

胎児尿路閉塞症は全妊娠の 1/5000から1/10,000 の頻度と大きな幅があり、その程度も様々である。重症例では、流早産の原因となり、両側の腎無形性や腎低形成で羊水過小症例では出生後の呼吸管理に難渋する。また、羊水過小による肺低形成では予後不良とされている。胎児の尿路閉塞を起こす代表的疾患には、後部尿道弁などの尿路排泄障害をきたす疾患があげられるが、これらは腎の発生に少なからず影響を及ぼし、羊水量が減少すると考えられている。しかし、どの時期に尿路が閉塞し、どの時期の治療が効果的かなど、全国調査はおこなわれたことがなく、発生頻度、生存率、肺低形成との関連などわからないことが多い。また、重症例に対して、膀胱-羊水腔シャントなどの胎児治療が一部でおこなわれたが、現状では、どの時期に胎児治療をおこなえば予後が良いかなど不明である。また、肺低形成が防止できるかなども不明である。

6. 研究対象：

国内の周産期母子医療センター、主として新生児科において

1) 2007年1月1日から2011年12月31日までに胎児尿路閉塞疾患の出生前診断を受けた妊娠22週以降の症例。

2) 上記のうち妊娠22週以降の子宮内死亡を含む。

3) 2007年1月1日から2011年12月31日までに出生し、尿路疾患による呼吸管理を必要とした症例。

7. 被験者数の設定

全数を対象としているが、発症頻度に幅があり、症例数を予め予測することは困難である。本研究による実態調査にて、その例数を調査する。

8. 研究期間：倫理委員会承認から2014年3月

9. 研究方法：

1) 一次調査：出生前診断された胎児尿路閉塞性疾患について、日本における全症例数と胎児治療が実施された症例数、予後に関する調査を国内の周産期センターを対象として実施する。

2) 二次調査：1)の調査で同意の得られた施設を対象に二次調査票を用いた最近5年間の後方視的観察研究を行う。

3) 胎児期の経過(発症妊娠週数、羊水過少の有無、病態の自然歴)、胎児治療(膀胱-羊水腔シャント)の実施状況による生命予後、出生後の呼吸管理法について検討する。

4) 観察研究の結果から胎児期の尿路閉塞性疾患の実態を調査し、本症に伴った呼吸不全との関連性、その疾患名、胎児治療の有効性の実態を把握する。

なお、調査票の郵送、回収やデータの管理・集計については、CRACデータセンター（国立国際医療研究センター 臨床研究センター、代表：田中康博）に委託する。

10. 予測される成果・研究の意義：

胎児診断された胎児尿路閉塞疾患の胎児期の臨床経過、胎児治療、周産期管理、生後治療、およびその予後を本邦の主要施設から収集・集計することにより、両親に対する適切な情報を提供することが可能になる。胎児死亡や生後治療で救命できない症例を選別することが可能となれば、本症に対する胎児治療の客観的な適応基準を作成できる。

11. 研究参加のメリット・デメリット

メリット：後方視的調査研究であり、患者に直接のメリットはない。調査に協力いただいた医師には二次調査において症例1例につき謝礼 五千円を支払う。

デメリット：調査対象とする情報は全て診療録から収集し、患者への直接介入はない。患者の個人情報保護は保護され、デメリットもない。調査委に協力いただいた医師は一次調査に約1時間の調査時間を費やす。二次調査では症例1例につき約2時間の時間を費やす。

12. 研究参加の自由と撤回権：

本研究は既存資料のみを用いる観察研究であり、研究対象者に危険・不利益が及ぶ可能性は皆無であると考えられる。二次調査に関しては、研究対象者に対して各施設の外来にて説明し、出来る限り同意を確認しカルテに記載をする。しかし、現在通院していない研究対象者等同意の取得が困難な場合には、疫学研究に関する倫理指針第3の1(2)2イ、および第4の3(2)1に基づき、対象患者からの同意を得る予定はない。

研究の意義、目的、方法、研究機関名及び問い合わせ・苦情の窓口に関する情報は、研究代表施設である聖マリアンナ医科大学小児外科のホームページ及び各医療機関にポスター掲示にて公開する。

患者がこの研究の実施を認知し、研究参加の撤回を希望した場合、研究結果公表前であれば調査票を破棄し、集計結果から除外する。研究協力施設は各施設にある対応表をもとに消去するデータを確認し、研究代表者に連絡することになる。

13. 費用負担：

平成 24～25 年度厚生労働科学研究費補助金(難治性疾患克服事業)

「胎児・新生児肺低形成の診断・治療実態に関する調査研究」

(課題番号:H24-難治等(難)-一般-034) を使用する。

14. 個人情報の保護・研究成果の取扱い：

患者の特定ができないよう情報収集は患者番号で行い、対応表は各施設で管理する。結果の個人情報を含まない集計結果だけを公表する。研究成果は、被験者を特定できる情報は使用せず、学会や学術雑誌へ公表する。

15. 研究終了後の資料の取扱い：

研究終了後、調査票を廃棄する。参加施設に、研究終了後に調査票のコピーと対応表を廃棄することを依頼する。

16. 資料及び情報の流れ・撤回に関する手続き：

添付資料参照

17. 医療情報の利用：

添付したアンケート用紙を用い、一次調査を行う。

二次調査では調査票を用い、連結可能匿名化した情報を収集する。

18. 研究計画終了届「様式6」の提出予定日：

研究終了後 1 ヶ月内

19. 参考文献等の添付：

なし

胎児尿路閉塞性疾患に関する全国実態調査のお願い

小児科・新生児科診療責任者殿

拝啓

厳冬の候、皆様におかれましては、ますますご清祥のこととお喜び申し上げます。

この度、厚生労働科学研究費補助金の事業として、胎児期に診断された胎児尿路閉塞性疾患の全国調査を行うこととなりました。胎児尿路閉塞症はポッター症候群に進行する症例や、肺低形成により出生後の呼吸不全を来すなどの予後不良の症例が見られますが、胎児膀胱 - 羊水腔シャントにより胎内での治療が有効な症例も存在します。

今回の研究では胎児診断された胎児尿路閉塞性疾患で 22 週以降に分娩した症例で、肺低形成を合併した症例の実態調査をすることを目的としています。そのため、日本周産期・新生児学会、新生児研修施設の基幹施設・指定施設を対象に、症例数と胎児治療の有無、生命予後の調査を行うこととなりました。さらに一次調査でご協力の同意を得られた施設を対象に、出生後挿管、人工呼吸管理などの肺低形成を来しうる症例に限定して二次調査票を用いた後方視的観察研究を行う予定です。

ご多忙中のところ誠に恐縮ですが、2008 年 1 月 1 日から 2012 年 12 月 31 日の期間に胎児診断された症例について、次ページのアンケートにお答えいただき、2013 年 02 月 10 日までに同封の返信用封筒でご郵送いただきますようお願い申し上げます。

今回の一次調査には患者の個人情報に含まれませんので必ずしも患者の同意が必要ではありません(「疫学研究に関する倫理指針」第 3 の 1(2) ②イ)。尚、本研究については聖マリアンナ医科大学の倫理委員会の承認を得ておりますが、ご不明な点がございましたら研究分担者までお問い合わせ下さい。

敬具

2013 年 1 月

(平成 24 年度厚生労働科学研究費補助金:難治性疾患等克服研究事業(難治性疾患克服研究事業))

胎児・新生児肺低形成の診断・治療実態に関する調査研究

研究代表者: 大阪大学大学院医学研究科 小児成育外科 臼井 規朗)

分担研究: 胎児閉塞性尿路疾患に関する調査研究

研究代表者: 聖マリアンナ医科大学 外科学小児外科 北川博昭(責任者)

研究分担者: 石井 桂介 大阪府立母子保健総合医療センター 産科副部長

松岡 健太郎 国立成育医療研究センター 病理診断科医長

左合治彦 国立成育医療研究センター周産期センター長

田中守 聖マリアンナ医科大学 産婦人科学 教授

立浪 忍・聖マリアンナ医科大学医学統計学分野・准教授

研究協力者:

脇坂宗親・聖マリアンナ医科大学小児外科・准教授

(問い合わせ先)

聖マリアンナ医科大学 小児外科 北川博昭

電話:044-911-9139(内線 3222)

e-mail: h2kita@marianna-u.ac.jp

胎児尿路閉塞に関する全国実施調査(一次調査)

貴施設名	
回答者ご氏名	
診療科名	
e-mail アドレス	

Q1: 2008年1月1日から2012年12月31日までの間に、貴施設で胎児診断された胎児下部尿路閉塞性疾患（膀胱拡大、尿管拡張等を認めた時期があった症例）で22週以降に分娩した症例はありましたか？

あった なかった

Q2: 胎児期に胎児膀胱穿刺、腎盂穿刺もしくは胎児膀胱 - 羊水腔シャント術を実施しましたか？

実施した 実施しなかった

胎児膀胱、腎盂などの穿刺のみ ()例

胎児膀胱 - 羊水腔シャント術 ()例

(シャント挿入前に穿刺した症例を含む)

Q3: 症例の予後を教えてください

生存 ()例

死亡 ()例 (子宮内胎児死亡を含む)

不明 ()例

Q4: 症例の呼吸管理について教えてください。

出生後呼吸管理（酸素投与、CPAP、人工換気等）を必要とした症例 ()件
内、挿管管理()件

Q5: 今後、上記症例の中で肺低形成が認められる症例に二次調査を予定しております。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？

協力できる 協力できない

今回の調査項目は以上です。ご協力ありがとうございました。

厚生労働省科学研究費補助金：難治性疾患克服研究事業
胎児・新生児肺低形成に関する研究

胎児尿路閉塞に関する全国実態調査

症例調査票

ver 0.2 2012/12/11

施設名	
施設内管理番号 <small>(カルテ番号は書かないでください)</small>	— <small>(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ください。(例：阪大-01)。施設内管理番号と症例の対照表は貴施設で厳重に保管してください)</small>
調査票作成日	20 <input type="text"/> <input type="text"/> 年 <input type="text"/> <input type="text"/> 月 <input type="text"/> <input type="text"/> 日
調査票記載者	科
<small>(記載不要)</small> データセンター記入欄	— U —

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) 2007年1月1日～2011年12月31日に出生し、尿路閉塞性疾患と出生前診断された。
 - 2) 上記で在胎22週以降の子宮内死亡例を含む。
 - 3) 2007年1月1日～2011年12月31日に出生し、尿路疾患による呼吸管理を必要とした症例。

注) 以下の患児は対象者ではありませんのでご注意ください。

- 1) 在胎22週未満の子宮内死亡例。

- ・ 日付は西暦でご記入ください。(例. 2010/04/01)
- ・ 数字の記入は右側に揃えてください。
- ・ 黒字のペンまたはボールペンで記入してください。
- ・ 該当する項目の口には✓または○を付けてください。
- ・ 機械で読み取りますので、枠内からはみ出さないように記入してください。
- ・ 「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ください。
- ・ 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。

①-1 出生前の情報

study-ID
記載不要

- U -

出生前診断

最初に胎児尿路閉塞疑いと診断された妊娠週数	<input type="text"/> <input type="text"/> 週	分娩予定日	20 <input type="text"/> <input type="text"/> 年 <input type="text"/> <input type="text"/> 月 <input type="text"/> <input type="text"/> 日
診断の詳細	<input type="checkbox"/> ¹ 前部尿道弁 <input type="checkbox"/> ² 後部尿道弁 <input type="checkbox"/> ³ 尿道閉塞症 <input type="checkbox"/> ⁴ プルーンベリー症候群 <input type="checkbox"/> ⁵ その他 <input style="width: 300px; height: 20px;" type="text"/> <input type="checkbox"/> ⁹ 不明		

母体情報

出生時の母体年齢	<input type="text"/> <input type="text"/> 歳	単胎または多胎 (今回の妊娠)	<input type="checkbox"/> ¹ 単胎 <input type="checkbox"/> ² 多胎
(今回を含む)経妊数	<input type="text"/> <input type="text"/> 回	経産数	<input type="text"/> <input type="text"/> 回

初回超音波検査

初回超音波検査実施日	20 <input type="text"/> <input type="text"/> 年 <input type="text"/> <input type="text"/> 月 <input type="text"/> <input type="text"/> 日	検査実施妊娠週数	<input type="text"/> <input type="text"/> 週
水腎	<input type="checkbox"/> ⁰ なし <input type="checkbox"/> ¹ 片側 <input type="checkbox"/> ² 両側 <input type="checkbox"/> ⁹ 不明		
膀胱拡大	<input type="checkbox"/> ⁰ なし <input type="checkbox"/> ¹ あり <input type="checkbox"/> ⁹ 不明		
尿管拡張	<input type="checkbox"/> ⁰ なし <input type="checkbox"/> ¹ 片側 <input type="checkbox"/> ² 両側 <input type="checkbox"/> ⁹ 不明		
羊水過少 (羊水ポケット2cm以下)	<input type="checkbox"/> ⁰ なし <input type="checkbox"/> ¹ あり <input type="checkbox"/> ⁹ 不明		
推定体重	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> g	<input type="checkbox"/> ⁹ 未測定	

①-2出生前の情報

study-ID
記載不要

- U -

最終超音波検査(分娩前)

初回超音波検査実施日	20	<input type="text"/>	<input type="text"/>	年	<input type="text"/>	<input type="text"/>	月	<input type="text"/>	<input type="text"/>	日	検査実施妊娠週数	<input type="text"/>	<input type="text"/>	週	
水腎	<input type="checkbox"/> ⁰	なし	<input type="checkbox"/> ¹	片側	<input type="checkbox"/> ²	両側	<input type="checkbox"/> ⁹	不明							
膀胱拡大	<input type="checkbox"/> ⁰	なし	<input type="checkbox"/> ¹	あり	<input type="checkbox"/> ⁹	不明									
尿管拡張	<input type="checkbox"/> ⁰	なし	<input type="checkbox"/> ¹	片側	<input type="checkbox"/> ²	両側	<input type="checkbox"/> ⁹	不明							
羊水過少 (羊水ポケット2cm以下)	<input type="checkbox"/> ⁰	なし	<input type="checkbox"/> ¹	あり	<input type="checkbox"/> ⁹	不明									
推定体重	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	g	<input type="checkbox"/> ⁹	未測定							
Potter症候群の有無	<input type="checkbox"/> ⁰	なし	<input type="checkbox"/> ¹	あり	<input type="checkbox"/> ⁹	不明									

その他検査

染色体検査	<input type="checkbox"/> ¹	正常	<input type="checkbox"/> ²	異常(以下に詳細をご記入ください)	<input type="checkbox"/> ³	未実施								
染色体検査異常の詳細														

胎児診断された合併奇形	<input type="checkbox"/> ⁰	なし	<input type="checkbox"/> ²	あり(以下に詳細をご記入ください)	<input type="checkbox"/> ⁹	不明								
合併奇形の詳細														

①-3出生前の情報

study-ID
記載不要

- C -

その他母体合併症	<input type="checkbox"/> ⁰ なし <input type="checkbox"/> ² あり(以下に詳細をご記入ください) <input type="checkbox"/> ⁹ 不明

妊娠管理

Tocolysis の有無	<input type="checkbox"/> ⁰ なし <input type="checkbox"/> ¹ あり <input type="checkbox"/> ⁹ 不明
羊水穿刺の有無	<input type="checkbox"/> ⁰ なし <input type="checkbox"/> ¹ あり <input type="checkbox"/> ⁹ 不明

①-4出生前の情報

study-ID
記載不要

- U -

胎児治療

胎児治療実施		<input type="checkbox"/> ⁰ なし <input type="checkbox"/> ¹ あり(以下に詳細をご記入ください) <input type="checkbox"/> ⁹ 不明	
治療 1	検査実施妊娠週数	<input style="width: 30px; height: 20px;" type="text"/> <input style="width: 30px; height: 20px;" type="text"/> 週 <input style="width: 30px; height: 20px;" type="text"/> 日	
	治療内容	<input type="checkbox"/> ¹ 膀胱穿刺 <input type="checkbox"/> ² 膀胱羊水腔シャント術 <input type="checkbox"/> ³ その他 <input style="width: 400px; height: 25px;" type="text"/>	
治療 2	検査実施妊娠週数	<input style="width: 30px; height: 20px;" type="text"/> <input style="width: 30px; height: 20px;" type="text"/> 週 <input style="width: 30px; height: 20px;" type="text"/> 日	
	治療内容	<input type="checkbox"/> ¹ 膀胱穿刺 <input type="checkbox"/> ² 膀胱羊水腔シャント術 <input type="checkbox"/> ³ その他 <input style="width: 400px; height: 25px;" type="text"/>	
治療 3	検査実施妊娠週数	<input style="width: 30px; height: 20px;" type="text"/> <input style="width: 30px; height: 20px;" type="text"/> 週 <input style="width: 30px; height: 20px;" type="text"/> 日	
	治療内容	<input type="checkbox"/> ¹ 膀胱穿刺 <input type="checkbox"/> ² 膀胱羊水腔シャント術 <input type="checkbox"/> ³ その他 <input style="width: 400px; height: 25px;" type="text"/>	
治療 4	検査実施妊娠週数	<input style="width: 30px; height: 20px;" type="text"/> <input style="width: 30px; height: 20px;" type="text"/> 週 <input style="width: 30px; height: 20px;" type="text"/> 日	
	治療内容	<input type="checkbox"/> ¹ 膀胱穿刺 <input type="checkbox"/> ² 膀胱羊水腔シャント術 <input type="checkbox"/> ³ その他 <input style="width: 400px; height: 25px;" type="text"/>	

胎児死亡

子宮内胎児死亡の有無	<input type="checkbox"/> ⁰ なし <input type="checkbox"/> ¹ あり(以下をご記入ください)
胎児死亡の確認日	2 0 <input style="width: 30px; height: 20px;"/> <input style="width: 30px; height: 20px;"/> 年 <input style="width: 30px; height: 20px;"/> <input style="width: 30px; height: 20px;"/> 月 <input style="width: 30px; height: 20px;"/> <input style="width: 30px; height: 20px;"/> 日

②-2出生時の情報

study-ID
記載不要

- U -

呼吸障害

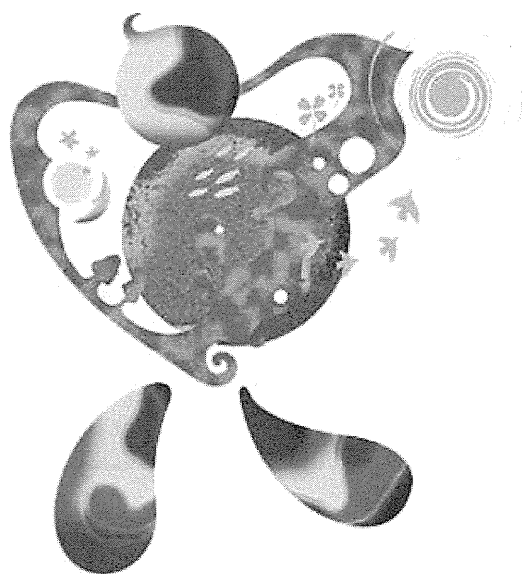
呼吸障害の有無と原因	<input type="checkbox"/> ⁰ なし	<input type="checkbox"/> ¹ RDS	<input type="checkbox"/> ³ 肺低形成	<input type="checkbox"/> ⁹ 不明
	<input type="checkbox"/> ⁴ その他			

人工呼吸管理

挿管の有無	<input type="checkbox"/> ⁰ なし	<input type="checkbox"/> ¹ あり	<input type="checkbox"/> ⁹ 不明	人工呼吸管理の期間	<input type="text"/> ヶ月	<input type="checkbox"/> ⁹ 不明
出生後の外科的処置	<input type="checkbox"/> ⁰ なし	<input type="checkbox"/> ¹ 腹膜還流	<input type="checkbox"/> ² 透析	<input type="checkbox"/> ³ その他		
出生後の入院期間	<input type="text"/> ヶ月	<input type="checkbox"/> ⁹ 不明				
児の予後	<input type="checkbox"/> ¹ 生存	<input type="checkbox"/> ² 死亡	最終生存確認日または死亡日 20 <input type="text"/> 年 <input type="text"/> 月 <input type="text"/> 日			

子宮内死亡または出生後死亡時の症例

死因	<input type="checkbox"/> ¹ 腎不全	<input type="checkbox"/> ² 呼吸不全	<input type="checkbox"/> ³ 心不全	<input type="checkbox"/> ⁴ 高K血症	<input type="checkbox"/> ⁵ その他	<input type="checkbox"/> ⁹ 不明
病理解剖の有無	<input type="checkbox"/> ⁰ なし	<input type="checkbox"/> ¹ あり(以下に死因と所見を記入ください)	<input type="checkbox"/> ⁹ 不明			
所見						



III. 研究成果の刊行に関する一覧表

研究成果の刊行に関する一覧表

発表者氏名	論文タイトル名	発表誌名	巻号	ページ	出版年
Nagata K, <u>Usui N</u> , <u>Kanamori Y</u> , <u>Takahashi S</u> , <u>Hayakawa M</u> , <u>Okuyama H</u> , <u>Inamura N</u> , Fujino Y, <u>Taguchi T</u> .	The current profile and outcome of congenital diaphragmatic hernia: A nationwide survey in Japan.	J Pediatr Surg	48	In press	2013
臼井規朗、早川昌弘、奥山宏臣、 金森 豊、高橋重裕、稲村 昇、 藤野裕士、田口智章.	新生児横隔膜ヘルニア全国調査 からみた治療方針の収束化と施 設間差異.	日本周産 期・新生児 医会誌	49(1)	In press	2013
高橋重裕、遠藤誠之、左合治彦.	先天性横隔膜ヘルニアに対する 胎児治療.	医学のあ ゆみ	244(3)	In press	2013
Hayakawa M, Ito M, Hattori T, <u>Kanamori Y</u> , <u>Okuyama H</u> , <u>Inamura N</u> , <u>Takahashi S</u> , Nagata K, <u>Taguchi T</u> , <u>Usui N</u> .	The effect of hospital volume on the mortality of congenital diaphragmatic hernia in Japan.	Pediatr Int	online first	DOI: 10.1111/pe d.12059.	2013
Watanabe Y, Tsuda H, Kotani T, Sumigama S, Mano Y, <u>Hayakawa</u> <u>M</u> , Sato Y, Kikkawa F.	Amniotic lamellar body count and congenital diaphragmatic hernia in humans and in a rat model.	Pediatr Res	online first	DOI: 10.1111/pe d.12059.	2013
<u>Kitagawa H</u> , Seki Y, Nagae H, Aoba T, Manabe S, Ooyama K, Koike J, Takagi M, Zuccollo J, Tatsunami S, Pringle KC.	Valved shunt as a treatment for obstructive uropathy: does pressure make a difference?	Pediatr Surge Int	online first	DOI: 10.1038/pr. 2012.187	2013
臼井規朗.	出生前診断された横隔膜ヘルニ アの胎児治療の適応と予後.	小児外科	45(1)	53-58	2013
北川博昭、長江秀樹、真鍋周太 郎、大山 慧、関 保二、小池淳 樹、島 秀樹、脇坂宗親、K. C. Pringle.	実験的胎児治療：新たな膀胱羊 水腔シャントチューブの開発.	小児外科	45(1)	105-112	2013
<u>Taguchi T</u> , Nagata K, Kinoshita Y, Ieiri S, Tajiri T, Teshiba R, Esumi G, Karashima Y, Hoka S, Masumoto K.	The utility of muscle sparing axillar skin crease incision for pediatric thoracic surgery.	Pediatr Surg Int.	28(3)	239-244	2012
Takahashi H, <u>Takahashi S</u> , Tsukamoto K, Ito Y, Nakamura T, Hayashi S, <u>Sago H</u> .	Persistent pulmonary hypertension of the newborn in twin-twin transfusion syndrome following fetoscopic laser surgery.	J Matern Fetal Neonatal Med.	25(5)	543-545	2012
<u>Matsuoka K</u> , Hayashi S, Urano F, Zhu LJ, Okita H, <u>Sago H</u> , Nakazawa A.	Squamous metaplasia in the cyst epithelium of type 1 congenital pulmonary airway malformation after thoracoamniotic shunt placement.	Hum Pathol	43(9)	1413-1417	2012
Takahashi Y, Kawabata I, Sumie M, Nakata M, Ishii K, Murakoshi T, Katsuragi S, Ikeda T, Saito M, Kawamoto H, Hayashi S, <u>Sago H</u> .	Thoracoamniotic shunting for fetal pleural effusions using a double-basket shunt.	Prenat Diagn	32(13)	1282-1287	2012

Yanagisawa S, Maeda K, Tazuke Y, Baba K, Tuji Y, Kubota I, Nakagami T.	Intrapericardial extralobar pulmonary sequestration detected as an intrathoracic cystic mass by the prenatal ultrasound examination: Case report and review of the literature.	J Pediatr Surg	47	2327-2331	2012
広部誠一, 新井真理, 東間未来, 小森広嗣, 鎌形正一郎, 石立誠人, 宮川知士, 福澤龍二.	嚢胞性肺疾患：特に気管支閉鎖症の診断に留意し、1歳までに手術する理由について.	日小児呼吸器疾患会誌	23	77-82	2012
永田公二, 手柴理沙, 江角元史郎, 木下義晶, 増本幸二, 藤田恭之, 福島恒太郎, 和氣徳夫, 田口智章.	当科にて出生前診断されたisolated CDHの長期予後.	周産期シンポジウム抄録集	30	93-99	2012

IV. 研究成果の刊行物・別刷

Title: The Effect of Hospital Volume on the Mortality of Congenital Diaphragmatic Hernia in Japan

Running title: Hospital Volume on Mortality in Japan

Masahiro Hayakawa, MD, PhD¹, Miharu Ito, MD¹, Tetsuo Hattori, MD¹,

Yutaka Kanamori, MD, PhD², Hiroomi Okuyama, MD, PhD³,

Noboru Inamura, MD, PhD⁴, Shigehiro Takahashi, MD⁵, Kouji Nagata⁶,

Tomoaki Taguchi, MD, PhD⁶, Noriaki Usui, MD, PhD⁷

The Japanese Congenital Diaphragmatic Hernia Study Group

1) Center for Maternal-Neonatal Care, Nagoya University Hospital

2) Department of General Surgery, National Center for Child Health and Development

3) Department of Pediatric Surgery, Hyogo College of Medicine

4) Department of Pediatric Cardiology, Osaka Medical Center and Research Institute for Maternal and Child Health

5) Department of Neonatology, National Center for Child Health and Development

6) Department of Pediatric Surgery, Reproductive and Developmental Medicine, Graduate School of Medical Sciences, Kyushu University

7) Department of Pediatric Surgery, Osaka University Graduate School of Medicine

Corresponding author:

Masahiro Hayakawa

Center for Maternal-Neonatal Care, Nagoya University Hospital

This article has been accepted for publication and undergone full peer review but has not been through the copyediting, typesetting, pagination and proofreading process, which may lead to differences between this

version and the Version of Record. Please cite this article as doi: 10.1111/ped.12059

© 2013 The Authors
Pediatrics International © 2013 Japan Pediatric Society

65 Tsurumai-cho, Shouwa-ku, Nagoya, 466-8560, Japan

E-mail: masahaya@med.nagoya-u.ac.jp

Tel: +81 52 744 2294 Fax: +81 52 744 2974

The number of text pages (included figure legend): 14

The number of reference page: 4

The number of tables: 4

The number of figures: 1

Accepted Article

Abstract

Background: During the last decade, new supportive modalities and new therapeutic strategies to treat congenital diaphragmatic hernia (CDH) have been introduced. In Japan, the large number of hospitals prevents centralizing infants with CDH in tertiary centers. The aim of this study was to evaluate the relationships between the number of CDH patients, survival rates, and the current strategies employed to treat CDH at the individual hospitals.

Methods: Eighty-three hospitals with 674 CDH cases were analyzed using questionnaires. We classified the hospitals into three groups according to the number of CDH patients treated: Group 1 (G1): more than 21 patients, Group 2 (G2): between 11 and 20 patients, and Group 3 (G3): fewer than 10 patients.

Results: The median number of CDH patients in G1, G2, and G3 were 28, 14, and 4, respectively. The overall survival rate was 74.5%. When only the isolated CDH cases with a prenatal diagnosis were included, the overall survival rate was 79.3%. The survival rate of isolated CDH cases with a prenatal diagnosis was significantly higher in G1 than that in G2 or G3 (87.2% vs. 75.2% vs. 74.3%; $p < 0.001$). There were no differences in perinatal therapeutic strategies among the three groups.

Conclusions: We concluded that it might therefore be important to centralize infants with CDH, especially those with isolated CDH with a prenatal diagnosis, to tertiary centers in Japan in order to improve the survival rates.

Key words: centralization, congenital diaphragmatic hernia, mortality, nationwide survey, prenatal diagnosis