

研究報告書レイアウト（参考）

（具体的かつ詳細に記入すること）

厚生労働科学研究費補助金 （難治性疾患政策研究事業）
分担研究報告書

難治性血管腫・脈管奇形・血管奇形・リンパ管奇形（リンパ管腫）・
リンパ管腫症および関連疾患についての調査研究

研究分担者 木下 義晶 新潟大学医学部教授

研究要旨

「血管腫・脈管奇形・血管奇形・リンパ管奇形・リンパ管腫症診療ガイドライン 2022」について各関連学術団体の学術集会や市民公開講座などを分担者の担当領域の学会などの *liaison* として啓発活動を行った。またガイドライン英文化のための準備を行った。小児慢性特定疾病・指定難病における新規申請について関係の研究班と連携・検討し、申請を行った。

研究分担者氏名・所属研究機関名及び所属研究機関における職名

（分担研究報告書の場合は、省略）

A. 研究目的

以下の 3 つの目的を設定し活動を行う。

1. 各医学専門領域の *liaison* の設置
2. 診療ガイドラインの啓発活動
3. 小児慢性特定疾病・指定難病における新規申請の検討

B. 研究方法

1. 各医学専門領域の *liaison* の設置
2. 診療ガイドラインの啓発活動
各関連領域の学術集会におけるシンポジウム、パネルディスカッション、また市民公開講座などを企画し、周知を行う。また英文化を各領域関連の雑誌へ掲載し国際的に発信する。
3. 小児慢性特定疾病・指定難病における新規申請の検討
新規の疾患、またすでに認定されているものの部位が限定されている疾患（リンパ管奇形）などについて関連研究班と連携・検討を行い、申請する。

C. 研究結果

1. 各医学専門領域の *liaison* の設置
ガイドラインの啓発活動、小児慢性特定疾病・指定難病の申請における関連学会との連携窓口を担った。
2. 診療ガイドラインの啓発活動
 - 1)以下の学会を主宰し、ガイドラインの啓発をはじめとして、難治性血管腫・脈管奇形・血管奇形・リンパ管奇形（リンパ管腫）・リンパ管腫症および関連疾患について多くの演題にて討議を行った。
第 20 回日本血管腫・血管奇形学会学術集会
(2024 年 7 月 26 日～27 日新潟)
「こんなトキどうする？」
 - 2)ガイドライン英文化の準備
各領域における英文ジャーナルとの打ち合わせ。原稿の準備。

3. 小児慢性特定疾病・指定難病における新規申請の検討

小児慢性特定疾患（【6】リンパ管腫、【7】リンパ管腫症、【8】腸管リンパ管拡張症）

指定難病（【278】巨大リンパ管奇形（頸部顔面病変）、【277】リンパ管腫症/ゴーハム病）

それぞれについて関連研究班（秋田班、照井班、田口班）で連携、協議した。

D 考察

診療ガイドラインの啓発活動、小児慢性特定疾病・指定難病における新規申請の検討について *liaison* として窓口となり、それぞれ一定の成果をあげた。特に診療ガイドラインの啓発活動については各領域の学術団体の協力を得て、シンポジウムやパネルディスカッションのような様々な形で行うことができた。市民公開講座ではガイドライン中に新設した一般市民へのサマリーなどの項目を解説し、啓発に努めることが可能であった。またガイドラインの英文化は投稿への最終段階にある。慢性特定疾病・指定難病の申請結果については、今後研究班としてどのように対応すべきかを引き続き検討する。

E 結論

ガイドラインの啓発活動をさらに多様な形で推進、英文化を完成し、本領域における小児慢性特定疾病・指定難病に関する政策研究を引き続き継続する。

G. 研究発表

1. 論文発表

1. Ozeki M, Endo S, Yasue S, Nozawa A, Asada R, Saito AM, Hashimoto H, Fujimura T, Yamada Y, Kuroda T, Ueno S, Watanabe S, Nosaka S, Miyasaka M, Umezawa A, Matsuoka K, Maekawa T, Hirakawa S, Furukawa T, Fumino S, Tajiri T, Takemoto J, Souzaki R, Kinoshita Y, Fujino A.
Sirolimus treatment for intractable lymphatic anomalies: an open-label, single-arm, multicenter, prospective trial
Front Med (Lausanne). 2024 Feb 8;11:1335469. doi: 10.3389/fmed.2024.1335469. eCollection 2024.
2. Kobayashi T, Miura K, Ishikawa H, Sakata J, Takizawa K, Hirose Y, Toge K, Saito S, Abe S, Kawachi Y, Ichikawa H, Shimada Y, Takahashi Y, Wakai T, Kinoshita Y.
Malignancy After Living Donor Liver Transplantation.
Transplant Proc. 2024 Apr;56(3):660-666. doi: 10.1016/j.transproceed.2024.02.015. Epub 2024 Mar 21. PMID: 38519268
3. Takahashi Y, Kobayashi T, Kinoshita Y, Arai Y, Ohyama T, Yokota N, Sugai Y, Takano S.
Early and late outcomes of congenital biliary dilatation in pediatric patients
Pediatr Int. 2024 Jan-Dec;66(1):e15712. doi: 10.1111/ped.15712. PMID: 38563281
4. 久保 正昭, 洪井 勇一, 武本 淳吉, 宗崎 良太, 孝橋 賢一, 木下 義晶, 田口 智章, 田尻 達郎, 家入 里志, 高槻 光寿
腫瘍摘出術前に GnRH 依存性思春期早発症への移行が確定診断された小児精巣 Leydig 細胞腫の 1 例
本邦報告 24 例からみた臨床的特徴
日本小児外科学会雑誌.
60(2):172-180:2024. 4
5. 高野 祥一, 木下 義晶, 小林 隆, 高橋 良彰, 荒井 勇樹, 大山 俊之, 横田 直樹, 菅井 佑, 細貝 亮介, 近藤 修平
急性腹症で発症し男性化兆候を契機に診断された副腎皮質癌の 1 例
日小外会誌
59: 892-898, 2023
6. 荒井 勇樹, 木下 義晶
短腸症候群患者における静脈栄養離脱後の問題.
小児外科.
Vol156 NO10 : Page1051-1053, 2024.
7. 荒井 勇樹, 木下 義晶
SSI (surgical site infection)
小児外科,
Vol56 NO9, Page943 - 947, 2024.
8. 総編集/福井 次矢, 高木 誠, 小室 一成
共著/木下 義晶
今日の治療指針 私はこう治療している 小児科疾患「肥厚性幽門狭窄症」
医学書院 2024

2. 学会発表

1. 経皮的針生検後に呼吸不全を来した胸腺過形成の1例
斎藤 浩一, 木下 義晶, 小林 隆, 荒井 勇樹, 大山 俊之
第3回新潟小児悪性腫瘍研究会・学術集会
2024/3/1, 新潟
2. 総排泄腔遺残の消化管再建に必要な解剖生理総論
木下 義晶,
第2回総排泄腔異常シンポジウム,
2024/3/2, 岡山
3. 外来経過観察中に無症候性胆石症を合併した遺伝性球状赤血球症に対する今後の治療
小林 隆, 木下 義晶, 大山 俊之, 荒井 勇樹, 斎藤 浩一
第37回日本小児脾臓・門脈研究会
2024/3/16, 京都
4. 当院における18トリソミーの出生前診断と外科的介入の現状と課題
斎藤 浩一, 木下 義晶, 高橋 良彰, 小林 隆, 荒井 勇樹, 大山 俊之
第124回日本外科学会定期学術集会
2024/4/17-4/19, 名古屋
5. 日本外科学会とサブスペシャリティ学会としての日本小児外科学会の連携(専門医・施設認定委員会)
「新専門医制度におけるサブスペシャリティ小児外科領域の現状～施設認定委員会より～」
木下 義晶
第61回日本小児外科学会学術集会
2024/5/29-5/31, 福岡
6. 経皮的針生検後に重篤な呼吸不全を来した胸腺過形成の1例
小林 隆, 木下 義晶, 大山 俊之, 荒井 勇樹, 斎藤 浩一
第61回日本小児外科学会学術集会
2024/5/29-5/31, 福岡
7. 総排泄腔異常症における小児期の治療戦略と課題
荒井 勇樹, 木下 義晶, 小林 隆, 大山 俊之, 斎藤 浩一
第61回日本小児外科学会学術集会
2024/5/29-5/31, 福岡

8. 多発小腸穿孔を来した急性腎不全を伴う重症新生児仮死の2例
斎藤 浩一, 木下 義晶, 小林 隆, 荒井 勇樹, 大山 俊之
第61回日本小児外科学会学術集会
2024/5/29-5/31, 福岡
9. A review of rhabdomyosarcoma cases treated during the last 30 years in the Niigata area in Japan
木下 義晶,
SIOP Asia
2024/6/22-6/25, 横浜
10. 「小児泌尿器科腫瘍の現状と課題」横紋筋肉腫の現状と課題
木下 義晶
第33回日本小児泌尿器科学会総会
2024/7/10-7/12, 茨木
11. 「総排泄腔遺残／鎖肛」総排泄腔遺残症における排便機能予後と治療戦略
荒井 勇樹, 木下 義晶, 小林 隆, 武本 淳吉, 大山 俊之, 斎藤 浩一, 高野 祥一
第33回日本小児泌尿器科学会総会
2024/7/10-7/12, 茨木
12. 「CDH」 右先天性横隔膜ヘルニアの臨床像の検討
斎藤 浩一, 木下 義晶, 小林 隆, 荒井 勇樹, 大山 俊之
第60回日本周産期・新生児学会学術集会
2024/7/13-7/15, 大阪
13. 当院の18トリソミーに対する小児外科的介入の現状と課題
斎藤 浩一, 木下 義晶, 小林 隆, 武本 淳吉, 荒井 勇樹, 大山 俊之, 高野 祥一
第34回新潟周産母子研究会学術集会
2024/7/20, 新潟
14. 外傷により気道狭窄を来した頸縦隔リンパ管奇形の1例
荒井 勇樹, 木下 義晶, 小林 隆, 武本 淳吉, 大山 俊之, 斎藤 浩一, 高野 祥一
第20回日本血管腫血管奇形学会学術集会
2024/7/26-7/27, 新潟

15. 脈管奇形に対するシロリムス使用経験
武本 淳吉, 木下 義晶, 小林 隆,
大山 俊之, 斎藤 浩一, 高野 祥一
第20回日本血管腫血管奇形学会学術
集会
2024/7/26-7/27, 新潟
16. 先天性胆道拡張症の治療1
「胆管切除後14年後に肝内結石を
合併した戸谷IV - A型の先天性胆道
拡張症の1例
小林 隆, 木下 義晶, 武本 淳吉,
大山 俊之, 荒井 勇樹, 斎藤 浩一,
高野 祥一
第47回日本膵・胆管合流異常研究会
2024/9/6-9/8, 名古屋
17. Comprehensive management in
Cloaca
木下 義晶
2024 pertemuan Ilmiah Tahunan
PERPEDSI
2024/10/10-10/15, インドネシア
18. Current surgical management and
Controversies in retroperitoneal
Tumors ~Perinatally diagnosed
adrenal gland, renal, and
retroperitoneal tumors ~
木下 義晶
2024 pertemuan Ilmiah Tahunan
PERPEDSI
2024/10/10-10/15, インドネシア
19. [消化管3：虫垂・結腸] 早期結腸
癌を合併した家族性大腸腺腫症に対
する腹腔鏡補助下大腸全摘術の1例
小林 隆, 木下 義晶, 武本 淳吉,
大山 俊之, 荒井 勇樹, 斎藤 浩一,
高野 祥一
第40回日本小児外科学会秋季シンポ
ジウム・PSJM2024「第43回日本
小児内視鏡外科・手術手技研究会」
2024/10/23-10/26, 東京
20. [テヂュグルチド2] MMIHSにおけ
るGLP-2アナログ製剤の使用経験
荒井 勇樹, 木下 義晶, 小林 隆,
武本 淳吉, 大山 俊之, 斎藤 浩一,
高野 祥一
第40回日本小児外科学会秋季シンポ
ジウム・PSJM2024「第53回日本
小児外科代謝研究会」
2024/10/23-10/26, 東京

21. 小児患者に対するタムガイドの使用
経験例
高野 祥一, 木下 義晶, 小林 隆,
武本 淳吉, 荒井 勇樹, 大山 俊之,
斎藤 浩一
第289回新潟外科集談会
2024/12/7, 新潟
22. 小児外科のトランジション(移行期医
療)への取り組み
小林 隆, 木下 義晶
第289回新潟外科集談会
2024/12/9, 新潟
23. 新潟県におけるstage4高リスク神経
芽腫の長期予後
今村 勝, 久保 暢大, 細貝 亮介,
阿部 咲子, 岩渕 晴子, 渡辺 輝浩,
小川 淳, 荒井 勇樹, 木下 義晶,
今井 千速
第66回日本小児血液・がん学会学術
集会
2024/12/13, 京都