新生児横隔膜ヘルニアに関する全国実態調査（一次調査）

貴施設名（　　）
回答者ご氏名　（　　）
e-mail アドレス（　　）

【Q１】:2006 年 1 月 1 日から 2010 年 12 月 31 日までの期間に出生した新生児のうち、貴施設で治療された新生児横隔膜ヘルニアの症例はありましたか？　有った場合には、症例数もご記入ください。（手術などの治療前に他施設へ転送した症例は除く）

□[1] 有った（＿＿＿＿＿）例[2]→（Q２以降へ）　　□[0] 無かった→（以上で終了です）

【Q２】:Q１の症例のうち、出生前診断された症例は何例でしたか？
出生前診断された症例数　（＿＿＿＿＿）例[3]

【Q３】:Q１の症例のうち、染色体異常や生命予後に影響する重篤な奇形(注)を合併した症例は何例でしたか？
染色体異常や重篤な奇形を合併した症例数　（＿＿＿＿＿）例[4]

【Q４】:Q２の出生前診断例のうち、染色体異常や生命予後に影響する重篤な奇形(注)を合併した症例は何例でしたか？
染色体異常や重篤な奇形を合併した出生前診断例　（＿＿＿＿＿）例[5]

【Q５】:Q１～Q４の症例の予後を教えてください。

1) 全症例のうち	生存例	（＿＿＿＿＿）	例[6]
	死亡例	（＿＿＿＿＿）	例[7]
2) 出生前診断例のうち	生存例	（＿＿＿＿＿）	例[8]
	死亡例	（＿＿＿＿＿）	例[9]
3) 染色体異常や重篤な奇形を合併した症例のうち	生存例	（＿＿＿＿＿）	例[10]
	死亡例	（＿＿＿＿＿）	例[11]
4) 染色体異常や重篤な奇形を合併した出生前診断例のうち	生存例	（＿＿＿＿＿）	例[12]
	死亡例	（＿＿＿＿＿）	例[13]

【Q６】:今後行う予定の、症例調査票による二次調査（疫学調査）にご協力いただけますか？

□[1] 協力できる　　□[2] 協力できない

・なお二次調査は、診療録に基づいた後方視的疫学調査であり、介入試験ではありません。二次調査にあたっては、研究実施５施設の倫理委員会（IRB）の承認を得ており、個々の調査実施施設での IRB への申請・承認は不要と考えています。しかし、施設によっては独自に IRB での承認を必要と考える場合もありえますので、ご不明の場合は、それぞれの施設の IRB にお問い合わせ下さい。
・疫学調査では、1 症例につき 8 ページ程度の調査項目にご記載いただきます。ご記入頂く先生に対して、1 症例につき、5000 円～8000 円程度の謝金（調査症例総数により変動）を予定しています。

一次調査は以上です。ご協力ありがとうございました。

（注）：生命予後に影響する重篤な奇形：　血行動態に影響を及ぼさない VSD、ASD、PDA を除いた心奇形、手術を行わなければ死亡する先天奇形、その他生命予後に重大な影響を及ぼす奇形など

新生児横隔膜ヘルニアの治療方針に関するアンケート

貴施設名　（　　）
回答者ご氏名　（　　）

【質問1】
貴施設では、CDH の呼吸管理を gentle ventilation（あるいは permissive hypercapnia や permissive hypoxia など）の考え方に基づいて行っていますか？

- □1 原則として、gentle ventilation の考え方に基づいて行っている。
- □2 一部の症例に対して、gentle ventilation の考え方に基づいて行っている。
- □3 原則として、gentle ventilation の考え方には基づいていない。
- □4 特に決めていない。
- □5 わからない。

【質問2】
CDH の呼吸管理を行う上で、貴施設の容認できる血液ガス目標値設定は、次のどの範囲ですか？

1) 動脈管前二酸化炭素分圧（PaCO2）
   - □1 30mmHg 未満
   - □2 30mmHg 以上～40mmHg 未満
   - □3 40mmHg 以上～50mmHg 未満
   - □4 50mmHg 以上～60mmHg 未満
   - □5 60mmHg 以上～70mmHg 未満
   - □6 70mmHg 以上
2) 動脈管前酸素分圧（PaO2）
   - □1 60mmHg 未満
   - □2 60mmHg 以上～70mmHg 未満
   - □3 70mmHg 以上～80mmHg 未満
   - □4 80mmHg 以上～90mmHg 未満
   - □5 90mmHg 以上～100mmHg 未満
   - □6 100mmHg 以上
3) 右手の経皮的酸素飽和度（SpO2）
   - □1 70%未満
   - □2 70%以上～80%未満
   - □3 80%以上～90%未満
   - □4 90%以上～95%未満
   - □5 95%以上～100%未満
   - □6 100%
4) アシドーシス・アルカローシス（pH）
   - □1 7.20 未満
   - □2 7.20 以上～7.25 未満
   - □3 7.25 以上～7.30 未満
   - □4 7.30 以上～7.35 未満
   - □5 7.35 以上～7.40 未満
   - □6 7.40 以上～7.45 未満
   - □7 7.45 以上～7.50 未満
   - □8 7.50 以上

【質問3】
貴施設では、出生前診断された CDH の分娩法を、どのように選択していますか？

- □1 原則として帝王切開を選択している。
- □2 帝王切開と経腟分娩を使い分けるべく、症例に基準を設けている。
- □3 原則として経腟分娩（誘発分娩を含む）を選択している。
- □4 特に決めていない。
- □5 わからない。

（裏面につづく）

【質問4】
貴施設では、CDH の手術時期をどのように設定していますか？
□1 原則として、なるべく早期に手術を行う。（早期手術）
□2 あらかじめ定めた一定の基準を満たせば、時期にこだわらず手術を行う。
□3 原則として、一定の時間待機してから手術を行う。（待機手術）
□4 特に決めていない。
□5 わからない。

【質問5】
貴施設では、出生前診断された CDH の手術日齢は、次のうちどれが最も多いと思いますか？
□1 日齢 0
□2 日齢 1～2
□3 日齢 3～4
□4 日齢 5～7
□5 日齢 8 以上

【質問6】
最近の治療法の進歩により、ECMO の適応に関する貴施設の最近の考え方や印象は、次のうちどれに最も近くなりましたか？
□1 ECMO の適応症例は、完全に無くなった。
□2 ECMO の適応症例は、ほぼ無くなった。
□3 ECMO の適応症例は、減少したがある程度はある。
□4 ECMO の適応症例は、以前と同程度ある。
□5 わからない。

【質問7】
貴施設では、最初に用いる人工呼吸器の換気法はどのように選択していますか？
□1 原則として、HFOV を用いている。
□2 HFOV と従来型（IMV）を使い分けるべく、症例に基準を設けている。
□3 原則として、従来型（IMV）を用いている。
□4 特に決めていない。
□5 わからない。

【質問8】
貴施設では、心臓超音波検査（心エコー）の所見を、どの程度治療の参考にしていますか？
□1 治療方針を決める上で、心エコーの所見を大いに参考にしている。
□2 治療方針を決める上で、心エコーの所見をある程度参考にしている。
□3 治療方針を決める上で、心エコーの所見はあまり参考にしていない。
□4 特に決めていない。
□5 わからない。

【質問9】
貴施設では、術前・術後の呼吸・循環管理を主として行っているのは、どの診療科の医師ですか？
□1 新生児科医
□2 小児外科医
□3 小児循環器科医
□4 麻酔科医
□5 産科医
□6 特に決めていない。

（治療方針に関するアンケートは以上です。ご協力ありがとうございました。）

新生児横隔膜ヘルニアに関する一次調査追加のお願い

先日は厚生労働科学研究費補助金事業『新生児横隔膜ヘルニアに関する全国実態調査』における「生命予後に関する一次調査」ならびに「新生児横隔膜ヘルニアの治療方針に関するアンケート調査」にご協力をいただき、大変ありがとうございました。一酸化窒素吸入療法、体外式膜型人工肺および鎮静・鎮痛・筋弛緩について追加調査をお願いしたいとおもいます。ご協力おねがいします。

回答はこのメールへの返信でお願いします（masahaya@med.nagoya-u.ac.jp）。

質問１．貴院における一酸化窒素吸入療法（INO）の状況を教えて下さい
１．全例にアイノフロー/アイノベントを使用している。
２．全例に工業用ガスを使用している。
３．症例によりアイノフロー/アイノベントと工業用ガスを使い分けている。
４．アイノフロー/アイノベント、工業用ガスとも NO の機器はない。
５．その他
回答：

質問２．貴院における CDH に対する INO の適応を教えて下さい。
１．CDH は全例に INO を導入している。
２．ある一定の基準をみたせば INO を導入する。
３．INO はおこなっていない。INO の機器がない。
４．その他
回答：

質問３．貴院における体外式膜型人工肺（ECMO）の状況を教えて下さい。
１．ある一定の基準をみたせば CDH に対して ECMO を施行する。
２．施設として ECMO を行うことは可能であるが、CDH に対しては基本的に ECMO はおこなわない。
３．施設として ECMO を施行する環境が整備されていない（ECMO 機器がない、マンパワー不足など）。
４．その他
回答：

質問４
貴院における重症 CDH 患者の急性期管理における鎮静度について当てはまるものをお答えください。
1. 自発呼吸、体動ともに許容している
2. 軽度の自発呼吸、体動は許容している
3. 自発呼吸、体動が出現しないように管理している
4. その他
回答：

質問５
貴院における重症 CDH 患者の急性期管理における鎮静、鎮痛、筋弛緩薬投与について当てはまるものをお答えください（複数回答可）。
1. 鎮静、鎮痛、筋弛緩薬の投与はいずれも行っていない
2. 鎮静薬の投与を行っている（主に使用する薬剤：　　）
3. 鎮痛薬の投与を行っている（主に使用する薬剤：　　）
4. 筋弛緩薬の投与を行っている（主に使用する薬剤：　　）
5. その他
回答：

質問６　（質問５で“筋弛緩薬の投与を行っている”を選択した施設のみ回答）
筋弛緩薬の投与方法について当てはまるものをお答えください。
1. 必要時のみボーラス投与を行っている
2. 定期的な間欠投与を行っている
3. 持続投与を行っている
4. その他
回答：

ご協力ありがとうございました。

平成 23 年度厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患克服研究事業）
新生児横隔膜ヘルニアの重症度別治療指針作成に関する研究
研究代表者：臼井規朗
研究分担者：田口 智章、金森 豊、早川 昌弘、奥山 宏臣、稲村 昇、高橋 重裕、藤野 裕士
問い合わせ先：早川 昌弘：masahaya@med.nagoya-u.ac.jp

厚生労働科学研究費補助金:難治性疾患克服研究事業:
新生児横隔膜ヘルニアの重症度別治療指針作成に関する研究

新生児横隔膜ヘルニアに関する全国実態調査

症例調査票

Ver 1.2　2011/6/13

施設名	病院	
施設内管理番号 (カルテ番号は書かないで下さい)	___ (内容の照会時に用います。貴施設内で患者様を特定できる様に管理番号を定めて下さい(例:阪大-01)。施設内管理番号と症例の対象表は、貴施設で厳重に管理して下さい。	
調査票作成日	2011　年　　月　　日	
調査票記載者	科	

注意事項

- **記入後は必ずコピーを取り、各施設で保管してください。**
- **以下の対象者についてご記入ください。**
  1) 2006年1月1日～2010年12月31日に出生した。
  2) 出生前または出生後(生後28日未満)に、先天性横隔膜ヘルニアと診断された。
  3) 重篤な合併奇形(染色体異常、複雑心疾患など)の有無は問わない。
  4) 積極的に治療したか、緩和的・制限的治療を選択したかは問わない。

  注)以下の患児は対象者ではありませんのでご注意下さい。
  - 先天性横隔膜ヘルニアと出生前診断されたが、妊娠中絶された、または子宮内胎児死亡した。
  - 当初、先天性横隔膜ヘルニアと診断されたが、最終診断で違うことが判明した。
  - 子宮内胎児死亡して娩出後に、先天性横隔膜ヘルニアと診断された。
  - 日齢28日以降に先天性横隔膜ヘルニアと診断された。
- **日付は西暦でご記入ください(例. 2010/4/1)**
- **ペンまたはボールペンで記入してください**
- **該当する項目の□に✔を付けてください**
- **「複数選択」と書いていない場合は 1 つだけ選択してください**
- **記入するデータのない欄には斜線を引いて下さい**
- **患者の ID や氏名など個人を特定できる情報は記載しないでください**

症例の概要

出生日	20　　年　　月　　日	時刻(24時間表記)	時　　分
分娩予定日(EDD)	20　　年　　月　　日	在胎週齢 (EDD不明の場合)	在胎　　週　　日
性別	□1 男 □2 女	出生時体重 出生時身長	g cm
出生前診断	□0 無 □1 有(出生前は他院でフォロー) □2 有(出生前は自院内でフォロー)		
出生場所	□1 院内出生 □2 院外出生		
CDHの患側	□1 左 □2 右 □3 両側		
合併奇形・染色体異常	□1 無　(=Isolated 症例 注①) □2 有(軽症のみ)　(=Isolated 症例 注①)　→　内容は(1)欄↓へ □3 有(重篤なもの)　(=非 Isolated 症例 注①)　→　内容は(2)欄↓へ		
(1) 軽度の合併奇形等 (複数選択)	□軽症の心奇形(血行動態に影響を及ぼさない VSD、ASD、PDA など) (内容　　) □生命予後に影響を与えない他の奇形 (内容　　)		
(2) 重篤な合併奇形等 (複数選択)	□染色体異常(内容　　) □重篤な心奇形(内容　　) □重篤な中枢神経異常(内容　　) □他の重篤な合併奇形(内容　　)		
基本的な治療方針	□1 積極的に治療した □2 緩和的、または制限的治療を行った 注②		
最終的な転帰	□1 生存　最終生存確認日 (20　　年　　月　　日) □2 死亡　死亡確認日 (20　　年　　月　　日)		

注① Isolated 症例の定義: 重篤な心奇形(血行動態に影響を及ぼさない VSD、ASD、PDA を除く)、染色体異常、手術を行わなければ死亡する先天奇形、その他生命予後に重大な影響を及ぼす奇形、などを伴わない症例。

注② 緩和的治療・制限的治療の定義: 合併奇形や染色体異常等による極めて不良な生命予後のために、両親と話し合って、治療初期段階から治療に一定の制限を設けたもの(例:手術は行わない、人工呼吸は行わないなど)。極度の肺低形成のために、ECMO の適応外としたような場合は、制限的治療に含めない。

お願い　出生前診断 有りの症例　→　3ページから記載してください。

出生前診断 無しの症例　→　6ページから記載してください。

出生前診断有りの症例は、このページから記載してください。

出生前所見

最初にCDHが疑われた妊娠週数	在胎　　週
そのときに診断されたCDHの患側	□1 右　□2 左　□3 両側　□9 不明

出生前の胎児に対する治療

母体へのステロイド投与	□0 無 □1 有
その他、CDHのために行った母体へ行った処置・薬物治療・胎児治療などがあれば記入	

胎児超音波検査所見　1（複数回行った場合は、詳細な検査が行われたうち最も早い時期の検査所見）

□検査せず　□出生前は他院でフォローされたため詳細不明

検査日	20　年　月　日
羊水過多（最大羊水深度8cm以上）	□0 無　□1 有　□9 不明
胃泡の位置の分類（Kitano分類）（P10，図1参照）	□0Grade 0（胃泡は全体が腹腔内に留まる） □1Grade 1（胃泡は一部または全部が胸腔内に脱出するが患側内に留まる） □2Grade 2（胃泡は胸腔に脱出し、一部が正中を越えて健側に入るが半分未満） □3Grade 3（胃泡は胸腔に脱出し、その半分以上が正中を越えて健側に入る） □9 不明
Liver Up（胸腔の高さの1/3以上肝が胸腔内に脱出：P11，図2参照）	□0 無　□1 有　□9 不明
胎児水腫徴候（無・不明以外は、複数選択）	□0 無　□9 不明 □1 胎児皮下浮腫　□2 胎児胸水　□3 胎児腹水　□4 その他の腔水症
LHR（P11，図3参照）	
L/T比（健側肺）（P11，図4参照）	

以下、もし測定していれば記入

□測定せず

健側肺最長径	mm	左記と直交する横径	mm
児頭周囲長	mm		
健側肺断面積	mm^2	胸郭断面積	mm^2

出生前所見

胎児超音波検査所見　２（詳細な検査が行われたうち最も遅い時期の検査所見）

検査日	20　　年　　月　　日
羊水過多（最大羊水深度 8cm 以上）	□0 無　□1 有　□9 不明
胃泡の位置の分類（Kitano 分類）（P10，図1参照）	□0Grade 0（胃泡は全体が腹腔内に留まる） □1Grade 1（胃泡は一部または全部が胸腔内に脱出するが患側内に留まる） □2Grade 2（胃泡は胸腔に脱出し、一部が正中を越えて健側に入るが半分未満） □3Grade 3（胃泡は胸腔に脱出し、その半分以上が正中を越えて健側に入る） □9 不明
Liver Up（胸腔の高さの 1/3 以上肝が胸腔内に脱出：P11，図2参照）	□0 無　□1 有　□9 不明
胎児水腫徴候（無・不明以外は、複数選択）	□0 無　□9 不明 □1 胎児皮下浮腫　□2 胎児胸水　□3 胎児腹水　□4 その他の腔水症
LHR（P11，図3参照）	
L/T 比（健側肺）（P11，図4参照）	

以下、もし測定していれば記入

□測定せず

健側肺最長径	mm	左記と直交する横径	mm
児頭周囲長	mm		
健側肺断面積	mm^2	胸郭断面積	mm^2

胎児超音波検査所見　３（複数回の検査のうち、L/T 比の最大値・最小値と、その検査日を記入
但し、極端なはずれ値は測定誤差とみなして、最大値・最小値から除外）

□検査せず　□出生前は他院でフォローされたため詳細不明

L/T 比（健側肺）の最大値		左記が得られた検査日	20　年　月　日
L/T 比（健側肺）の最小値		左記が得られた検査日	20　年　月　日

出生前所見

胎児 MRI 所見　1（複数回の検査を行った場合の初回検査）

□検査せず　　□出生前は院外フォロー症例のため詳細不明

検査日	20　　年　　月　　日
胃泡の位置の分類(Kitano 分類) (P10, 図1参照)	□0Grade 0（胃泡は全体が腹腔内に留まる） □1Grade 1（胃泡は一部または全部が胸腔内に脱出するが患側内に留まる） □2Grade 2（胃泡は胸腔に脱出し、一部が正中を越えて健側に入るが半分未満） □3Grade 3（胃泡は胸腔に脱出し、その半分以上が正中を越えて健側に入る） □9 不明
Liver Up（胸腔の高さの 1/3 以上肝が胸腔内に脱出：P11, 図2参照）	□0 無　□1 有　□9 不明
胎児水腫徴候 (無・不明以外は、複数選択可)	□0 無　□9 不明 □1 胎児皮下浮腫　□2 胎児胸水　□3 胎児腹水　□4 その他の腔水症
健側肺の肺低部の描出： (P11, 図5参照)	□1 完全描出　□2 不完全描出　□9 不明

以下、もし複数回 MRI 検査を行った場合は記入

胎児 MRI 所見　2（複数回の検査を行った場合の最終回検査）

検査日	20　　年　　月　　日
胃泡の位置の分類(Kitano 分類) (P10, 図1参照)	□0Grade 0（胃泡は全体が腹腔内に留まる） □1Grade 1（胃泡は一部または全部が胸腔内に脱出するが患側内に留まる） □2Grade 2（胃泡は胸腔に脱出し、一部が正中を越えて健側に入るが半分未満） □3Grade 3（胃泡は胸腔に脱出し、その半分以上が正中を越えて健側に入る） □9 不明
Liver Up（胸腔の高さの 1/3 以上肝が胸腔内に脱出：P11, 図2参照）	□0 無　□1 有　□9 不明
胎児水腫徴候 (無・不明以外は、複数選択可)	□0 無　□9 不明 □1 胎児皮下浮腫　□2 胎児胸水　□3 胎児腹水　□4 その他の腔水症
健側肺の肺低部の描出： (P11, 図5参照)	□1 完全描出　□2 不完全描出　□9 不明

Comments(出生前所見)

出生前診断無しの症例は、このページから記載してください

出生時所見

胎児麻酔の有無		□0 無	□1 有	□9 不明
分娩様式		□1 自然経腟分娩 □3 予定帝王切開	□2 計画経腟分娩（誘発分娩） □4 緊急帝王切開	□9 不明
	帝王切開の理由	□1CDH のため □4 その他（内容	□2 胎児機能不全（fetal distress）	□3 母体理由 ）
	帝王切開時の陣痛	□0 無	□1 有	□9 不明
出生直後の鎮静の有無		□0 無	□1 有	□9 不明

Apgar Score		1 分	5 分
	スコア	点／ □ 不明	点／ □ 不明
	挿管の有無	□0 無 □1 有	□0 無 □1 有

血液ガスデータ
□検査せず

（出生前診断例では、出生後 24 時間以内の最良値。出生後診断例では、入院後 24 時間以内の最良値。ただし ECMO 開始前かつ根治術前であること）

Highest PaO_2		mmHg	□不明
	採血時の人工換気法（HFOV、従来型の別）	□1HFOV □2 従来型（IMV）	□9 不明
	採血部位（Pre, Post の別）	□1Pre □2Post	□9 不明
	採血時の FiO_2（吸入酸素濃度）	%	□不明
	採血時の MAP（平均気道内圧） （従来型の場合 MAP=PEEP＋(PIP−PEEP)×Ti×RR/60））	cmH_2O	□不明
Lowest $PaCO_2$		mmHg	□不明
	採血時の人工換気法（HFOV、従来型の別）	□1HFOV □2 従来型（IMV）	□9 不明
	採血部位（Pre, Post の別）	□1Pre □2Post	□9 不明
	採血時の SV（ストロークボリューム） 従来型の場合 PIP（最大吸気圧）	ml（または cmH_2O）	□不明
	採血時の Freq（フリクエンシー） 従来型の場合 RR（呼吸回数）	Hz（または回/min）	□不明

初期胸部レントゲン写真
□検査せず

（出生前診断例では、出生後 24 時間以内の所見。
出生後診断例では、入院後 24 時間以内の所見。）

患側肺の所見（P12, 図 6 参照）	□1 肺尖部型	□2 肺門部型	□3 判断不能	□9 不明
胃（胃管）の位置	□1 胸腔内	□2 腹腔内	□3 判断不能	□9 不明

心臓超音波検査所見　（出生前診断例では、出生後最も早い時期の所見。
□検査せず　出生後診断例では、入院後最も早い時期の所見。）

検査の施行時期		□1 出生後 24 時間以内　□2 出生後 24 以降　□9 不明				
肺高血圧の評価	動脈管開存	□0 無 □1RL 優位 □2RL 同等 □3LR 優位 □9 不明	心房内シャント	□0 無 □1RL 優位 □2RL 同等 □3LR 優位 □9 不明	三尖弁逆流(TR)	□0 無 □1 有 □9 不明
	三尖弁逆流(TR)の最大流速		m/sec			
肺動脈径(左右分岐部付近)		右=　mm　□ 不明		左=　mm　□ 不明		
下行大動脈径(横隔膜レベル)		mm　□ 不明				
心拍数(HR)		回/min　□ 不明		左室駆出率(EF)		%　□ 不明
左室拡張末期径(LVDD)		mm　□ 不明		左室収縮末期径(LVDS)		mm　□ 不明

治療的介入

人工呼吸管理

□施行せず

生前診断例では出生後 24 時間以内の、 出生後診断例では入院後 24 時間以内の、挿管・人工呼吸管理	□0 無　□1 有
人工呼吸管理の開始日	20　年　月　日
人工呼吸管理の終了日(一時中断を除く)	20　年　月　日 ／　□継続中
退院までの間に行った再挿管の回数	回　(事故抜管によるものを除く)

ECMO

□施行せず

ECMO 開始日時	20　年　月　日　時
ECMO 終了日時	20　年　月　日　時／　□ 終了せず死亡
ECMO 方式	□1VV 方式　□2VA 方式
ECMO の適応理由 (複数選択)	□1PPHN(新生児遷延性肺高血圧)　□2 気胸　□3 肺出血 □4 その他(　)

NO 投与

□投与せず

NO 投与開始日	20　年　月　日	最高濃度	ppm
NO 投与終了日(一時中断を除く)	20　年　月　日 ／　□継続中		

酸素投与

□投与せず

酸素投与開始日	20　年　月　日
酸素投与終了日(一時中断を除く)	20　年　月　日 ／　□継続中

その他の薬剤投与

サーファクタント投与	□0 無	□1 有	□2 不明
ドーパミン投与	□0 無	□1 有	□2 不明
ドブタミン投与	□0 無	□1 有	□2 不明
ミルリノン投与	□0 無	□1 有	□2 不明
ミリスロール投与	□0 無	□1 有	□2 不明
PGE1（パルクスなど）投与	□0 無	□1 有	□2 不明
PGI2（プロスタサイクリン）投与	□0 無	□1 有	□2 不明
ステロイド投与	□0 無	□1 有	□2 不明
シルデナフィル（バイアグラ・レバチオ）投与	□0 無	□1 有	□2 不明

CDH 根治術

□施行せず

手術日	20　年　月　日	時刻（24 時間表記）	時　分
手術のアプローチ	□1 経腹的　□2 経胸的　□3 腹腔鏡下　□4 胸腔鏡下 □5 その他（内容　）		
横隔膜欠損孔の大きさ CDH Study Group の分類（P12, 図 7 参照） （なるべく不明の選択は避けて下さい）	□1 <25% □2 25-75% □3 ≥75%かつ前縁は残存 □4 ≥75%かつ前縁は欠損 □9 不明		
ヘルニア嚢	□0 無　□1 有　□9 不明		
脱出臓器（複数選択）	□1 胃　□2 小腸　□3 大腸　□4 肝臓　□5 脾臓　□6 腎臓		
横隔膜修復方法	□1 直接閉鎖　□2 パッチ閉鎖　□3 自己筋組織　□4 その他		
術中合併症（自由記載）			

Comments（生後の治療全般）

退院時所見

退院日	20　　年　　月　　日		
退院理由	□1 軽快退院		
	□2 転院（理由：　　）		
	□3 死亡		
退院時の呼吸補助	酸素投与	□0 無	□1 有
	人工呼吸器（CPAP 含む）	□0 無	□1 有
	気管切開	□0 無	□1 有
退院時の在宅栄養	経管栄養（胃瘻含む）	□0 無	□1 有
	経静脈栄養	□0 無	□1 有
肺血管拡張剤の使用	□0 無　　□1 有		
体重	g		

院までの合併症

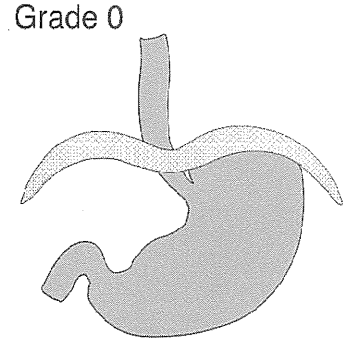
			死亡原因になった可能性
消化管穿孔	□0 無	□1 有	□有
気胸	□0 無	□1 有	□有
敗血症	□0 無	□1 有	□有
治療を要した乳糜胸または胸水	□0 無	□1 有	□有
治療を要した GERD	□0 無	□1 有	□有
GERD に対する治療	□1 内科的	□2 外科的	
中枢神経障害			
IVH（脳室内出血）	□0 無	□1 有	□有
PVL（脳室周囲白質軟化症）	□0 無	□1 有	□有
水頭症	□0 無	□1 有	□有
低酸素性脳症	□0 無	□1 有	□有
痙攣	□0 無	□1 有	□有
その他	□1 有（内容　　）		□有
聴力検査異常（スクリーニングを含む）	□0 無	□1 有	□有
腸閉塞	□0 無	□1 有	□有
再発	□0 無	□1 有	□有
その他	□1 有（内容　　）		□有

Comments（退院・合併症など）

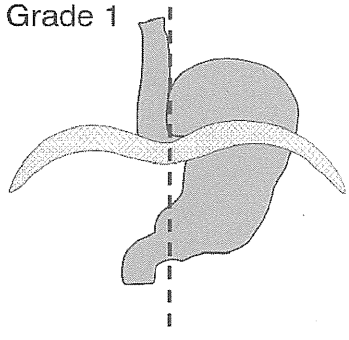
参考資料

図１：胎児CDHにおける胃泡の位置の定義（Kitanoの胃の位置の分類）

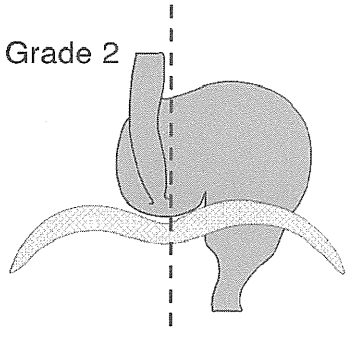
Grade 0：胃泡は全体が腹腔内に留まる



Grade 1：胃泡は一部または全部が胸腔内に脱出するが患側胸腔内に留まる



Grade 2：胃泡は胸腔に脱出し、一部が正中を越えて健側に入るが半分未満に留まる



Grade 3：胃泡は胸腔に脱出し、その半分以上が正中を越えて健側に入っている

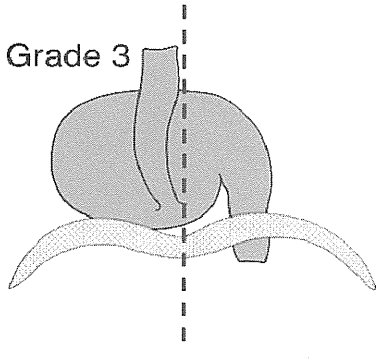


図２：Liver-up の定義

胎児超音波検査や胎児MRIなどによる計測で、胸腔の高さに対して、その1/3の高さを超えて肝臓が胸腔内に脱出しているもの。手術時に始めて気付かれる程度の胸腔内へのわずかな肝の脱出は、Liver-upには含めない。

Liver-upを、b/a≧1/3と定義

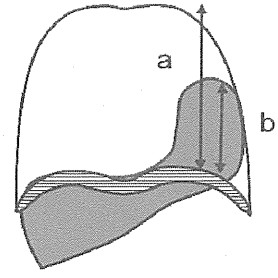
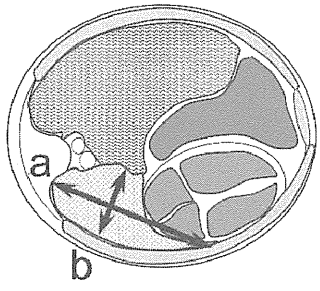


図３：LHRの定義

胎児心の4-chamberと同じレベルの横断面で計測し、
LHR＝健側肺の最長径:a（mm）×それに垂直な短径:b（mm）／頭周囲長l:（mm）



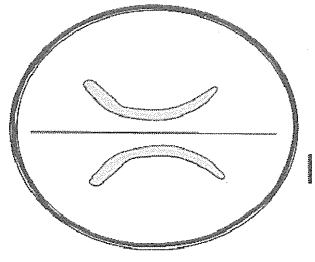


図４：L/T比（健側肺）の定義

胎児心の4-chamberと同じレベルの横断面で計測し、
L/T比（健側肺）＝健側肺断面積: a（mm^2）／胸郭断面積: b（mm^2）
但し、胸郭断面積: bとは、肋骨内縁、胸骨後面、胸椎椎体中心で囲まれる面積

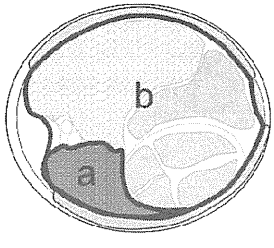


図５：胎児MRIにおける健側肺の肺底部完全・不完全描出の定義

胎児MRIにおいて患児の胸部を環状断として描出したとき、辺縁が円弧状を呈する健側肺の肺底部が、いずれか一つの環状断面で完全に描出されれば「完全描出」とする。これに対し、縦隔偏位による欠損像（矢印）のために、いずれの環状断面においても円弧状の健側肺肺底部が不完全にしか描出されない場合を「不完全描出」とする。

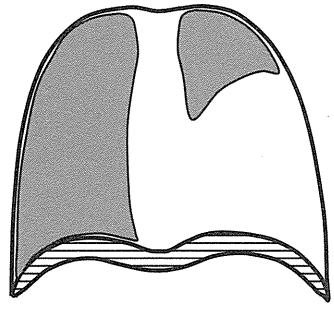
肺底部の完全描出

肺底部の不完全描出

図６：初期胸部レントゲン写真における患側肺所見の定義（Shimonoの分類）

術前の初期胸部レントゲン写真において、患側肺の拡張の仕方を観察し、患側肺の拡張が肺尖部から認められるものを「肺尖部型」、患側肺の拡張が肺門部から認められるものを「肺門部型」とする。

肺尖部型



肺門部型

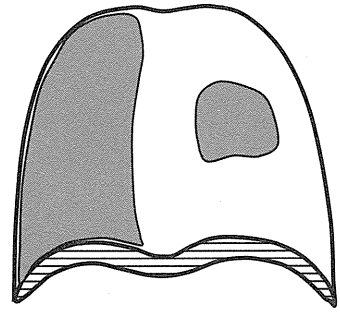
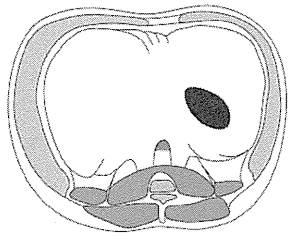
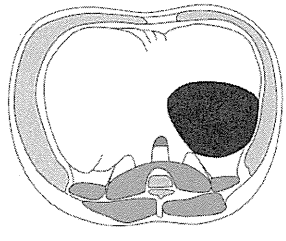


図７：手術所見による横隔膜欠損孔の大きさの分類（CDHSGの分類）

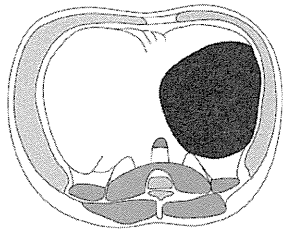
Defect A：横隔膜欠損部分の全体に占める割合は25%未満（左合班調査票1）



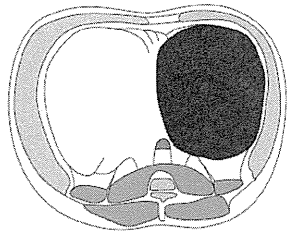
Defect B：横隔膜欠損部分の全体に占める割合は25%以上75%未満（左合班調査票2＋3）



Defect C：横隔膜欠損部分の全体に占める割合は75%を越えるが、横隔膜前縁は残存（左合班調査票4）



Defect D：横隔膜欠損部分の全体に占める割合は75%を越え、横隔膜前縁も欠損（左合班調査票5）



平成23年度厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患克服研究事業）
新生児横隔膜ヘルニアの重症度別治療指針作成に関する研究

Congenital Diaphragmatic Hernia (CDH)

Japanese Nationwide Survey 2011

新生児横隔膜ヘルニアに関する全国実態調査（一次調査）

調査結果報告(2011年11月21日現在)

研究代表者：臼井 規朗
研究分担者：田口 智章、早川 昌弘、金森　豊、
奥山 宏臣、稲村　昇、高橋 重裕、藤野 裕士

対象症例

- 2006年1月1日から2010年12月31日までの5年間に出生した新生児のうち、自施設内で治療を行った新生児横隔膜ヘルニア症例

Isolated症例の定義：染色体異常や生命予後に影響する重篤な合併奇形を有さない症例

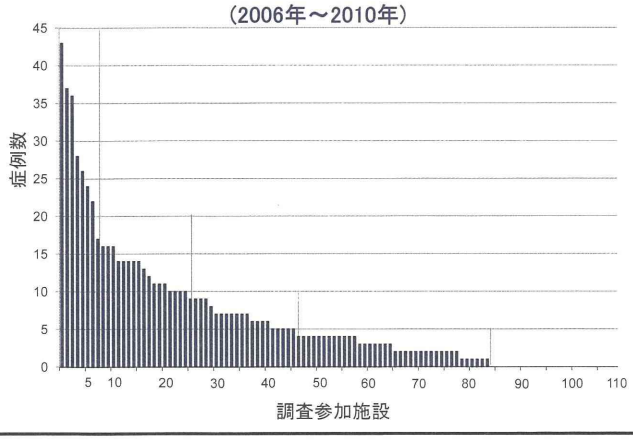
生命予後に影響する重篤な合併奇形の定義：血行動態に大きな影響を及ぼさないVSD、ASD、PDAを除く心奇形、手術を行わなければ死亡する先天奇形、その他生命予後に重大な影響を及ぼす奇形など

施設数

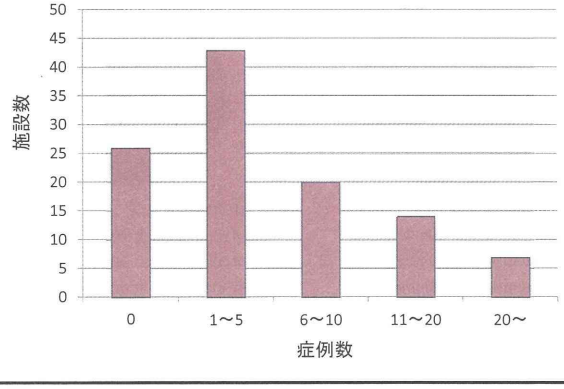
- 一次調査依頼施設数：159
  （うち日本小児外科学会認定施設・教育関連施設：138）
- 一次調査回答施設数：110（回収率69.2%）
  該当症例のなかった施設数：26
  該当症例のあった施設数：84
  （うち二次調査実施協力施設数：72：応諾率85.7%）
- 1施設あたりの症例数（0例～43例）・・・次ページグラフ

1施設あたりの5年間の症例数

（2006年～2010年）



5年間の症例数別の施設の頻度



症 例 数

- 全症例数：692例
  （うち二次調査実施例数：614例　応諾実施率88.7%）
- 出生前診断例数：494例　（出生前診断率：71.4%）
- 染色体異常・重篤な合併奇形を有する症例数：116例
  （以下合併奇形症例と略）
- Isolated症例数：576例　（Isolated症例の比率：83.7%）
- 出生前診断のある合併奇形症例数：99例
- 出生前診断のあるIsolated症例数：395例
  （出生前診断のあるIsolated症例の比率：57.1%）

予 後（生存率）

- 全症例：516例/692例（74.6%）
- 出生前診断症例：346例/494例（70.0%）
- 非出生前診断症例：170例/198例（85.9%）
- Isolated症例：485例/576例（84.2%）
- 合併奇形症例：31例/116例（26.7%）
- 出生前診断のあるIsolated症例：320例/395例（81.0%）
- 出生前診断のある合併奇形症例：26例/99例（26.3%）

平成23年度厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患克服研究事業）
新生児横隔膜ヘルニアの重症度別治療指針作成に関する研究

Congenital Diaphragmatic Hernia (CDH)

Japanese Nationwide Survey 2011

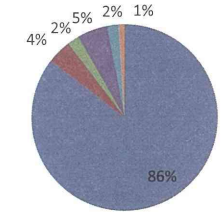
新生児横隔膜ヘルニアの治療方針に関するアンケート調査

全回答施設数：96施設

5例以上治療症例を有した回答施設数：45施設

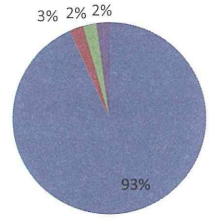
CDHの呼吸管理法

全施設(96施設)



- 原則としてGVに基づく
- 一部の症例はGVに基づく
- 原則としてGVに基づかない
- 決めていない
- わからない
- 無回答

5例以上治療した45施設

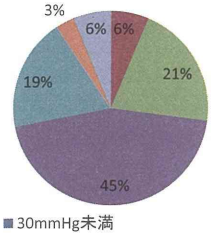


- 原則としてGVに基づく
- 一部の症例はGVに基づく
- 原則としてGVに基づかない
- 決めていない

GV：gentle ventilation（あるいはpermissive hypercapniaやpermissive hypoxiaなど）

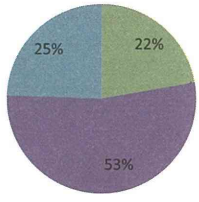
容認できるPre $PaCO_2$

全施設(96施設)



- 30mmHg未満
- 30mmHg以上 40mmHg未満
- 40mmHg以上 50mmHg未満
- 50mmHg以上 60mmHg未満
- 60mmHg以上 70mmHg未満
- 70mmHg以上
- 無回答

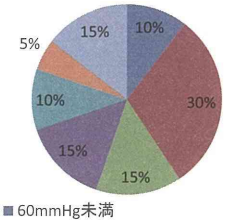
5例以上治療した45施設



- 30mmHg未満
- 30mmHg以上 40mmHg未満
- 40mmHg以上 50mmHg未満
- 50mmHg以上 60mmHg未満
- 60mmHg以上 70mmHg未満
- 70mmHg以上

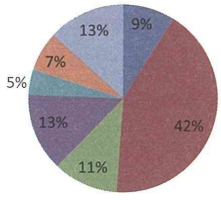
容認できるPre PaO_2

全施設(96施設)



- 60mmHg未満
- 60mmHg以上 70mmHg未満
- 70mmHg以上 80mmHg未満
- 80mmHg以上 90mmHg未満
- 90mmHg以上 100mmHg未満
- 100mmHg以上
- 無回答

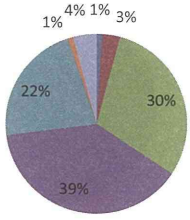
5例以上治療した45施設



- 60mmHg未満
- 60mmg以上 70mmHg未満
- 70mmHg以上 80mmHg未満
- 80mmHg以上 90mmHg未満
- 90mmHg以上 100mmHg未満
- 100mmHg以上
- 無回答

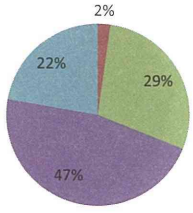
容認できるPre SpO_2

全施設(96施設)



- 70%未満
- 70%以上 80%未満
- 80%以上 90%未満
- 90%以上 95%未満
- 95%以上 100%g未満
- 100%以上
- 無回答

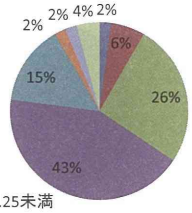
5例以上治療した45施設



- 70%未満
- 70%以上 80%未満
- 80%以上 90%未満
- 90%以上 95%未満
- 95%以上 10%未満

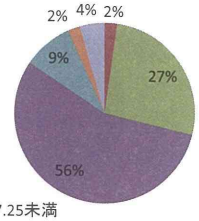
容認できるPH

全施設(96施設)



- 7.20未満
- 7.20以上 7.25未満
- 7.25以上7.30未満
- 7.30以上7.35未満
- 7.35以上 7.40未満
- 7.40以上 7.45未満
- 7.45以上 7.50未満
- 7.50以上
- 無回答

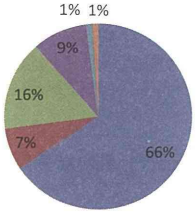
5例以上治療した45施設



- 7.20未満
- 7.20以上 7.25未満
- 7.25以上7.30未満
- 7.30以上7.35未満
- 7.35以上 7.40未満
- 7.40以上 7.45未満
- 7.45以上 7.50未満
- 7.50以上

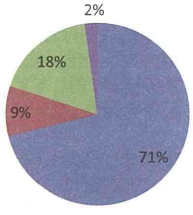
CDHの分娩法

全施設(96施設)



- 原則として帝王切開
- 帝切と経腟を使い分ける
- 原則として経腟分娩
- 決めていない
- わからない
- 無回答

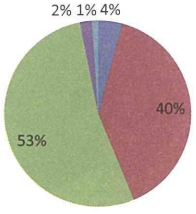
5例以上治療した45施設



- 原則として帝王切開
- 帝切と経腟を使い分ける
- 原則として経腟分娩
- 決めていない

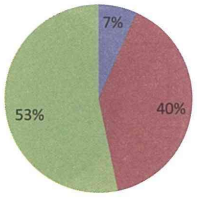
CDHの手術時期

全施設(96施設)



- 原則としてなるべく早期
- 一定の基準を満たせば手術
- 原則として一定時間待機
- 決めていない
- わからない

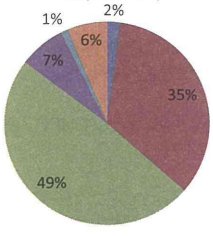
5例以上治療した45施設



- 原則としてなるべく早期
- 一定の基準を満たせば手術
- 原則として一定時間待機
- 決めていない

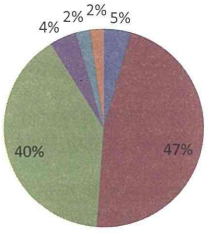
最も多いCDHの手術日齢

全施設(96施設)



- 日齢0
- 日齢1～2
- 日齢3～4
- 日齢5～7
- 日齢8以上
- 無回答

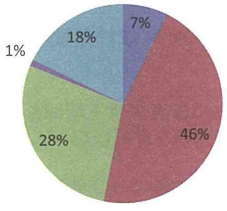
5例以上治療した45施設



- 日齢0
- 日齢1～2
- 日齢3～4
- 日齢5～7
- 日齢8以上
- 無回答

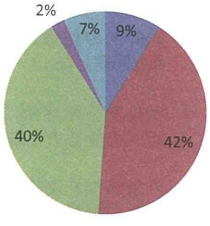
ECMOの適応について

全施設(96施設)



- 適応症例は完全に無くなった
- 適応症例はほぼ無くなった
- 適応症例は減少した
- 適応症例は以前と同程度
- わからない

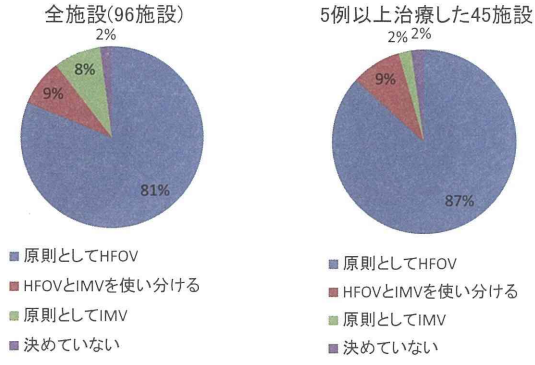
5例以上治療した45施設



- 適応症例は完全に無くなった
- 適応症例はほぼ無くなった
- 適応症例は減少した
- 適応症例は以前と同程度
- わからない

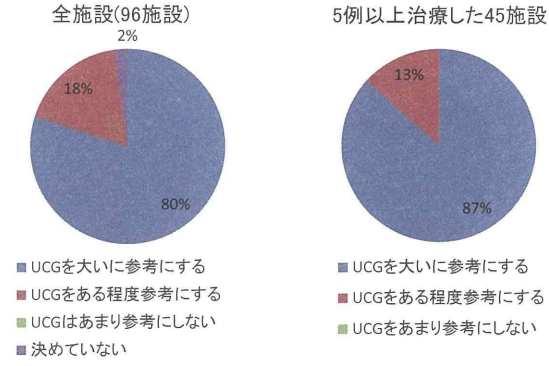
原則としている人工呼吸管理法

全施設(96施設)　　5例以上治療した45施設



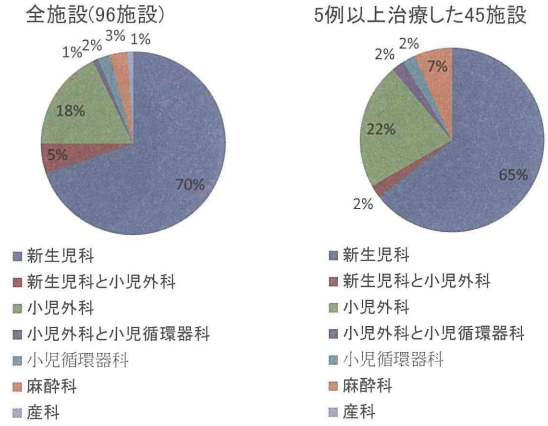
治療方針決定時の心エコーの位置づけ

全施設(96施設)　　5例以上治療した45施設



呼吸・循環管理の主体となる診療科

全施設(96施設)　　5例以上治療した45施設



結果のまとめ　1

- わが国における新生児横隔膜ヘルニアに関して、日本小児外科学会認定施設・教育関連施設、総合周産期母子医療センター159施設に対してアンケート調査を行い、110施設(69.2%)から回答を得た。
- 2006年から2010年の5年間に治療が行われた新生児横隔膜ヘルニア症例は、692例であった。
- 出生前診断率は71.4%、Isolated症例の割合は83.7%、出生前診断のあるIsolated症例の割合は57.1%であった。
- 症例全体の生存率は74.6%、出生前診断症例の生存率は70.0%、Isolated症例の生存率は84.2%、出生前診断のあるIsolated症例の生存率は81.0%であった。

結果のまとめ　2

- 約85%の施設がgentle ventilationに基づいて呼吸管理をしていると回答した。
- 出生前診断症例に対して、約70%の施設が帝王切開を行い、約25%の施設が、場合によって経腟分娩を選択していた。
- 手術時期を決めるために、約50%の施設は一定時間待機し、約40%の施設は一定の基準を満たしてから手術していた。
- 手術日齢は、85%の施設では日齢4日までの手術が最も多く、治療経験の多い施設の約50%は、日齢2日までの手術が最も多かった。

結果のまとめ　3

- 治療経験の多い施設の90%は、ECMOの適応症例が減少したと回答し、約50%の施設がほぼ無くなったと回答した。
- 人工呼吸管理には、80%以上の施設が原則としてHFOVを行い、90%以上の施設がHFOVを使用していた。
- 約80%の施設が、治療方針を決定する上で心エコーの所見を大いに参考にしており、心エコーの所見を参考にしないと回答した施設は無かった。
- 呼吸・循環管理の主体となっている診療科は、約70%が新生児科であり、小児外科が主体となっている施設は約20%であった。