

## 先天性横隔膜ヘルニア分科会 会議録

資料2-1-1 : 平成31年2月22日 平成30年度第3回AMED-CDH班合同会議録

資料2-1-2 : 平成31年4月26日 平成31年度第1回AMED-CDH班合同会議録

資料2-1-3 : 令和元年7月13日 平成31年度第2回AMED-CDH班合同会議録

資料2-1-4 : 平成31年3月13日 第4回日本CDHSG・米国CDHSG国際会議録

平成 30 年度 第 3 回 AMED-CDH 班合同班会議

日 時： 平成 31 年 2 月 22 日 ( 金 ) 15 : 00 ~ 18 : 00

会 場： 新大阪丸ビル別館 4 - 1 号室

出席者：【分担者】奥山、臼井、横井、照井、大藤、田附、内田、( WEB )  
田口、豊島、古川【協力者】谷口、近藤、伊藤、高安、冬木、井上( WEB ) 永  
田、矢本【協力者代理】今西【事務補佐】松浦  
以上 20 名

議事

1 . 前回議事録の確認 ( 資料 1 )

2 . 2019 年度研究開発計画書提出 ( 資料 2 ) ( 詳細は割愛 )

3 . AMED 奥山班研究分担者・協力者リスト ( 資料 3 ) の確認

4 . AMED 報告会が 2/8 にあって、ポスター ( 資料 4 ) で発表報告 ( 詳細は割  
愛 )

5 . 各施設の症例登録状況、問題点、使用人工呼吸器機種など ( 各施設代表  
者 ) ( 詳細は割愛 )

6 . 施設間比較前向き研究の中間報告：データ追加はまだなし。

( ア ) 症例登録状況 ( 照井先生 )

( イ ) HF0 vs CV ( 大藤先生 冬木先生 ) : 小児外科学会で、伊藤先生が発表  
予定。

7 . 後方視解析の発表予定 ( 発表予定の学会、journal について ) ( AMED 関  
連での発表予定であり詳細は割愛 )

8 . 他の研究テーマについて

RedCap の進捗情報および今後のデータ合併について、照井先生より現状  
の報告あり。データ入力については、データ入力について施設の意向を  
確認し、神経学的予後については各施設難しいという意見があった。豊  
島先生からは後ろ向きの目的を明示した協力はできるが前向きが希望  
であるとのこと。

9 . その他

小児外科学会のシンポジウムで、CDH の発表を行うことになった。田口先

生・臼井先生が座長で 6 演題 + 2 演題の予定である。

10 . 次回班会議 2019 年 7 月 13 日 (土) @周産期新生児学会総会  
(松本)

臼井、田口班と合同で開催予定。

## 平成31年度第1回CDH班会議

日 時：平成31年 4月 26日（金）18:00～20:00

Web会議にて開催

参加者：田口智章、臼井規朗、奥山宏臣、早川昌弘、照井慶太、甘利昭一郎  
 稲村昇、田附裕子、岡和田学、永田公二、近藤琢也  
 以上11名

### 【議題】

#### ・開会の挨拶

#### ・RED Capデータ登録（2011-2018年症例）（資料1）（詳細は割愛）

#### ・長期フォローアップデータ登録（2006-2010年症例）（照井先生）

順天堂大学は意向確認できず。近畿大学はデータ登録の意向を確認した。  
 データがある施設分は変換して登録済。

#### ・研究テーマ（資料2）（近藤先生）

ガイドラインの英訳（名古屋大学） 伊藤先生主体で進めることを確認。  
 統一プロトコルの英文化（九州大学） 永田先生主体で進めることを確認。  
 「VERSATILE RISK SCORE FOR PRENATALLY DIAGNOSED CONGENITAL DIAPHRAGMATIC HERNIA BASED ON ULTRASOUND FINDING」 照井先生にて、現在EUPSAでの発表を目標に進めていることを確認。研究の方向性に関して報告頂いた。

その他のテーマに関して、研究の最終年度であり、論文作成できるかどうかに関して確認させていただいた。以下のテーマは本年度中の論文作成可能として、進めていくこととした。

○作成可能：「気胸の検討」（大阪母子、会議後のメール連絡にて）、「sacの検討」（九大）「予後予測指標間の有用性」（成育、研究の方向性に関して、全体メール送付予定）

○作成困難：「胸郭変形」（阪大、データ追加必要）、「適正分娩時期の検討」（阪大産婦、産休中）、「EDチューブ留置による影響」（成育、データ収集中）、「北野分類と栄養予後」（成育）、「右CDH検討」（名古屋、学会発表済、解析方法検討中）

○確認できず：「胎児MRI」（兵庫）、「FETOの有用性」（京府）、「ECMO適応」（京府）、「PA indexと動脈管短絡方向と予後の検討」（順浦）、「肺血管拡張薬の使用と予後」（神奈川）、「CDH長期発達フォロー」（神奈川）

#### ・CDHSGとの連携（資料3）（永田先生）

2011-2016日本のデータは446例。CDHSG Ver3,4で6000-7000例。

Data Use Agreement締結は必須。8施設で締結済、3施設(順、近、阪)がNelsonさんとやり取り中、4施設(兵、順浦、静、筑)がBoydさんとやり取り中。

未締結施設においては、順次締結を進めてください。

CDHSGのVer5のデータ登録では、気胸の項目がなくなる。気胸の検討はVer4までのデータになるので、早めの手挙げ募集。統一protocolの論文を永田先生が書いている間に手挙げがなければ、永田先生が担当希望。

論文作成時の著者に関しては、CDHSG側からはPam Lallyの名前のみでよい。データの統計処理は、日本サイドで施行可能。協力施設はすべてAppendixに記載。CDHSGでは「長期予後に関する論文」、「心機能に関する論文」を作成中。

「sacの検討」は、方向性に関しては問題なし。協議方法はメールでのやり取り。必要データは、Data Requestに必要項目を記載して送ると、データをもらえる。5月にPamとKevinは来日予定。日程が合えば、CDHSGとの協議も可能。(詳細な日程は不明) CDH workshop開催。2020年2月10-12日。Houstonにて、Kevin Lally先生が主催。日本と海外の比較についての報告。日本の15施設のデータと、CDHSGのデータ比較の報告あり。出生体重は海外の方が大きい。日本では右CDHが少ない。入院期間は日本の方が長い。重症(特にDefect D)では、日本の方が治療成績良い。施設ごとのデータレポートも追って送付される予定。秋季シンポジウムで、日本データと海外データの比較をkey noteレクチャーで発表予定(奥山先生)

追加で必要なデータがあれば、リクエスト可能(永田先生)

右CDHが少ないことに関して、原因としてgeneticなものがあるかもしれない。2014年の生存率が低いことに関しては、isolatedの症例が少なかったかもしれない。

#### ・CDH患者会設立の検討(資料4)(近藤)

前回会議にてHP作成を進める方針となっていた。簡単なHP作成を作成するにしても方向性の確認が必要。政策研究班として疾患の啓発・啓蒙、患者会のサポートが大きなミッションとして挙げられている。患者会開設に向けたアクションを起こす必要があると思われる。ただ、まずは研究班の活動自体も社会的には十分に認知されている状況ではないので、まずは本研究班の情報発信をメインのコンテンツとして作成してはどうかとの意見が多かった。慶応大学主体のリンパ管腫に関するHPはリンパ管腫研究班の情報を発信しているが維持費用も高いと聞く。

まずは研究班の活動内容を発信する目的で、HP作成を進める。サーバー代の問題も含め、九大HPの下に付随する形で作成する。

患者アンケートに関しては、webでの自主的アンケートにすれば倫理審査は不要。ただし、論文作成は困難。手間はかかるが、アンケート調査票送付かそれに準ずる形で進めれば論文作成ができる。URL送付し、ログイン制限かければ送付と同等の調査がRedcapでできるが、ログイン制限やパスワ

ード設定、名前の記載ができるかどうか不明。アンケート調査は早めに行いたいので、全施設の参加にこだわらず、参加可能施設のみでアンケート調査を進める提案あり（近藤より）

費用に関しては、アンケート調査票を送付するとしても郵送料は、研究班の費用で賄える。患者さんに送るとすると、送付した施設に返送する方が自然なので、各施設を返送先として設定してはどうか。患者アンケート調査は参加可能施設のみで進める。アンケート内容は参加施設で詰める。

#### ・ガイドライン改訂（資料5）（近藤）

ガイドラインは5-6年で半数に内容の遅れが発生する。次回ガイドラインの改訂は部分改訂、あるいは追加（産科関連領域）となる。まずはガイドライン作成の実働メンバーを決める必要がある。前回のガイドラインに関しては、非常に高く評価されている。次の改定作業では、周産期新生児医学会から、板倉先生にも参加していただいて、出生前のCQも追加していくことになるが、方向性ははっきりしている。2021年3月までには改訂版を発刊したい。図書館協会に依頼して文献検索を手伝ってもらえる。SRチームの実働メンバー選定を進める。永田先生、照井先生、伊藤先生に主体となっていただき、各施設には若手をリクルートして頂きながらガイドライン改定作業を具体的に進める。

#### ・次回班会議の日程：

2019年7月13日（土）（周産期新生児医学会期間中）

AMED奥山班との合同班会議。Web会議は併用せず、基本的に現地参加を予定。

#### ・閉会の挨拶

## 令和元年度 第1回AMED-CDH班合同班会議

日 時： 平成31年7月13日（土）16：00～18：00

会 場： ホテルブエナビスタ 2F（松本）

出席者：【奥山班・臼井班】奥山、臼井、田口、早川、照井、岡崎、古川、横井、金森、田附、高安、永田、近藤、伊藤、福本、内田、望月【奥山班】谷口、冬木【臼井班】左合、正畠、板倉 以上、22名

## 議事

## ○ガイドライン作成に関して

田口班：ガイドラインの改定にあたって田口先生より順天堂大学産婦人科の板倉先生に参加していただくことになった。永田先生・照井先生よりガイドラインのCQに分娩方法なども含めた項目を追加していきたいことが提案され、分担者・協力者としてもCQ策定・推奨文策定に積極的に産科も参加することが提案された。早川先生からも産科分野が必要とコメントあり、田口先生より、改定では5年前に含めなかったことを出生前診断・胎児診断・分娩方法なども取り入れたいと意見があった。板倉先生からは出生前診断・周産期管理などではガイドラインにすると産科としては訴訟などに関わることもあり敏感になると意見があった。佐合先生よりシンポジウムで出生前診断症例で中絶を提案している医師が多いことも分かったため、CQの提案には慎重な表現が必要とコメントがあった。

永田先生を中心にすすめていくこととなった。

## AMED班の報告（詳細は割愛）

## 1．前回議事録の確認（資料1）

2．各施設の症例登録状況、問題点、使用人工呼吸器機種など（各施設代表者）  
（詳細は割愛）

## 3．施設間比較前向き研究の中間報告

(ア) 症例登録状況（照井先生）：2018データスクリーニング最終段階。

国際共同研究：集積中。

(イ) HF0 vs CV（大藤先生 冬木先生）：冬木先生より大藤先生と解析を進めていることが報告された。

伊藤先生より、2017-2018の症数の提示あり、CMV:HF0 = 59:63。本来3年の予定だったが症例数として中間でもよいかと質問もあったが、佐合先生より前向きコホートで中間報告として報告することでよいのではないかと意見があった。10月に提出が必要なため、中間報告の提出についての依頼が奥山先生よりあった。

4 . 後方視解析の発表予定・論文進捗状況（発表予定の学会、journalについて）（AMEDに関連した論文作成進捗報告であり、詳細は割愛）

5 . 他の研究テーマについて

母子センター：臼井先生から、正畠先生に2011年～2018年の国内データから気胸について解析を実施している旨の報告があった。

近藤先生よりアンケートを実施するので、九州大学で倫理審査を行い案内してもらおう。また、有囊性について検討する。

永田先生より患者会についての案内があった。海外ではパワーがある。臼井先生より日本の患者会とは違うのではないかという意見もあった。

6 . その他

伊藤先生より、11月の未熟児新生児学会：鹿児島でECMOの発表を依頼されており、冬木先生と一緒にpropensity-matchingで検討しているとのこと。

甘利先生より秋季シンポジウム内でCDHのECMOについてのPro/ConをするのでCDHのデータを利用することになる。

7 . 次回班会議 2019年 10月 17-19日@PSJM（大阪）でなく10/9 18時～新大阪でWebまじえて田口班・臼井班・AMEDの合同開催の予定。全体の難病の会議は1月ぐらいに開催される予定とのこと。

## 平成31年3月13日 第4回CDHSGとの国際会議 ( 議事録 )

@ PAPS 2019, CHRISTCHURCH TOWN HALL, NEW ZEALAND

Kevin Lally, Pam Lally, 奥山, 田附, 遠山, 横井, 高安, 永田, 小幡

### 1. 札幌での議論と補足 ( 永田 )

- 1) 2011年～2016年までに日本では446例が登録された。Ver3とver4では、CDHSGは約7000例(現在6057例)が登録される予定。Ver4は3000例くらいである。
- 2) 日本から米国へは1回で全データを送る。米国ではDTUAは法律で定められているので各施設は責任を持って締結する。
- 3) Ver4の出生前診断は満足なものではない。毎回ver毎にフォーマットを更新する。Ver4の気胸ははずれてver5の心機能が入る可能性がある。簡易な心機能評価の記載を入院中に3回行って記載してもらう予定。
- 4) Pamが入れば、著作権に関する問題はない。どの論文にも協力施設はappendixに入っている。
- 5) 長期フォローアップは現在動いている課題であるが、議論が必要だ。

### 2. 札幌からクライストチャーチまでの進捗 ( 永田 )

- 1) JCDHSGのデータ(446例: 2011年-2016年)は米国CDHSGへ送られた。(照井先生 Pam先生)  
2011-2016年では、肝脱出のデータが入っていなかった。可能であれば、生後30日、退院時の酸素投与の有無が欲しい。また、経管栄養を行った日数と退院時の経管栄養の有無も欲しい。合併症のまとめは、今、Mattが行っている仕事になる。あともう一つのprojectはisolated CDHの複合解析を行っている。
- 2) JCDHSGは、2017年は85例あり、2018年には70例強あった、CDHSGはこれらのデータも準備が出来れば送ってほしい。

### 3) 15施設のDUTAの活動状況

日本のIRB認可 15施設で446例 完了

DTUA締結完了 8施設(千葉, 神奈川こども, 京都府立, 九大, 三重大, 名大, 成育, 大阪府立母子) 完了

DTUA transfer form from Univ. 3施設(順天堂大学, 近畿大学, 阪大)  
3月中

DTUA drafting 4 施設 (兵庫こども、順天堂浦安, 静岡こども, 筑波)  
4月中

4) CDH登録プロトコールと継続的なレビュー。(契約期間はDTUA締結から3年間)

3. 国際共同研究内容 (永田) (詳細は割愛、項目のみ呈示)

1) プロジェクト内容

1. Sac

2. 気胸

2) 議論の方法

3) 著作権

4) 統計解析

4. 長期フォローアップ研究 (from Koji) (詳細割愛)

5. Data report from CDHSG (from Pam) (詳細割愛)

6. Contact person and PI (詳細割愛)