

先天性門脈体循環シャントの臨床的特徴に関する全国調査

1. 臨床研究について

東京慈恵会医科大学附属病院では、最適な治療を患者さんに提供するために、病気の特徴を研究し、診断法、治療法の改善に努めています。その一つとして、東京慈恵会医科大学附属病院小児科では、現在先天性門脈体循環シャントの患者さんを対象として、疾病への治療効果に関する「臨床研究」を行っています。

今回の研究の実施にあたっては、九州大学医系地区部局観察研究倫理審査委員会の審査を経て、研究機関の長より許可を受けています。この研究が許可されている期間は、2028年6月30日までです。

2. 研究の目的や意義について

先天性門脈体循環シャントという病気は、全身を流れる静脈と、肝臓に流入する静脈（門脈）の間に交通があるという血管の病気です。生まれつきこの血管の異常があることで、本来肝臓で分解されるはずの物質が分解されず、全身意識がもうろうとする状態や、肺血管の血圧が上昇する（肺高血圧）など、様々な症状を引き起こすことが知られています。

先天性門脈体循環シャントの治療法としては、患者さんの症状や異常な血管の種類によって、現在のところ次の4つの治療が行われています。①自然に血管が閉鎖するのを待つ、②手術により異常血管を結紮する、③カテーテル治療により異常血管を塞栓する、④肝臓移植を行う。以上の方法で多くの患者さんの症状が軽減されますが、一方で治療後も肺高血圧が改善しない患者さんも存在しており、その原因はわかっていません。また、この病気は非常にまれであることから我が国においても報告数が少なく、こういった患者さんにどの治療を選択するべきか、明確な治療指針は現在のところありません。

そこで、今回東京慈恵会医科大学附属病院小児科では、先天性門脈体循環シャントの治療法を確立することを目的として、本研究を計画しました。本研究を行うことで、患者さんごとにどの治療を行うことが最適かどうかを明らかにできることが期待されます。

3. 研究の対象者について

全国の日本小児科循環器学会に所属する医療機関において、2005年4月1日から2023年3月31日までに先天性門脈体循環シャントと診断された患者さんを対象にします。東京慈恵会医科大学附属病院小児科では2症例、研究全体では100症例が対象となります。研究の対象者となることを希望されない方又は研究対象者のご家族等の代理人の方は、事務局までご連絡ください。研究の対象期間は研究許可日から2028年6月30日までとなっており、研究許可日から情報を使用させていただきます。

4. 研究の方法について

この研究を行う際は、全国の対象病院にアンケート調査を行い、患者さんのカルテより以下の情報を取得します。なお、これらの情報は提供元で匿名化して頂き、九州大学次世代 ARO センターが管理する REDCap システムを用いて、インターネット上でデータの収集及び管理を行います。取得した情報を分析し、先天性門脈体循環シャントと診断された方の治療内容や、治療効果に及ぼす影響について調査します。

[取得する情報]

(患者さんの背景) 診断時月齢、血液検査・カテーテル検査時月齢、治療時月齢、性別、診断名(病型分類)、合併基礎疾患(先天性心疾患、染色体異常、内臓錯位症候群、肺動静脈婁、精神運動発達遅滞、限局性結節性過形成、高ガラクトース血症)

(先天性門脈体循環シャントの臨床所見) 先天性門脈体循環シャント関連合併症(肺高血圧症、肝性脳症、肝肺症候群)、血液検査所見(血算、一般生化学、一般凝固系、血清アンモニア、血清マンガン、総胆汁酸)、心臓超音波検査所見(心機能一般)、心臓カテーテル検査所見、血管造影検査または造影CT検査所見(シャント血管形態、サイズ)、頭部MRI所見(T1強調画像における淡蒼球異常信号の有無)、

(先天性門脈体循環シャントの治療とその効果) 治療(経皮的シャント塞栓、外科的結紮、段階的塞栓、肝移植)、予後(治療による先天性門脈体循環シャント関連合併症の可逆性、転帰)

[利用又は提供を開始する予定日]

研究許可日以降

5. 研究への参加を希望されない場合(事前に同意を得ていない資料を用いる研究の場合)

この研究への参加を希望されない方は、下記の相談窓口にご連絡ください。

なお、研究への参加を撤回されても、あなたの診断や治療に不利益になることは全くありません。

その場合は、収集された情報などは廃棄され、取得した情報もそれ以降はこの研究目的で用いられることはありません。ただし、参加を時にすでに研究結果が論文などで公表されていた場合には、完全に廃棄できないことがあります。

6. 個人情報の取扱いについて

研究対象者のカルテの情報をこの研究に使用する際には、研究対象者のお名前の代わりに研究用の番号を付けて取り扱います。研究対象者と研究用の番号を結びつける対応表のファイルにはパスワードを設定し、九州大学大学院医学研究院成長発達医学分野内のインターネットに接続できないパソコンに保存します。このパソコンが設置されている部屋は、同分野の職員によって入室が管理されており、第三者が立ち入ることはできません。

また、この研究の成果を発表したり、それを元に特許等の申請をしたりする場合にも、研究対象者が特定できる情報を使用することはありません。

この研究によって取得した情報は、九州大学大学院医学研究院成長発達医学分野 教授 大賀正一の責任の下、厳重な管理を行います。ご本人等からの求めに応じて、保有する個人情報を開示します。情報の開示を希望される方は、ご連絡ください。

7. 試料や情報の保管等について

[情報について]

この研究において得られた研究対象者のカルテの情報等は原則としてこの研究のために使用し、研究終了後は、九州大学大学院医学研究院成長発達医学分野において同分野 教授 大賀正一の責任の下、10年間保存した後、研究用の番号等を消去し、廃棄します。

また、この研究で得られた研究対象者の情報は、将来計画・実施される別の医学研究にとっても大変貴重なものとなる可能性があります。そこで、前述の期間を超えて保管し、将来新たに計画・実施される医学研究にも使用させていただきたいと考えています。その研究を行う場合には、改めてその研究計画を倫理審査委員会において審査し、承認された後に行います。

8. この研究の費用について

本研究に関する必要な経費は郵送費、印刷費、REDCapシステムの管理費になります。財源は、部局等運営経費、日本小児循環器学会寄付金によって賄われます。

9. 利益相反について

九州大学では、よりよい医療を社会に提供するために積極的に臨床研究を推進しています。そのため資金は公的資金以外に、企業や財団からの寄付や契約でまかなわれることもあります。医学研究の発展のために企業等との連携は必要不可欠なものとなっており、国や大学も健全な産学連携を推奨しています。

一方で、産学連携を進めた場合、患者さんの利益と研究者や企業等の利益が相反（利益相反）しているのではないかという疑問が生じる事があります。そのような問題に対して九州大学では「九州大学利益相反マネジメント要項」及び「医系地区部局における臨床研究に係る利益相反マネジメント要項」を定めています。本研究はこれらの要項に基づいて実施されます。

本研究に関する必要な経費の財源は、小児循環器学会研究費、部局等運営費という公的資金であり、研究遂行にあたって特別な利益相反状態にはありません。

利益相反についてもっと詳しくお知りになりたい方は、下記の窓口へお問い合わせください。

利益相反マネジメント委員会

(窓口：九州大学病院 ARO 次世代医療センター 電話：092-642-5082)

10. 研究に関する情報の開示について

この研究に参加してくださった方々の個人情報の保護や、この研究の独創性の確保に支障がない範囲で、この研究の研究計画書や研究の方法に関する資料をご覧いただくことができます。資料の閲覧を希望される方は、ご連絡ください。

また、この研究では、学会等への発表や論文の投稿により、研究成果の公表を行う予定です。

11. 特許権等について

この研究の結果として、特許権等が生じる可能性があります。その権利は九州大学及び共同研究機関等に属し、あなたには属しません。また、その特許権等を元にして経済的利益が生じる可能性があります。これについてもあなたに権利はありません。

12. 研究を中止する場合について

研究責任者の判断により、研究を中止しなければならない何らかの事情が発生した場合には、この研究を中止する場合があります。なお、研究中止後もこの研究に関するお問い合わせ等には誠意をもって

対応します。

1.3. 研究の実施体制について

この研究は以下の体制で実施します。

研究実施場所	九州大学大学院医学研究院成長発達医学分野 九州大学病院小児科	
研究責任者	九州大学大学院医学研究院成長発達医学分野 教授 大賀正一	
研究分担者	九州大学病院 総合周産期母子医療センター（小児科）・准教授・山村健一郎 九州大学病院小児科・助教・平田悠一郎 九州大学病院 総合周産期母子医療センター（小児科）・助教・長友雄作 九州大学病院小児科・助教・虫本雄一 九州大学病院 総合周産期母子医療センター（小児科）・臨床助教・小林優 九州大学大学院医学系学府・成長発達医学分野・大学院生・松岡良平	
共同研究機関等	機関名 / 研究責任者の職・氏名・（機関の長名）	役割
	全国の日本小児循環器学会に所属する医療機関の担当診療科長・担当医 福岡市立こども病院・循環器集中治療科・科長・永田弾（病院長・楠原浩一） 地域医療推進機構九州病院・循環器小児科・部長・宗内淳（病院長・内山明彦） あいち小児保健医療総合センター・新生児科・部長・安田和志（センター長・伊藤浩明） 旭川医科大学・小児科学講座・講師・中右弘一（学長・西川祐司） 茨城県立こども病院・小児循環器科・第一医療局次長・塩野淳子（病院長・新井順一） 横浜市立大学附属病院・小児科・助教・渡辺重朗（病院長・遠藤格） 岡崎市民病院・小児科・副院長・長井典子（院長・小林靖） 岡山大学病院・IVRセンター・准教授・馬場健児（病院長・前田嘉信） 宮崎県立宮崎病院・小児科・医長・井福俊允（院長・嶋本 富博） 京都大学医学部附属病院・小児科・講師・馬場志郎（病院長・高折晃史） 京都府立医科大学・小児科・講師・池田和幸（学長・夜久均） 群馬県立小児医療センター・循環器科・第三内科部長・池田健太郎（院長・浜島昭人） 慶應義塾大学医学部・小児科・助教・小柳喬幸（塾長・伊藤公平） 広島市立広島市民病院・循環器小児科・主任部長・中川直美（病院長・秀道広） 国立成育医療研究センター・循環器科・診療部長・金基成（理事長・五十嵐隆） 榊原記念病院・小児循環器科・矢崎諭（院長・磯部光章）	情報の収集

	<p>埼玉県立小児医療センター・循環器科・医長・真船亮（病院長・岡明）</p> <p>三重大学附属病院・血管ハートセンター・助教・大橋啓之（病院長・池田智明）</p> <p>山口大学医学部附属病院・小児科・助教・岡田清吾（病院長・松永和人）</p> <p>山梨大学医学部附属病院・新生児集中治療部・助教・河野洋介（病院長・木内博之）</p> <p>鹿児島大学病院・小児科・講師・上野健太郎（病院長・坂本泰二）</p> <p>手稲溪仁会病院・小児科主任部長・上野倫彦（院長・古田康）</p> <p>秋田大学大学院医学系研究科・小児科学講座・准教授・豊野学朋（学長・南谷佳弘）</p> <p>新潟市民病院・小児科・副部長・星名哲（病院長・大谷哲也）</p> <p>新潟大学医歯学総合病院・小児科・講師・沼野藤人（病院長・富田善彦）</p> <p>聖マリアンナ医科大学・小児科・教授・麻生健太郎（学長・北川博昭）</p> <p>静岡県立こども病院・循環器科・科長・田中靖彦（院長・坂本喜三郎）</p> <p>足利赤十字病院・第一小児科・部長・柴田映道（院長・室久俊光）</p> <p>大阪医科薬科大学・小児科学・特別職務担当教員（講師（准）・岸勘太（学長・佐野浩一）</p> <p>大阪市立総合医療センター・小児循環器・不整脈内科・部長・杉山央（病院長・西口幸雄）</p> <p>大阪大学大学院医学系研究科・小児科学・講師・石田秀和（総長・西尾章治郎）</p> <p>大阪母子医療センター・小児循環器科・主任部長・青木寿明（総長・倉智博久）</p> <p>大分県立病院・小児科・部長・原卓也（病院長・佐藤昌司）</p> <p>筑波大学医学医療系・小児科・診療講師・村上卓（学長・永田恭介）</p> <p>中東遠総合医療センター・小児科・総括部長・岩島覚（企業長・院長・宮地正彦）</p> <p>長岡赤十字病院・小児科・部長・渡辺健一（院長・藤田信也）</p> <p>鳥取県立中央病院・小児科・部長・倉信裕樹（院長・廣岡保明）</p> <p>唐津赤十字病院・小児科・部長・副院長・田代克弥（院長・宮原正晴）</p> <p>島根大学医学部附属病院・小児科/医療的ケア児支援センター・准教授・安田謙二（病院長・椎名浩昭）</p> <p>東京医科歯科大学・茨城県小児・周産期地域医療学講座・講師・石井卓（学長・田中雄二郎）</p> <p>東京慈恵会医科大学・小児科学講座・講師・伊藤怜司（学長・松藤千弥）</p> <p>東京都立小児総合医療センター・循環器科・部長・前田潤（院長・山岸敬幸）</p> <p>日本赤十字社愛知医療センター名古屋第一病院・第三小児科・部長・福見大地（院長・錦見尚道）</p> <p>浜松医科大学医学部・小児科・准教授・石川貴充（学長・今野弘之）</p>	
--	---	--

	富山県立中央病院・小児科・副医長・竹田義克（病院長・臼田和生） 富山大学附属病院・小児科・講師・廣野恵一（病院長・林篤志） 北海道大学病院・小児科・特任助教・永井礼子（病院長・渥美達也） 北海道立子ども総合医療・療育センター・小児循環器内科・科長・名和智裕（センター長・高室基樹）	
--	---	--

14. 相談窓口について

この研究に関してご質問や相談等ある場合は、下記担当者までご連絡ください。

事務局 担当者：九州大学大学院医学系学府・成長発達医学分野・大学院生・松岡良平
 （相談窓口） 共同機関研究責任者：東京慈恵会医科大学小児科学講座・講師・伊藤怜司
 連絡先：〔TEL〕092-642-5421（内線5421）
 〔FAX〕092-642-5435
 メールアドレス：matsuoka.ryohei.155@m.kyushu-u.ac.jp

【留意事項】

本研究は九州大学医系地区部局観察研究倫理審査委員会において審査・承認後、以下の研究機関の長（試料・情報の管理について責任を有する者）の許可のもと、実施するものです。

東京慈恵会医科大学学長 松藤 千弥