

脳腫瘍 診療ガイドライン 小児脳腫瘍編

2022年版

Practical Guidelines for Neuro-Oncology, Pediatric Edition 2022

特定非営利活動法人 日本脳腫瘍学会
The Japan Society for Neuro-Oncology

編集

一般社団法人 日本脳神経外科学会
The Japan Neurosurgical Society

監修



脳腫瘍診療ガイドライン 小児脳腫瘍編 2022 年版 について

脳腫瘍診療ガイドライン 小児脳腫瘍編は小児がん診療を遂行する医療者を主な対象として作成されています。小児脳腫瘍は小児がんの中で白血病に続く2番目の発症頻度を持ち、死亡率はトップの疾患単位です。しかし、個々の腫瘍型で生物学的悪性度や好発年齢・好発部位、治療反応性に大きな相違が存在し、一医療者、一医療施設の経験症例だけをもとに、日常臨床にあたることは困難であることは容易に想像できます。そのため代表的な小児脳腫瘍の6腫瘍型について情報を共有することができることを心掛けて作成しました。一方で、日常臨床から見た本ガイドラインへの評価も次期改訂には大変重要です。忌憚らないご意見を事務局にお寄せいただきたく存じます。また、患者、家族の皆様へのガイドライン作成は将来大きな課題であると強く認識しています。

小児脳腫瘍分野でのランダム化比較試験は数えるほどしかなく、エビデンスの基盤論文のほとんどは比較的多数例の症例報告や観察研究、単群試験です。種々のバイアスの影響を最小化させ、粘り強くエビデンス総体を作成していただいた委員、協力委員、システムティックレビュー委員にこの場を借りて御礼を申し上げます。小児脳腫瘍編の共通項目、各ガイドラインの作成経過、各CQのシステムティックレビュー検索式、採用論文とその数などを通じて、これら努力を垣間見ていただければ大変嬉しく思います。

エビデンスレベルの評価、推奨レベルの判断などは各腫瘍型のガイドライン作成ワーキンググループが行い、推奨・解説草案を統括委員会である脳腫瘍診療ガイドライン拡大委員会に提出、そこでの討論の後、委員・協力委員全員の投票によって決定しました。投票率70%以上をもって有効とし、投票数の70%以上の賛成で草案を承認しました。判断が大きく分かれた推奨はなく、本ガイドライン全体が我々委員会の一一致した見解であると申せます。推奨決定過程はMinds 2014以降のガイドライン作成方針と異なっております。高いエビデンスが豊富に存在する分野では推奨の一致率の多寡でガイドライン使用者の推奨の解釈が異なってくる場合がありますが、小児脳腫瘍分野は事情が大きく異なっているため、このような作成方法をとった次第です。

本ガイドラインの作成は日本脳腫瘍学会が中心となって行い、日本脳神経外科学会の監修を受けています。また、日本小児神経外科学会、日本小児血液・がん学会、日本放射線腫瘍学会、日本臨床腫瘍学会より委員の推薦をいただき、外部評価もいただきました。日本癌治療学会、日本小児神経学会には外部評価をいただき、がんの子どもを守る会、脳腫瘍ネットワーク、TSつばさの会には患者・家族の視線から厳しくも温かいご意見・ご評価をいただきました。深謝申し上げます。

海外の研究結果も幅広く検討したため、本邦で当該腫瘍型に投与できない薬剤・薬物療法レジメンの解説も行っています。推奨の解説文中の「注意」として、薬剤ごとの適応症、

適応外使用，本邦未承認等を記載しています。保険医としての立場をわきまえつつ，日常臨床にのぞむ医療者の参考となれば幸いです。

本ガイドライン完成間近の2021年の暮れに，WHO脳腫瘍分類第5版いわゆるWHO 2021が公開されました。本ガイドラインにおけるWHO 2021の取り扱いについては，小児脳腫瘍編の共通項目（p.7参照）に記載しております。さらに，WHO 2021の作成方針・作成過程は，cIMPACT-NOW（The Consortium to Inform Molecular and Practical Approaches to CNS tumor Taxonomy-Not Official WHO）として2018～2020年に順次報告公表されておりましたので，それらを参考にしながら各々の腫瘍型の総論部分でも言及しています。また，巻末に略語一覧を掲載しましたので，読者の皆様の一助となれば幸いです。

脳腫瘍診療ガイドラインのこれまでの経緯として，第1版で成人膠芽腫，成人転移性脳腫瘍，中枢神経原発悪性リンパ腫に関する診療ガイドラインを作成し，第2版では第1版の3腫瘍型を成人脳腫瘍編として改訂することに加え，新たに小児脳腫瘍編として上衣下巨細胞性星細胞腫（SEGA）を収載いたしました。第3版は，成人脳腫瘍編・小児脳腫瘍編それぞれの改訂と新規腫瘍型の追加を進めてまいりましたが，冊子のボリュームを考慮して成人脳腫瘍と小児脳腫瘍を分冊化することとし，まずは小児脳腫瘍を先行公開し，出版に至った次第です。

脳腫瘍診療ガイドライン作成は，日本癌治療学会より日本脳神経外科学会が作成の依頼を受け，日本脳神経外科学会から日本脳腫瘍学会が依頼を受けた事業であることを最後に申し述べ結びといたします。

2022年4月

特定非営利活動法人 日本脳腫瘍学会
脳腫瘍診療ガイドライン拡大委員会 委員長
広島大学病院 がん化学療法科
杉山一彦

小児脳腫瘍編の共通項目

1 | ガイドラインサマリー

各ガイドライン参照。

2 | 診療アルゴリズム

各ガイドライン参照。

3 | 作成組織・作成経過

1. 作成主体

1) 作成主体

編集：特定非営利活動法人 日本脳腫瘍学会
監修：一般社団法人 日本脳神経外科学会
協力学会：一般社団法人 日本小児神経外科学会
一般社団法人 日本小児血液・がん学会
公益社団法人 日本放射線腫瘍学会
公益社団法人 日本臨床腫瘍学会
日本結節性硬化症学会

本ガイドライン作成にあたっては、特定非営利活動法人 日本脳腫瘍学会 脳腫瘍診療ガイドライン拡大委員会がガイドライン統括委員会としての役割を果たしている。脳腫瘍診療ガイドライン拡大委員会の構成委員は別途記載する。

2. 作成経過

1) 作成方針

各ガイドライン参照。

2) 使用上の注意

基本的に小児の脳腫瘍を診療する医師を対象とするガイドラインであるが、想定される利用の対象は、小児の脳腫瘍を診療する医療施設のスタッフ、患者・家族を含む。

また、本ガイドラインは個々の臨床家の裁量権を制限するものではなく、あくまで一般的な考え方を示しているのであり、医療訴訟等に用いられることなどは意図していない。使用に際して医療者はそれぞれの患者さんやご家族の状況、医療機関・医療従事者の立場、社会規範などを包括的に勘案し、柔軟に対応していただきたい。

3) 利益相反

日本脳腫瘍学会 脳腫瘍診療ガイドライン拡大委員会 委員・協力委員，並びに各診療ガイドライン システムティックレビュー委員は，日本脳腫瘍学会 COI 委員会細則に基づき，利益相反の自己申告を行っている。利益相反の自己申告は日本脳腫瘍学会 COI 委員会により審議され，すべての委員・協力委員・システムティックレビュー委員の適格性に関しては，学術的あるいは経済的に問題のないことが確認されている。

なお，委員・協力委員・システムティックレビュー委員の COI 詳細は，特定非営利活動法人日本脳腫瘍学会ホームページ 脳腫瘍診療ガイドラインに掲載している（脳腫瘍診療ガイドライン COI 開示 <https://www.jsn-o.com/guideline2021/coi.html>）。

4) 作成資金

本ガイドライン作成に要した資金は，

特定非営利活動法人 日本脳腫瘍学会

厚生労働省がん対策総合推進事業「希少疾患ガイドラインの作成を通じた医療提供体制の質向上」班（班長：小寺泰弘）

厚生労働省がん対策総合推進事業「学会連携を通じた希少癌の適切な医療の質向上と次世代を担う希少がん領域の人材育成に資する研究」班（班長：小寺泰弘）

より捻出し，他の資金提供等は一切ない。

5) 組織編制

各ガイドライン参照。

6) 作成過程

本ガイドラインの作成は「Minds 診療ガイドライン作成の手引き 2014」に従って行った。作成過程はそれぞれのガイドラインにおいて相違があり，各ガイドラインの作成過程を参照されたい。

推奨の決定は，各ガイドライン作成ワーキンググループの審議に基づく。推奨の決定には，エビデンスの評価と統合で求められた「エビデンスの強さ」「益と害のバランス」の他，「患者の価値観の多様性」「経済学的な観点」等も考慮して，推奨とその強さを決定した。推奨の強さの決定方法は，GRADE grid に準じて，各ガイドライン作成ワーキンググループの委員 70% 以上の同意が集約された場合に決定とした。さらにこの結果を統括委員会（脳腫瘍診療ガイドライン拡大委員会）に諮り，出席者の 70% 以上の同意をもって，了承とした。

外部評価を実施し，結果を最終版に反映させた。外部評価は，患者団体にも評価を依頼し，患者・家族の希望や価値観が反映されるように配慮した（外部評価を求めた団体・委員参照）。具体的には，外部評価委員・機関・団体が個別にコメントを提出し，ガイドライン作成ワーキンググループは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，対応を決定した。

外部評価への対応終了後，脳腫瘍診療ガイドライン拡大委員会が公開の最終決定をした。