

平成 29 年度厚生労働科学研究費補助金：難治性疾患政策研究事業
 《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》

平成 29 年度先天性呼吸器・胸郭形成異常疾患研究班第 1 回全体班会議 議事録

日 時：平成 29 年 6 月 4 日（日）14:00～16:30

場 所：八重洲ホール 9 階 901

住 所：〒103-0027 東京都中央区日本橋 3-4-13 新第一ビル

電話番号：03-3201-3631

出席者（34 名）：片倉響子先生、武村真治先生、田口智章先生、三好きな先生、早川昌弘先生、奥山宏臣先生、照井慶太先生、甘利昭一郎先生、増本幸二先生、漆原直人先生、福本弘二先生、矢本真也先生、岡崎任晴先生、古川泰三先生、岡和田学先生、黒田達夫先生、廣部誠一先生、瀧本康史先生、松岡健太郎先生、野澤久美子先生、前田貢作先生、守本倫子先生、岸本 曜先生、肥沼悟郎先生、二藤隆春先生、藤野明浩先生、小関道夫先生、上野 滋先生、川上紀明先生、山元拓哉先生、小谷俊明先生、鈴木哲平先生、佐藤泰憲先生、臼井規朗（順不同）

1) 研究代表者からのご挨拶

- 研究代表者の臼井より挨拶があった。まず、今年度の研究班が結成されるまでの 7 年間の経緯が説明された。今年度は 3 年間の研究計画の 1 年目であり、疾患ごとに進捗状況も異なるが、診療ガイドラインがまだ完成していない疾患グループについては、まず診療ガイドラインの完成を目指して、診療ガイドラインが完成しているグループについては、患者会の支援や AMED 研究班との連携を含めた診療体制の構築に向けて、次のステップの研究を進めていきたい旨のお願いがあった。事前評価の結果は、平均点が 6.6 のところ、本研究班は 6.5 点と評価されたことが説明された。

2) 班員からの自己紹介

- 参加した研究分担者および研究協力者から自己紹介があった。

3) 厚生労働省難病対策課課長補佐 福井 亮先生ご挨拶

- 今後の難治性疾患政策研究事業の方向性についてご説明があった。

4) 国立保健医療科学院 武村真治先生ご挨拶

- 今後の難治性疾患政策研究事業の方向性についてご説明があった。疾患毎に進捗は異なるが、先行している疾患グループを参考にしながら研究を進めるようにとのご説明があった。

5) 予算配分についての説明

- 研究代表者の臼井より、資料を元に今年度の予算配分の概要についての説明があり、研究分担者より予算案が承諾された。

6) 今年度の研究の進め方とスケジュールについて

- 5つの疾患別に、疾患責任者を中心として、担当研究者で分科会議を開催しながら、疾患毎に進捗の異なる研究を進めること。
- 12月頃を目途に、コアメンバー会議として第2回の全体班会議を開催する予定であること。
- 日程表にもとづき、12月末に進捗状況の中間報告を提出する必要があり、同時期に次年度に向けた継続申請を行う必要があること。
- 2018年の研究分担報告書は2月末頃に、疾患グループ毎に提出して頂く予定であること。が説明された。

7 各グループからの進捗状況と今年度の計画説明

7-1) 先天性横隔膜ヘルニア

- 昨年までの活動状況が説明された。これまで、全国実態調査、長期フォローアップ調査、CDH診療ガイドラインの刊行などを行ってきたことが説明された。
- 研究グループからの過去の学会発表・論文発表が説明された。
- 今年度の活動として、1) 前方視的研究を見据えた症例登録制度の確立、2) 統一プロトコルの作成、3) 胎児治療への協力、4) 海外のCDH study groupとの共同研究、5) ガイドライン改訂への準備(平成33年)を行う予定であることが説明された。

7-2) 先天性嚢胞性肺疾患

- 昨年までの活動としてCQ1、CQ2、CQ5、CQ6に対する推奨文が作成されたことが説明された。
- 残されたCQ案とともに、今年度の目標としてのガイドライン作成日程と、登録システムの構築を計画していることが説明された。

7-3) 気道狭窄

- これまでの実績として、H26年に小児気道狭窄症が小慢に認定されたこと、H27年に全国実態調査によりデータベースを構築したこと。H28年に小児気道狭窄症の診断基準と重症度分類と作成したこと。H29年に先天性気管狭窄症が指定難病として認定されたことなどが説明された。
- 今年度の目標として、診療ガイドラインを作成すること、症例登録システムの模索や、長期フォローアップ体制の確立を目指すことが説明された。

7-4) 頸部・胸部リンパ管腫・リンパ管腫症

- 昨年までの活動として、2017年3月に診療ガイドラインが3つの研究班の合作としてオンラインで公開されたこと、症例調査研究として、気管切開を要する頸部病変、無症状の縦隔病変についての詳細な解析を行っていることが説明された。
- 今年度の課題として、難病助成対象の拡大・小慢の整理を行うこと、症例調査研究をまとめること、難治性度基準のvalidationを行うこと、データベース利用のオープン化や治験への利用を整備すること、社会への情報還元を図ること、シロリムス治験に協力すること、AMEDエビデンス創出研究と連携を図ることなどを計画していることが説明された。

7-5) 肋骨異常を伴う先天性側彎症

- 昨年までの活動として、鹿児島県における発生率調査を行ったこと、幼少児の呼吸機能検査として6分間歩行テストの有用性を検討したことが説明された。
- 今年度の課題として、引き続き肋骨異常を伴う先天性側彎症の現状解析を行うこととし、発生状況調査、呼吸機能やADLなどの病態研究、VEPTER治療成績の評価、Growing rod治療成績の評価、矯正ギプス治療の評価などを行う予定であることが説明された。

8 次回会議について

- 次回会議は12月～1月頃の開催とし、交通経費の問題などから、コアメンバー会議として後日日程調整を行うことが説明された。

以上 (文責：臼井規朗)

平成 29 年度厚生労働科学研究費補助金：難治性疾患政策研究事業
 《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》
**平成 29 年度 先天性呼吸器・胸郭形成異常疾患研究班 第 2 回全体班会議
 (Web 班会議) 議事録**

日 時：平成 30 年 1 月 8 日 (日) 10:00 ~ 12:30

場 所：Web 班会議 URL：mch-osaka.webex.com

ミーティング番号：578 723 372 ミーティングパスワード：9i5tY3AH

Web 会議参加者 (27 名)：武村真治先生、三好きな先生、近藤琢也先生、早川昌弘先生、伊藤美春先生、奥山宏臣先生、照井慶太先生、甘利昭一郎先生、漆原直人先生、岡崎任晴先生、岡和田学先生、黒田達夫先生、廣部誠一先生、松岡健太郎先生、前田貢作先生、二藤隆春先生、守本倫子先生、藤野明浩先生、小関道夫先生、上野 滋先生、川上紀明先生、渡邊航太先生、山元拓哉先生、小谷俊明先生、鈴木哲平先生、佐藤泰憲先生、臼井規朗 (順不同)

1) 研究代表者からのご挨拶

- 研究代表者の臼井より挨拶があった。会議の経費・交通費および時間節減のために、本研究班は 9 月から WebEx による Web 会議システムを導入して、疾患グループの一部の分科会議で使用を初めていただいているとの説明があった。第 2 回全体班会議は、当初コアメンバーだけの会議を予定していたが、Web 会議システムが利用できるようになったため、コアメンバーのみならず、全体会議に変更した経緯が説明された。来年度以降も会議経費・交通費および時間節減のために積極的に Web 会議を利用したいと考えるため、Web 形式の会議に慣れていただきたいとの説明があった。

2) 班員からの自己紹介

- Web 会議のビデオ・音声接続の確認を兼ねて、参加班員の自己紹介をしていただいた。

3) 国立保健医療科学院 武村真治先生ご挨拶

- 疾患によって進捗度は異なるが、先行している研究グループを参考にしながら、各疾患グループが計画的に研究を進めていただきたい旨のご説明があった。指定難病については体制が落ち着いてきたので、今後は診療ガイドラインの作成がメインの仕事になるが、それぞれの疾患ごとに目標を持って研究を進めていただきたい旨のご説明があった。

4) 各グループからの成果報告

4-1) 先天性横隔膜ヘルニア・・・・・・・・・・・・・・・・三好きな先生

- 今年度の活動として、1) 当研究グループによる REDCap を用いた症例登録システムを利用して、AMED エビデンス創出研究班との連携研究として「先天性横隔膜ヘルニアにおける

最適な人工換気法・手術時期・手術方法に関する研究」を開始したこと。2) 多施設共同研究の土台とするために、本疾患の統一治療プロトコールを作成して治療を開始したこと。3) 本疾患に対する胎児治療として FETO の TOTAL trial が成育医療研究センターの胎児診療科で開始されたため、この研究への協力を開始したこと。4) 国際的な CDH study group と 2 度の話合いを持ち、わが国の多施設共同研究参加施設が、それぞれ CDH study group に参加することになったこと。などが報告された。

4-2) 先天性嚢胞性肺疾患・・・・・・・・・・・・・・・・黒田達夫先生

- CQ8 複数肺葉の罹患症例に対して肺全摘は推奨されるか、CQ9 合併症にはどのようなものがあるか、CQ10 定期的な胸部 X 線写真撮影は有用か？の 3 つの CQ に対する診療ガイドラインが検討され、CQ8 については、「複数肺葉が罹患している場合においても、手術治療として肺全摘を可及的に避けることを提案する」という推奨文を決定したことが報告された。

4-3) 気道狭窄・・・・・・・・・・・・・・・・前田貢作先生

- 今年度の進捗として本疾患についての 16 個の CQ について、文献検索を行い、リストアップされた文献について、システムティック・レビューチームにより一次スクリーニングおよび二次スクリーニングを行ったことが報告された。
- 指定難病に関して、330 先天性気管狭窄症に、先天性声門下狭窄症が統合され、声門下狭窄症についても指定難病として認定されるようになったことが報告された。

4-4) 頸部・胸部リンパ管腫・リンパ管腫症・・・・・・・・藤野明浩先生

- 今年度に施行した活動として、1) リンパ管拡張症も研究対象に含めるようにしたこと、2) 難病助成対象の拡大と小慢の疾患分類の整理を行ったこと、3) 症例調査研究として気管切開を要する頸部病変と、無症状の縦隔病変についてまとめ論文化したこと、4) 難治性度基準の validation を行っていること、5) 「リンパ管疾患情報ステーション」の大幅改訂を行ったこと、6) 第 3 回小児リンパ管疾患シンポジウムの開催準備中であること、7) シロリムス治験や AMED 研究班との連携を計画していること、などが報告された。

4-5) 肋骨異常を伴う先天性側彎症・・・・・・・・川上紀明先生

- 今年度に行った活動として、1) 先天性側彎症発生率の再調査、2) 矯正ギプス治療と 6 分間歩行テストの再評価、3) Dynamic MRI による呼吸運動評価、4) 患者立脚型アンケート調査の準備 (EOSQ-24 の和訳)、5) Growing rod 手術の治療成績の評価、を行ったことが報告された。
- 今後の長期目標として、本疾患の診断基準、重症度分類、診療ガイドライン策定を目指して検討すること、本疾患に対する新たな治療法の開発とその効果の検証を行う予定であることが説明された。

5) 研究報告書について

- 5つの疾患グループ毎に2月末を〆切として研究分担報告書を作成してもらうように依頼があった。

6) 今後の予定・次回会議について

- 現在、来年度の研究継続を求めて申請中であるが、これが承認されれば、新年度に入ってからコアメンバーが集まったうえで、WebEx で会議を中継して班員が全員参加する形式のハイブリッド班会議を予定していることが報告された。

以上 （文責：臼井規朗）

平成 30 年度厚生労働科学研究費補助金：難治性疾患政策研究事業
《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》

平成 30 年度 先天性呼吸器・胸郭形成異常疾患研究班 第 1 回全体班会議
(ハイブリッド型班会議)

日 時：平成 30 年 9 月 16 日 (日) 14:00 ~ 16:00

場 所：新大阪丸ビル新館 3 階 309 号室 + Web 会議中継

URL： mch-osaka.webex.com

ミーティング番号： 578 262 548

ミーティングパスワード： 37SWjk4q

議題

- 1 代表者からの挨拶 (予算を含む)
- 2 疾患代表者、研究分担者自己紹介
- 3 国立保健医療科学院 武村真治先生ご挨拶)
- 4 各疾患グループからの研究計画報告
 - 1) 先天性横隔膜ヘルニア (田口智章先生)
 - 2) 先天性嚢胞性肺疾患 (黒田達夫先生)
 - 3) 気道狭窄 (前田貢作先生)
 - 4) 頸部・胸部リンパ管腫・リンパ管腫症 (藤野明浩先生)
 - 5) 肋骨異常を伴う先天性側彎症 (川上紀明先生)
- 5 今後の予定
- 6 次回会議について

平成 30 年度厚生労働科学研究費補助金：難治性疾患政策研究事業

《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》

平成 30 年度 先天性呼吸器・胸郭形成異常疾患研究班 第 2 回全体班会議

日 時：平成 31 年 2 月 10 日（日）14:00～16:30（予定より早く終わる可能性あり）

場 所：八重洲ホール 3 階 302 号 + Web 会議

WebEx URL: mch-osaka.webex.com

WebEx ミーティング番号: 573 802 274

ミーティングパスワード: CRRG

住 所：〒103-0027 東京都中央区日本橋 3-4-13 新第一ビル

電話番号：03-3201-3631

議題

- 1 代表者からのご挨拶
- 2 厚生労働省難病対策課 谷口顕信先生ご挨拶
- 3 国立保健医療科学院 武村真治先生ご挨拶（時刻未定）
- 4 今年度の研究成果と来年度の研究計画（各グループ 20 分以内）
 - 1) 先天性横隔膜ヘルニア
 - 2) 先天性嚢胞性肺疾患
 - 3) 気道狭窄
 - 4) 頸部・胸部リンパ管腫・リンパ管腫症
 - 5) 肋骨異常を伴う先天性側彎症
- 5 その他の話題
- 6 H30 年度研究分担報告書（2/15 〆切）について
- 7 来年度第 1 回班会議について

平成 30 年度 先天性呼吸器・胸郭形成異常疾患研究班 第 2 回全体班会議議 出席者

現地出席 14 名、 Web 参加 7 名

厚生労働省難病対策課

谷口顕信先生 (現地出席)

国立保健医療科学院

武村真治先生 (Web 参加)

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 (現地出席)

照井慶太先生 千葉大学大学院 小児外科 (現地出席)

甘利昭一郎先生 国立成育医療研究センター 新生児科 (現地出席)

漆原直人先生 静岡こども病院 小児外科 (Web 参加)

岡和田学先生 順天堂大学 小児外科・小児泌尿器外科 (Web 参加)

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 (現地出席)

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) (現地出席)

松岡健太郎先生 獨協医科大学越谷病院 病理診断科 (兼リンパ管腫グループ) (現地出席)

野澤久美子先生 神奈川県立こども医療センター 放射線科 (現地出席)

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 (現地出席)

守本倫子先生 国立成育医療研究センター 感覚器形態外科・耳鼻咽喉科 (現地出席)

西島栄治先生 高槻病院 小児外科 (Web 参加)

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 (Web 参加)

小関道夫先生 岐阜大学 小児科 (Web 参加)

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 (現地出席)

山元拓哉先生 鹿児島大学 整形外科 (Web 参加)

生物統計・医学統計

佐藤泰憲先生 千葉大学大学院 グローバル臨床試験学 (現地出席)

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 (現地出席)

令和 1 年度厚生労働科学研究費補助金：難治性疾患政策研究事業

《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外科臼井より、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、九州大学小児外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、慶應大学小児外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に関するシステマ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指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) シロリムス試験への協力、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、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 出席者

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

臼井規朗 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

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）

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）

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

守本倫子先生 国立成育医療研究センター 耳鼻咽喉科

肥沼悟郎先生 国立成育医療研究センター 呼吸器科

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

小関道夫先生 岐阜大学 小児科

平林 健先生 弘前大学 外科学講座小児外科

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

渡邊航太先生 慶応大学 整形外科

小谷俊明先生 聖隷佐倉市民病院 整形外科

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

研究代表者兼事務局

臼井規朗 大阪母子医療センター 小児外科