

《先天性呼吸器・胸郭形成異常疾患に関する診療ガイドライン作成
ならびに診療体制の構築・普及に関する研究》

令和1年度 先天性呼吸器・胸郭形成異常疾患研究班
総括全体班会議 議事録

日時：2020年1月12日（日）14:00～16:30

場所：東京八重洲ホール 3階 302号

議 事

1 代表者からの（臼井規朗）挨拶

研究代表者の大阪母子医療センター小児科臼井より、3年間の研究班の研究に対する感謝が述べられた。今回は3年の最終年度の総決算としての全体班会議であるため、各疾患グループにおける研究成果の総まとめを発表していただき、活発なご討論をお願いする旨の挨拶があった。

2 研究分担者自己紹介

出席した研究分担者より、一人ずつ自己紹介をしていただいた。

3 各疾患グループからの研究総括報告（質疑応答を含む）

1) 先天性横隔膜ヘルニア（田口智章先生）

先天性横隔膜ヘルニアの疾患代表者、九州大学小児科の田口智章先生より、3年間の研究総括として、1) 前方視的研究を見据えた症例登録、2) 米国 CDH Study Group との共同研究設立、3) 患者会設立への協議、4) ガイドライン改定に向けての4項目に分けて、これまでの活発な活動と、多くの論文や学会発表などの研究成果について紹介が行われた。

2) 先天性嚢胞性肺疾患（黒田達夫先生）

先天性嚢胞性肺疾患の疾患代表者、慶應大学小児科の黒田智章先生より、平成元年度には診療ガイドラインの10題のCQのうち、残された最後の3つのCQ、すなわち、CQ3.病変容積指標はリスク判定に有用か、CQ 4.生後診断にCTは有用か、CQ 5.血管造影は推奨されるかの3題に関して、システムティック・

レビューを完了して、推奨文および解説文の策定が行われたことが紹介された。

3) 気道狭窄（前田貢作先生）

気道狭窄の疾患代表者、兵庫こども病院の前田貢作先生より、3年間の研究総括としてのこれまでの実績報告および活動報告がなされた。16のCQに関するシステムティックレビューの進捗状況、指定難病の状況（診断基準・重症度分類など）が説明された。また、京都大学耳鼻咽喉科の大森孝一が代表を務めておられるAMED研究班「咽頭・喉頭・気管狭窄症の診療ガイドライン作成を目的としたエビデンス創出研究」に関する報告が行われた。

4) 頸部・胸部リンパ管腫・リンパ管腫症（藤野明浩先生）

頸部・胸部リンパ管腫の疾患代表者、成育医療研究センターの藤野明浩先生より、頸部・胸部リンパ管腫・リンパ管腫症に関する8つの大きな研究の柱、すなわち、1) 研究対象の拡大、2) 助成対象の拡大、3) 症例調査研究のまとめ、4) 難治性度基準の validation、5) データベースオープン利用、6) 医療・社会への情報還元（HPの充実化と市民公開講座）、7) シロリムス治験への協力、8) AMED 藤野班との連携などに関する進捗状況が報告された。

5) 肋骨異常を伴う先天性側彎症（川上紀明先生）

研究代表者の名城大学脊椎脊髄センターの川上紀明先生より、3年間の研究活動報告として、1) レジストリの立ち上げと問題点、2) TIS 発生率調査のまとめ、3) 手術症例における術前・保存療法成績評価、4) 早期発症側彎症質問票日本語版、5) 6分間歩行テスト、6) EOS患者に対する全身麻酔なしでのギブス療法、7) 肋骨異常を伴う先天性側彎症に対する手術療法（VEPTER手術、Growing rod手術）、8) AMED班による発生機序の解明、などに関する説明が行われた。

4 総合討論

各疾患の活動について、いくつかの具体的な質疑応答が行われた。

5 AMED 戦略推進部難病研究課 松田二三子先生よりコメント

AMED 戦略推進部難病研究課松田二三子先生より、本日の各グループからの報告に関するコメントを頂いた。研究成果を元に、AMEDの研究班のエビデンス創出のシーズを産みだして欲しいことや、シロリムスなどの新しい治療に結びつけて欲しいとのご意見をいただいた。また、レジストリの構築に関するアドバイスを頂いた。さらに、患者会との連携すなわち「研究への患者・市民参画（PPI）」については、AMEDでもガイドブックを作成してwebサイトで公開して

支援しているのです、それらを参考に PPI を進めていっていただきたいとのご意見をいただいた。(後日 web サイトをご紹介いただいたので、PPI ガイドブックのサイトの URL <https://www.amed.go.jp/ppi/guidebook.html> を班員に回覧した。)

6 令和 2 年度:難治性疾患政策研究事業新規申請について

平成 2 年度の新しい募集要項では、臓器別の募集に再編されたことが説明された。すなわち、これまでのこの班の内容は、「呼吸器疾患」に分類されていたが、今回の応募では「先天異常・遺伝子疾患」に分類されていることが説明された。今回の 5 疾患は、全て含めて応募しても良いことを厚労省に問い合わせ確認できたので、今年 1 月の応募ではこれまでと同じ枠組みの 5 疾患で応募予定であることが説明された。また、これまで研究分担者が多すぎるとのご指摘を頂いていたため、研究者の数を絞って(特に横隔膜ヘルニアの研究分担者)応募予定であることが説明された。今年度で九州大学の田口智章先生と名城大学の川上紀明先生が退任されるため、それぞれの疾患リーダーとして、九州大学の永田公二先生、慶應大学の渡邊航太先生に務めていただく予定であることが説明された。

7 分担研究報告書提出について

2 月半ばまでに各疾患代表者から、分担研究報告書をご提出いただくようお願いがあった。

8 その他

次期の研究応募が承認された際には、第一回の班会議を 4 月～6 月のなるべく早い時期に、全体班会議として行いたい旨が説明された。遠方の方のために、Web とのハイブリッド式会議にする予定であることが説明された。

以上

(文責: 臼井規朗)

令和1年度 先天性呼吸器・胸郭形成異常疾患研究班 全体班会議議 出席予定者名簿

AMED 戦略推進部難病研究課

松田二三子先生

先天性横隔膜ヘルニア研究グループ

田口智章先生	九州大学大学院医学研究院	小児外科分野	
近藤琢也先生	九州大学大学院医学研究院	小児外科分野	
早川昌弘先生	名古屋大学	新生児科	
照井慶太先生	千葉大学大学院	小児外科	
甘利昭一郎先生	国立成育医療研究センター	新生児科	
岡崎任晴先生	順天堂大学浦安病院	小児外科	
白井規朗	大阪母子医療センター	小児外科	

先天性嚢胞性肺疾患研究グループ

黒田達夫先生	慶應義塾大学外科学	小児外科	出席
淵本康史先生	慶應義塾大学外科学	小児外科（国際医療福祉大学）	出席
松岡健太郎先生	東京都立小児総合医療センター	検査科（病理）	出席

気道狭窄研究グループ

前田貢作先生	神戸大学大学院医学科	外科学講座小児外科分野	出席
守本倫子先生	国立成育医療研究センター	耳鼻咽喉科	出席
肥沼悟郎先生	国立成育医療研究センター	呼吸器科	出席

頸部・胸部リンパ管腫・管腫症

藤野明浩先生	国立成育医療研究センター	外科	出席
小関道夫先生	岐阜大学	小児科	出席
平林 健先生	弘前大学	外科学講座小児外科	出席

肋骨異常を伴う先天性側弯症

川上紀明先生	名城病院	整形外科脊椎脊髄センター	出席
渡邊航太先生	慶応大学	整形外科	出席
小谷俊明先生	聖隷佐倉市民病院	整形外科	出席

生物統計・医学統計

佐藤泰憲先生	慶應大学	臨床研究推進センター	出席
--------	------	------------	----

研究代表者兼事務局

白井規朗	大阪母子医療センター	小児外科	出席
------	------------	------	----