, et al: Thoracoscopic resection for mediastinal thymolipoma in a child. *Asian J Endosc Surg*, 12: 218-221, 2019.
- 10) Ozeki M, Furukawa T, Tajiri T, et al: Efficacy and safety of sirolimus treatment for intractable lymphatic anomalies: A study protocol for an open-label, single-arm, multicenter, prospective study (SILA). *Regen Ther*, 10: 84-91, 2019.
- 11) Iehara T, Yoneda A, Tajiri T, Japan Childhood Cancer Group Neuroblastoma Committee (JNBSG), et al: Results of a prospective clinical trial JN-L-10 using image-defined risk factors to inform surgical decisions for children with low-risk neuroblastoma disease: A report from the Japan Children's Cancer Group Neuroblastoma Committee. *Pediatr Blood Cancer*, 66: e27914, 2019.
- 12) Maniwa J, Fumino S, Tajiri T, et al: Novel mesenchymal stem cell delivery system as targeted therapy against neuroblastoma using the TH-MYCN mouse model. *J Pediatr Surg*, 54, 2600-2605, 2019.
- 13) Takayama S, Fumino S, Tajiri T, et al: An intra-amniotic injection of mesenchymal stem cells promotes lung maturity in a rat congenital diaphragmatic hernia model. *Pediatr Surg Int*, 2019, 35, 1353-1361, 2019.
- 14) Inoue M, Fumino S, Tajiri T, et al: Enhanced metastatic growth after local tumor resection in the presence of synchronous metastasis in a mouse allograft model of neuroblastoma. *Pediatr Surg Int*, 35, 1403-1411, 2019.
- 15) Kim K, Fumino S, Tajiri T, et al: Derivation of neural stem cells from human teratomas. *Stem Cell Research*, 41: 101633, 2019.
- 16) Nozawa A, Fumino S, Tajiri T, et al: Immunologic effects of sirolimus in patients with vascular anomalies. *J Pediatr Hematol Oncol*, 2019, *in press*.
- 17) 馬庭淳之介, 文野誠久, 田尻達郎, 他: Segmental dilatation of the duodenum に対し, 病変部の tapering が有効であった1例. *日小外会誌*, 55: 63-73, 2019.
- 18) 井岡笑子, 文野誠久, 田尻達郎, 他: 術中胆道造影で診断しえた副胆管の損傷に対して肝門部空腸吻合によるサルベージ手術を施行した肝芽種の1例. *日小外会誌*, 55: 99-103, 2019.
- 19) 嶋村 藍, 文野誠久, 田尻達郎, 他: 卵巣腫瘍を疑われ, 術中所見から傍卵管嚢腫に伴う卵管捻転と診断された1例. *日小外会誌*, 55: 259-263, 2019.
- 20) 谷口彰宏, 文野誠久, 田尻達郎, 他: 腸重積症を契機に発見された悪性所見を有する盲腸若年性ポリープの1例. *日小外会誌*, 55: 957-961, 2019.
- 21) 竹本正和, 文野誠久, 田尻達郎, 他: 排尿時腹痛を契機に発見された骨盤内リン

- パ管腫の1例. 日小外会誌, 55 : 1081-1086, 2019.
- 22) 井口雅史, 文野誠久, 田尻達郎, 他 : 長時間のダブルバルーン小腸内視鏡により重症膵炎を発症した先天性胆道拡張症術後肝内胆石症の1例. 日小外会誌, 55 : 1182-1186, 2019.
- 23) Masahata K, Usui N, Shimizu Y, et al : Clinical outcomes and protocol for the management of isolated congenital diaphragmatic hernia based on our prenatal risk stratification system. J Pediatr Surg, 2019, in press.
- 24) Terui K, Nagata K, Usui N, et al : Novel Risk Score for Fetuses with Congenital Diaphragmatic Hernia Based on Ultrasound Findings. Eur J Pediatr Surg, 2019, in press.
- 25) Masahata K, Soh H, Usui N, et al : Clinical outcomes of ex utero intrapartum treatment for fetal airway obstruction. Pediatr Surg Int, 2019, in press.
- 26) Terui K, Usui N, Tazuke Y, et al : Impact of nutrition in the treatment of congenital diaphragmatic hernia. Pediatr Int, 2019, in press.
- 27) Ueno S, Fujino A, Usui N, et al : Indications for tracheostomy in children with head and neck lymphatic malformation: analysis of a nationwide survey in Japan. Surg Today, 2019, in press.
- 28) 照井慶太, 田口智章, 臼井規朗 : インターネットを用いた先天性横隔膜ヘルニアのPatient question抽出の試み. 日本周産期・新生児医学会雑誌, 55 : 970-974, 2019.
- 29) 正嶋和典, 曹 英樹, 臼井規朗 : 出生前診断された胎児卵巣嚢腫の手術適応と治療成績の検討. 日本周産期・新生児医学会雑誌, 55 : 936-943, 2019.
- 30) 正嶋和典, 東堂まりえ, 臼井規朗, 他 : 胎児・新生児の上気道周囲に発生する胚細胞腫瘍に関する検討. 日本小児血液・がん学会雑誌, 56 : 163-167, 2019.
- 31) 正嶋和典, 當山千巖, 臼井規朗, 他 : 当科におけるGross A型食道閉鎖症の治療成績の検討. 大阪母子医療センター雑誌, 34 : 81-88, 2019.
- 32) 臼井規朗 : 【外来必携フォローのポイント-いつまで何をみるか】先天性横隔膜ヘルニア. 小児外科, 51 : 665-668, 2019.
- 33) 臼井規朗 : 【指定難病ペディア2019】個別の指定難病 呼吸器系 先天性横隔膜ヘルニア[指定難病294]. 日本医師会雑誌, 148特 : S205, 2019.
- 34) 近藤琢也, 臼井規朗, 田口智章, 他 : 【新生児外科疾患の精神・身体発育】先天性横隔膜ヘルニアにおける精神発達評価の現状と問題点. 小児外科, 51 : 31-34, 2019.
- ## 2. 学会発表
- 1) Fumino S, Sakai K, Higashi M, Aoi S, Furukawa T, Sakai S, Tajiri T : Special Surgical Strategy for Prenatal and Neonatal Congenital Biliary Dilatation. 52nd Pacific Association of Pediatric Surgeons (PAPS), 2019 Mar 12; Christchurch, NZ.
- 2) Maniwa J, Fumino S, Kimura K, Tanaka T, Higashi M, Kishida T, Mazda O,

- Tajiri T: Novel mesenchymal stem cell delivery system as targeted therapy against neuroblastoma using the TH-MYCN mouse model. 52nd Pacific Association of Pediatric Surgeons (PAPS), 2019 Mar 11; Christchurch, NZ.
- 3) Fumino S, Wakao J, Maniwa J, Sakai K, Higashi M, Aoi S, Furukawa T, Kishida T, Mazda O, Tajiri T: Regeneration of mouse abdominal wall defects using engineered myoblasts with a biosheet. 32nd International Symposium on Paediatric Surgical Research (ISPSR), 2019 Sep 7; Fukuoka, Japan.
 - 4) Takayama S, Furukawa T, Sakai K, Higashi M, Fumino S, Aoi S, Kishida T, Mazda O, Tajiri T. Development of fetal cell therapy using the intra-amniotic injection of mesenchymal stem cells in rat nitrofen model of congenital diaphragmatic hernia. 32nd International Symposium on Paediatric Surgical Research (ISPSR) , 2019 Sep 7; Fukuoka, Japan.
 - 5) Inoue M, Tsuchiya Y, Koike N, Umemura Y, Inokawa H, Togashi Y, Maniwa J, Higashi M, Fumino s, Yagita K & Tajiri T. Enhanced metastatic growth after local tumor resection under residual metastasis in a neuroblastoma murine model. 32nd International Symposium on Paediatric Surgical Research (ISPSR) , 2019 Sep 8; Fukuoka, Japan.
 - 6) Tajiri T: Current Surgical Strategy of Neuroblastoma [keynote lecture]. 32nd International Symposium on Paediatric Surgical Research (ISPSR), 2019 Sep 6; Fukuoka, Japan.
 - 7) Fumino H, Wakao J, aniwaJ, Sakai K, Higashi M, Aoi S, Furukawa F, Kishida T, Mazda O, Tajiri T: Regeneration of mouse abdominal wall defects using engineered myoblasts with a biosheet; a preliminary report 【シンポジウム (9) 小児外科疾患における再生医療 (International)】. 第119回日本外科学会定期学術集会 2019年4月19日 ; 大阪.
 - 8) 古川泰三, 坂井宏平, 東 真弓, 文野誠久, 青井重善, 木村 修, 田尻達郎: 小児における長期的 QOL を重視した真の低侵襲手術とは? 【ワークショップワークショップ (22) 「外科治療における多職種介入栄養管理—NST が目指すアウトカム」 小児外科疾患における再生医療 (International)】. 第119回日本外科学会定期学術集会 2019年4月20日 ; 大阪.
 - 9) 文野誠久, 坂井宏平, 東 真弓, 青井重善, 古川泰三, 青井重善, 家原知子, 細井 創, 田尻達郎: 【ワークショップ2 「小児腫瘍に対するOncologic emergencyへの対応や治療経験」 外科的oncologic emergencyにおける小児外科医の役割】. 第56回日本小児外科学会学術集会 2019年5月25日 ; 久留米.
 - 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, 高橋 健, 杉浦崇浩, 田口智章, 田尻達郎: 本邦における仙尾部奇形腫診療ガイドライン作成. 第55回日本周産期・新生児医学会学術集会2019年7月13日 ; 長野.
 - 11) 文野誠久, 古川泰三, 田尻達郎: 新生児

良性固形腫瘍の治療戦略. 第55回日本周産期・新生児医学会学術集 2019年7月14日 ; 長野.

- 12) 文野誠久, 馬庭淳之介, 田中智子, 坂井宏平, 東 真弓, 青井重善, 古川泰三, 田尻達郎: ウロキナーゼ胸腔内注入併用によりVATS手術を完遂した縦隔奇形腫破裂例. 第39回日本小児内視鏡外科・手術手技研究会/PSJM2019 2019年10月17日 ; 大阪.

G. 知的財産権の出願・登録状況

1. 特許取得 なし
2. 実用新案登録 なし
3. その他 なし

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 システマ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？

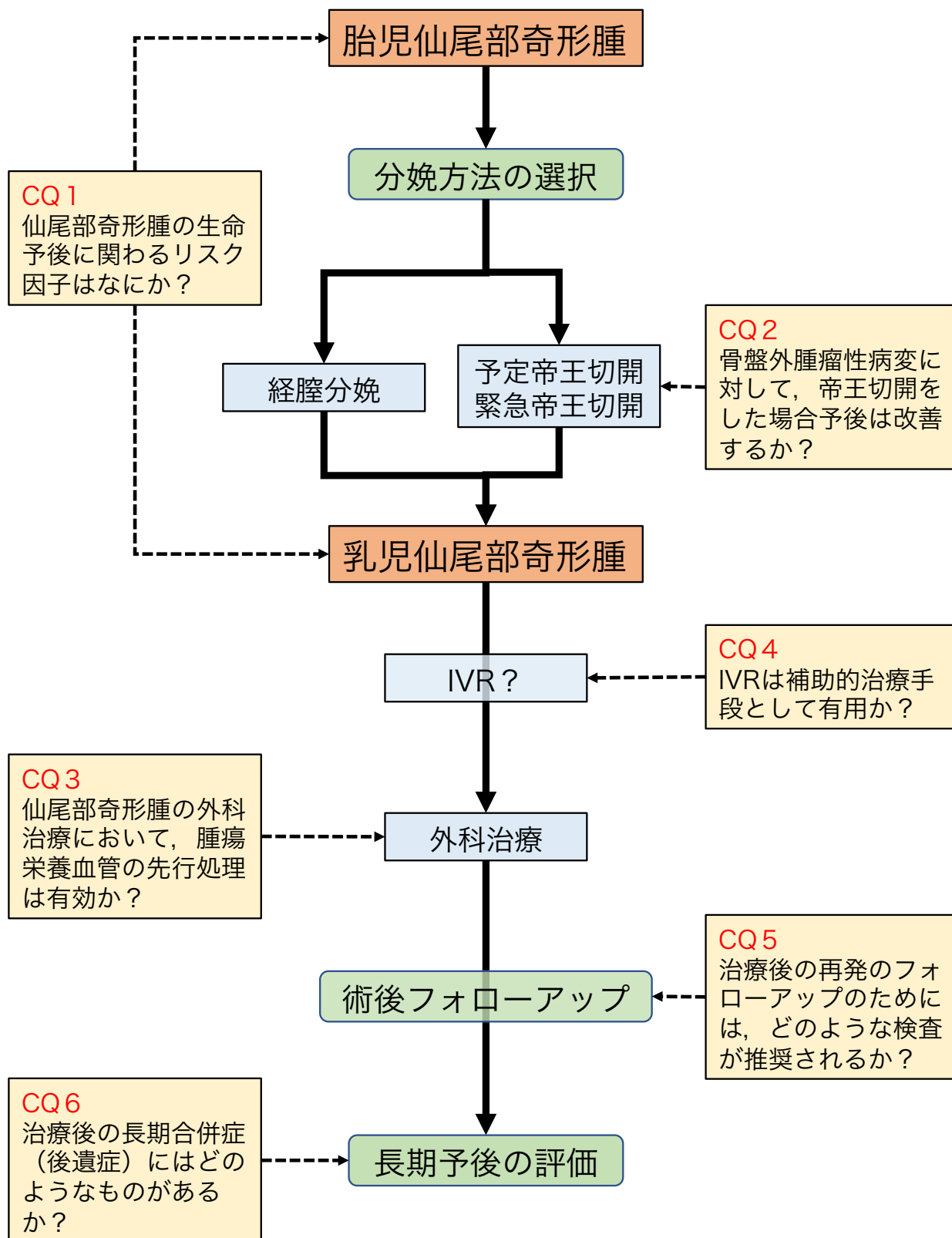
推奨：悪性奇形腫の再発リスクが高いが、成熟または未熟奇形腫でも悪性化して再発することがあるので注意を要する。悪性化再発の早期発見にはAFP測定が推奨される。治療終了後3年間はフォローする必要がある。

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の原因となり致命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。

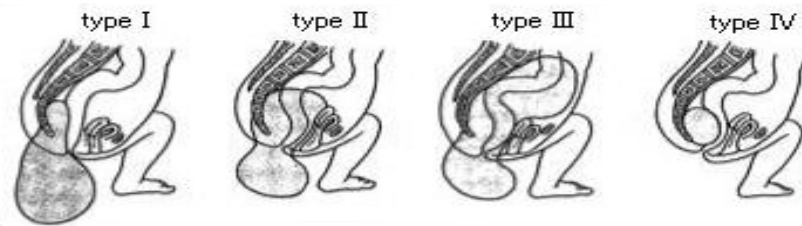


図1

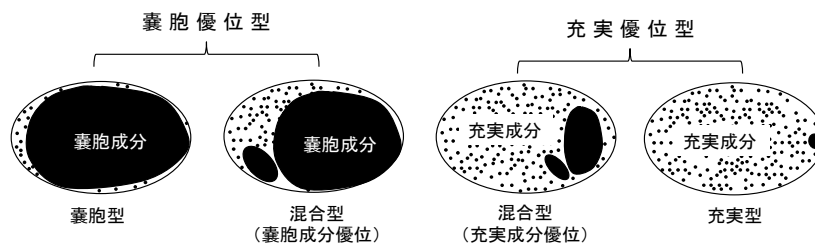


図2

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

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。
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¹⁾。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 cm³/週を越える症例は死亡率が上がるとしている²⁾。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³⁾⁴⁾。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⁴⁾。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⁵⁾⁶⁾。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⁷⁾。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⁸⁾。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⁹⁾。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¹⁰⁾。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¹¹⁾。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¹²⁾、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¹³⁾。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⁵⁾。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⁶⁾、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¹³⁾。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>【PICOの設定】</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>【文献検索とスクリーニング】</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>【質的レビューの結果】</p> <p>O1：生命予後が改善するに関して</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¹⁻⁵⁾。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⁶⁾¹⁴⁾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⁷⁾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⁷⁾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⁸⁻¹¹⁾。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⁷⁾。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¹²⁾¹³⁾。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³⁾。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⁶⁾¹³⁾¹⁴⁾。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>【PICOの設定】</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>【文献検索とスクリーニング】</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¹⁻⁵⁾のほか、腹腔鏡を用いた結紮術⁶⁻⁹⁾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⁴⁾¹⁰⁾。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, Abdelaal SM, 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>【PICO の設定】</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 I：IVR を行う C：IVR を行わない O1：生命予後が改善する O2：出血量が減少する O3：術後合併症が減少する O4：IVR による合併症が起こる</p>
<p>【文献検索とスクリーニング】</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¹⁻⁴⁾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²⁾と、塞栓術後に追加治療として RFA が行われた 1 例¹⁾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¹⁾³⁾。

【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¹⁻⁴⁾。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³⁾⁴⁾。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）³⁾。

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¹⁾³⁾⁴⁾、出血量の記載があった2例ではそれぞれ10mL³⁾、12mL⁴⁾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¹⁻⁴⁾。

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¹⁻⁴⁾。

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>【PICOの設定】</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>【文献検索とスクリーニング】</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>【再発のリスク因子】</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¹⁾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²⁾ (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³⁾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⁴⁾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⁵⁾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 MAKEI⁶⁾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)⁵⁾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)⁶⁾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⁷⁾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⁶⁾。

【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¹⁾。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²⁾。

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³⁾。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⁴⁾。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%)⁵⁾。

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⁶⁾は 20 例中 1 例 (5.0%) に, Rintala ら⁷⁾は 26 例中 2 例 (7.7%) に, Malone ら⁸⁾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¹¹⁾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⁹⁾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¹⁰⁾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⁷⁾。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¹⁾, 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 例は経膈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²⁾。

【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。

本邦における仙尾部奇形腫診療ガイドライン作成

平成26～28年厚労科研（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

発表者：京都府立医科大学小児外科 文野誠久 ※発表に関して、開示すべきCOI 関係にある企業などはありません

背景と目的

仙尾部奇形腫

- 稀少疾患，明確な診療指針なし
- 小児外科以外の一般医家には情報が乏しい
- 適正な医療政策を確立（小児慢性や難病指定？）
- **集学的治療指針を作成することが急務**



- 仙尾部奇形腫診療ガイドライン作成グループが組織
- 本ガイドラインがカバーする範囲
乳幼児の仙尾部奇形腫
リスク因子
周産期管理，IVR，手術治療
合併症，長期フォローアップ

結語

- 本疾患は，周産期治療の成績向上により長期生存が得られるようになった現在になって，遠隔期合併症などが臨床クローズアップされるようになって来た
- 稀少疾患であり，十分なエビデンス（RCTやメタアナリシス）は乏しいが，実臨床における有用性を優先し，和文や症例報告などを含めてレビューを行った。推奨作成はCQ妥当性評価を主体とした全員合議制により作成した。
- 本ガイドラインの作成は，国内外で初の試みであり，その臨床的価値，医療政策的意義は小さくない。今後英文発表を含めて広報していくとともに長期フォローアップを考慮する必要がある。

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

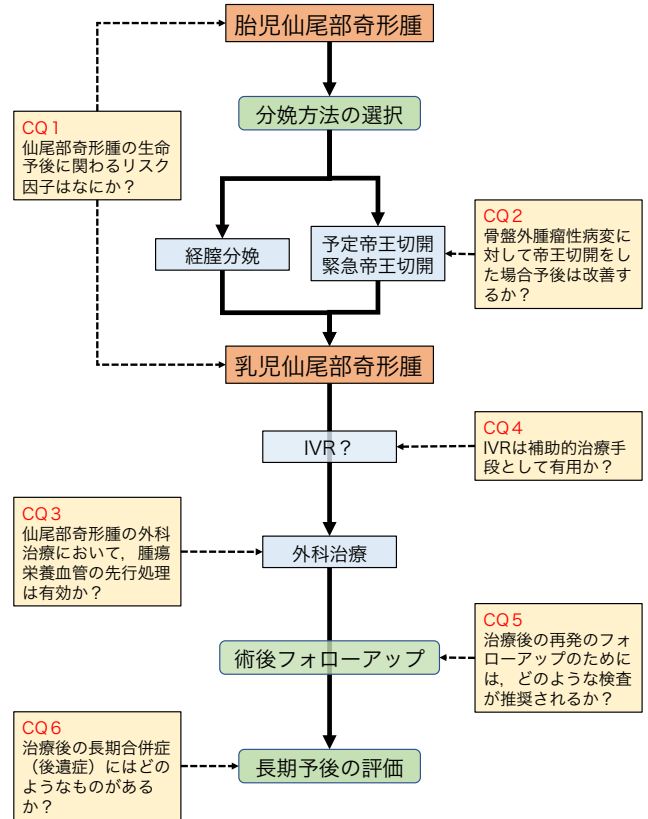
CQ 2	骨盤外腫瘍性病変に対して帝王切開をした場合は予後が改善するか？
推奨	骨盤外腫瘍性病変は，腫瘍破綻，腫瘍出血，娩出困難を避けるためにサイズに応じて帝王切開による娩出を考慮することは合理的である
エビデンスの強さ	<input type="checkbox"/> A（強） <input type="checkbox"/> B（中） <input type="checkbox"/> C（弱） <input checked="" type="checkbox"/> D（非常に弱い）
推奨の強さ	<input checked="" type="checkbox"/> 行うことを強く推奨する <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）

CQ 3	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）

ガイドライン作成チーム

田尻達郎，白井規朗，田村正徳，左合治彦，小野 滋，野坂俊介
 システムティックレビューチーム
 米田光宏，宗崎良太，文野誠久，東 真弓，坂井宏平，側島久典
 高橋 健，杉浦崇浩

仙尾部奇形腫治療のフローチャート



CQ 4	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

CQ 5	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）

CQ 6	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）

ガイドライン掲載

<http://pedsurg.kpu-m.ac.jp/news/#74>

■ 特集 新生児外科疾患の精神・身体発育

仙尾部奇形腫術後の身体発育に関する長期予後

文野 誠久* 宗崎 良太** 田口 智章** 田尻 達郎*

はじめに

仙尾部奇形腫は比較的まれな疾患であり、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、重篤かつ致死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いたったあとでも、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明確な診療指針がなく、小児外科医にとっても遭遇する機会がきわめて少ないため、長期機能的予後やフォローアップの注意点などの情報が乏しいのが現状であった。

本疾患に対しては、国内での多施設共同研究として、「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:主任研究者 田口智章)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。またさらに、「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)のなかの一斑として、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、先行研究の結果を受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がなされた(図)¹⁾。

本稿では、この2つの多施設共同研究のなかか

ら浮き彫りとなってきた仙尾部奇形腫の長期予後、およびその問題点について述べる。

1. 診療ガイドラインからみた長期予後

ガイドライン作成は、Mindsによる「診療ガイドライン作成の手引き2014」に準拠して行われた。そのなかのクリニカルクエストの一つとして、「CQ 6: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?」があげられ、これに関してスクリーニングを行ったところ、すべて症例報告あるいは症例集積報告であったため、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が行われた。これらの文献から、仙尾部奇形腫長期予後の問題点として排便障害、排尿障害、下肢運動障害、性機能障害、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・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。排便障害は便汚染や便秘、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、神経因性膀胱、夜尿症、尿路感染症など、さまざまな症状を呈しうる。Shalabyら²⁾は、便汚染を12/31例(39%)、便秘を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。また、なん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³⁾も、排便機能(involutary 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。

Shigehisa Fumino Ryota Souzaki Tomoaki Taguchi
Tatsuro Tajiri

* 京都府立医科大学小児外科
〔〒602-8566 京都市上京区河原町通広小路 上る 梶井町 465〕

** 九州大学大学院医学研究院小児外科学分野

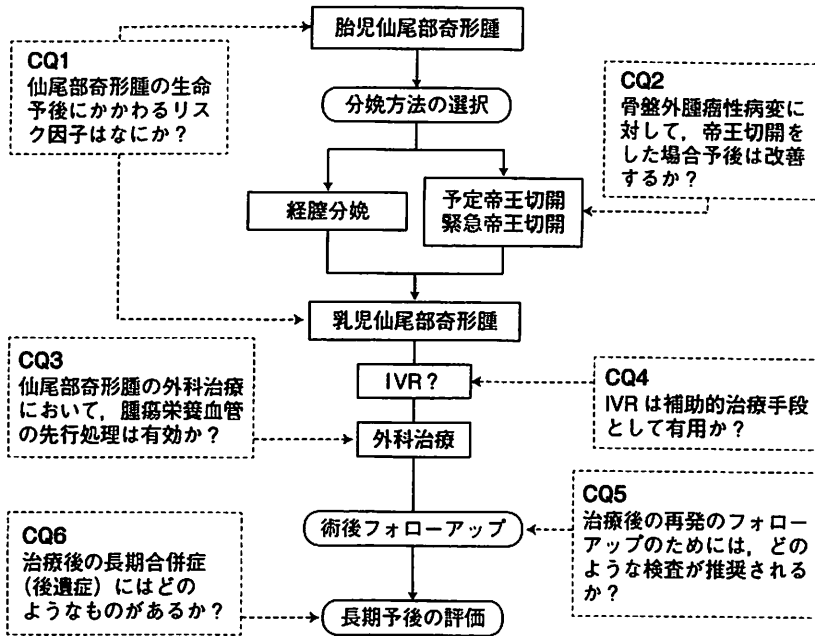


図 仙尾部奇形腫診療ガイドライン

一方, Partridge ら⁴⁾は, 泌尿器および肛門直腸の後遺症を 19/42 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 II~IV 型がリスク因子であると報告している。術式との検討においては Barakat ら⁵⁾が, 仙骨会陰式で切除された Altman I 型・II 型の 15 例は排尿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 型のうち 5/7 例 (71%) に排尿障害, 便秘や排便を認めたと報告している。しかし, 排便・排尿障害を認める報告が多い一方で, Cozzi ら⁶⁾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 (仙尾部奇形腫群 54% vs コントロール群 38%)。

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, それらを念頭においたフォローアップが重要であると考えられる。

2. 下肢運動障害

Lee ら⁷⁾は 20 例中 1 例 (5.0%) に, Rintala ら⁸⁾

は 26 例中 2 例 (7.7%) に, Malone ら⁹⁾は 27 例中 2 例 (7.4%) に下肢の運動障害が認められたと報告している。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¹⁰⁾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。

3. 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¹¹⁾がある一方, 26 例 (平均年齢 30.5 歳, 男性 6 名, 女性 20 名) のうちインポテンツを呈した症例が 1 例 (17%) と, 2 例 (10%) の女性が性交中に尿便失禁を認めたとの報告があ

る⁸⁾。また妊娠・出産については、同文献のなかには26例中10例は患者自身の拳児があったことを報告している。Shalabyら²⁾のスコットランドのnational cohortの報告では、16歳以上に達した9名の女性のうち2例が妊娠・出産したとされ、うち1例は臍帯巻絡のため緊急帝王切開で出産しているが、もう1例は経膈分娩で出産したと報告している。

4. 創の醜形

Derikxら³⁾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, $p=0.026$), 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, $p=0.048$)と報告している。

5. まとめ

以上より、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、創の醜形などの長期合併症が生じることは決して少なくなく、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。

II. 出生前診断仙尾部奇形腫の全国調査からみた長期予後

厚生労働省科学研究難治性疾患克服事業の一環として、「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)において、日本全国の主な施設に出生前診断された仙尾部奇形腫のアンケート調査が行われた¹²⁾。そのなかで周術期合併症や術後排便・排尿障害や下肢の運動障害について後方視的に検討され、初めてわが国における本症の術後障害の現状が把握された。期間は2000~2009年までの10年間で、出生前診断され生後に手術を施行された80例が対象となった。退院時に術後排便・排尿障害や下肢の運動障害を認めた症例については、2012年に二次アンケートを施行し、障害の詳細について再調査が行われた。

結果として、手術を行った80例中72例(90.0%)が生きていた。その72例中、退院時後遺症とし

て、排尿障害を7例(9.7%)に、排便障害を5例(6.9%)に、下肢の運動障害を8例(11.1%)に認め、それら3つの障害のいずれかの後遺症を有する症例は、全体のうち13例(18.1%)に認めた。それら3つの障害を有する症例の特徴として、Altman II型の症例に有意に多く($p=0.002$)、腫瘍最大径の大きいものに多かった(15.9 ± 7.8 cm vs 10.5 ± 4.7 cm, $p=0.001$)。また、それらの障害の原因については、3例が手術操作によるもの、6例が腫瘍の進展によるもの、2例が中枢神経系の障害によるもの、残り2例が不明であった¹³⁾。

結論として、出生前診断仙尾部奇形腫の約18%で排便・排尿障害、下肢の運動障害を認め、これらは決して低い数字ではなく、これまでクローズアップされていなかったものの、原疾患の治療後もQOLを大きく損なっている現状が浮き彫りとなった。さらにリスクファクターとして、Altman病型および腫瘍サイズとの関連が明らかとなった。またこれらにより、排尿排便障害および下肢運動障害の原因として腫瘍による骨盤底筋群などの菲薄化、手術操作そのもの、あるいは中枢神経障害によるものなどの複合した要因が考えられた。

おわりに

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でクローズアップされるようになってきており、本稿で紹介したようなガイドラインの作成および長期フォローアップ調査は、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。

文 献

- 1) 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): 仙尾部奇形腫診療ガイドライン, 2017 <https://www.jspnm.com/topics/data/kaiin20170501.pdf> (2018年12月4日アクセス)
- 2) 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
- 3) 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
- 4) 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
 - 5) Barakat MI, Abdelaal SM, Saleh AM: Sacrococcygeal teratoma in infants and children. *Acta Neurochir (Wien)* **153**: 1781-1786, 2011
 - 6) 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
 - 7) Lee MY, Won HS, Hyun MK, et al: Perinatal outcome of sacrococcygeal teratoma. *Prenat Diagn* **31**: 1217-1221, 2011
 - 8) 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
 - 9) Malone PS, Spitz L, Kiely EM, et al: The functional sequelae of sacrococcygeal teratoma. *J Pediatr Surg* **25**: 679-680, 1990
 - 10) Zaccara A, Iacobelli BD, Adorisio O, et al: Gait analysis in patients operated on for sacrococcygeal teratoma. *J Pediatr Surg* **39**: 947-952, 2004
 - 11) 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
 - 12) 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, 2011
 - 13) 宗崎良太, 木下義晶, 田口智章, 他: 出生前診断された仙尾部奇形腫に対する治療戦略. *周産期医学* **45**: 950-953, 2015

好評発売中

雑誌「小児内科」50巻12号(12月号) 定価(2,800円+税)

特集 小児の機能性消化管疾患—機能性の嘔吐・腹痛・下痢・便秘



〔総論〕

機能性消化管疾患とは
 消化管機能の発達
 機能性消化管疾患の Rome 分類
 心理社会的因子と機能性消化管疾患
 脳腸相関と機能性消化管疾患
 消化管ホルモンと機能性消化管疾患
 腸内細菌と機能性消化管疾患
 心身症としての機能性消化管疾患—日本小児心身医学会のガイドラインに沿って
 消化管機能検査

〔各論〕

機能性嘔吐の診断と治療
 嘔吐の鑑別診断
 胃食道逆流症 (gastroesophageal reflux disease: GERD)
 周期性嘔吐症候群
 空気嚥下症

機能性腹痛・下痢の診断と治療

腹痛の鑑別診断
 コリック (Colic)
 機能性ディスベシア
 過敏性腸症候群
 腹部片頭痛
 機能性腹痛
 起立性調節障害および不登校との関係
 機能性便秘の診断と治療
 便秘の鑑別診断
 乳児排便障害
 機能性便秘

〔トピックス〕

早期母子分離と機能性消化管疾患
Helicobacter pylori 関連機能性ディスベシア
 感染性腸炎後過敏性腸症候群
 慢性特発性偽性腸閉塞 (CIIP) に対する小腸移植の現状

東京医学社

〒101-0051 東京都千代田区神田神保町 2-40-5

E-mail: hanbai@tokyo-igakusha.co.jp


TEL 03-3265-3551 FAX 03-3265-2750

URL: http://www.tokyo-igakusha.co.jp/



Original Article

Japanese clinical practice guidelines for sacrococcygeal teratoma, 2017

Shigehisa Fumino,¹  Tatsuro Tajiri,¹ Noriaki Usui,² Masanori Tamura,⁴ Haruhiko Sago,⁵ Shigeru Ono,⁸ Shunsuke Nosaka,⁶ Akihiro Yoneda,³ Ryota Souzaki,⁹ Mayumi Higashi,¹ Kohei Sakai,¹ Ken Takahashi,⁷ Takahiro Sugiura¹⁰ and Tomoaki Taguchi⁹

¹Department of Pediatric Surgery, Kyoto Prefectural University of Medicine, Kyoto, ²Department of Pediatric Surgery, Osaka Women's and Children's Hospital, ³Department of Pediatric Surgery, Osaka City General Hospital, Osaka, ⁴Department of Pediatrics, Saitama Medical Center, Saitama Medical University, Saitama, ⁵Department of Maternal–Fetal and Neonatal Medicine, and ⁶Division of Radiology, National Center for Child Health and Development, ⁷Department of Obstetrics and Gynecology, Jikei University School of Medicine, Tokyo, ⁸Department of Pediatric Surgery, Jichi Children's Medical Center Tochigi, Jichi Medical University, Tochigi, ⁹Department of Pediatric Surgery, Graduate School of Medical Sciences, Kyushu University, Fukuoka and ¹⁰Department of Pediatrics, Toyohashi Municipal Hospital, Aichi, Japan

Abstract **Background:** Sacrococcygeal teratoma (SCT) is the most common extragonadal germ cell tumor in neonates and infants. Although most cases of infantile SCT are benign tumors by nature, some develop into extremely large lesions, leading to massive bleeding, high-output heart failure, disseminated intravascular coagulation, and even fatal outcomes during the neonatal period. In addition, some patients may present with tumor recurrence, malignant transformation, long-term sequelae (including bladder and bowel dysfunction) and lower leg palsy during the long-term follow up. SCT, however, is very rare, and there are few opportunities to encounter this disease, therefore general physicians without expert credentials currently lack information relevant to clinical practice. For this reason, the research project committee has compiled guidelines concerning SCT.

Methods: The purpose of these guidelines was to share information concerning the treatment and follow up of infantile SCT. The guidelines were developed using the methodologies in the Medical Information Network Distribution System. A comprehensive search of the English- and Japanese-language articles in PubMed and Ichu-Shi Web identified only case reports or case series, and the recommendations were developed through a process of informal consensus.

Results: The clinical questions addressed the risk factors, the efficacy of cesarean section, the initial devascularization of tumor feeding vessels, interventional radiology, recommended clinical studies for follow up and possible long-term complications.

Conclusions: These are the first guidelines for SCT to be established in Japan, and they may have huge clinical value and significance in terms of developing therapeutic strategies and follow up, potentially contributing to the improvement of the prognosis and quality of life of SCT patients.

Key words guideline, long-term prognosis, risk factor, sacrococcygeal teratoma.

Sacrococcygeal teratoma (SCT) is the most common extragonadal germ cell tumor in neonates and infants. This lesion consists of a solid and/or cystic component and develops either from the tip of the sacrum, protruding outward from the buttocks, or within the pelvic cavity. SCT occurs in 1 out of every 40 000 births, and the male-female ratio is approximately 1:3, more frequently occurring in girls. Although most

cases diagnosed at the time of birth are mature/immature teratomas, yolk sac tumors occur more frequently in children after 1 year of age, reportedly occurring at a rate $\geq 75\%$.¹

The Altman classification is commonly used for classification according to the occurrence site of SCT and includes the following types: type I, most of the tumor consists of components outside the pelvis; type II, although there is development inside the pelvic cavity, the components outside the pelvis are larger; type III, although there is development outside the pelvis, the components inside the pelvic cavity and abdomen are larger; type IV, there is no development outside the pelvis, and the tumor consists only of components inside the pelvic cavity and abdomen (Fig. 1).²

Correspondence: Shigehisa Fumino, MD, Department of Pediatric Surgery, Kyoto Prefectural University of Medicine, 465 Kawaramachi-Hirokoji, Kamigyo-ku, Kyoto 602-8566, Japan. Email: fumin@koto.kpu-m.ac.jp

Received 31 October 2018; revised 4 January 2019; accepted 14 March 2019.

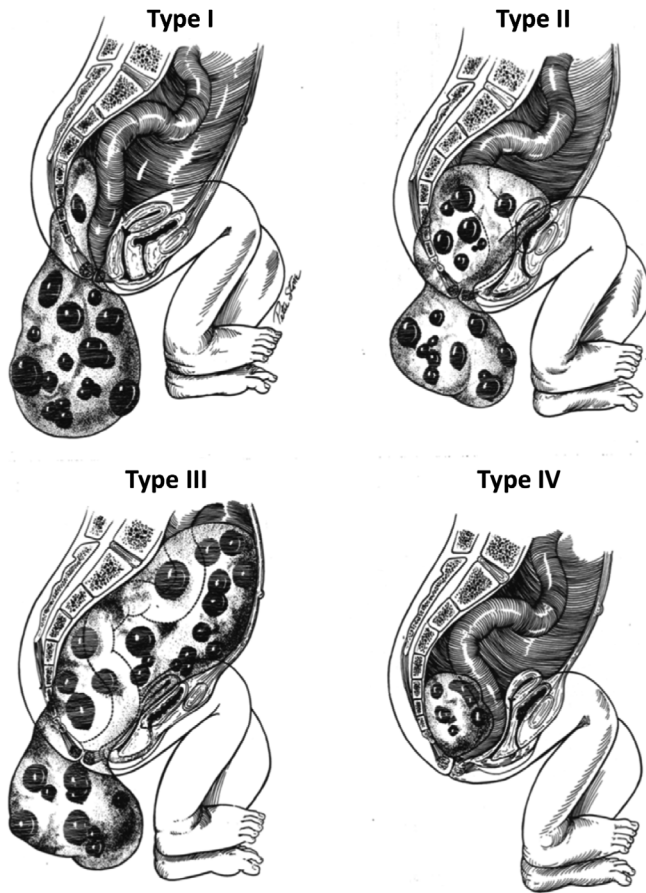


Fig. 1 Altman's classification of infantile sacrococcygeal teratoma (reproduced from Altman *et al.*² with permission).

With regard to treatment of SCT, surgical excision is carried out for mature and immature teratomas. In cases of Altman type I, many patients undergo a surgical approach from the buttocks, while laparostomy is concomitantly used in patients with large intra-abdominal components. With gigantic solid masses, the risk of bleeding is high, and ligation of the median sacral artery first, which is a nutrient blood vessel, may be useful. With yolk sac tumors, chemotherapy, such as BEP (Bleomycin + Etoposide + Cisplatin) therapy, may be carried out first, followed by surgical excision.

Although most cases of infantile SCT are benign tumors by nature, some develop into extremely large ones, leading to massive bleeding, high-output heart failure and disseminated intravascular coagulopathy (DIC); fatal outcome during the neonatal period can also occur. In addition, even after successful tumor excision, some patients may present with tumor recurrence, malignant transformation, bladder and bowel dysfunction as well as lower-leg palsy during long-term follow up.

No clear medical guidelines for SCT have yet been established because SCT is very rare and there are few opportunities to encounter this disease, not only for pediatricians and obstetricians but also for pediatric surgeons. Therefore, there is insufficient information concerning the risk factors of

severity, optimal mode of delivery, treatment strategies and appropriate follow-up assessment, for general physicians without expert credentials.

Our research project committee has compiled a set of guidelines providing information about SCT to clinicians to help improve the prognosis and quality of life (QOL) of patients with this disease. The essence of the newly proposed Japanese clinical guidelines for SCT is summarized in this report.

Guideline formulation method

The purpose of these guidelines was to share information on the disease concept, diagnostic criteria and severity assessment as well as to assist in making decisions in the prenatal management, treatment and follow up for patients' families and general physicians, including obstetricians, neonatologists, pediatricians and pediatric surgeons.

Coverage of the clinical practice guidelines was as follows: (i) SCT in infants and young children; (ii) treatment for patients who have been definitively diagnosed with this disease; (iii) the prenatal diagnosis, perinatal care management, preoperative management, interventional radiology (IVR), surgical therapy and postoperative management; and (iv) complications, long-term follow up and prognosis.

The guidelines were developed using the methodologies described in the *Medical Information Network Distribution System [Minds] Handbook for Formulating Clinical Practice Guidelines 2014*³ and the *Minds Manual for Guideline Development*.⁴ The panel of experts consisted of obstetricians, neonatologists, pediatricians, radiologists and pediatric surgeons. The members met several times in person to discuss evidence from a systematic review and draft recommendations. Panel members and their fields of expertise are listed in Table 1.

The English-language literature search was conducted using the MEDLINE database via PubMed (until September 2014). Japanese-language literature was collected from the Internet version of the *Japana Centra Revuo Medicina (Nippon Igaku Chuuo Zasshi)*; until September 2014). A total of 1,388 papers were collected. First, the titles and abstracts of all papers were examined, and 354 papers were chosen for further examination of the full text. Each paper was independently evaluated by two examiners. Finally, 105 articles were reviewed systematically by seven members of the systematic review (SR) team. The guideline development group created the recommendations and commentary based on the materials submitted by the SR team.

In the screening, no Cochrane reviews, SR, randomized controlled trials, non-randomized controlled trials, interventional studies or observational research were identified, and all of the articles were case reports or case series, with no references adopted for the evaluation of the body of evidence. For this reason, a qualitative review was conducted, and we reached decisions through a process of informal consensus involving a group discussion process designed to allow all

Table 1 Clinical practice guidelines for sacrococcygeal teratoma: Expert development panel

No.	Name	Certification	Affiliation
Guideline development team			
1	Tatsuro Tajiri (Chairman)	Board-certified pediatric surgeon	Department of Pediatric Surgery, Kyoto Prefectural University of Medicine
2	Noriaki Usui (Vice Chairman)	Board-certified pediatric surgeon	Department of Pediatric Surgery, Osaka Women's and Children's Hospital
3	Masanori Tamura	Board-certified neonatologist	Department of Pediatrics, Saitama Medical Center, Saitama Medical University
4	Haruhiko Sago	Board-certified obstetrician	Department of Maternal-Fetal and Neonatal Medicine, National Center for Child Health and Development
5	Shigeru Ono	Board-certified pediatric surgeon	Department of Pediatric Surgery, Jichi Children's Medical Center Tochigi, Jichi Medical University
6	Shunsuke Nosaka	Board-certified radiologist	Division of Radiology, National Center for Child Health and Development
Systematic review team			
1	Akihiro Yoneda	Board-certified pediatric surgeon	Department of Pediatric Surgery, Osaka City General Hospital
2	Ryota Souzaki	Board-certified pediatric surgeon	Department of Pediatric Surgery, Graduate School of Medical Sciences, Kyushu University
3	Shigehisa Fumino	Board-certified pediatric surgeon	Department of Pediatric Surgery, Kyoto Prefectural University of Medicine
4	Mayumi Higashi	Board-certified pediatric surgeon	Department of Pediatric Surgery, Kyoto Prefectural University of Medicine
5	Kohei Sakai	Board-certified pediatric surgeon	Department of Pediatric Surgery, Kyoto Prefectural University of Medicine
6	Ken Takahashi	Board-certified obstetrician	Department of Obstetrics and Gynecology, Jikei University School of Medicine
7	Takahiro Sugiura	Board-certified pediatrician	Department of Pediatrics, Toyohashi Municipal Hospital

members of the group to voice their opinions and contribute equally to the decision-making with the goal of providing recommendations that would be useful for clinical practice.⁵

Finally, the guidelines consisted of six clinical questions (CQ) and recommendations for these questions related to the assessment of the severity, prenatal management, treatment, follow up and possible long-term complications (Fig. 2). The

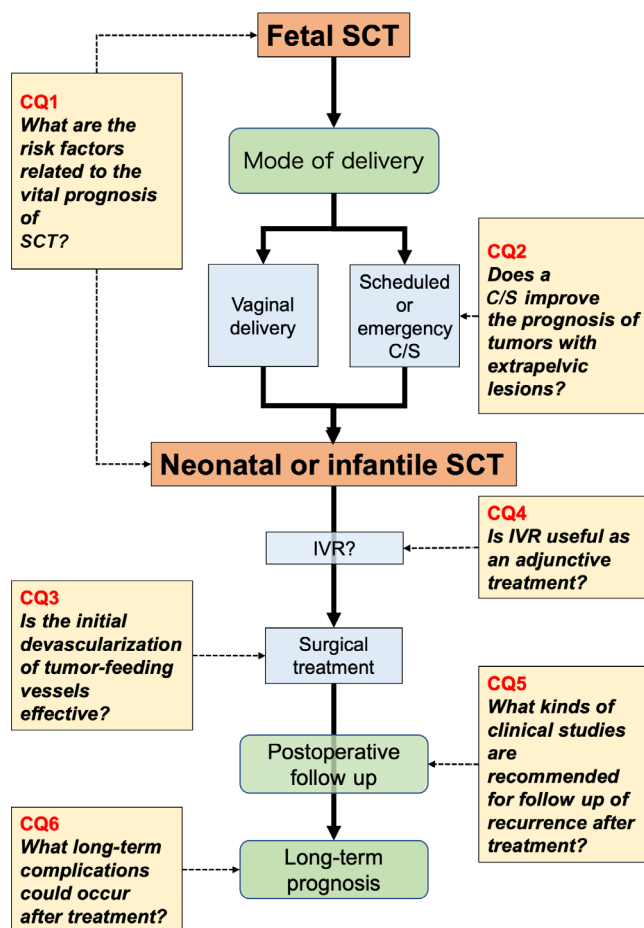


Fig. 2 Flowchart for the management of infantile sacrococcygeal teratoma (SCT). CQ, clinical question; C/S, cesarean section; IVR, interventional radiology.

guidelines merely offer standards of management and are not necessarily meant to regulate clinical practice.

Recommendations

CQ1: What are the risk factors related to the vital prognosis of SCT?

Recommendation: Risk factors related to the vital prognosis of SCT include tumor size and growth rate, tumor histological and component type, complications of fetal edema and heart failure and early delivery. Attention should be paid to the existence of these risk factors when planning treatment for SCT.

Risks related to the vital prognosis can be divided into tumor-related and patient-related factors. The tumor size and growth rate as well as its histological (mature/immature) and component type (solid/cystic/mixed) may be risk factors of tumors related to the vital prognosis.^{6–16} In contrast, as risk factors in children, heart failure and fetal edema are related to mortality.^{17,18} Usui *et al.* reported mortality rates in patients with gestational age <28 weeks, 28–31 weeks, 32–36 weeks, and ≥37 weeks as 60%, 38%, 11% and 0%, respectively.¹¹

We therefore assume that immature teratoma, solid component dominant type, fetal edema, heart failure and early delivery may be risk factors in children related to the vital prognosis.

CQ2: Does cesarean section improve the prognosis of tumors with extrapelvic lesions?

Recommendation: For tumor lesions outside the pelvis, it is reasonable to consider cesarean section depending on the size thereof in order to avoid tumor rupture, tumor hemorrhaging and delivery difficulty.

While there are no reports comparing cesarean delivery and vaginal delivery with respect to vital prognosis, several studies have reported problems with vaginal delivery due to SCT. These problems include the fact that extrapelvic lesions cause fetal malposition or hinder the progress of labor, along with the fact that the tumors may rupture at delivery, leading to bleeding of the tumor and blood loss in the fetus.^{19–23} In some reports, however, vaginal delivery was selected in the case of tumor size <5 cm.^{16,24} The delivery-related factor having the greatest impact on the prognosis of the fetus is blood loss due to tumor damage, and cesarean section delivery may potentially reduce such risks.

Regarding comparisons between scheduled cesarean section and emergency cesarean section, Japanese papers reported that the proportion of emergency procedures was significantly higher in cases of postnatal death than in surviving cases (72.7% vs 29.9%), while that of scheduled procedures was significantly lower (18.2% vs 48.1%).¹⁶ It may be necessary to perform appropriate medical intervention before emergency cesarean section is required.

In summary, when cesarean section is performed at an appropriate time for extrapelvic tumor lesions, it may reduce the risk of tumor rupture and bleeding and improve the prognosis, especially in the case of large tumors. The vital prognosis, however, is affected by many other factors, making it hard to conclude that it can be improved by cesarean section alone.

CQ3: In the surgical treatment of SCT, is the initial devascularization of tumor feeding vessels effective?

Recommendation: For SCT with hypervascularity, the initial devascularization of feeding vessels originating from the median sacral artery and the internal iliac artery may be considered.

There have been many reports indicating that the devascularization of feeding vessels from the median sacral artery or the internal iliac artery prior to tumor resection was useful for decreasing intraoperative bleeding. As methods of devascularization, there have been reports of ligation by laparotomy^{25–29} as well as that using laparoscopy.^{30–33} Despite the pretreatment of feeding blood vessels, however, massive bleeding was observed during surgery, and pretreatment was not effective.^{28,34} There have been no reports on complications related to the intraperitoneal pretreatment of tumor-feeding vessels, including postoperative ileus, nor have there been any reports

on the improvement of the vital prognosis or reduction in the rate of postoperative complications due to pretreatment. With respect to the amount of bleeding, the number of reports indicating the effectiveness and benefit of pretreatment exceeded that of reports showing the ineffectiveness thereof, with no reports indicating any harm caused by pretreatment. Therefore, we concluded that the pretreatment of feeding vessels from the median sacral artery or the internal iliac artery may be effective and should be considered.

CQ4: Is IVR useful as an adjunctive treatment?

Recommendation: Although IVR for SCT facilitates tumor removal and may reduce the amount of bleeding at the time of removal, few cases of IVR have been documented, and a skilled technique is required for the procedure. Therefore, we recommend that the feasibility of the procedure at each facility be thoroughly examined before its application.

The four cases of IVR performed in neonates with SCT were all transcatheter arterial embolization,^{35–38} including one case in which radiofrequency ablation (RFA) was carried out prior to birth,³⁶ and one case in which RFA was performed as an additional treatment after embolization.³⁵ The maximum diameter of all tumors treated was ≥ 10 cm. In two cases, it was reported that although IVR is effective, proficient skill is required for the procedure.^{35,37}

Although there were no reports on the improvement of vital prognosis, all patients who underwent IVR survived, and the tumor was able to be easily removed in two cases.^{37,38} Persistent blood transfusion and hyperkalemia, however, caused difficulty in intraoperative management, with intraoperative cardiac arrest in one case.³⁷ During subsequent tumor resection, there was little bleeding in three of four cases. The reduction in the rate of postoperative complications was unclear, and no reports described complications occurring after surgery. None of the four reports on IVR described the complications associated therewith.

CQ5: What kinds of clinical studies are recommended for follow up of recurrence after treatment?

Recommendations: Although the risk of recurrence of malignant teratomas is high, even mature or immature teratomas may develop malignant recurrence. α -Fetoprotein (AFP) measurement is recommended for the early detection of malignant recurrence. It is necessary to conduct follow up for 3 years after the end of treatment.

There were no prospective clinical studies on the recurrence of SCT during this study period. According to several retrospective reports, the recurrence rate was 8.9% in the Netherlands³⁹ and 8.3% in Japan.¹³ In the Maligne Keimzell-tumoren (MAKEI) study, the time to recurrence with malignant transformation of neonatal SCT was 12–26 months.⁴⁰ Recurrence risk factors include malignant teratoma and positivity for resection stumps in malignant cases. Even mature or immature teratomas with complete resection may recur with

malignant transformation, underscoring the need to perform follow up until 3 years of age, given that most cases of recurrence occur by the age of 2.^{13,14,39–42}

There have been many reports on the measurement of AFP at follow up for recurrence, many of which indicate high AFP at onset. According to Hawkins *et al.* Pediatric Oncology Group and Children's Cancer Study Group (POG/CCSG), AFP was increased in all six patients (100%) with recurrent malignant SCT (218–32 000 ng/mL),⁴² and according to Schneider *et al.* (MAKEI), AFP was increased in 21 of 22 patients (95.4%) with recurrent malignant SCT.⁴⁰ In addition, Pauniahio *et al.* reported high AFP (2.5-fold the median) in 33% of non-recurrent patients (6/18), and high AFP in 66% of recurrent patients (4/6).⁴³ This suggests that AFP may be useful for the follow up of recurrence.

CQ6: What long-term complications might occur after treatment?

Recommendations: In newborns and infants with SCT, long-term complications, including impaired bowel function and/or urinary incontinence, lower leg palsy and cosmetically unacceptable scarring, often occur, even in the case of complete removal. It is recommended to mention these facts to patients/families before deciding on the course of treatment.

For neonates and infants with SCT, severe long-term complications after curative surgery may significantly reduce QOL. Therefore, it is important to recognize these long-term complications and ensure they are taken care of through follow up and adjustment to their home life. Several references suggest the following five items to be major long-term sequelae: (i) impaired bowel function; (ii) urinary incontinence; (iii) lower leg palsy; (iv) sexual dysfunction; and (v) cosmetically unacceptable scarring.

Impaired bowel function and urinary incontinence are common long-term complications after surgery for SCT. The occurrence of such complications ranges from 19% to 38% for bowel function, and around 50% for urinary incontinence, with both occurring in 11–45.2% of cases.^{44–47} Risk factors include obstruction of the urinary tract and intestinal tract at prenatal imaging diagnosis, tumor recurrence, types other than Altman type I and abdominosacroperineal resection for Altman type III and IV.^{46,47} Cozzi *et al.*, however, reported that there was no significant difference between adult patients with SCT and the control group.⁴⁸

Impaired movement of the lower leg has been reported in 5.0–11.1% of cases,^{49–52} but there has been little description of the extent of such impairment. Likewise, there is little documentation on the sexual function of these patients. Regarding trouble during sexual intercourse, Draper *et al.* reported that some women were incapable of sexual intercourse due to pain, while some men had impotence,⁵³ and in another study 20% of men had impotence while 10% of women had urinary incontinence during sexual intercourse.⁵⁰ Regarding pregnancy and delivery, 38.5% of patients were able to give birth without

requiring intervention.⁵⁰ According to a report in a Scottish national cohort, 22.2% of women >16 years of age had gone through pregnancy and given birth.⁴⁴

Regarding cosmetically unacceptable scarring, 40.3% of patients with SCT complained that their surgical wounds were unacceptable, with a significant difference between patients diagnosed prior to 8 days from birth and those with large tumors, according to Derix *et al.*⁴⁵

Based on the aforementioned reports, after surgery for SCT, patients may have impaired bowel function and/or urinary incontinence, lower leg palsy and cosmetically unacceptable scarring, indicating the importance of follow up.

Acknowledgments

These guidelines were developed using a grant from the Ministry of Health, Labour and Welfare of Japan [Health and Labour Sciences Research Grant for Research on Intractable Diseases (H26-045)]. The preparation of this paper was supported by a grant from the Ministry of Health, Labour and Welfare of Japan [Health and Labour Sciences Research Grant for Research on Intractable Diseases (H29-015)]. The English in this manuscript was reviewed by Brian Quinn (President, Medical English Service).

Disclosure

The authors declare no conflict of interest.

Author contributions

The individual contributions of authors to the establishment of the guidelines and affiliated institutions of each author are listed in Table 1.

References

- 1 Rescorla FJ. Teratomas and other germ cell tumors. In: Coran AG, Adzick NS, Krummel TM, Laberge JM, Shamberger RC, Caldamone AA (eds). *Pediatric Surgery*, 7th edn. Elsevier Saunders, Philadelphia, 2012; 947–57.
- 2 Altman RP, Randolph JG, Lilly JR. Sacrococcygeal teratoma: American Academy of Pediatrics Surgical Section Survey-1973. *J. Pediatr. Surg.* 1974; **9**: 389–98.
- 3 Fukui T, Yamaguchi N. [*Medical Information Network Distribution System Handbook for Formulating Clinical Practice Guidelines 2014.*] Igaku-shoin, Tokyo, 2014 (in Japanese).
- 4 Morizane T, Yoshida M. [*Minds Manual for Guideline Development*, 1st edn.] Japan Council for Quality Health Care, Tokyo, 2014 (in Japanese).
- 5 World Health Organization. *WHO Handbook for Guideline Development* 2nd edn. World Health Organization, Geneva, 2014.
- 6 Brace V, Grant SR, Brackley KJ, Kilby MD, Whittle MJ. Prenatal diagnosis and outcome in sacrococcygeal teratomas: A review of cases between 1992 and 1998. *Prenat. Diagn.* 2000; **20**: 51–5.

- 7 Wilson RD, Hedrick H, Flake AW *et al.* Sacrococcygeal teratomas: Prenatal surveillance, growth and pregnancy outcome. *Fetal Diagn. Ther.* 2009; **25**: 15–20.
- 8 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.* 2013; **48**: 1225–31.
- 9 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.* 2011; **46**: 1182–5.
- 10 Benachi A, Durin L, Vasseur Maurer S *et al.* Prenatally diagnosed sacrococcygeal teratoma: A prognostic classification. *J. Pediatr. Surg.* 2006; **41**: 1517–21.
- 11 Usui N, Kitano Y, Sago H *et al.* Outcomes of prenatally diagnosed sacrococcygeal teratomas: The results of a Japanese nationwide survey. *J. Pediatr. Surg.* 2012; **47**: 441–7.
- 12 Perrelli L, D'Urzo C, Manzoni C *et al.* Sacrococcygeal teratoma. Outcome and management. An analysis of 17 cases. *J. Perinat. Med.* 2002; **30**: 179–84.
- 13 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.* 2013; **29**: 1119–25.
- 14 De Backer A, Madern GC, Hakvoort-Cammel FG, Haentjens P, Oosterhuis JW, Hazebroek FW. Study of the factors associated with recurrence in children with sacrococcygeal teratoma. *J. Pediatr. Surg.* 2006; **41**: 173–81.
- 15 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.* 2007; **17**: 1155–61.
- 16 Kanamori Y, Usui N, Kitano Y *et al.* [Analysis of dead cases who were antenatally diagnosed as sacrococcygeal teratoma: From Japanese nationwide survey.] *Jpn. J. Pediatr. Surg.* 2012; **48**: 834–9(in Japanese).
- 17 Okada T, Sasaki F, Cho K *et al.* Management and outcome in prenatally diagnosed sacrococcygeal teratomas. *Pediatr. Int.* 2008; **50**: 576–80.
- 18 Hedrick HL, Flake AW, Crombleholme TM *et al.* Sacrococcygeal teratoma: Prenatal assessment, fetal intervention, and outcome. *J. Pediatr. Surg.* 2004; **39**: 430–8.
- 19 Holzgreve W, Mahony BS, Glick PL *et al.* Sonographic demonstration of fetal sacrococcygeal teratoma. *Prenat. Diagn.* 1985; **5**: 245–57.
- 20 Flake AW, Harrison MR, Adzick NS, Laberge JM, Warsof SL. Fetal sacrococcygeal teratoma. *J. Pediatr. Surg.* 1986; **21**: 563–6.
- 21 Holzgreve W, Miny P, Anderon R, Golbus MS. Experience with 8 cases of prenatally diagnosed sacrococcygeal teratomas. *Fetal Ther.* 1987; **2**: 88–94.
- 22 Sepulveda WH. Prenatal sonographic diagnosis of congenital sacrococcygeal teratoma and management. *J. Perinat. Med.* 1989; **17**: 93–7.
- 23 Uchiyama M, Iwafuchi M, Yagi M *et al.* Sacrococcygeal teratoma; a series of 19 cases with long-term follow-up. *Eur. J. Pediatr. Surg.* 1999; **9**: 158–62.
- 24 Gross SJ, Benzie RJ, Sermer M, Skidmore MB, Wilson SR. Sacrococcygeal teratoma: Prenatal diagnosis and management. *Am. J. Obstet. Gynecol.* 1987; **156**: 393–6.
- 25 Lindahl BH. Giant sacrococcygeal teratoma: A method of simple intraoperative control of hemorrhage. *J. Pediatr. Surg.* 1988; **23**: 1068–9.
- 26 Robertson FM, Crombleholme TM, Frantz ID III, Shephard BA, Bianchi DW, D'Alton ME. Devascularization and staged resection of giant sacrococcygeal teratoma in the premature infant. *J. Pediatr. Surg.* 1995; **30**: 309–11.
- 27 Angel CA, Murillo C, Mayhew J. Experience with vascular control before excision of giant, highly vascular sacrococcygeal teratomas in neonates. *J. Pediatr. Surg.* 1998; **33**: 1840–2.
- 28 Kamata S, Imura K, Kubota A *et al.* Operative management for sacrococcygeal teratoma diagnosed in utero. *J. Pediatr. Surg.* 2001; **36**: 545–8.
- 29 Uemura S, Choda Y, Yoshida A, Nakagawa Y. [Intraoperative vascular control using aortic snare before excision of giant sacrococcygeal teratoma.] *Jpn. J. Pediatr. Surg.* 2002; **34**: 1438–41(in Japanese).
- 30 Bax NMA, van der Zee DC. Laparoscopic clipping of the median sacral artery in huge sacrococcygeal teratomas. *Surg. Endosc.* 1998; **12**: 882–3.
- 31 Lukish JR, Powell DM. Laparoscopic ligation of the median sacral artery before resection of a sacrococcygeal teratoma. *J. Pediatr. Surg.* 2004; **39**: 1288–90.
- 32 Solari V, Jawaid W, Jesudason EC. Enhancing safety of laparoscopic vascular control for neonatal sacrococcygeal teratoma. *J. Pediatr. Surg.* 2011; **45**: E5–7.
- 33 Takehara H, Kuyama H. [Laparoscopic-assisted resection to the intrapelvic and intra-abdominal component of sacrococcygeal teratoma: A case report.] *Jpn. J. Pediatr. Surg.* 2009; **41**: 987–91(in Japanese).
- 34 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.* 2004; **39**: 1971–3.
- 35 Cowles RA, Stolar CJ, Kandel JJ, Weintraub JL, Susman J, Spigland NA. Preoperative angiography with embolization and radiofrequency ablation as novel adjuncts to safe surgical resection of a large, vascular sacrococcygeal teratoma. *Pediatr. Surg. Int.* 2006; **22**: 554–6.
- 36 Tanaka H, Takayasu H, Fujino A *et al.* [Perinatal management and neonatal surgery for giant sacrococcygeal teratoma.] *Jpn. J. Pediatr. Surg.* 2008; **40**: 823–8(in Japanese).
- 37 Lahdes-Vasama TT, Korhonen PH, Seppänen JM, Tammela OK, Iber T. Preoperative embolization of giant sacrococcygeal teratoma in a premature newborn. *J. Pediatr. Surg.* 2011; **46**: E5–8.
- 38 Rossi UG, Cariati M, Toma P. Giant sacrococcygeal teratoma embolization. *Indian J. Radiol. Imaging* 2013; **23**: 145–7.
- 39 Derikx JP, De Backer A, van de Schoot L *et al.* Factors associated with recurrence and metastasis in sacrococcygeal teratoma. *Br. J. Surg.* 2006; **93**: 1543–8.
- 40 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.* 2001; **19**: 1951–60.
- 41 Rescorla FJ, Sawin RS, Coran AG, Dillon PW, Azizkhan RG. Long-term outcome for infants and children with sacrococcygeal teratoma: A report from the Children's Cancer Group. *J. Pediatr. Surg.* 1998; **33**: 171–6.
- 42 Hawkins E, Issacs H, Cushing B, Rogers P. 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.* 1993; **15**: 406–9.
- 43 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.* 2010; **31**: 261–5.
- 44 Shalaby MS, Walker G, O'Toole S, Hammond P, Carachi R. The long-term outcome of patients diagnosed with sacrococcygeal teratoma in childhood. A study of a national cohort. *Arch. Dis. Child.* 2014; **99**: 1009–13.

- 45 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.* 2007; **42**: 1122–6.
- 46 Partridge EA, Canning D, Long C *et al.* Urologic and anorectal complications of sacrococcygeal teratomas: Prenatal and postnatal predictors. *J. Pediatr. Surg.* 2014; **49**: 139–42.
- 47 Barakat MI, Abdelaal SM, Saleh AM. Sacrococcygeal teratoma in infants and children. *Acta Neurochir. (Wien)* 2011; **153**: 1781–6.
- 48 Cozzi F, Schiavetti A, Zani A, Spagnol L, Totonelli G, Cozzi DA. The functional sequelae of sacrococcygeal teratoma: A longitudinal and cross-sectional follow-up study. *J. Pediatr. Surg.* 2008; **43**: 658–61.
- 49 Lee MY, Won HS, Hyun MK *et al.* Perinatal outcome of sacrococcygeal teratoma. *Prenat. Diagn.* 2011; **31**: 1217–21.
- 50 Rintala R, Lahdenne P, Lindahl H *et al.* Anorectal function in adults operated for a benign sacrococcygeal teratoma. *J. Pediatr. Surg.* 1993; **28**: 1165–7.
- 51 Malone PS, Spitz L, Kiely EM *et al.* The functional sequelae of sacrococcygeal teratoma. *J. Pediatr. Surg.* 1990; **25**: 679–80.
- 52 Zaccara A, Iacobelli BD, Adorisio O *et al.* Gait analysis in patients operated on for sacrococcygeal teratoma. *J. Pediatr. Surg.* 2004; **39**: 947–52.
- 53 Draper H, Chitayat D, Ein SH, Langer JC. Long-term functional results following resection of neonatal sacrococcygeal teratoma. *Pediatr. Surg. Int.* 2009; **25**: 243–6.

令和元年度厚生労働科学研究費補助金(難治性疾患克服研究事業)

小児期から移行期・成人期を包括する希少難治性慢性消化器疾患の医療政策に関する研究

仙尾部奇形腫患者の長期予後に関する全国アンケート調査

症例調査票

施設名	病院		
施設内管理番号	(内容の照会時に用います。貴施設内で患者様を特定できる様な番号の記載をお願い致します。また外部から患者様を特定できるようなものはご遠慮下さい(例: 成育①))		
調査票作成日	20	年	月 日
調査票記載者	科		
	科		

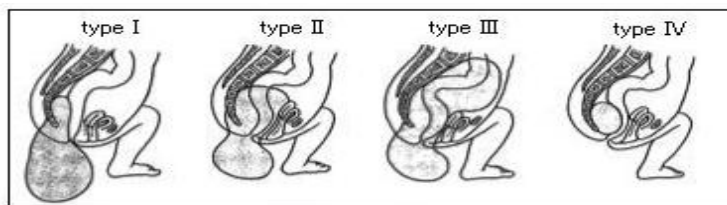
*** 調査票記入上の注意事項 ***

1. 記入後は、必ずコピーをとり、施設で保管してください。
2. 以下の対象者についてご記入ください。
2000年1月1日から2009年12月31日までの期間に仙尾部奇形腫と胎児診断された症例
3. 一般的な注意点
 - 1) 記入: 黒または青のペンまたはボールペンで記入してください。
 - 2) 該当する項目の口に✓を付けてください。
 - 3) 複数選択と記載していない場合は1つだけ選択してください。
 - 4) データが不明の場合には、斜線を引いてください。
 - 5) 患者の氏名など個人を特定できる情報は記載しないでください。

症例の概要

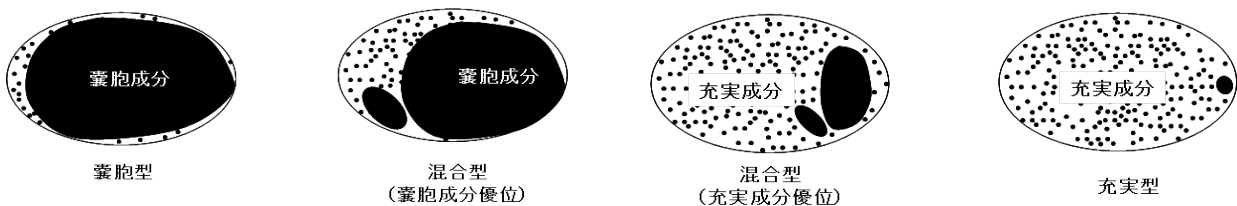
出生日	(西暦) 年 月 日	性別	<input type="checkbox"/> ¹ 男 <input type="checkbox"/> ² 女
出生前診断	<input type="checkbox"/> ⁰ なし <input type="checkbox"/> ¹ あり	胎児水腫の有無	<input type="checkbox"/> ⁰ なし <input type="checkbox"/> ¹ あり
在胎週数	在胎 週 日	出生体重	g
腫瘍最大径	cm		
病型* ¹	<input type="checkbox"/> ¹ Altman I型 <input type="checkbox"/> ² Altman II型 <input type="checkbox"/> ³ Altman III型 <input type="checkbox"/> ⁴ Altman IV型		
腫瘍の性状* ²	<input type="checkbox"/> ¹ 嚢胞型 <input type="checkbox"/> ² 充実型 <input type="checkbox"/> ³ 混合型(嚢胞成分優位) <input type="checkbox"/> ⁴ 混合型(充実成分優位)		
合併奇形			

*¹: Altman 病型分類



*²: 腫瘍の性状の定義

嚢胞型は腫瘍の90%以上を嚢胞が占めるもの。充実型は腫瘍の90%以上を充実成分がしめるもの。それ以外は混合型にするが、嚢胞成分と充実成分のどちらが優位かにより、二つに分類する。



手術の項目

手術実施日	(西暦) 年 月 日
手術術式	<input type="checkbox"/> ¹ 全摘 <input type="checkbox"/> ² 亜全摘 <input type="checkbox"/> ³ その他()
腫瘍栄養血管の同定	<input type="checkbox"/> ⁰ 同定なし <input type="checkbox"/> ¹ 同定あり <input type="checkbox"/> ² 不明
超音波と比較して有用だった点	

• 手術

手術日時	20 年 月 日 (時 分)
開腹の有無	<input type="checkbox"/> ⁰ なし <input type="checkbox"/> ¹ あり

腫瘍血管塞栓術併用の有無	<input type="checkbox"/> ⁰ なし <input type="checkbox"/> ¹ あり	腫瘍血管の先行遮断の有無	<input type="checkbox"/> ⁰ なし <input type="checkbox"/> ¹ あり
体位	<input type="checkbox"/> ¹ 仰臥位 <input type="checkbox"/> ² 腹臥位 <input type="checkbox"/> ³ 側臥位 <input type="checkbox"/> ⁴ 複数体位()		
手術時間	分	出血量	mL
術中輸血の有無	<input type="checkbox"/> ⁰ なし <input type="checkbox"/> ¹ あり	術中心マッサージの有無	<input type="checkbox"/> ⁰ なし <input type="checkbox"/> ¹ あり
手術の種類	<input type="checkbox"/> ¹ 全摘(100%) <input type="checkbox"/> ² 亜全摘(90%以上) <input type="checkbox"/> ³ 部分切除(90%未満)		
術中周囲臓器損傷の有無 (複数選択可)	<input type="checkbox"/> ⁰ なし <input type="checkbox"/> ¹ あり → <input type="checkbox"/> ¹ 尿道 <input type="checkbox"/> ² 直腸 <input type="checkbox"/> ³ 膣 <input type="checkbox"/> ⁴ 子宮 <input type="checkbox"/> ⁵ 卵巣 <input type="checkbox"/> ⁶ その他()		

• 周術期合併症

敗血症	<input type="checkbox"/> ⁰ なし <input type="checkbox"/> ¹ あり	DIC	<input type="checkbox"/> ⁰ なし <input type="checkbox"/> ¹ あり
頭蓋内出血	<input type="checkbox"/> ⁰ なし <input type="checkbox"/> ¹ あり	皮膚壊死	<input type="checkbox"/> ⁰ なし <input type="checkbox"/> ¹ あり
周辺臓器の副損傷	<input type="checkbox"/> ⁰ なし <input type="checkbox"/> ¹ あり	腎不全	<input type="checkbox"/> ⁰ なし <input type="checkbox"/> ¹ あり
再手術の有無	<input type="checkbox"/> ⁰ なし <input type="checkbox"/> ¹ あり(内容: _____)		
その他			

• 病理診断 ⁰なし ¹あり(以下に詳細をご記入下さい)

腫瘍重量	_____ g	腫瘍径	(縦)_____cm × (横)_____cm × (高)_____cm
病 型*1	<input type="checkbox"/> ¹ Altman I型 <input type="checkbox"/> ² Altman II型 <input type="checkbox"/> ³ Altman III型 <input type="checkbox"/> ⁴ Altman IV型		
腫瘍の性状*2	<input type="checkbox"/> ¹ 嚢胞型 <input type="checkbox"/> ² 充実型 <input type="checkbox"/> ³ 混合型(嚢胞成分優位) <input type="checkbox"/> ⁴ 混合型(充実成分優位)		
組織診断	<input type="checkbox"/> ¹ mature <input type="checkbox"/> ² immature <input type="checkbox"/> ³ 悪性		

Comments

予 後

・ 転 帰

最終予後確認日 (死亡日)	20 年 月 日
転 帰	<input type="checkbox"/> ¹ 生存 <input type="checkbox"/> ² 死亡 (確認日に死亡日をご記入下さい) └─┬─┘ <input type="checkbox"/> ¹ 入院中 <input type="checkbox"/> ² 退院 (退院日: 20____年____月____日) (下記退院時後遺症欄もご記載下さい)

・ 退院時後遺症

低酸素性脳症	<input type="checkbox"/> ⁰ なし <input type="checkbox"/> ¹ あり	排尿障害	<input type="checkbox"/> ⁰ なし <input type="checkbox"/> ¹ あり
排便障害	<input type="checkbox"/> ⁰ なし <input type="checkbox"/> ¹ あり	下肢運動障害	<input type="checkbox"/> ⁰ なし <input type="checkbox"/> ¹ あり
その他			

Comments