

研究名： 当センターにおける腸管不全症例に対する診断と治療

1. 研究の目的

腸管不全の患者さんは腸炎、腸管不全関連肝障害、カテーテル感染などの合併症を起こすことも多く、致死率も高いことが知られています。本研究では当センターにおける腸管不全に対する診断と治療を把握し、よりよい治療法を導くことを目的としました。

2. 研究の方法

- ① 研究対象：当センターにて西暦 2002 年 3 月～2025 年 10 月までに診療を受けた腸管不全患者さん
- ② 研究期間：研究機関の長の実施許可日～西暦 2027 年 3 月 31 日
- ③ 利用又は提供を開始する予定日：西暦 2026 年 12 月 1 日
- ④ 研究方法：

対象とする腸管不全患者は 1. 短腸症候群、2. 全結腸型・小腸型ヒルシュスプルング病、3. ヒルシュスプルング病類縁疾患の診断がついた方とし、年齢は問いません。診療録を用いて調査項目の臨床情報を後ろ向きに集積します。

解析方法：

- ・ 腸管不全患者さんの内訳を疾患別、年齢別、主診療科別にその分布を比較します。
- ・ 短腸症候群の原疾患の内訳（腸閉鎖症、腸回転異常症、壊死性腸炎、腹壁破裂、その他）を比較します。
- ・ ヒルシュスプルング病類縁疾患の内訳（congenital hypoganglionosis, MMIHS, CIIP、その他）を比較します。
- ・ 診断、主診療科、発症時期、残存腸管長、カテーテル関連血流感染症、腸管不全関連肝障害の有無、腸炎の有無、レベスティブ使用の有無などの要因が生存・死亡、ストマ有無、静脈栄養有無、肝移植有無、小腸移植有無などの予後にどのように影響を与えているか、ロジスティック回帰分析をおこないます。

3. 研究に用いる試料・情報の種類

【個人の識別情報】

- ・ 主診療科
- ・ 副診療科
- ・ 主診断（短腸症候群、全結腸型・小腸型ヒルシュスプルング病、ヒルシュスプルング病類縁疾患）

- ・ 副診断（短腸症候群の原因疾患：腸閉鎖症、腸回転異常症、壊死性腸炎、腹壁破裂、その他）
- ・ 副診断（ヒルシュスプルング病類縁疾患の詳細：慢性特発性偽性腸閉塞症（CIIP）、巨大膀胱短小結腸腸管蠕動不全症（MMIHS）、腸管神経節細胞僅少症（congenital hypoganglioneosis）、その他）
- ・ 併存疾患（記載）
- ・ 性別（男・女）
- ・ 生年月（○年○月）
- ・ 出生週数（○週○日）
- ・ 出生体重（○グラム）

【臨床所見】

- ・ 胎児診断（あり・なし）
- ・ 家族歴（あり・なし）
- ・ 発症時期（新生児・乳児・幼児・その他）
- ・ 巨大膀胱（あり・なし）
- ・ マイクロコロン（あり・なし）

【治療経過】

- ・ 手術情報（記載）
- ・ 入院回数（○回）
- ・ 残存腸管長（cm）
- ・ カテーテル関連血流感染症（○回）
- ・ 腸管不全関連肝障害（なし・軽度・中等度・重度）
- ・ 腸炎（○回）
- ・ レベスティブ使用（あり・なし）
- ・ 栄養（経口摂取、経腸栄養、経静脈栄養それぞれの投与量、投与カロリー）
- ・ 血液検査所見
- ・ 画像所見（腹部単純X線写真、消化管造影、CT、MRI）
- ・ 病理組織検査所見
- ・ 消化管内圧測定所見

【転帰】

- ・ 腸瘻・ストマ（あり・なし）
- ・ 静脈栄養（あり・なし）
- ・ 残存する中心静脈アクセス数（○本）
- ・ 腸管の連続性（あり・なし）
- ・ 小腸移植（あり・なし）

- ・ 肝移植（あり・なし）
- ・ 転帰（生存・死亡）
- ・ 直接死因（末期肝不全・感染・その他）
- ・ 身長（○ cm）
- ・ 体重（○ kg）
- ・ 最終外来受診日（○年○月○日）
- ・ これまでの外来主治医数

4. 個人情報の取り扱い

患者さんの個人情報と、個人情報を削除した検体や情報を結びつける資料は、本研究の研究責任者が研究終了まで厳重に管理し、研究の実施に必要な場合のみに参照します。また研究計画書に記載された所定の時点で破棄します。

5. 研究実施機関

国立成育医療研究センター 研究責任者 下島直樹

6. お問い合わせ先

本研究に関するご質問等がありましたら下記の連絡先までお問い合わせ下さい。ご希望があれば、他の研究対象者の個人情報及び知的財産の保護に支障がない範囲内で、研究計画書及び関連資料を閲覧することが出来ますのでお申出下さい。

また、試料・情報が当該研究に用いられることについて患者さんもしくは患者さんの代理人の方にご了承いただけない場合には研究対象としませんので、下記の連絡先までお申出ください。その場合でも患者さんに不利益が生じることはありません。

ただし、申出いただいた時点で研究結果が論文などで公表されていた場合等は、データが削除できないことがあります。

○照会先および研究への利用を拒否する場合の連絡先：

国立成育医療研究センター 小児外科系専門診療部 外科 下島直樹

住所：〒157-8535 東京都世田谷区大蔵 2-10-1

電話：03-3416-0181（内線：7826）