Ⅰ. 総括研究報告

厚生労働科学研究費補助金　難治性疾患政策研究事業
総括研究報告書

呼吸器系先天異常疾患の診療体制構築とデータベースおよび診療ガイドラインに基づいた医療水準向上に関する研究

研究代表者　臼井 規朗　大阪母子医療センター　小児外科　統括診療局長

研究要旨

【研究目的】本研究の目的は、呼吸器系の先天異常疾患である先天性横隔膜ヘルニア、先天性嚢胞性肺疾患、気道狭窄、頚部・胸部リンパ管腫・リンパ管腫症、肋骨異常を伴う先天性側弯症について、学会や研究会と連携しながら診療ガイドラインを整備し、長期的なフォローアップ体制を構築して小児から成人への移行期医療を支援するとともに、AMED 研究班や難病拠点病院、患者会などと連携して研究を推進し、患者の QOL 向上に資する適切な診療体制を構築することである。

【研究方法】呼吸器系の先天異常疾患である 5 疾患は、研究の進捗程度がそれぞれ異なるため、疾患毎の責任者を中心に、疾患グループに分かれて分科会を形成して研究活動を行った。先天性横隔膜ヘルニアについては、診療ガイドラインの改訂、症例登録制度を活用したエビデンスの創出、患者・家族会支援のためのアンケート調査を行った。先天性嚢胞性肺疾患については、診療ガイドラインの項目建てを決定して第一稿に対する外部評価委員の評価を受けた。気道狭窄については、診療ガイドライン策定方法を見直して、新たにクリニカルクエスチョン（CQ）文を作成した。頚部・胸部リンパ管腫・リンパ管腫症については、新たな重要臨床課題に対する症例調査研究計画の立案、診療ガイドラインの改訂、シロリムス治験への協力を行った。肋骨異常を伴う先天性側弯症については、データベースシステムを立ち上げて症例登録を進めるとともに、診療ガイドラインのための CQ を作成した。

【研究結果】先天性横隔膜ヘルニアでは、診療ガイドライン改訂で産科領域に 3 つの CQ を追加して検索論文の２次スクリーニングを完了し、引き続き症例登録を継続して計 7 編の英文論文を作成した。また、患者・家族会が 5 月に設立されたため、支援のためのアンケート調査を開始した。先天性嚢胞性肺疾患については、診療ガイドラインの第一稿をほぼ完成させ、外部評価委員からの評価に対して第一稿の修正作業を開始した。気道狭窄については、喉頭狭窄、気管狭窄ともに 1000 件を越え

る論文を選定し、重要臨床課題を定めたうえで、喉頭狭窄 8 個、気管狭窄 9 個の CQ 文を確定した。頚部・胸部リンパ管腫・リンパ管腫症については、新たな重要臨床課題に対する 3 つの調査研究計画を立案し、診療ガイドラインの改訂作業を開始した。肋骨異常を伴う先天性側弯症については、確立したデータベースを利用して 3 編の英文論文を作成し、診療ガイドラインのための 21 個の CQ を確定した。

【結論】本研究事業が対象とする呼吸器系の先天異常疾患、すなわち先天性横隔膜ヘルニア、先天性嚢胞性肺疾患、気道狭窄、頚部・胸部リンパ管腫・リンパ管腫症、肋骨異常を伴う先天性側弯症に対しては、今後さらなる症例の蓄積と科学的根拠を高めるための臨床研究の遂行によって、エビデンスレベルを高めるとともに、社会保障制度を充実させながら、患者・家族会との連携を図り、市民への啓蒙活動を継続しながら患者支援のための診療体制を確立することが重要と考えられた。

分担研究者

永田公二
　九州大学大学院医学研究院
　小児外科学分野 助教
早川昌弘
　名古屋大学医学部附属病院
　総合周産期母子医療センター 病院教授
奥山宏臣
　大阪大学大学院
　小児成育外科 教授
板倉敦夫
　順天堂大学医学部・大学院医学研究
　産婦人科学 教授
照井慶太
　千葉大学大学院医学研究院
　小児外科学 准教授
甘利昭一郎
　国立成育医療研究センター
　周産期・母性診療センター新生児科 医員
黒田達夫
　慶應義塾大学
　小児外科 教授
廣部誠一
　東京都立小児総合医療センター
　外科 院長
渕本康史
　国際医療福祉大学
　小児外科 教授
松岡健太郎
　東京都立小児総合医療センター
　病理診断科 部長
野澤久美子
　神奈川県立こども医療センター
　放射線科 医長
守本倫子
　国立成育医療研究センター
　感覚器形態外科部耳鼻咽喉科 診療部長

前田貢作
　神戸大学大学院医学研究科
　小児外科学分野 客員教授
肥沼悟郎
　国立成育医療研究センター
　呼吸器科 診療部長
二藤隆春
　埼玉医科大学総合医療センター
　耳鼻咽喉科 准教授
藤野明浩
　国立成育医療研究センター
　臓器・運動器病態外科部外科 診療部長
小関道夫
　岐阜大学医学部附属病院
　小児科 講師
平林　健
　弘前大学医学部附属病院
　小児外科 准教授
渡邉航太
　慶應義塾大学
　整形外科 准教授
中島宏彰
　名古屋大学医学部附属病院
　整形外科 病院助教
小谷俊明
　聖隷佐倉市民病院
　整形外科 院長補佐
鈴木哲平
　国立病院機構神戸医療センター
　リハビリテーション科 部長
山口　徹
　福岡市立こども病院
　整形外科　医師
佐藤泰憲
　慶應義塾大学医学部
　病院臨床研究推進センター 准教授

A．研究目的

呼吸器系の先天異常疾患である先天性横隔膜ヘルニア、先天性嚢胞性肺疾患、先天性声門下狭窄症/先天性気管狭窄症（含咽頭狭窄・喉頭狭窄）、頚部・胸部リンパ管腫・リンパ管腫症、肋骨異常を伴う先天性側弯症は、いずれも先天的に生じた呼吸器や胸郭の形成異常を主たる病態とする難治性希少疾患であり、乳児期早期に死亡する最重症例がある一方で、成人期まで生存できるものの呼吸機能が著しく低下しているために、身体発育障害や精神運動発達障害、中枢神経障害に加え、在宅気管切開や人工呼吸、経管栄養管理などを要するような後遺症を伴うことも稀ではない。

現在までに、本研究事業で実施されてきた先行研究によって、先天性横隔膜ヘルニア、先天性嚢胞性肺疾患、先天性声門下狭窄症/先天性気管狭窄症、頚部・胸部リンパ管腫・リンパ管腫症、肋骨異常を伴う先天性側弯症に関するデータベースが構築され、これらのデータベースの解析によって、呼吸器系の先天異常疾患の実態が明らかとなってきた。

本研究の目的は、かかる呼吸器系先天異常疾患に対して、学会や研究会と連携しながら（**図１**）診療ガイドラインを整備し、長期的なフォローアップ体制を構築して小児から成人への移行期医療を支援するとともに、AMED 研究班や難病拠点病院、患者会などと連携して研究を推進し、患者の QOL 向上に資する適切な診療体制を構築することである（**図２**）。

図　１

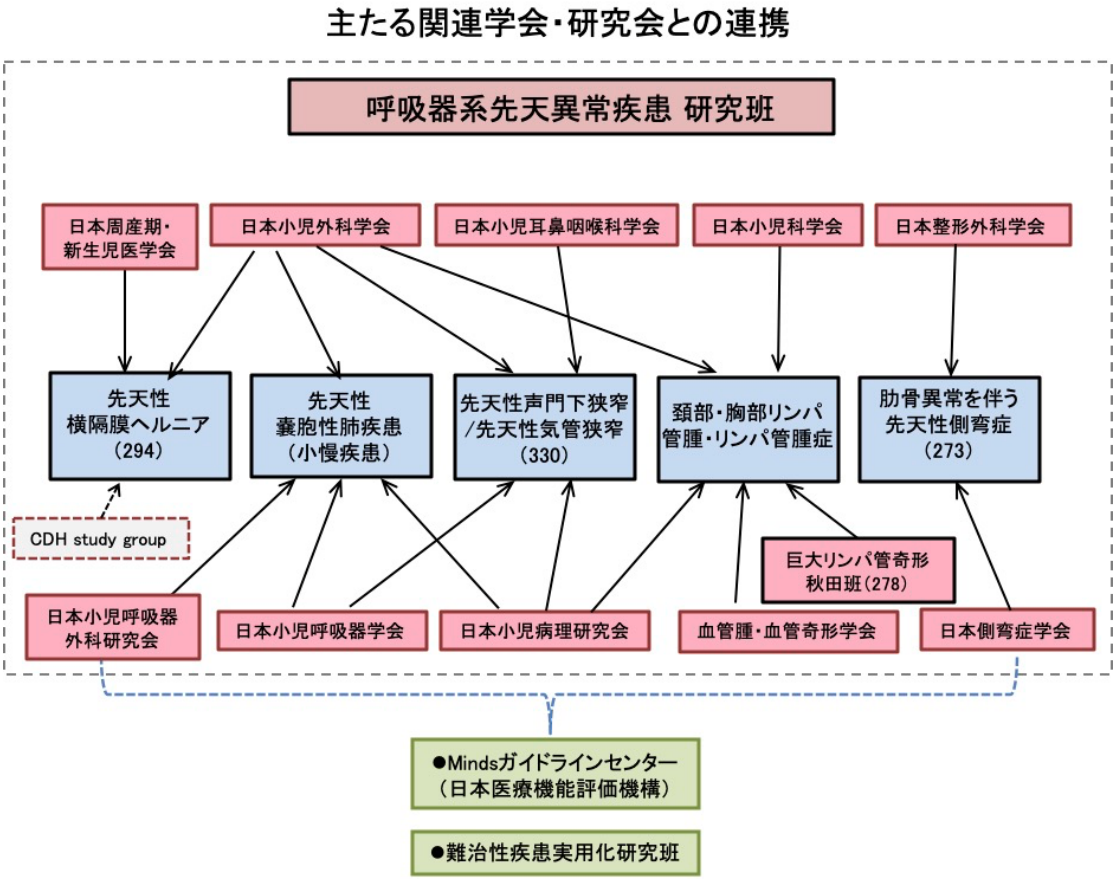
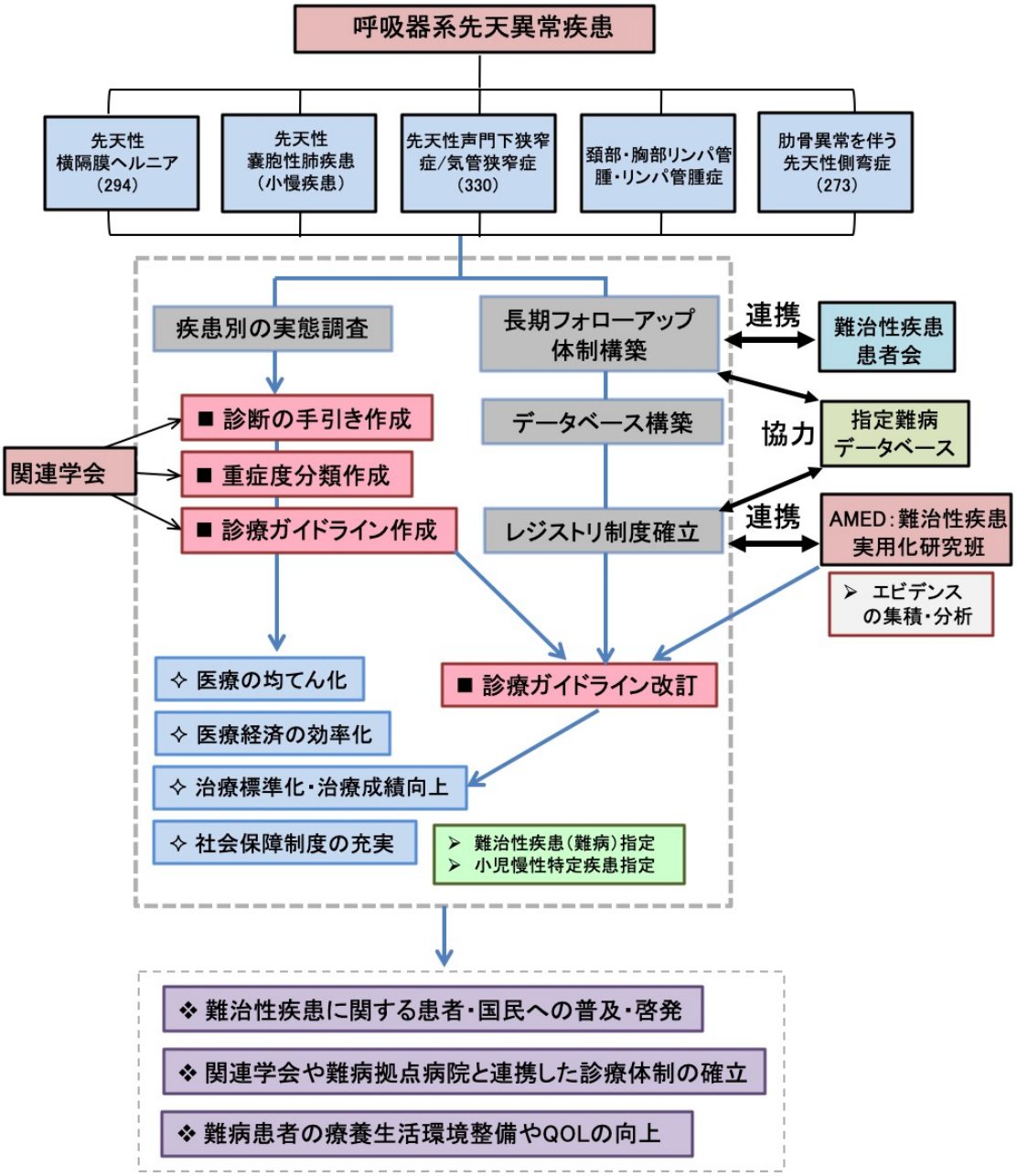


図　2


呼吸器系先天異常疾患
先天性
横隔膜ヘルニア
（294）
先天性
嚢胞性肺疾患
（小慢疾患）
先天性声門下狭窄
症/気管狭窄症
（330）
頚部・胸部リンパ管
腫・リンパ管腫症
肋骨異常を伴う
先天性側弯症
（273）
疾患別の実態調査
長期フォローアップ
体制構築
連携
難治性疾患
患者会
■ 診断の手引き作成
データベース構築
協力
指定難病
データベース
関連学会
■ 重症度分類作成
■ 診療ガイドライン作成
レジストリ制度確立
連携
AMED：難治性疾患
実用化研究班
➢ エビデンス
の集積・分析
✧ 医療の均てん化
■ 診療ガイドライン改訂
✧ 医療経済の効率化
✧ 治療標準化・治療成績向上
✧ 社会保障制度の充実
➢ 難治性疾患（難病）指定
➢ 小児慢性特定疾患指定
❖ 難治性疾患に関する患者・国民への普及・啓発
❖ 関連学会や難病拠点病院と連携した診療体制の確立
❖ 難病患者の療養生活環境整備やQOLの向上

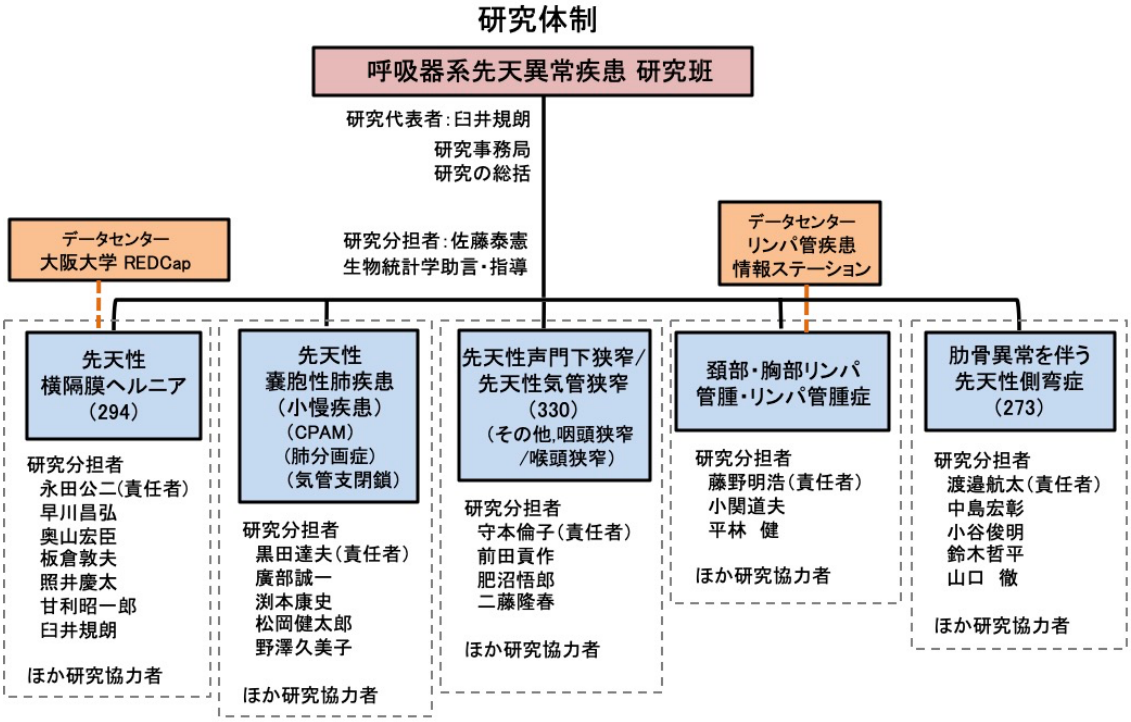
Ｂ．研究方法

１．研究体制

本研究では呼吸器系の先天異常疾患として５つの疾患、すなわち先天性横隔膜ヘルニア、先天性嚢胞性肺疾患、気道狭窄、頚部・胸部リンパ管腫・リンパ管腫症、肋骨異常を伴う先天性側弯症について、研究分担者がそれぞれの疾患の統括責任者となり研究を遂行した（**図３**）。

また、本研究を実施するにあたり、前記の分担研究者に加え、資料 1-1 に記載した研究協力者の参加を得た。（**資料１－１**）

図　３



２．研究方法

本研究では、呼吸器系の先天異常疾患として 5 つの疾患（先天性横隔膜ヘルニア、先天性嚢胞性肺疾患、気道狭窄、頚部・胸部リンパ管腫・リンパ管腫症、肋骨異常を伴う先天性側弯症）の進捗が異なるため、疾患毎に責任者を置き、疾患グループに分かれて分科会を形成し、以下の研究活動を行った。

1） 新生児先天性横隔膜ヘルニア診療ガイドライン改訂

初版の新生児先天性横隔膜ヘルニア（CDH）診療ガイドラインでは、産科領域におけるクリニカルクエスチョン（以下 、CQ）を作成していなかった。また、有効期限を 5 年と明記していたため、今年度より改訂作業を行うこととした。Minds の『診療ガイドライン作成マニュアル 2017』を参考に、ガイドライン事務局、ガイドライン統括委員会、ガイドライン作成グループ、システマティックレビュー（以下、SR）チーム、外部評価委員を選出した（**資料 2-1**）。今回新たに加えた産科領域の SR チームサブリーダーとして大阪大学産婦人科の遠藤誠之先生、順天堂大学産婦人科の山本裕華先生にご参加いただく事とした。文献検索に関する会議、SR の方法論に関する会議を経て Grade システムを採用する事を決定し、SCOPE 案を決定した（**資料 2-3**）。

2） 先天性横隔膜ヘルニアの症例登録制度確立とエビデンスの創出

日本先天性横隔膜ヘルニア研究グループ（以下、JCDHSG）では、Research Electronic Data Capture（以下、REDCap）を用いた症例登録制度を確立し、2006 年の出生例から現在までの症例を登録している。2016 年に統一治療プロトコールを作成し、2017 年からは前向き研究として症例登録を行った。本登録システムを用いて AMED 難治性疾患実用化研究事業「先天性横隔膜ヘルニアにおける最適な人工換気法・手術時期・手術方法に関する研究」と連携して新たなエビデンスの創出を行ってきた。今年度は、引き続き症例登録を継続し、登録データを利用して質の高い科学的根拠を創出するため、いくつかの統計解析を行って、新たな論文を執筆・投稿した。

3） 先天性横隔膜ヘルニアの患者・家族会支援のためのアンケート調査

多様性を受容する社会の構築には、希少疾患の患者・家族会の存在も重要である。難治性希少疾患における患者・家族会設立支援の目的は、社会における疾患に対する認知度・理解度の向上と、持続的な社会的支援を可能にすることである。先天性横隔膜ヘルニアについては 2020 年 5 月に自律的に患者・家族会が発足した。そこで患者会の認知度の向上と、患者会のニーズ調査を行う事を目的として患者・家族へのアンケート調査を計画した。CDH グループ会議で「患者・家族会のニーズに関するアンケート調査」の項目を策定し（**資料 2-2**）、九州大学で倫理委員会の承認を得た後に、研究グループに所属する 13 施設の倫理審査を経て、承認が得られた施設から順次アンケート調査を開始した。

4） 先天性嚢胞性肺疾患における診療ガイドラインの作成

10 題の CQ に対する推奨文・解説文の素案は、昨年度までに策定が終了している。そこで今年度は (1) 統括委員会での公開用ガイドラインの項目建て決定、(2)公開用ガイドライン第一稿の執筆、(3)外部評価委員による推奨文・解説文の評価を行っ

た。外部評価委員は、西島栄治委員（高槻病院 小児外科）と鎌形正一郎委員（都立小児総合医療センター 外科）に依頼した。また、渉外活動として学会・研究会などの場を利用して、ガイドライン素案について外部の専門家の意見を求めた。

ガイドラインの作成にあたっては、Minds 2014 年版およびその後の最新版ガイドライン作成マニュアルの手順に従い、公開用ガイドライン文案にはその旨を明記した。推奨度は「することを強く推奨する」、「することを弱く推奨する」、「しないことを強く推奨する」、「しないことを弱く推奨する」の四段階に分けた。またエビデンスレベルは最もエビデンスの強い「A」から、症例報告程度しか見られず最もエビデンスレベルの低い「D」まで、マニュアルの定義に沿った４段階で記述した。

5） 気道狭窄における診療ガイドラインの作成

ガイドライン策定のための方法については、成育医療研究センター社会医学教室、竹原健二部長に臨床研究相談を行い、文献検索は図書館協会員に依頼し、定期的に助言を受けた。まず、前研究班の研究結果および AMED 研究班（大森班）による全国調査の解析結果を勘案して、診療アルゴリズムの検討を行って重要臨床課題を設定した。次に、複数のデータベースを用いた網羅的な文献検索と CQ の設定を行った。

「喉頭狭窄」、「気管狭窄」という検索語に「小児」、「先天性」などの検索語をかけて EmBASE、MEDLINE で検索を行い、2010 年 1 月 1 日から 2020 年 8 月 1 日までの文献を採用することとし、SCOPE でとりあげる PICO に基づいた明瞭な CQ を設定した。SR については、ガイドライン作成者とは独立してレビューチームを CQ 毎に組織し、SR の結果をまとめてガイドライン作成者に提示するようにした。

6） 頚部・胸部リンパ管腫・リンパ管腫症における症例調査研究

前研究班の調査研究にて (1)頚部・胸部リンパ管腫における気管切開の適応に関する検討、(2)乳び胸水に対する外科的治療の現状、(3)リンパ管腫症・ゴーハム病の実際、(4)縦隔内リンパ管腫における治療の必要性の 4 点つの臨床課題が挙げられていた。課題(1)、(4)については、2015 年に「リンパ管腫全国調査 2015」として先行して症例登録が行われ、登録期間中に 1730 症例が登録された。これらの症例については引き続いて検討し、(1)～(4)に対する回答をまとめて論文化すること、難治性症例の実際を把握すること、それを踏まえて追加の難病指定への資料を作成すること、治療の標準化の根拠を導いていくこととした。さらに、今年度から 3 年間の研究期間に、新たな重要臨床課題に対して調査研究を行う計画を立てた。

7） 頚部・胸部リンパ管腫・リンパ管腫症における診療ガイドライン改訂

2017 年に改訂発行した「血管腫・血管奇形・リンパ管奇形診療ガイドライン 2017」において、作成中心となった三村班と協力し、前版に引き続き頚部・胸部リンパ管疾患の項目について当研究班で担当することとした。当研究班では、頚部・胸部リンパ管疾患の 4 つの CQ を担当した。2022 年 3 月の完成を目標に作業を開始した。

8）シロリムス治験への協力

時に致死的ともなり得るリンパ管疾患に対して、国内外でmTOR阻害剤であるシロリムス内服の内科的治療の有効例が多数報告され

ている。これを受けて、AMED臨床研究治験推進研究事業「複雑型脈管異常に対するシロリムス療法確立のための研究」において2017年から治験が開始され、2019年に終了した。2019年からはシロリムスの顆粒剤の治験が開始されたため、治験における対照および候補者の選択に、これまで構築してきたリンパ管疾患患者のデータベースを利用するという形で協力した。

9) 先天性側弯症に関するデータベース収集システムの立ち上げと診療ガイドラインの策定

日本脊柱変形協会(認定NPO)のレジストリーシステムを使用して、全国小児側弯症治療主要15施設（福岡市立こども病院整形外科・脊椎外科、慶應義塾大学医学部整形外科、神戸医療センター整形外科、聖隷佐倉市民病院整形外科、金沢大学医学部整形外科、東京大学医学部整形外科、鹿児島赤十字病院整形外科、自治医科大学整形外科、順天堂大学医学部整形外科、大阪医科大学整形外科、岩手医科大学整形外科、聖マリアンナ医科大学整形外科、神戸大学医学部整形外科、新潟大学医学部整形外科、名城病院整形外科・脊椎脊髄センター）から、2015～2017年の3年間に、手術時18歳未満の小児側弯症手術例（肋骨異常を伴う先天性側弯症の症例を含む)を網羅的に収集した。

調査項目は、手術時年齢、診断、後弯症、術前Cobb角、術後Cobb角、術前後弯角、術後後弯角、並存症、歩行能力、術前ハロー牽引、術中ハロー牽引、術式、手術時間(分)、術中出血量(ml)、固定範囲(UIV)、固定範囲(LIV)、固定椎間数、骨盤固定、骨切り、ドレーン留置、留置期間、合併症、呼吸器合併症、肺炎、無気肺、消化管合併症、心血管合併症、血行動態、血行動態、深部静脈血栓、運動/感覚機能低下、泌尿器系合併症、創部縫合不全、SSI(浅層)、SSI(浅層)、精神・神経系合併症などとした。

また診療ガイドラインについては、研究責任者、分担研究者と討議の上、まず、CQの設定を行った。その後、それぞれのCQについてキーワードを設定して文献検索を行った。

（倫理面への配慮）

症例調査研究においては、研究対象者のプライバシー保護のために、各施設において連結可能匿名化を行った上で調査を行った。連結可能にするための対応表は各調査施設内で厳重に保管した。本研究はいずれも介入を行わない後方視的観察研究であるが、研究内容についての情報公開はホームページ等を通じて行い、必要に応じてオプトアウトの機会を設けた。前向き観察研究については、施設の倫理委員会の規定に従い、必要と判断された場合は患者または代諾者の同意を取得することとした。

【倫理審査委員会等の承認年月日】

先行研究ですでに終了した疾患別の観察研究については、過去の研究報告書に記載した。現在も症例登録制度を研究に利用している『新生児先天性横隔膜ヘルニアの治療標準化に関する研究』については、2016年11月8日 承認番号16288（大阪大学医学部附属病院)、2016年11月24日 承認番号952-3（大阪母子医療センター）の承認を得た。また、『リンパ管腫に関する調査研究2015』については承認番号：596（国立成育医療研究センター）および承認番号：20120437（慶應義塾大学医学部）にて承認を得た。先天性側弯症の症例登録を行った『日

本脊柱変形協会のレジストリー』については、2009 年 6 月 22 日に承認番号：20090042（慶應義塾大学）にて承認を得た。『新生児先天性横隔膜ヘルニアの患者会・家族会に対するニーズに関する研究』については、2020 年 10 月 21 日に承認番号:2020-464(九州大学）にて承認を得た。

C．研究結果

1） 新生児先天性横隔膜ヘルニア診療ガイドライン改訂

まず、各 CQ に対する検索式を設定し、文献検索行った。次に各 CQ 担当者により 1 次スクリーニングで検討された論文について、タイトルと抄録をもとに CQ に合致すると思われる論文を取捨選択し、本文内容を検討した上で採用論文を決定した。第 2 回 CDH グループ会議においてガイドライン作成工程に関する確認を経て SCOPE を確定した（**資料 2-2**）。現在、2 次スクリーニングが完了した段階であり、2021 年 12 月の完成を目指して推奨文の作成を行っている。

2） 先天性横隔膜ヘルニアの症例登録制度確立とエビデンスの創出

REDCap の症例登録システムでは、2006 年出生例から 2020 年出生例までが登録を完了し、2020 年 3 月現在、1037 例が登録された（**資料 2-4**）。これらのデータを解析した研究成果として、今年度は英文論文で「CDH における気胸のリスク因子解析」、「CDH における適切な栄養投与量の検討」、「CDH における従来型換気法と高頻度振動換気法の予後比較」、「左側孤発 CDH 例における適切な手術時期の検討」の 4 編の論文が掲載され、英語論文で「CDH に対する胸腔鏡下手術の効果」、「英語版診療ガイドライン」の 2 編がアクセプト、英語論文で「CDH における適切な分娩時期の検討」の 1 編が投稿中である（**資料 2-4**）。

3） 先天性横隔膜ヘルニアの患者・家族会支援のためのアンケート調査

当初、患者・家族会の設立自体を支援すること、および設立されたばかりの患者・家族会をどのようにサポートするかを検討していた（**資料 2-5**）。しかし、結果的に 5 月に患者・家族会が自律的に設立され、自発的に活動を開始した。そこで、次の目標を患者会の認知度の向上と患者会のニーズ調査に切り替えて、患者や家族に対するアンケート調査を実施することとした。10 月に九州大学小児外科が代表施設となって倫理委員会の承認（#2020-464）を得た後に、第 2 回 CDH グループ会議によってアンケート調査の実施項目を最終確認した。その後、研究グループに所属する 13 施設が各施設での倫理審査を経て、承認が得られた施設から順次アンケート調査を開始した（**資料 2-5**）。また、JCDHSG の活動内容を掲載したホームページを立ち上げるべく業者に依頼してデザインを作成中で、稼働が開始すれば患者・家族会のホームページや研究グループ各研究施設のホームページへとリンクする予定である。

4） 先天性嚢胞性肺疾患における診療ガイドラインの作成

公開用ガイドラインの項目建てについては以下のように決定した（**資料 3-1**）。

序文
ガイドラインサマリー
用語・略語一覧
Ⅰ．作成組織・作成方針
・作成主体
・作成過程
　1）作成方針

2) 本診療ガイドライン使用にあたっての注意事項
3) 利益相反
4) 作成資金

Ⅱ. SCOPE

1) 先天性嚢胞性肺疾患の基本的特徴
(1) 疫学
(2) 先天性嚢胞性肺疾患に含まれる疾患と発生学的背景
(3) 病理組織
(4) 放射線画像
(5) 治療
(6) 予後
2) CQ および PICO の設定
3) 文献検索およびシステマティック・レビュー
4) エビデンス総体の強さの評価
5) 推奨の強さの評価
6) 推奨決定から最終化、公開に関する事項

Ⅲ. 推奨

推奨文・解説文

Ⅳ. 推奨後の外部評価

公開用ガイドライン全文の第一稿については、上記の項目建てに従って分担執筆が進められ、SCOPE の疾患背景などの一部に未だ追記を要しているものの、第一稿がほぼ完成した（**資料 3-2**）。

外部評価委員による推奨文、解説文の評価では、次のような指摘があった。

・複数肺葉の罹患では、片側複数肺葉の罹患と両側複数肺葉の罹患で治療方針が異なること。
・ガイドラインとしては、後天性疾患や腫瘍性疾患も今後、検討すること。
・本ガイドラインでは狭義の BPFM の定義に立脚しているが、広義の BPFM との学問的中立性をどのように維持するかを検討すること。
・気管支嚢胞などそれ以上分類できない疾患の取り扱いをどのようにするか検討すること。
・手術時期に関し、乳児期早期と乳児期晩期の取り扱いでどのような臨床上の相違が出てくるのかを具体的に記載すること。

5) 気道狭窄における診療ガイドラインの作成

「喉頭狭窄」「気管狭窄」について、MEDLINE および EMBASE の２つを用いて検索を行った結果、重複を除去したところ「喉頭狭窄」が 1012 件、「気管狭窄」が 1257 件であった（**資料 4-1**）。

重要臨床課題として、喉頭狭窄では、各病態に対する最適な治療方法や時期などを明らかにする必要があること、気管切開や喉頭気管再建術、カニューレ抜去などにおける共通の時期・重症度・治療の目安が必要であることが挙げられた。また、気管狭窄では、侵襲が最小限の診断方法と最適な分類法を明らかにする必要があること、保存的治療と外科的治療を含めた最適な治療方法や時期などを明らかにすることが挙げられた。それらの課題から、次のように CQ 文案を作成した。

●喉頭狭窄

CQ1. 喉頭狭窄症の診断や治療を目的とした重症度分類にはどのような検査が推奨されるか？
CQ2. 先天性喉頭狭窄症に対して気管切開以外に推奨される治療方法は何か？
CQ3. 喉頭狭窄症の治療を開始する適応年齢や全身状態は何歳が推奨されるか？
CQ4. 喉頭狭窄症の治療において、内視鏡下バルーン拡張術を実施する際に推奨

されるプロトコールはどれか？

CQ5. 喉頭狭窄症に対して気管カニューレを抜去するために実施される LTR や PTCR のプロトコールは何が推奨されるか？

CQ6. 喉頭狭窄の臨床症状の重症度　カニューレ抜去可能な適応はどのように判断するか？

CQ7. 喉頭狭窄症の発症を予防するために推奨されるプロトコールはどれか？

CQ8. 喉頭狭窄症の手術において、再狭窄予防にマイトマイシンやステロイドの局所使用は推奨されるか？

●気管狭窄

CQ1. 先天性気管狭窄症の原因と予防方法は何か？

CQ2. 先天性気管狭窄症に合併しやすい奇形とその症状増悪因子には何を考慮しておくべきか？

CQ3. 先天性気管狭窄症の重症度と治療のプロトコールは何が推奨されるか？

CQ4. 先天性気管狭窄症の確定診断のためにどのような検査が推奨されるか？

CQ5. 先天性気管狭窄症の診断や治療にどのような臨床分類、重症度分類が推奨されるか？

CQ6. 先天性気管狭窄症に対して外科治療を行うべき症例はどのように選択するか？

CQ7. 先天性気管狭窄に対する保存的治療は何が推奨されるか？

CQ8. 先天性気管狭窄症の術後合併症に対するプロトコールは何が推奨されるか？

CQ9. 先天性気管狭窄症の長期予後に影響を与える因子は何か？

6) 頚部・胸部リンパ管腫・リンパ管腫症における症例調査研究

本年より 3 年間の研究期間に、新たな重要臨床課題に対して調査研究を行う以下の 3 つの計画が立てられた。

A「治療後の長期経過に関する検討」

B「硬化療法後の効果予測に関する研究」

C「出生前診断・新生児期診断例の検討」

課題Aは、ホームページを利用した患者QOLの直接調査と、これまでの登録症例の二次調査により前回の 2015 年からの経過を確認するもので、現在準備中である。課題Bは、手術療法もしくはその他の治療法とのコンビネーションにおける硬化療法の役割と適応を再考するもので、国立成育医療研究センターの症例について予備調査を開始した。課題Cは、2015 年症例データベースを利用して検討が進行中である。主に気道確保のタイミングと治療戦略ごとの成績・予後を検討していくもので、新生児期の治療選択における指針を示すことを目標としている。

7) 頚部・胸部リンパ管腫・リンパ管腫症における診療ガイドライン改訂

2017 年に改訂発行した「血管腫・血管奇形・リンパ管奇形診療ガイドライン 2017」の改訂については、木下義晶先生が統括委員長に就任して、厚労科研秋田班において開始された。ガイドライン作成にあたっては、前回と同様に頚部・胸部リンパ管疾患に関する部分を本研究班分担者にて担当する。

ガイドライン作成委員会が編成され、改訂ガイドラインで採用する CQ が 2020 年内に決定した。本研究班リンパ管疾患チームでは 4 つの CQ、

「縦隔内で気道狭窄を生じているリンパ管奇形（リンパ管腫）に対して効果的な治療法は何か？」

「頚部の気道周囲に分布するリンパ管奇形

（リンパ管腫）に対して、乳児期から硬化療法を行うべきか？」
「新生児期の乳び胸水に対して積極的な外科的介入は有効か？」
「難治性の乳び胸水や心嚢液貯留、呼吸障害を呈するリンパ管腫症やゴーハム病に対して有効な治療法は何か？」
を担当する。現在システマティック・レビューの準備中であり、2022 年 3 月の完成を目標として作業が進められている。

8）シロリムス治験への協力

国内で新開発のシロリムス顆粒剤の治験が開始され（2019 年 12 月）、すでにエントリーが終了して現在観察期間に入っている。当初、錠剤と顆粒剤両者の治験が終了してから保険収載される予定であったが、先に錠剤のラパリムスの薬事承認申請が 2021 年 1 月末になされ、2021 年秋頃に保険収載される見込みである。治験における対象として本研究班のデータベースが利用されてきたが、まものなく終了の見込みである。

9） 先天性側弯症に関するデータベース収集システムの立ち上げと診療ガイドラインの策定

データベース収集システムには、合計1449例の小児脊椎手術が登録された。その内、肋骨異常を伴う先天性側弯症の症例は手術701件、321例が登録された。これらのデータベースを使用して、次の3つの研究が遂行され、二つが英文雑誌に受理された。
創部感染について：Surgical Site Infection following Primary Definitive Fusion for Pediatric Spinal Deformity: A Multicenter Study of Rates, Risk Factors, and Pathogens. SPINE掲載。
再手術について：Incidence and Risk Factors for Unplanned Return to the Operating Room Following Primary Definitive Fusion for Pediatric Spinal Deformity: A Multicenter Study with Minimum Two-Year Follow-Up. SPINE掲載。
インプラントの種類別合併症：Incidence and characteristics of instrumentation failure in growth-sparing surgery for pediatric spine deformity: A retrospective review of the 1143 surgeries.（投稿中）

また、診療ガイドラインについては、第１章：定義・疫学・自然経過として6個、第２章：診断・評価として2個、第３章：保存療法として3個、第４章:手術療法として7個、第5章：手術治療の長期予後として3個、合計 21個のCQを作成し、文献検索を行った。（分担研究書参照）

D．考察

本研究では、呼吸器系の先天異常疾患として 5 つの疾患（先天性横隔膜ヘルニア、先天性嚢胞性肺疾患、気道狭窄、頚部・胸部リンパ管腫・リンパ管腫症、肋骨異常を伴う先天性側弯症）を対象としているが、先行研究によってこれらの疾患はいずれも発症頻度の低い希少疾患であることが明らかとなっている。かかる難治性希少疾患では、患者数が非常に少ないために、本政策事業を遂行する上で様々な困難を伴うことが多い。

本事業では診療ガイドラインを作成することが大きな目的の一つであるが、Minds が推奨する『診療ガイドライン作成マニュアル』に忠実に準拠して診療ガイドラインを作成しようとすると、エビデンスレベルのより高い論文を数多く集積することが

必要となる。しかし、希少疾患においてはエビデンスレベルが最も高いとされるランダム化比較試験（RCT）に関する論文は極めて少なく、症例報告やケースシリーズが大多数であり、エビデンスレベルの高い論文を得ることは非常に難しい。実際に、気道狭窄症に対する診療ガイドラインの策定においても、連携している AMED 難治性疾患実用化研究班「咽頭・喉頭・気管狭窄に関する全国疫学研究（2017）」（大森班）の実施した全国疫学調査で 204 施設中、喉頭狭窄 158 例、気管狭窄 50 例が登録されたのみであった。さらに、診断や治療が行える施設が限られているため、欧米の論文の治療成績についても特定の施設からの報告に限られる傾向があった。そこで、気道狭窄症に対する診療ガイドラインでは、なるべく EBM の考え方遵守をしつつも、現実的な診療ガイドラインの作成となるように留意して CQ の作成を行い、それに対する文献検索についても、CQ が解決できることを第一の目標として現実的に対応することとした。

これに対して、先天性横隔膜ヘルニアの CDH 診療ガイドラインは、3,000～6,000 出生に一人という希少疾患でありながら、比較的既刊の論文数が多い疾患であったために、2016 年に Minds が推奨する『診療ガイドライン作成マニュアル 2014』に準拠して診療ガイドラインを作成することが可能であった。今回の新生児 CDH 診療ガイドラインの改訂にあたっては、新たに産科領域の CQ を加えて CQ を合計 13 個とし、文献検索から SR、メタ解析、SR 総体をまとめた。初回発刊から 5 年が経過し、各 CQ に関しても国際的に少しずつ臨床研究が進み、新たな統計手法やサブグループ解析を用いた論文が発表されていることから、改訂版ではこれら最新の研究結果を取り込んで推奨文を改訂することが可能と思われた。

希少疾患に関する診療ガイドラインでは、研究者によって多くの対立する意見が存在し、疾患概念や分類そのものが未確立であることもあり得る。先天性嚢胞性肺疾患のように、疾患概念や分類が未確立な稀少疾患では、診療ガイドラインの公開やその使用自体に重要な問題が含まれていることを認識することも必要である。これらの疾患においては、正確な病態が完全に解明されているわけではなく、診療ガイドラインが存在しても、医療提供者側に治療選択の多様性が担保されなければならない。ガイドラインを使用する側も、そうした背景を良く理解したうえで、その推奨文や解説文を参考として利用すべきであろう。すなわち、ガイドラインの内容をよく吟味せずに治療を進めることが危険であることを執筆者・利用者双方が良く理解することが必要と思われる。従って、公開が予定されているガイドラインを作成するにあたっては、ガイドライン策定の背景を可及的に明記し、ガイドライン使用者に対して背景の理解を求めることが重要であろう。また、ガイドラインに記載した概念や分類について異なる定義が提唱されている疾患においては、中立的なガイドラインを策定する配慮も必要と考えられる。先天性嚢胞性肺疾患の外部評価委員から指摘があったように、狭義と広義で異なる定義が存在する疾患の場合、学問的中立性をどのように維持するかを検討することも必要である。

一方で、既存の論文にエビデンスレベルの高いものが少ないことを嘆いているだ

けでは問題は解決しない。自ら高いレベルのエビデンスを創出することが必要であり、そのことが本研究班に与えられた使命とも考えられる。近年、欧米では標準治療やClinical Practice Guidelinesを作成して、多施設共同で臨床研究を行うことが一般的となりつつある。本研究班でも、先天性横隔膜ヘルニアの疾患グループでは、より高いレベルのエビデンスを構築することを目的に REDCap を利用した症例登録システムを構築し、2006 年～2020 年に出生した先天性横隔膜ヘルニア症例 1,037 例を集積して多施設共同臨床研究を行い、エビデンスレベルの高い論文を継続的に発表してきた。同様に、頚部・胸部リンパ管腫症の疾患グループでも、症例調査データベースを基に、「無症状の縦隔病変に対する治療の是非」や「気管切開の適応」に関する論文を発表しており、さらに今後は、「治療後の長期経過に関する検討」、「硬化療法後の効果予測に関する研究」、「出生前診断・新生児期診断例の検討」などの研究を予定している。また、肋骨異常を伴う先天性側弯症疾患グループでも、日本脊柱変形協会のレジストリーシステムを使用したデータベース収集システムを立ち上げ、肋骨異常を伴う先天性側弯症の症例を手術 701 件、321 例集積した。今後、症例登録を継続しながら、これらの症例の詳細についてさらに詳細な解析を行い、不足したエビデンスの追加や、日本独自のエビデンスの創出を計画している。

発症頻度が低く患者数が少ないことは、患者・家族会との連携を図るうえでも問題となる。患者数が少ない難治性希少疾患の患者・家族会は、認知度の低さから会員数が伸び悩み、活動に制約がかかることが予測される。先天性横隔膜ヘルニアの疾患グループでは、患者会へのかかわり方を検討した結果、患者会に対するニーズを検討するためのアンケート調査を行うこととした。患者・家族会には、海外同様、①出生前診断された患者の窓口、②長期生存している患者の窓口、③患者を亡くされた家族の窓口が設けられている。アンケート結果は、2021 年初旬を目途に集計される予定で、2021 年度末には結果をまとめて報告できると考えている。

一方で、患者・家族からは疾患や予後に関して深く学ぶために、医師との繋がりを強く希望されることもある。頚部・胸部リンパ管腫疾患グループでは、一般の方々への情報発信の一環として、以前よりホームページ「リンパ管疾患情報ステーション」を拡充しており、令和 2 年には新型コロナウィルス感染に対応して中止となったものの「第 4 回小児リンパ管疾患シンポジウム」を開催する予定であった。患者・家族からの要望の声は高く、情報提供と交流という点において非常に有意義であることが医療者・患者双方において確かめられているため、本研究期間内にも継続して開催を予定している。先天性横隔膜ヘルニア疾患グループでもホームページを立ち上げるべく準備中で、稼働が開始すれば患者・家族会のホームページとのリンクなどを通じて患者や家族との繋がりが強化されることが期待される。患者・家族会は、診療ガイドラインの意思決定過程に患者や家族の声を反映させるためにも重要で、今後の課題と思われる。

また、患者数が少ない希少疾患では、少数の患者が様々な施設に分散する傾向があるため、長期フォローアップ体制の確立や小児から成人への移行期医療の支援にも

支障を来す可能性が考えられる。患者のQOL 向上に資する適切な診療体制を構築するために、今後患者の集約化を始め、様々な工夫が必要と考えられた。

E．結論

本研究事業が対象とする呼吸器系の先天異常疾患、すなわち先天性横隔膜ヘルニア、先天性嚢胞性肺疾患、気道狭窄、頚部・胸部リンパ管腫・リンパ管腫症、肋骨異常を伴う先天性側弯症に対しては、今後さらなる症例の蓄積と科学的根拠を高めるための臨床研究の遂行によって、エビデンスレベルを高めるとともに、社会保障制度を充実させながら、患者・家族会との連携を図り、市民への啓蒙活動を継続しながら患者支援のための診療体制を確立することが重要と考えられた。

F．健康危険情報

総括研究報告書・各分担研究報告書を含めて、該当する健康危険情報はない。

G．研究発表

1．論文発表

1) Masahata K, Usui N, Nagata K et al. Risk factors for pneumothorax associated with isolated congenital diaphragmatic hernia: results of a Japanese multicenter study. Pediatr Surg Int. 2020 36(6): 669-677

2) Terui K, Tazuke Y, Nagata K, et al. Weight gain velocity and adequate amount of nutrition for infants with congenital diaphragmatic hernia. Pediatr Surg Int. 2021 37(2):205-212

3) Fuyuki M, Usui N, Taguchi T, et al. Prognosis of conventional vs. high-frequency ventilation for congenital diaphragmatic hernia: a retrospective cohort study. J Perinatol 2020 Nov 11. doi: 10.1038/s41372-020-00833-6. Online ahead of print.

4) Yamoto M, Ohfuji S, Urushihara N, et al. Optimal timing of surgery in infants with prenatally diagnosed isolated left-sided congenital diaphragmatic hernia: a multicenter, cohort study in Japan. Surg Today. 2020 Oct 10. doi: 10.1007/s00595-020-02156-7. Online ahead of print.

5) Ito M, et al. Clinical guidelines for the treatment of congenital diaphragmatic hernia: The Japanese Congenital Diaphragmatic Hernia Study Group" Pediatr Int 2021 Accepted

6) Okawada M, Ohfuji S, Yamoto M, et al. Efficacy of Thoracoscopic repair of Congenital Diaphragmatic Hernia in neonates conducted from multicenter study in Japan. Surg Today 2021 Accepted

7) 臼井規朗.【最新のリスク・重症度分類に応じた治療】横隔膜疾患　先天性横隔膜ヘルニア. 小児外科 52(6): 573-578, 2020

8) 永田公二.【小児外科臨床研究の基礎と展望】先天性横隔膜ヘルニア. 小児外科　52(7): 718-722, 2020

9) Kawahara I, Maeda K, Samejima Y, Kajihara K, Uemura K, Nomura K,

Isono K, Morita K, Fukuzawa H, Nakao M, Yokoi A. Repair of type IV laryngotracheoesophageal cleft (LTEC) on ECMO. Pediatr Surg Int 35(5):565-568 2020

10) Kanamori Y , Tahara K , Ohno M, Fujino A, Morimoto N, et al: Congenital high airway obstruction syndrome complicated with foregut malformation and high airway fistula to the alimentary tract - a case series with four distinct types. Case reports in perinatal medicine 9, DOI: https://doi.org/10.1515/crpm-2019-0064 2020

11) Morimoto N, Maekawa T, Kubota M, et al. Challenge for management without tracheostomy tube after laryngo-tracheal separation in children with neurological disorders. Laryngoscope investigative otorlaryngology. 1-8 https://doi.org/10.1002/lio2.534 2020

12) 守本倫子　気管切開. 小児科 61 (8) 1050-1055 2020

13) 守本倫子　子どもの喉外来―喘鳴を極める。日本医事新報 5017,18－29 2020

14) Matsushima S, Matsuhisa H, Morita K, Maeda K, et al. Switch to Extracorporeal Membrane Oxygenation During Cardiac and Tracheal Repair. Ann Thorac Surg 110, e181-183, 2020

15) Fujieda Y, Morita K, Fukuzawa H, Maeda K. Histological features of complete tracheal rings in congenital tracheal stenosis. Pediatr Surg Int 37, 257-260, 2021

16) Yokoyama M, Ozeki M, Nozawa A, Usui N, et al. Low-dose sirolimus for a patient with blue rubber bleb nevus syndrome. Pediatr Int. 2020 62(1):112-113.

17) Ozeki M, Fukao T. Reply to: Comment on: Potential biomarkers of kaposiform lymphangiomatosis. Pediatr Blood Cancer. 2020 Apr;67(4):e28156.

18) 藤野明浩.【日常診療に役立つ新生児外科系疾患の知識】小児外科　リンパ管腫(嚢胞状リンパ管奇形).周産期医学 2020;50(2): 209-213

19) 藤野明浩, 田原和典, 山田洋平, 他.【小児外科における多診療科連携】脈管(リンパ管・血管)疾患に対する診療チーム構築と治療戦略.小児外科 2020;52(3): 249-253

20) 藤野明浩 編著　尾崎　峰. 嚢胞状(microcystic)リンパ管奇形.「もう迷わない　血管腫・血管奇形（分類・診断と治療・手技のコツ)」克誠堂出版, 2020.5, 155-163

21) 小関道夫 編著　尾崎　峰.薬物療法（βブロッカー、ステロイド、シロリムス）.「もう迷わない血管腫・血管奇形（分類・診断と治療・手技のコツ)」　克誠堂出版　2020.5,58-64

22) 小関道夫 編著　尾崎　峰.その他の血管奇形（Generalized lymphatic anomaly(GLA))、「もう迷わない血管腫・血管奇形（分類・診断と治療・手技のコツ)」　克誠堂出版 2020.5,242-246

23) Nozawa A, Ozeki M, Yasue S, et al. Pro-inflammatory cytokine secretion in a patient with recurrent neuroblastoma related to the onset of malignancy-associated hemophagocytic lymphohistiocytosis. J Pediatr

Hematol Oncol. 2020 May;42(4):e199-e201

24) Tanahashi Y, Ozeki M, Kawada H, et al. Direct-Puncture Lymphatic Embolization in the Prone Position for Chylothorax Caused by Lymphatic Anomaly. J Vascu Inter Radiol, 2020 May;31(5):849-852.

25) 藤野明浩:【最新のリスク・重症度分類に応じた治療】血管腫・血管奇形・リンパ管奇形.小児外科 2020;52(6):646-649

26) Mimura H, Akita S, Fujino A, Jinnin M, Ozaki M, Osuga K, et al. Japanese clinical practice guidelines for vascular anomalies 2017. Jpn J Radiol. 2020 Apr;38(4):287-342. doi:10.1007/s11604-019-00885-5.

27) Mimura H, Akita S, Fujino A, Jinnin M, Ozaki M, Osuga K, et al. Japanese clinical practice guidelines for vascular anomalies 2017. Pediatr Int. 2020 Mar;62(3):257-304. doi:10.1111/ped.14077. Epub 2020 Mar 22.

28) Mimura H, Akita S, Fujino A, Jinnin M, Ozaki M, Osuga K, et al. Japanese Clinical Practice Guidelines for Vascular Anomalies 2017. J Dermatol. 2020 May;47(5):e138-e183. doi:10.1111/1346-8138.15189. Epub 2020 Mar 22.

29) Hori Y, Ozeki M, Hirose K, et al. Analysis of mTOR pathway expression in lymphatic malformation and related diseases. Pathol Int. 2020 Jun;70(6):323-329.

30) Goto K, Ozeki M, Yasue S, et al. A retrospective study of 2 or 3 mg/kg/day propranolol for infantile hemangioma. Pediatr Int. 2020 Jun;62(6):751-753.

31) Nozawa A, Ozeki M, Yasue S, et al. Immunological effects of sirolimus in patients with vascular anomalies. J Pediatr Hematol Oncol, 2020 Jul;42(5):e355-e360.

32) Nozawa A, Ozeki M, Niihori T, et al. A somatic activating KRAS variant identified in an affected lesion of a patient with Gorham-Stout disease. J Hum Genet. 2020 Nov;65(11):995-1001.

33) Miyazaki T, Ozeki M, Sasai H, et al. Propranolol for infantile hemangiomas with hyperinsulinemic hypoglycemia. Pediatric Int, in press.

34) Watanabe K, Yamaguchi T, Suzuki S, et al. Surgical Site Infection following Primary Definitive Fusion for Pediatric Spinal Deformity: A Multicenter Study of Rates, Risk Factors, and Pathogens. Spine (Phila Pa 1976). 2021 Jan 25. doi: 10.1097/BRS.0000000000003960. Epub ahead of print. PMID: 33496537.

35) Taniguchi Y, Ohara T, Suzuki S, Watanabe K, Suzuki T, Uno K, et al. Incidence and Risk Factors for Unplanned Return to the Operating Room Following Primary Definitive Fusion for Pediatric Spinal Deformity: A Multicenter Study with Minimum Two-Year Follow-Up. Spine (Phila Pa 1976). 2020 Nov 12. doi: 10.1097/BRS.0000000000003822.

Epub ahead of print. PMID: 33186273.

２．　学会発表

1) Kondo T, et al. Dose the sac correlate to the better prognosis of congenital diaphragmatic hernia with hernia sac? CDH symposium 2020, Houston, Texas, USA. Feb 10-12, 2020

2) Masahata K, et al. The risk factors of pneumothorax associated with isolated congenital diaphragmatic hernia: results of a Japanese multi-center study. CDH symposium 2020, Houston, Texas, USA. Feb 10-12, 2020

3) 照井慶太．先天性横隔膜ヘルニアのCatch-up growthと適切な投与熱量について．第57回日本小児外科学会学術集会．東京，2020年9月19日-21日

4) 黒田達夫．成育医療の黎明　第56回日本周産期新生児医学会　2020.11 東京

5) 小林久人，小栗沙織，肥沼悟郎，他．気管チューブ先の方向変化による左右肺への気流分布の変化　計算流体力学による解析．第122回日本小児科学会学術集会，神戸，2020.8.21

6) 守本倫子．小児の声門下狭窄．小児耳鼻咽喉科学会　臨床セミナー、12月1日　高知

7) 守本倫子．小児の声門下狭窄．喉頭科学会　シンポジウム２　3月5日 東京

8) 守本倫子．声門下狭窄．第34回日耳鼻秋季大会　11月7日　大阪

9) 小関道夫，野澤明史，安江志保，他．嚢胞性リンパ管奇形に対するシロリムス療法．第123回日本小児科学会学術集会,WEB,2020.4.25

10) 小関道夫，安江志保，遠渡沙緒理，他．Kasabach-Merritt phenomenonに対するシロリムス療法の有効性と安全性について．第42回日本血栓止血学会学術集会,WEB,2020.7.31

11) 小関道夫:血管腫・脈管奇形の診療の進化と今後の課題．第63回日本形成外科学会総会,愛知,2020.8.27

12) 木下義晶，藤野明浩，小関道夫，他．腹部リンパ管腫(リンパ管奇形)の臨床像について全国調査の結果から　第57回日本小児外科学会学術集会.東京．2020. 9. 19,口頭

13) 小関道夫．Diagnosis and therapy of rare lymphatic malformations. 2nd Swiss Lymphology Symposium,WEB,2020.9.19

14) 小関道夫，篠田優，安江志保，他．カサバッハメリット現象を伴わない血管性腫瘍に対するシロリムス療法．第57回日本小児外科会学術集会,WEB,2020.9.20

15) 小関道夫．難治性脈管異常に対するシロリムス療法．第1回シロリムス新作用研究会,WEB,2020.10.10

16) 小関道夫．難治性脈管異常に対する新規治療　臨床試験などの周辺事情について．混合型脈管奇形の会勉強会,WEB,2020.10.25

17) Ozeki M, Nozawa A, Yasue S, et al. Plasma cytokine profiles of patients with vascular anomalies after sirolimus treatment. The 62th Annual Meeting of the Japanese Society of Pediatric Hematology/Oncology,WEB,2020.11.21

18) 藤野明浩．出生前診断された児の治療の実際「出生前診断症例の外科治

療」.第56回日本周産期・新生児医学会学術集会, WEB,　2020.11.29

19) 小関道夫. 乳児血管腫治療の現状 現時点での治療の実際. 乳児血管腫公開討論会（厚生労働省難治性疾患克服研究事業　秋田班企画）,WEB,2021.1.24

20) 小関道夫. 血管腫・脈管奇形に対する薬物療法の最新情報. 第23回岐阜臨床皮膚科懇話会,WEB,2021.1.30

21) 安江志保,小関道夫,遠渡沙緒理,他。カサバッハ・メリット現象に対するシロリムス療法. 第7回　小児血液・がんセミナー in 中部,WEB,2021.2.2

２．その他

1) ホームページ：リンパ管疾患情報ステーション
http://lymphangioma.net

H．知的財産の出願・登録状況

なし

呼吸器系先天異常疾患の診療体制構築とデータベースおよび診療ガイドラインに基づいた医療水準向上に関する研究班

区　　分	氏　名	所　　属　　等　（所属・部局　部門）	職　　名
研究代表者	臼井　規朗	地方独立行政法人大阪府立病院機構大阪母子医療センター 小児外科	診療局長
研究分担者	永田　公二	九州大学大学院医学研究院　小児外科学分野	助　教
	早川　昌弘	名古屋大学・医学部附属病院　総合周産期母子医療センター新生児部門	病院教授
	奥山　宏臣	大阪大学大学院医学系研究科　小児成育外科	教　授
	板倉　敦夫	順天堂大学医学部・大学院医学研究科　産婦人科学	教　授
	照井　慶太	千葉大学医学部附属病院 小児外科	准教授
	甘利昭一郎	国立研究開発法人国立成育医療研究センター　周産期・母性診療センター　新生児科	医　師
	黒田　達夫	慶應義塾大学医学部　小児外科	教　授
	廣部　誠一	東京都立小児総合医療センター 外科	院　長
	渕本　康史	国際医療福祉大学医学部　小児外科	教　授
	松岡健太郎	東京都立小児総合医療センター 病理診断科	部　長
	野澤久美子	地方独立行政法人神奈川県立病院機構神奈川県立こども医療センター 放射線科	医　長
	守本　倫子	国立研究開発法人国立成育医療研究センター 感覚器・形態外科部 耳鼻咽喉科	診療部長
	前田　貢作	国立大学法人神戸大学 大学院医学研究科 小児外科学分野	客員教授
	肥沼　悟郎	国立研究開発法人国立成育医療研究センター 器官病態系内科部呼吸器科	診療部長
	二藤　隆春	埼玉医大総合医療センター　耳鼻咽喉科	准教授
	藤野　明浩	国立研究開発法人国立成育医療研究センター 臓器・運動器病態外科部外科	診療部長
	小関　道夫	岐阜大学医学部附属病院 小児科	講　師
	平林　　健	弘前大学医学部附属病院　小児外科	准教授
	渡邉　航太	慶應義塾大学医学部　整形外科	准教授
	中島　宏彰	名古屋大学医学部附属病院　整形外科	病院助教
	小谷　俊明	聖隷佐倉市民病院 整形外科	院長補佐
	鈴木　哲平	国立病院機構神戸医療センター　リハビリテーション科	部　長
	山口　　徹	福岡市立こども病院　整形外科	医　師
	佐藤　泰憲	慶應義塾大学 医学部　病院臨床研究推進センター（CTR）生物統計部門	准教授
研究協力者	田口　智章	福岡医療短期大学	学　長
	近藤　琢也	九州大学大学院医学研究院　小児外科学分野	助　教
	増本　幸二	筑波大学医学医療系　小児外科	教　授
	高安　　肇	筑波大学医学医療系　小児外科	准教授
	岡和田　学	順天堂大学医学部　小児外科	非常勤講師
	岡崎　任晴	順天堂大学医学部　小児外科	教　授
	山本　祐華	順天堂大学医学部　産婦人科	准教授
	左合　治彦	国立研究開発法人国立成育医療研究センター 周産期・母性診療センター	センター長
	金森　　豊	国立研究開発法人国立成育医療研究センター　臓器・運動器病態外科部外科	診療部長
	丸山　秀彦	国立研究開発法人国立成育医療研究センター　周産期・母性診療センター新生児科	医　師
	米田　康太	国立研究開発法人国立成育医療研究センター　周産期・母性診療センター新生児科	医　師
	諫山　哲哉	国立研究開発法人国立成育医療研究センター　周産期・母性診療センター新生児科	診療部長
	豊島　勝昭	地方独立行政法人神奈川県立病院機構神奈川県立こども医療センター 新生児科	部　長
	岸上　　真	地方独立行政法人神奈川県立病院機構神奈川県立こども医療センター 新生児科	医　員
	川瀧　元良	東北大学病院　婦人科	助　手
	漆原　直人	静岡県立こども病院　小児外科	副院長

	福本　弘二	静岡県立こども病院　小児外科	科　長
	矢本　真也	静岡県立こども病院　小児外科	医　長
	伊藤　美春	名古屋大学大学院医学系研究科　小児科学	特任助教
	古川　泰三	京都府立医科大学　小児外科	准教授
	稲村　　昇	近畿大学医学部　小児科学教室	准教授
	内田　恵一	三重大学病院　小児外科	准教授
	井上　幹大	三重大学病院　小児外科	講　師
	横井　暁子	兵庫県立こども病院　小児外科	部　長
	竹内　宗之	地方独立行政法人大阪府立病院機構大阪母子医療センター　集中治療科	主任部長
	金川　武司	地方独立行政法人大阪府立病院機構大阪母子医療センター　産科	副部長
	望月　成隆	地方独立行政法人大阪府立病院機構大阪母子医療センター　新生児科	副部長
	今西　洋介	地方独立行政法人大阪府立病院機構大阪母子医療センター　新生児科	医　長
	白石　真之	大阪大学大学院　箕面地区図書館	館　員
	遠藤　誠之	大阪大学大学院医学系研究科　産婦人科	教　授
	味村　和哉	大阪大学大学院医学系研究科　産婦人科	助　教
	川西　陽子	大阪大学大学院医学系研究科　産婦人科	助　教
	藤井　　誠	大阪大学大学院医学系研究科保健学専攻	特任助教
	田附　裕子	大阪大学大学院医学系研究科　小児成育外科	准教授
	正畠　和典	大阪大学大学院医学系研究科　小児成育外科	助　教
	阪　　龍太	大阪大学大学院医学系研究科　小児成育外科	助　教
	荒堀　仁美	大阪大学大学院医学系研究科　小児科（新生児）	助　教
	谷口　英俊	大阪大学大学院医学系研究科　小児科（新生児）	助　教
	勝又　　薫	地方独立行政法人神奈川県立病院機構神奈川県立こども医療センター　新生児科	医　師
	東　　真弓	京都府立医科大学　小児外科	助　教
	田中　水緒	地方独立行政法人神奈川県立病院機構神奈川県立こども医療センター　病理診断科	医　長
	高桑　恵美	北海道大学病院　病理診断科	医　員
	下島　直樹	東京都立小児総合医療センター　外科	医　長
	狩野　元宏	慶應義塾大学医学部　小児外科	助　教
	梅山　知成	慶應義塾大学医学部　小児外科	助　教
	田波　　穣	埼玉県立小児医療センター　放射線科	医　長
	岡部　哲彦	横浜市立大学・放射線診断学	助　教
	大野　通暢	さいたま市立病院　小児外科	部　長
	西島　栄治	社会医療法人愛仁会高槻病院　小児外科	小児外科部長
	小野　　滋	自治医科大学医学部　小児外科	教　授
	岸本　　曜	京都大学医学部　耳鼻咽喉科	特定病院助教
	橋本亜矢子	静岡県立こども病院　耳鼻咽喉科	医　長
	小山　　一	東京大学医学部　耳鼻咽喉科	助　教
	小林　久人	慶應義塾大学医学部　小児科	助　教
	小栗　沙織	東京都立小児総合医療センター　呼吸器科	医　師
	船田　桂子	国立成育医療研究センター　器官病態系内科部呼吸器科	医　員
	玉井　直敬	国立成育医療研究センター　器官病態系内科部呼吸器科	医　員
	小河　邦雄	国立成育医療研究センター　政策科学研究部	共同研究員
	山崎むつみ	静岡県立静岡がんセンター　医学図書館	図書館員
	鈴木　博道	国立成育医療研究センター　政策科学研究部	共同研究員

	岩中　　督	東京大学医学部　小児外科	名誉教授
	森川　康英	国際医療福祉大学　小児外科	病院教授
	野坂　俊介	国立研究開発法人国立成育医療研究センター 放射線診療部	統括部長
	上野　　滋	社会医療法人岡村一心堂病院	非常勤医師
	木下　義晶	新潟大学大学院　小児外科	教　授
	藤村　　匠	NHO埼玉病院　小児科・小児外科	小児外科部長
	金森　洋樹	慶應義塾大学医学部　小児外科	助　教
	梅澤　明弘	国立研究開発法人国立成育医療研究センター 再生医療センター	センター長
	出家　亨一	北里大学　一般・小児・肝胆膵外科学	助　教
	加藤　源俊	慶應義塾大学医学部　小児外科	助　教
	山田　洋平	慶應義塾大学医学部　小児外科	講　師
	義岡　孝子	国立研究開発法人国立成育医療研究センター 病理診断部	統括部長
	髙橋　正貴	国立研究開発法人国立成育医療研究センター　臓器・運動器病態外科部　外科	医　員
	狩野　元宏	国立研究開発法人国立成育医療研究センター　臓器・運動器病態外科部　外科	医　員
	沓掛　真衣	国立研究開発法人国立成育医療研究センター　臓器・運動器病態外科部　外科	医　員
	小林　　完	国立研究開発法人国立成育医療研究センター　臓器・運動器病態外科部　外科	専門修練医
	森　禎三郎	国立研究開発法人国立成育医療研究センター　臓器・運動器病態外科部　外科	医　員
	阿部　陽友	杏林大学医学部　小児外科	助　教
	山本　裕輝	東海大学医学部　小児外科	講　師
	川上　紀明	一宮西病院　整形外科脊椎外科	部　長
	山元　拓哉	日本赤十字社鹿児島赤十字病院　第二整形外科	部　長
	出村　　諭	金沢大学医学部　　整形外科	講　師
	檜井　栄一	金沢大学医薬保健研究域薬学系薬理学研究室	准教授
	今釜　史郎	名古屋大学大学院　整形外科	講　師
	村上　秀樹	岩手医科大学 整形外科	准教授
	柳田　晴久	福岡こども病院　整形脊椎外科	科　長
	渡辺　　慶	新潟大学医歯学総合病院　整形外科	講　師
	宇野　耕吉	国立病院機構神戸医療センター 整形外科	院　長
事　　務　　局	臼井　規朗	地方独立行政法人大阪府立病院機構大阪母子医療センター 小児外科 〒594-1101 大阪府和泉市室堂８４０番地 ＴＥＬ　0725-56-1220 ＦＡＸ　0725-56-5682 e-mail　usui@wch.opho.jp	
経理事務担当者	横山　亨	地方独立行政法人大阪府立病院機構大阪母子医療センター・臨床研究部　臨床研究支援室 ＴＥＬ　0725-56-1220(内線3257) ＦＡＸ　0725-56-5682 e-mail　to-ykym@wch.opho.jp	

令和 2 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

《呼吸器系先天異常疾患の診療体制構築とデータベースおよび
診療ガイドラインに基づいた医療水準向上に関する研究》

令和２年度 呼吸系先天異常疾患研究班 第１回全体班会議
議事録

日　時：令和 2 年 4 月 26 日（日）13:00～15:10
場　所：Web 会議
WebEx　URL: https://osakawomensandchildrenshospital.my.webex.com/
WebEx　ミーティング番号: 581 766 816
ミーティングパスワード: Nanchi

1　代表者からの挨拶

- 研究代表者の臼井より、3 年間の研究の 1 年目として、診療ガイドラインの作成を終えた疾患グループは新たな研究課題への取り組みを、また、診療ガイドラインが完成していない疾患グループは、まずは診療ガイドラインの完成を目指して取り組んでいただきたい旨の挨拶があった。

2　研究分担者自己紹介

- 会議に参加した研究分担者より、それぞれの自己紹介があった。

3　国立保健医療科学院　武村真治先生ご挨拶

- 武村真治先生より、効率良く時間と研究費を使いながら、要領よく研究を進めていただきたいとの旨のご挨拶があった。

4　今年度の研究計画（各グループ 20 分）

1)　先天性横隔膜ヘルニア

- 永田公二先生より、今回の研究の目標として以下の報告があった。診療ガイドラインは、名古屋大学が担当して投稿し現在 revise 中である（早川昌弘先生より）。治療プロトコールは、九州大学が担当して投稿予定てある。
- 診療ガイドラインの改訂については、産科領域の CQ を追加してシステマティックレビューチームを構成している（板倉敦夫先生より）。また、出生後のガイドラインについては、全国の若手の先生に参加していただいてレビューを行

う予定である（照井慶太先生より）。ガイドライン作成委員会の構成員についても説明があった。

- REDCap を用いた多施設共同研究については、AMED 奥山班の研究として人工過換気法・手術時期・内視鏡手術について研究論文を投稿中である（奥山宏臣先生より）。また、その他のテーマとして適切な分娩時期の研究も行ってる。CDH study group との国際共同研究は、REDCap のデータを提供後、気胸やヘルニア嚢についての研究を開始予定である。
- 患者会の設立支援のため、患者会に関するアンケートを実施予定である。患者会については、ご自身のお子さんが CDH である寺川先生が主になり、患者さんのフォローアップだけでなく、CDH の胎児の妊婦さん、お子さんを亡くされた方などの窓口をつくることを予定している。CDH のホームページは九州大学で作成予定である。
- 生体試料データベースの構築については、ナショナルセンターバイオバンクネットワークの事業に参加できるよう計画している。

2) 先天性嚢胞性肺疾患

- 黒田達夫先生より以下のご説明があった。診療ガイドラインの推奨文の粗稿ができたので今年度はこれを完成する。2021 年にはガイドラインを完成し、その後学会承認を得る予定である。
- ガイドラインで述べている新しい分類について、画像や病理の側面から確立していく予定である。
- 症例のレジストリについては、産科方面からも検討する予定である。

3) 気道狭窄

- 守本倫子先生より以下のご説明があった。これまで診療ガイドラインがなかなか進んでいなかった。海外で参考になるガイドラインは見つからなかった。これまでの CQ では疑問点が曖昧でまとめようがなかった。重要臨床課題を見直すため、成育社会医療部に相談中である。
- AMED 大森班ではレジストリを開始してエビデンス創出を目指している。
- 市民公開講座を開始してみると、患者さんは情報発信を求めることが明らかになった。ホームページの立ち上げが必要かもしれない。
- 診療ガイドラインについては、全てがシステマティックレビューである必要はなく、記述的な部分が入ってもよいとの意見があった。武村先生より、今行われている治療のレビューであってもよいという意見があった。

4) 頚部・胸部リンパ管腫・リンパ管腫症

- 藤野明浩先生より以下のご説明があった。ガイドラインでは 2022 年の改訂に向けて本研究班では頚部・胸部の CQ 部分を担当する予定である。
- 秋田班は脈管疾患全般を対象として大きなデータベースのレジストリを行う予定であるが、本研究班では胸部リンパ管疾患のレジストリを担当する。
- 新たな調査研究として QOL の二次調査と、硬化療法の効果予測に関する研究を行う予定である。リンパ管腫の難治性度スコアについて論文化したいと考えている。
- データベースについてはオープン化でるようにしたいと考えている。
- ホームページであるリンパ管腫情報ステーションは引き続き維持していく。
- シロリムスの治験協力については、顆粒剤の治験が開始された（小関道夫先生より）。なお、日本血管腫血管奇形学会は来年度に延長して実施予定である。
- 武村先生より、指定難病としては秋田班で担当してもらうのが大原則であるので、頚部胸部については別途で行いつつ、秋田班とは連携していく形で行っていくのが良いのではないかというご提案をいただいた。申請書も番号のある指定難病としてではなく、独立した疾患として連携していく形が望ましいとのご指導があった。

5) 肋骨異常を伴う先天性側彎症

- 渡辺航太先生より以下のご説明があった。データベース収集システムの立ち上げについては、日本脊柱変形協会のレジストリーシステムを使用して網羅的データベースへと拡張していく予定である。
- エビデンス創出研究については、自然経過、診断基準、治療方針とその効果（保存治療・手術治療）、長期予後についてまとめる。
- 保存的治療法（矯正ギプス）、手術治療（成長温存治療、VEPTER 手術、Growing rod 手術）、基礎研究（先天性側弯症と遺伝子との関連）について研究していく。
- CQ、文献検索、システマティックレビュー、エビデンスの追加を経て最終的には 3 年の終了時を目途に診療ガイドラインを策定する予定である。

5　総合討論

- 永田先生より、リンパ管のホームページについての資金について質問があった。最初は百万単位で経費がかかったが、その後は維持なのであまり経費はかかっていない。
- 班全体の生物学的統計を監修していただいている佐藤先生より、レジストリ作成の際には交絡因子等を考慮することや、症例数が少ないので IPTW なども用いれば良いとのご提案があった。またガイドライン作成の際にネットワークメタアナリシスなども適応できるかもしれないとのご意見があった。

6　今年度予算案について

- 今年度の予算について、研究報告書の郵送と会議開催の Web 化を考えたい予定である。

7　Webex の共同利用について

- 新規に契約したが、経費も安くなり分担研究者も主催者になれるようになったので、研究班全体で共同利用したい旨の説明があった。

8　次回班会議について

- 年末年始頃に COVID-19 の状況を判断しながら、実会議または Web 会議を行う予定である。

以上　（文責：臼井規朗）

資料 1-2

令和 2 年 4 月 26 日

令和 2 年度 呼吸器系先天異常疾患研究班
第 1 回全体班会議　出席者

（Web 参加者 23 名、欠席者 3 名）

出席者

国立保健医療科学院

武村真治先生　　国立保健医療科学院

先天性横隔膜ヘルニア研究グループ

永田公二先生　　宮崎大学　小児外科

早川昌弘先生　　名古屋大学医学部附属病院　新生児科

奥山宏臣先生　　大阪大学大学院　小児成育外科

板倉敦夫先生　　順天堂大学　産婦人科

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

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

松岡健太郎先生　東京都立小児医療センター　検査科

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

気道狭窄研究グループ

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

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

二藤隆春先生　　埼玉医科大学総合医療センター　耳鼻咽喉科

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　　岐阜大学医学部附属病院　小児科

平林　健先生　　弘前大学医学部附属病院　小児外科

肋骨異常を伴う先天性側弯症

渡邉航太先生　　慶應義塾大学　整形外科

中島宏彰先生　　名古屋大学　整形外科

小谷俊明先生　　聖隷佐倉市民病院　整形外科

鈴木哲平先生　　神戸医療センター　リハビリテーション科

山口　徹先生　　福岡市立こども病院　整形外科

生物統計・医学統計

佐藤泰憲先生　　慶應義塾大学　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

欠席者

先天性嚢胞性肺疾患研究グループ

廣部誠一先生　　東京都立小児医療センター　小児外科

渕本康史先生　　慶應義塾大学外科学　小児外科（国際医療福祉大学）

気道狭窄研究グループ

肥沼悟郎先生　　国立成育医療研究センター　呼吸器科　（欠席予定）

資料 1-2

2021 年 1 月 24 日

令和 2 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

《呼吸器系先天異常疾患の診療体制構築とデータベースおよび
診療ガイドラインに基づいた医療水準向上に関する研究》

令和２年度 呼吸系先天異常疾患研究班 第２回全体班会議

議事録

日　時：2021 年 1 月 24 日　10:00～12:05

場　所：完全リモート会議（Webex）

WebEx　ミーティング番号: 176 583 2549

ミーティングパスワード: nanchi

議　事

1　代表者からの挨拶

- 研究代表者：臼井規朗より、今回は COVID-19 の影響で残念ながら完全 Web となってしまったが、3 年間の研究の 1 年目の研究成果をご報告願いたい旨の挨拶があった。

2　国立保健医療科学院　武村真治先生ご挨拶

- 武村真治先生より、他の研究班もオンラインで班会議を行っている状況だが、今年の成果をまとめて次年度の研究に向けて計画を進めて欲しいとのご挨拶があった。

3　今年度の研究成果と来年度の計画（含質疑応答）

1）先天性横隔膜ヘルニア

- 研究分担者：永田公二先生より、以下の内容が報告された。治療プロトコールの英文については投稿準備中で、英文のガイドラインについは Pediatric Int にアクセプトされた。また、その他 AMED 研究班からの論文を含めて、6 つの論文が掲載またはアクセプトされ、2 つの論文が投稿査読中である。
- 診療ガイドラインの改訂については、産科領域の３つの CQ（分娩方法、分娩時期、出生前の重症度分類）を加えて二次スクリーニングが終了した。新たに 17

名の SR team が加わって現在改訂中である。今後エビデンス評価、推奨文作成を行い、統括委員会で評価し、外部評価を経て 2021 年 12 月に改訂予定である。

- REDCap データベースを用いた臨床研究については、前述した以外に 2 件の研究が進行中である。REDCap は 2020 年度まで登録を終了し、1076 例の登録を終えた。国際共同研究も日本のデータの送付後開始予定である。
- 患者・家族会の設立については、ご自身のお子さんが CDH である小児科医の寺川由美先生が代表となって 2020 年 5 月に設立された。現在研究グループの 13 施設が「患者会」の広報を兼ねたアンケート調査を実施中である。
- 新生児先天性横隔膜ヘルニアのホームページについては、3D アニメーションなどを入れて作成することを検討している。
- 生体試料データベースについては、九州大学でモデルケースをつくって広げていきたいと計画している。
- 診療ガイドライン改訂の際の患者会代表の参加時期については、推奨文作成の段階から入っていただくという提案であったが、推奨文の内容につき倫理的なことも吟味した上で患者会代表が入る時期を検討すべき、とのご意見があった。

2) 気道狭窄

- 研究分担者：守本倫子先生より、以下の内容が報告された。成育医療研究センターの臨床研究支援室（社会医療部）とも相談し、「ガイドライン」ではなく「診療ガイド」の作成という形で進めようとしている。
- 文献検索を行い、一次スクリーニングまで行った。これらを元に CQ を作成し、予想される想定推奨文を作成した上で、それらに文献を割り当てる作業を行った。文献の多く集まるテーマについては、CQ 自体を分割するなどの見直す作業を行った。
- AMED 大森班のレジストリ登録とも連携し、市民公開講座の開催を検討している。
- 先天性咽頭狭窄症について、指定難病に追加してもらえるように現在申請中である。
- 武村先生より、推奨文のまとめ方については Minds 関係者の意見も聞いてみてはどうかとのご提案があった。
- 現状のやり方でも「ガイドライン」と呼んでもよいのではないかとの意見があった。

3) 頚部・胸部リンパ管腫・リンパ管腫症

- 研究分担者：藤野明浩先生より、以下の内容が報告された。ガイドライン改訂については秋田班が中心となって行っている「血管腫・血管奇形・リンパ管奇形診療ガイドライン」の改訂に合わせて行っている。胸部の CQ については、前

回のものを統合したり分割したりしたものや、漢方薬に関するものを想定しており本研究班のチームで担当している。2022 年 3 月に完成予定である。

- 指定難病の追加申請については、今回は行わなかった。
- 症例調査研究については、新たに「治療後の長期経過に関する検討」および「硬化療法後の効果予測に関する研究」を計画している。
- 「出生前診断・新生児診断症例の後方視的検討」を開始した。
- シロリムス（SILA）治験への協力については、10 例中 7 例の症例で 20%以上の容積の縮小が認められる結果となった。

4) 肋骨異常を伴う先天性側彎症

- 研究分担者：渡辺航太先生より、以下の内容のご報告があった。データベースを日本脊柱変形協会のレジストリーシステムを使用して網羅的なデータベースに拡張している。現在、手術 701 件、321 例が登録されている。
- このデータベースを用いた研究として、創部感染について、再手術について、インプラントの種類別合併症についてなどの論文を作成した。
- 診療ガイドラインについては、CQ を設定して文献検索を行っている。ガイドラインは 2022 年度に完成予定である。CQ を解決するためのエビデンス創出研究をレジストリーを用いて行う予定である。

5) 先天性嚢胞性肺疾患

- 研究分担者：黒田達夫先生より以下の内容のご報告があった。先天性嚢胞性肺疾患の診療ガイドラインについては、序文から始まる概要案を記述した。SCOPE については、まず先天性嚢胞性肺疾患の基本的特徴を記載し、それに続いて CQ、PICO の設定、文献検索、SR、推奨文について記載する。
- 最終化、公開に関する事項、外部評価については、今後行う予定である。
- 外部評価委員は西島栄治先生と鎌形正一郎先生にお願いしており、何点か指摘事項があった。
- 今後の予定として、2021 年 3 月に素案を完成し、2022 年 3 月に学会から承認されることを目標としている。

5　総合討論

- 永田先生より患者会や市民公開講座などの今後の手段や運営方法についてご質問があり、 藤野先生よりリンパ管腫グループでは Web システムを用いた研究会の公開などを検討しているとのご報告があった。
- 永田先生より班会議全体として情報共有するために Dropbox などを持つと便利ではないかというご提案があった。

- 新型コロナに関する患者さんからの問い合わせに対して、皆さんがどのような対応や情報発信をされているかの質問があった。渡辺先生より慶応大学ではオンライン診療の体制を整えているというご報告があった。
- 守本先生より患者さんに対する情報発信の場として、研究班でホームページを持てば便利になるのではないかとのご提案があった。
- 武村先生より研究班全体で統括して行う業務に関しては、得意な業者を探して業者に委託する形で行うとよいとのご提案があった。
- 来年度に向けて、事務局でまとめて取り扱って欲しい業務について、もしご希望があれば、臼井までご提案いただくようにお願いした。

6　今後の予定について

- 今年度の分担報告書については、疾患グループ毎にお送りいただき、それをまとめて報告書とする予定であることが報告された。
- 次年度も継続できれば、来年度の第１回会議は、６月以降を目途に今後日程調整させていただく予定であることが報告された。

以上（文責：臼井規朗）

資料 1-2

2021 年 1 月 24 日

令和 2 年度 呼吸器系先天異常疾患研究班 第 2 回全体班会議

Web 参加者　22 名

国立保健医療科学院
　武村真治先生
先天性横隔膜ヘルニア研究グループ
　永田公二先生　　九州大学　小児外科
　早川昌弘先生　　名古屋大学医学部附属病院　新生児科
　奥山宏臣先生　　大阪大学大学院　小児成育外科
　板倉敦夫先生　　順天堂大学　産婦人科
　照井慶太先生　　千葉大学大学院　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
　松岡健太郎先生　東京都立小児医療センター　検査科
　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
気道狭窄研究グループ
　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
　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
　肥沼悟郎先生　　国立成育医療研究センター　呼吸器科（慶応大学　小児科）
頸部・胸部リンパ管腫・管腫症研究グループ
　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　　岐阜大学医学部附属病院　小児科
　平林　健先生　　弘前大学医学部附属病院　小児外科
肋骨異常を伴う先天性側弯症研究グループ
　渡邉航太先生　　慶應義塾大学　整形外科
　中島宏彰先生　　名古屋大学　整形外科
　小谷俊明先生　　聖隷佐倉市民病院　整形外科
　鈴木哲平先生　　神戸医療センター　リハビリテーション科
　山口　徹先生　　福岡市立こども病院　整形外科
生物統計・医学統計
　佐藤泰憲先生　　慶應義塾大学　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