

Results

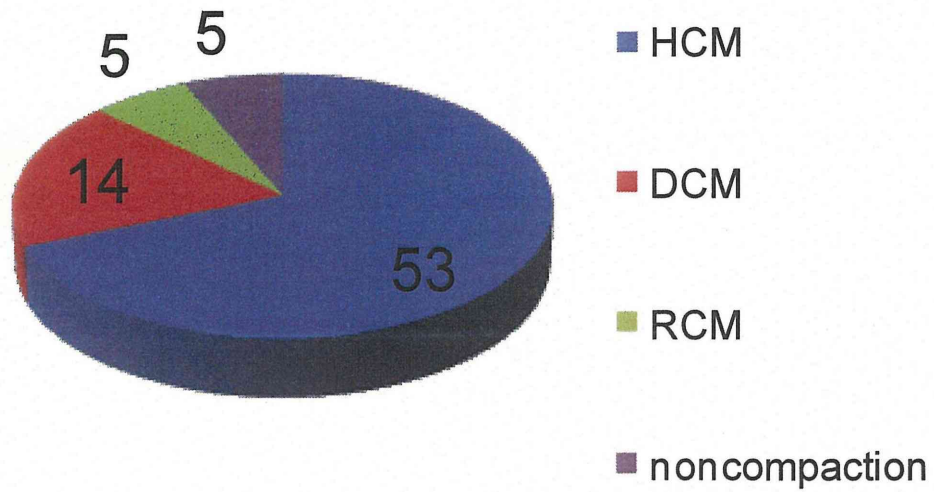
◆ Baseline characteristics

Variable	All patients (n=77)
Male / Female	36 / 41
Age at diagnosis (year)	8.8 (quartile range 1.17-12.6)
Follow-up duration (year)	6.8 (quartile range 1.35-15.3)
Family history of IM	54% (42/77)
Family history of sudden death	26% (20/77)
Brain natriuretic peptide (pg/ml)	330 (quartile range 33.8-860.6)
Arrhythmia	20% (15/77)
Disease-causing gene mutation	42% (32/77)

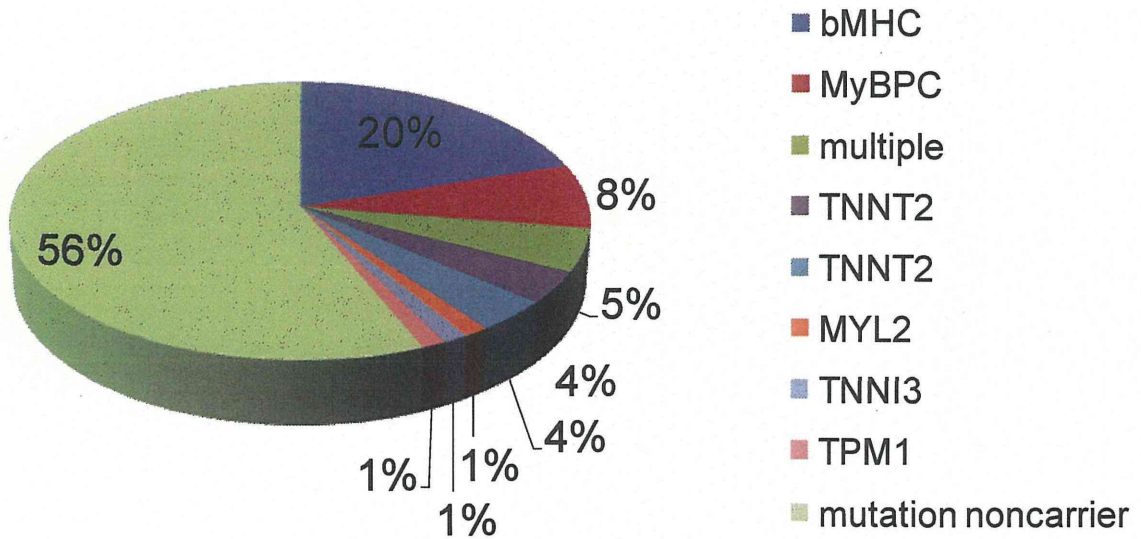
Patients (<16 yrs old) (n=77)

NYHA at last visit	number
I	26
II	18
III	3
IV	1
Post transplant	3
Died	12
Unknown	14

Type of cardiomyopathy

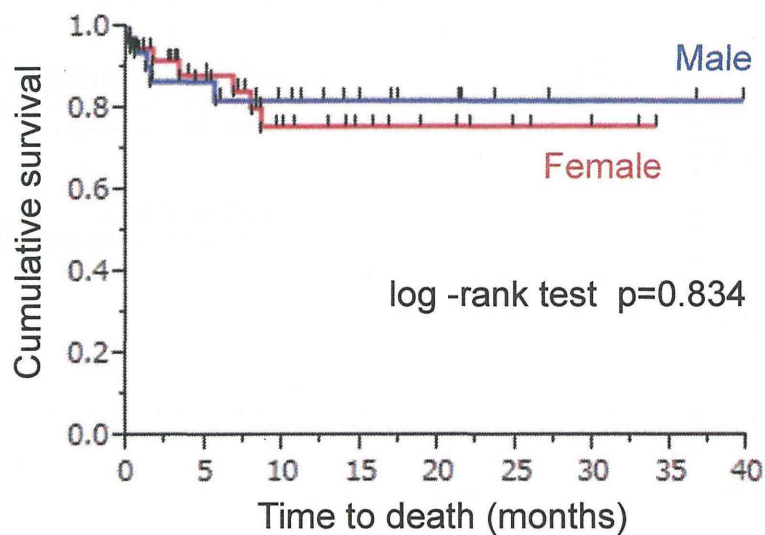


Gene mutation in 77 patients



Genes	HCM	DCM	RCM	Non compaction	total
β MHC	14	1	1	0	16
MyBPC	5	1	0	0	6
TNNT2	3	0	0	0	3
TNNI3	0	0	1	0	1
TPM1	0	0	0	1	1
MYL2	1	0	0	0	1
MYL3	0	0	0	0	0
ACTC	0	0	0	0	0
Multiple mutation	4	0	0	0	4
Mutation negative	26	12	3	4	45
total	53	14	5	5	77

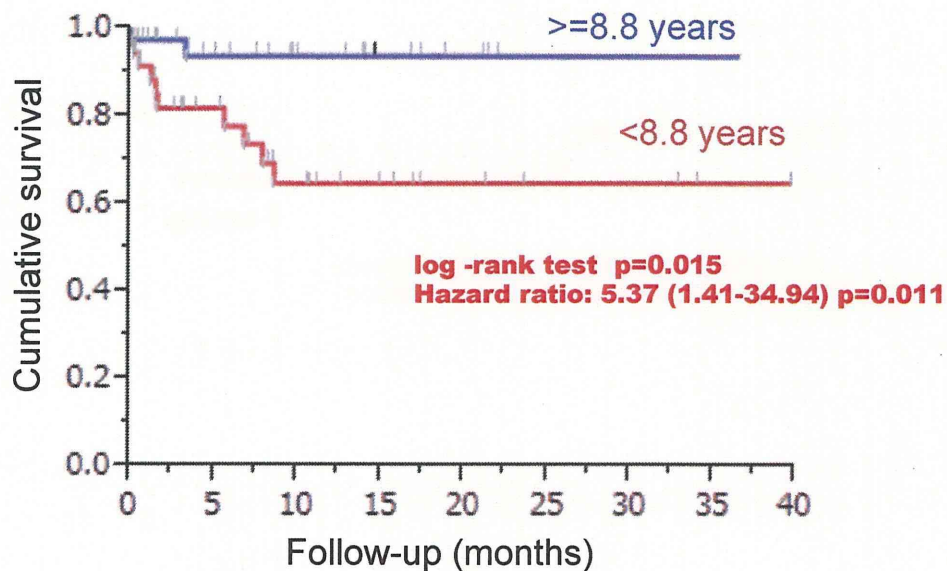
Overall survival by gender



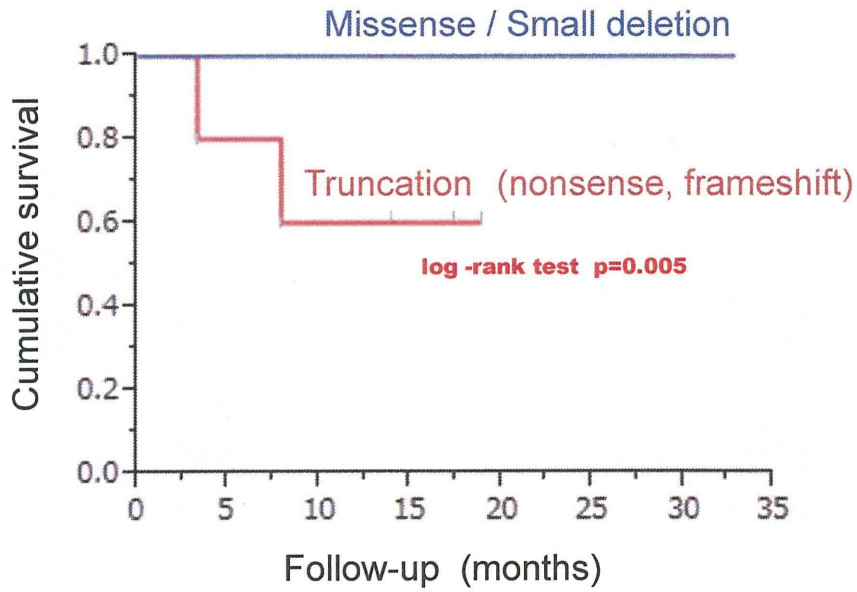
Gene mutation and phenotypes

	Mutation negative (n=45)		Mutation positive (n=32)		p value
Gender, male / female	23 / 22		13 / 19		0.363
Age at diagnosis (year)					
Mean±SD	6.2±0.8		10.2±0.9		0.001
Median(interquartile range)	4.8 (0.5, 12.3)		12.0 (8.2, 13.0)		0.004
Follow up period (year)	5.1 (0.5, 11.85)		9.6 (3.23, 17.4)		
Family history					
Cardiomyopathy					
Yes, %	22	44.4	22	68.8	0.0532
No, %	23	51.1	10	31.3	
Unknown, %	2	4.4	0	0.0	
Sudden death					
Yes, %	9	20.0	11	34.4	0.2155
No, %	33	73.3	21	65.6	
Unknown, %	3	6.7	0	0.0	
BNP at first					
Arrhythmia					
Yes, %	7	15.6	8	25.0	0.293
No, %	23	51.1	18	56.3	
Unknown, %	15	33.3	6	18.8	
NYHA at last follow-up					
I, %	13	28.9	13	40.6	0.162
II, %	9	20.0	9	28.1	
III, %	2	4.4	1	3.1	
IV, %	0	0.0	1	3.1	
Heart transplant	3	6.7	0	0.0	
Death, %	10	22.2	2	6.3	
Unknown, %	8	17.8	6	18.8	

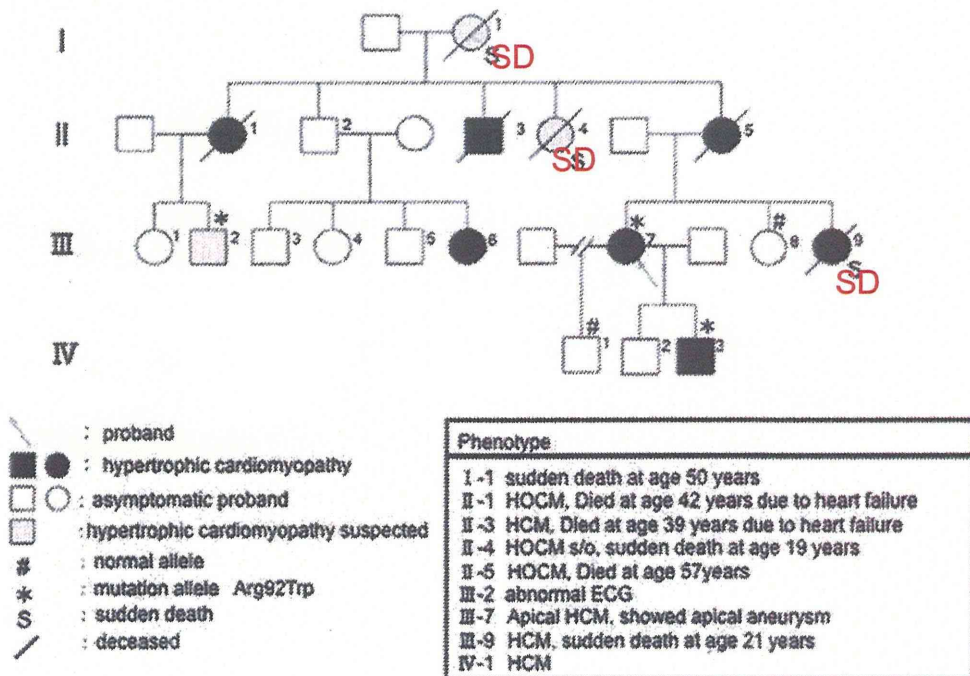
Survival by age at diagnosis



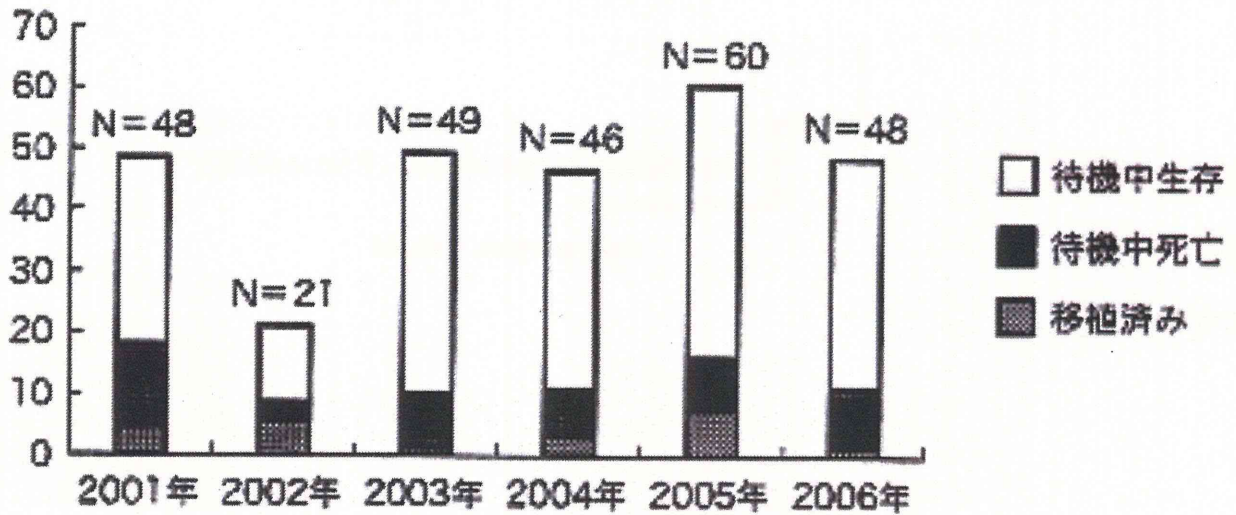
Mutation types and outcomes (n=33)



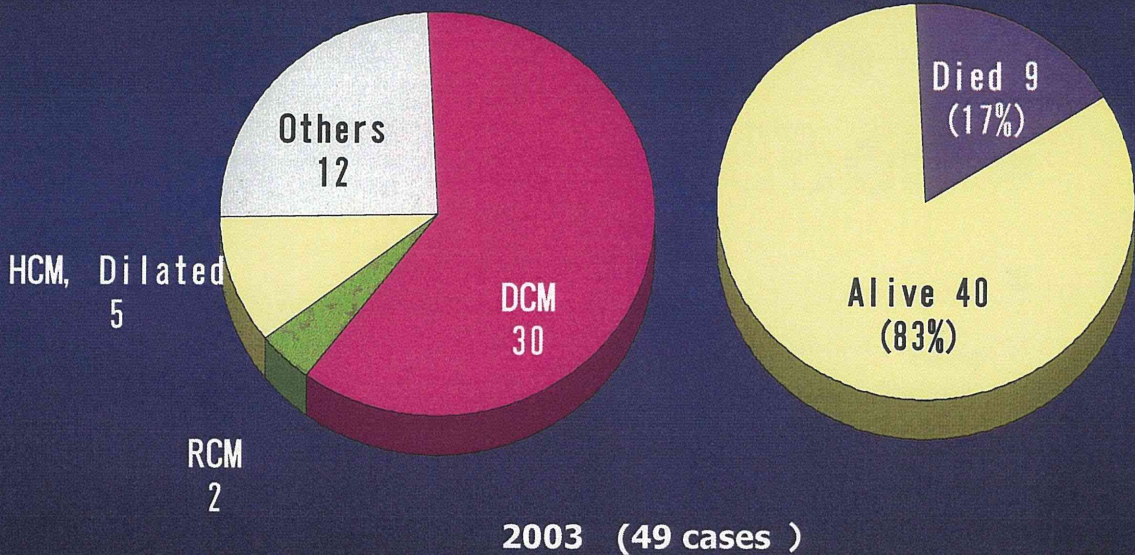
TNT, arginine 92 tryptophan, mutation



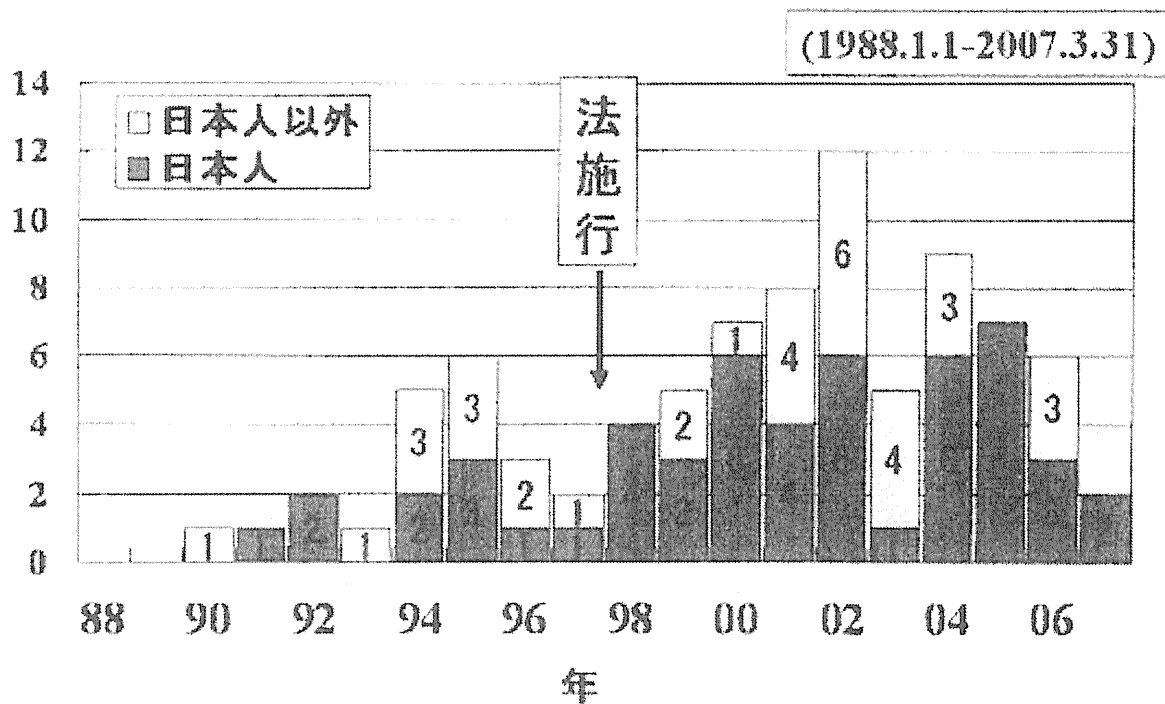
小児心臓移植適応患者数



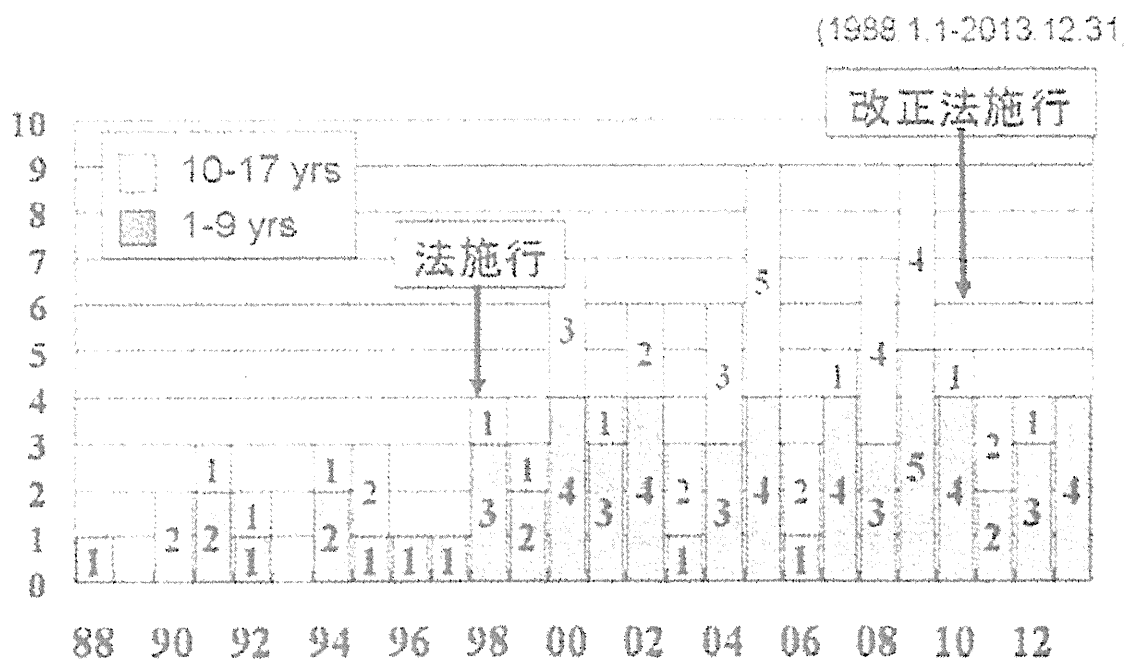
Patients who require pediatric heart transplantation



米国における海外渡航小児心臓移植実施数の推移



小児海外渡航心臓移植 (N=98)



小児心臓移植適応患者数

	2012年（新規+継続）						2012年(新規)		
	送付	返答	有症例	心臓	肺	心・肺	心臓	肺	心・肺
北海道	6	5	3	4	0	1	0	0	1
東北	25	15	6	7	0	1	2	0	0
関東	32	19	4	4	0	1	2	0	0
東京	15	15	7	17	4	0	11	4	0
東海・北陸	36	17	6	10	1	2	5	1	2
近畿	18	11	3	36	0	0	24	0	0
中国・四国	45	28	4	4	2	0	2	0	0
九州・沖縄	18	13	3	3	0	0	3	0	0
	195	123	33	85	7	5	49	5	3

心臓移植

	01年	02年	03年	04年	05年	06年	07年	08年	09年	10年	11年	12年
移植済み	4	6	1	3	7	1	3	5	5	8	3	4
待機中死亡	14	3	9	8	9	10	6	16	9	8	6	18
待機中生存	30	12	39	35	44	37	27	35	31	45	37	64
その他	0	0	0	0	0	0	0	3*	2**	0	0	3*
総数	48	21	49	46	60	48	36	49	45	61	46	85

(* 不明)

(** 移植後死亡)

肺移植

	01年	02年	03年	04年	05年	06年	07年	08年	09年	10年	11年	12年
移植済み	0	2	0	0	0	4	1	2	0	0	0	0
待機中死亡	3	6	3	0	1	3	2	1	0	0	0	2
待機中生存	20	6	27	18	17	11	15	10	9	10	5	5
総数	23	14	30	18	18	18	18	13	9	10	5	7

心肺移植

	01年	02年	03年	04年	05年	06年	07年	08年	09年	10年	11年	12年
移植済み	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
待機中死亡	1	1	0	1	0	2	0	0	0	1	0	0
待機中生存	6	1	12	6	7	3	4	4	3	5	0	5
総数	7	2	12	7	7	5	4	4	3	6	0	5

日本小児循環器学会心臓移植委員会

2012年 新規+継続 小児心臓・肺・心肺移植適応例 集計

郵送施設数 195 返答施設数 123 有症例施設数 33

心移植

疾患内訳	DCM	死	dHCM	死	RCM	死	その他	死	合計	死	
年齢内訳											
1歳未満	9	4	2	2	0	0	2	1	13	7	
1-11歳	29	3	0	0	17	5	4	0	50	8	
12-17歳	13	2	2	0	5	0	2	1	22	3	
合計	51	9	4	2	22	5	8	2	85	18	
適応判定	適応判定委		院内など		41	日循	33	NW登録	30	不明	5
予測余命	1年以内		24 3年以内		15	5年以内	5	それ以上	2	不明	18
インフォームドコンセント	行なった		71 未施行		14						
ネットワーク登録	行なった		32 未施行		35	不明	3				
渡航移植の希望	有り		17 なし		54	不明	17				

2012年12月の状況

生存	64	死亡	18	不明	3					
直接死因	心不全	13	不整脈	2	感染	3	その他	3		
生存-状態	外来	22	入院	16	移植済み	4				
NYHA(待機者)	I	6	II	23	III	15	IV	5	不明	1
検査	心カテ	44	心筋生検	30	冠動脈造影	31	運動耐要能	11		
	RI	40	ホルター	45	CT	6	MRI	2		
治療	カテコラミン	22	PDE阻害薬	28	ACE阻害薬	44	β遮断薬	47		
	CRT(pacing)	5	VAS	12	外科手術	3	ARB	15		
	利尿薬	50	ECHO	2	呼吸器	4				

肺移植

疾患内訳	PPH	死	Eisenmenge	死	その他	死	合計	死
年齢内訳								
1歳未満	0	0	0	0	0	0	0	0
1-11歳	3	0	0	0	0	0	3	0
12-17歳	2	0	0	0	2	0	4	0
合計	5	0	0	0	2	0	7	2

適応判定	適応判定委	最終判定委	NW登録
インフォームドコンセント	行なった	6 未施行	記載なし
ネットワーク登録	行なった	未施行	2 不明
渡航移植の希望	有り	無し	2 不明

2012年12月の状況

生存	4	死亡	2	不明						
直接死因	PHクリーゼ	1	不整脈	感染	低酸素	不明				
生存-状態	外来	2	入院	移植済み						
NYHA(待機者)	I	II	2	III	2	IV				
検査	心カテ	4	呼吸機能	3	RI	5	CT	4	BNP	4
治療	カテコラミン		フロラン	3	酸素	4	内服PGI2	1		
	利尿薬						PDS阻害薬	6		
							ET拮抗薬	5		

心肺移植

疾患内訳	PPH	死	Eisenmenge	死	その他	死	合計	死
年齢内訳								
1歳未満	0	0	0	0	0	0	0	0
1-11歳	0	0	0	0	6	0	6	0
12-17歳	0	0	0	0	0	0	0	0
合計	0	0	0	0	6	0	6	0

適応判定	主治医	1	適応判定委	0	最終判定委	0	その他	1
インフォームドコンセント	行なった	5	未施行	1				
ネットワーク登録	行なった	0	未施行	6				
渡航移植の希望	有り	0	無し	3	不明	3		

2012年12月の状況

生存	6	死亡	0	不明	0					
直接死因	PHクリーゼ		心不全	感染	低酸素	不明				
生存-状態	外来	3	入院	2	移植済み	0				
NYHA(待機者)	I	0	II	5	III	1	IV	0		
検査	心カテ	5	呼吸機能	0	RI	3	CT	1	BNP	1
治療	カテコラミン	0	フロラン	0	酸素	0	内服血管拡張剤	3		
	利尿薬	4								

資料 小児心臓移植の適応判定ガイドンス

日本小児循環器学会 臓器移植委員会

日本循環器学会では、主に成人を中心とした心臓移植の適応基準が定められているが、小児では成人より病期の進行が早い場合があることと、成人で必須とされている検査(例えば、心筋生検、運動耐容能検査など)が実施しにくいこと、 β 遮断薬・ACE 阻害薬の効果についても未だ議論のあること、小児特有の疾患があること(先天性心疾患等)などから、成人とは違った観点から心臓移植の適応を判定する必要がある。

ここでは、日本小児循環器学会移植委員会として、小児期心疾患の心臓移植適応を判定するためのガイドンスを示す。

I. 小児の心不全の grading

NYHA 機能分類を新生児・乳幼児に当てはめるのは困難である。従って、NYHA 機能分類で判定できない年齢では、哺乳力低下、体重増加不良、発育障害、易感染性(特に繰り返す呼吸器感染)、多呼吸・努力性呼吸なども心不全の grading として考慮する。

II. 疾患毎の判定ガイドンス

1) 拡張型心筋症・拡張相の肥大型心筋症

β 遮断薬、ACE 阻害薬の有効性にはまだ議論があり、必ずしもこれらの薬剤の使用効果を必須の条件としなくて良い(重症心不全の小児例の予後は不良であり、薬剤の効果を判定する間に病期が進行し、心臓移植の時期を逸し、救命できない例が多いため)。薬剤治療に反応しない心不全症状を認めれば適応と考えられるが、文献から、十分な内科的治療を行った上で、以下の所見を認める拡張型心筋症は予後不良であり、心臓移植の適応と考えられる。

- I LVEDP > 25 mmHg^{1,2)}
- II LVEF < 30 %^{1,3)}
- III 治療抵抗性の致死性心室性不整脈¹⁾
- IV Near-death experience¹⁾
- V 2才以降の onset^{1,4)}(尚、治療しても改善傾向のない2才未満の症例も適応と考える)
- VI カテコラミンの使用¹⁾

尚、薬剤性等の二次性拡張型心筋症もこの基準に準ずる。

2) 拘束型心筋症

小児期の本疾患は予後不良なことが多く、心臓移植の適応となる場合がある。文献上、低年齢で発症した症例、心室収縮力が保たれていても小さな心室に比べて心房の大きな症例は予後が悪い。内科的治療を十分行っても以下の所見を認める拘束型心筋症は予後不良であり、心臓移植の適応と考えられる。

- I 肺鬱血の所見(胸部レントゲン所見(Kerley B lines など)、PCWP>18mmHg)⁵⁾
- II NYHA 機能分類 3 度以上⁵⁾
- III 心房拡大(LA/ Ao > 1.5)、心胸郭比>55 %^{5,6)}
- IV 肝鬱血の所見〔肝腫大、腹水、肝静脈の怒張、時に蛋白漏出性胃腸症(PLE)〕⁵⁾
- V 低年齢(特に2才以前)の onset^{5,6)}

原疾患が進行すると、肺鬱血のために高肺血管抵抗になったり、肝鬱血のために鬱血性肝硬変になったりする場合があるので、十分にこれらの評価を行うことが重要である。高肺血管抵抗の場合には心肺移植の適応となる。後述するが、肺血管抵抗の可逆性を見るのに、酸素負荷、一酸化窒素負荷は有用である⁷⁾。

3) 左室低形成症候群(HLHS)⁸⁾

欧米では新生児期・乳児期の心臓移植の適応の大半を占める疾患であるが、欧米でもドナー不足が著しいこと、Norwood から Fontan に至る治療成績が向上したことから、近年 HLHS に対する心臓移植は激減している。このような中で明らかに心臓移植の適応となるのは、以下のような条件に当てはまる場合である。

- I 高度三尖弁閉鎖不全
- II 低右室駆出率(RVEF < 30%)
- III 冠不全(高度大動脈低形成等)
- IV 総肺静脈還流異常合併(但し肺静脈そのものの狭窄なし)⁹⁾
- V 心房中隔欠損が極めて小さくバルーンなどで拡大できない場合

failed Norwood 症例も、全身状態が心臓移植の禁忌とならない場合には心臓移植の適応と

考えられる。

4) 単心室型先天性心疾患

単心室型先天性心疾患は、小児期～思春期の心臓移植の適応となる先天性心疾患の代表である。Fontan 型手術以前に心臓移植の適応となるものと、Fontan 型手術以降に心臓移植の適応となるものに分けられる。

a) Fontan 型手術前¹⁰⁻¹³⁾

Fontan 手術に耐術できない以下の条件を持った単心室症例で、高肺血管抵抗、肺動脈・肺静脈低形成等の心臓移植の禁忌を伴っていない場合には適応と考えられる。

- I 軽度肺血管抵抗上昇 (PVRI $< 9 \text{ W.U.} \cdot \text{m}^2$)
- II 低体心室駆出率 (SVEF $< 30\%$)
- III 高度房室弁逆流
- IV カテコラミンの持続投与が必要な場合
- V 治療抵抗性の致死的不整脈

高肺血管抵抗 (PVRI $9 \text{ W.U.} \cdot \text{m}^2$ 以上)、肺動脈・肺静脈低形成等を伴っている場合には、心臓移植の適応ではなく、心肺移植の適応と考えられる。

b) Fontan 型手術後

Fontan 型手術後、急性期から遠隔期にかけて、薬剤、ablation、外科的治療で治療できない、以下のような条件に当てはまる場合には適応と考えられる。

- I 治療抵抗性の心不全 (特にカテコラミン持続点滴を要する場合)
- II 高度房室弁逆流
- III コントロールできない PLE¹²⁾
- IV チアノーゼの著明な肺動静脈瘻¹³⁾
- V 高度左室流出路狭窄 (外科的修復のできないもの)
- VI 薬剤・ablation・外科治療 (TCPC conversion, Maze 手術など) に耐性の致死的不整脈

多くの場合、肺血管抵抗は低く心臓移植の良い適応となるが、病期が進みすぎて肝硬変などの合併症をきたした場合は適応とならない。

5) その他の先天性心疾患

症例毎に検討される内容が変わってくると考えるので、ここでは疾患名のみをあげる。

I 重症 Ebstein 奇形

Starnes 手術、三尖弁形成等の外科治療を行っても心不全の改善しない症例、等

II 冠動脈異常を伴う純型肺動脈閉鎖¹⁴⁾

冠動脈瘻異常があつて、肺動脈弁切開などの右室流出路形成等の右室除圧手術が適応とならない症例、等

III その他

大血管転換手術、Bland-White-Garland 症候群術後などの術後に、治療抵抗性の重症心不全に陥った場合、等(適応基準は、拡張型心筋症に準じる)

6) 心臓腫瘍

横紋筋腫、線維腫などが心臓に広範囲又は多発性にあり、心臓を摘出しない限り根治性がないと考えられ、心臓以外に腫瘍がない場合に適応と考えられる。

7) 川崎病

虚血性心筋症に陥り、薬剤治療、冠動脈バイパス術、経皮的冠動脈形成術(PCI)を行なっても重症心不全が治癒できない場合、又は治療抵抗性の致死的不整脈を認める場合¹⁵⁾

III. 適応除外条件

下記の条件を満たす場合には心臓移植の適応とならない。

1 高度の肝腎機能障害

2 高度精神神経障害

精神発達遅延が強く家族の協力があつても、薬剤投与が困難な場合を含む

3 全身性感染症

4 高肺血管抵抗(PVRI > 9 W.U.・m²)

高肺血管抵抗は心臓移植手術に耐術しないため、心肺移植の適応となる。

小児例では循環血液量が少ないので、成人のように PVR ではなく、体格を考慮して PVRI で肺血管抵抗を検討する。

高肺血管抵抗の診断基準は未だ議論のあるところであるが、酸素吸入(100%)、一酸化窒素吸入(最大 40~80ppm)などを行い PVRI が 9W.U.・m² 以

下又は Transpulmonary gradient が 15 mmHg 以下となった場合には、肺血管抵抗は可逆的であると考え、心臓移植の適応としている施設が多い⁷⁾。

5 高度肺動脈低形成・肺静脈狭窄

高肺血管抵抗とも関係してくるが、肺血管の異常例は心肺移植の適応となる。心臓移植時に修復可能な肺動脈狭窄、総肺静脈還流異常・部分肺静脈還流異常は心臓移植の適応となる。

尚、これまでの海外の経験から、無脾症、多脾症¹⁶⁾は、移植後の予後に差がないため、適応とされている。

IV. 心臓移植の適応を判断する上で慎重を要する条件

以下のような症例では、心臓移植の適応を慎重に判定することが望ましい。

- 1 高度な側副血行路を認めるもの
- 2 肺静脈狭窄・肺動脈狭窄を認めるもの
- 3 複数の手術歴のあるもの
- 4 高度の肺動静脈瘻・蛋白漏出性胃腸症を伴うもの
- 5 医師が不適応と判断したもの

参考文献:

- 1) Fricker FJ, et al. Heart transplantation in Children: Indications. *Pediatr Transplant* 3:333-342, 1999.
- 1) Lewis AB, et al. Outcome of infants and children with dilated cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 68; 365-369, 1991.
- 2) Clinical course of idiopathic dilated cardiomyopathy in children. *J AM Cardiol* 18; 152-156, 1991.
- 3) Griffin ML, et al. Dilated cardiomyopathy in infants and children. *J Am Coll Cardiol* 11; 139-144, 1988.
- 4) Ammash NM, et al. Clinical profile and outcome of idiopathic restrictive cardiomyopathy. *Circulation* 101; 2490-2496, 2001,
- 5) Chen S, et al. Clinical spectrum of restrictive cardiomyopathy in children. *J Heart Lung Transplant* 20; 90-92, 2001.
- 6) Kimberling MT, et al. Cardiac transplantation for pediatric restrictive cardiomyopathy:

- Presentation, evaluation, and short-term outcome. *J Heart Lung Transplant* 21; 455-459, 2001.
- 7) Kieler-Jensen N, et al. Inhaled nitric oxide in the evaluation of heart transplant candidates with elevated pulmonary vascular resistance. *J Heart Lung Transplant* 13: 366, 1994.
 - 8) Jenkins PC, et al. Survival analysis and risk factors for mortality in transplantation and staged surgery for hypoplastic left heart syndrome. *J Am Col Cardiol* 36: 1178-85, 2000.
 - 9) Razzouk AJ, et al. Orthotopic transplantation for total anomalous pulmonary venous connection associated with complex congenital heart disease. *J Heart Lung Transplant* 14; 713-717, 1999.
 - 10) Carey JA, et al. Orthotopic cardiac transplantation for the failing Fontan circulation. *Eur J Cardio-Thorac Surg* 14;7-14, 1998.
 - 11) Lamour JM, et al. Outcome after orthotopic cardiac transplantation in adults with congenital heart disease. *Circulation* 100 (suppl II); II-200-205, 1999.
 - 12) Holmgren D, et al. Reversal of protein-losing enteropathy in a child with Fontan circulation is correlated with a central venous pressure after heart transplantation. *Pediatr Transplant* 5;135-138, 2001.
 - 13) Lamour JM, et al. Regression of pulmonary arteriovenous malformations following heart transplantation. *Pediatr Transplant* 4;280-284, 2000.
 - 14) Rychik J, et al. Outcome after operations for pulmonary atresia with intact ventricular septum. *J Thorac Cardiovasc Surg* 116; 924-931, 1998.
 - 15) Checchia PA, Pahl E, Shaddy RE, Shulman ST. Cardiac transplantation for Kawasaki disease. *Pediatrics*. 1997; 100(4):695-9.
 - 16) Larsen RL, et al. Usefulness of cardiac transplantation in children with visceral heterotaxy (asplenic and polysplenic syndromes and single right-sided spleen with levocardia) and comparison of results with cardiac transplantation in children with dilated cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 89; 1275-1279, 2002.

☆ 心臓移植レシピエント・カバーシート ☆
小児(11歳未満)/先天性心疾患

患者氏名(イニシャル)

年齢 歳 カ月

性別 男 女

事務局使用

受付年月日

患者登録番号

チェックシート

- レシピエントカバーシート
- レシピエントデータシート
- 追跡予後調査に関する同意書
- 施設内検討会報告書
- 各種専門医意見書・証明書
- その他...

各種シートは

<http://plaza.umin.ac.jp/%7Ehearttp/>
よりダウンロード可能

カバーレター (簡潔にお書きください)

日本循環器学会心臓移植委員会
適応検討小委員会 御中

主治医

施設名

☆ 心臓移植レシピエント・データシート 小児・先天性 ☆

患者氏名(イニシャル)

申請年月日

生年月日

年齢 歳 カ月

性別 男 女

事務局使用

受付年月日

患者登録番号

主治医

施設名

診療部科

電話

FAX

e-mail

心臓移植予定施設

二次性心筋症・先天性心疾患・その他場合の病名

心臓原疾患

血液型 A B O AB RH (+) (-) Panel Reactive Activity %

体重 Kg 身長 cm 体表面積 (自動計算) BMI (自動計算)

胸部手術歴 有 無 補助循環 有 無 NYHA分類 I II III IV

最新の心臓カテーテル検査値 検査日

体心室EF(駆出率) % mPA(平均肺動脈圧) mmHg(心カテデータ引用)

CO(心拍出量) L/min PAW(肺動脈楔入圧) mmHg(心カテデータ引用)

CI(心係数) L/min/m² (自動計算) Qp/Qs(肺体血流比)

PVRI(肺血管抵抗指数) Qp/Qs=1の時 Wood・m²(自動計算)

Qp/Qsが1以外の時 Wood・m² PVRIの計算根拠

PeakVO₂ ml/kg/min 又は 6分間歩行 m 心不全入院歴 回(現在入院も回数に含める)

MRSA(メチシリン耐性黄色ブドウ球菌) (+) (-) MDRP(多剤耐性緑膿菌) (+) (-)

移植のインフォームド Consent(家族) 済 未

本人の移植のインフォームドアセント(小児) 済 未

施設内適応検討会での検討 済 未

追跡調査のインフォームド Consent 済 未

現病状 Status分類

1 補助人工心臓、IABP、または強心薬(カテコラミン、PDE-III)静注 使用中

2 上記以外で除外項目のないもの

3 除外項目のあるもの

除外項目とは、下記に示すような、活動性感染症、体外循環禁忌と考えられる脳血管障害、4週間以内の肺梗塞等、一時的に心臓移植の禁忌項目となる項目をさす

脳血管障害 有 無 活動性感染症 有 無 肺梗塞(4週間以内) 有 無

慢性肺疾患 有 無 活動性消化性潰瘍 有 無 全身性疾患 有 無

精神神経学的疾患 有 無 糖尿病 I型 II型 IGT 無

末梢血管障害 有 無 肝機能障害 有 無 腎機能障害 有 無

高血圧 有 無 高脂血症 有 無 肥満(BMI>25) 有 無

染色体異常 有 無 不明 遺伝子異常 有 無 不明

先天性代謝異常 有 無 不明 筋ジストロフィ等 有 無 不明

患者氏名(イニシャル)

性別 男 女

年齢 歳 ヶ月

施設名

心臓原疾患

二次性心筋症・先天性心疾患・その他場合の病名

心臓の概略図添付(先天性心疾患の場合、必須) 有 無

現病歴 必ず発症年(推定)、初診年月日、入院年月日を加え、申請直前までの臨床経過を詳しく記載すること。わかりやすく経時的に記載し、必要ならば検査データなども付け加えること。

既往歴

手術歴 有 無

心臓手術歴 有 無

有の場合 →

一回目
二回目
三回目
四回目

心臓手術術式名

心臓手術日

ペースメーカー、CRT、ICD、CRT-D植込歴

無 PM CRT ICD CRT-D

飲酒歴 有 無

有の場合 →

飲酒量 g/日 (アルコール換算表参照)

飲酒年数 年 禁酒年月日

喫煙歴 有 無

有の場合 →

本/日 × 年

喫煙指数(プリンクマン指数) (自動計算)

禁煙年月日

輸血歴 有 無

妊娠歴 有 無

血族結婚 有 無

家族歴 有 無

→ 有の場合

心疾患 突然死 悪性腫瘍 その他...

染色体異常 有 無 不明

→ 有の場合

染色体検査結果

遺伝子異常 有 無 不明

→ 有の場合

遺伝子検査結果

先天性代謝異常 有 無 不明

→ 有の場合

先天性代謝異常疾患名

筋ジストロフィ等 有 無 不明

→ 有の場合

筋ジストロフィ等疾患名

家族構成

家族サポート
(具体的に記載)

キーパーソン

待機中の経済的・精神的サポート

臨床症状

NYHA分類 I II III IV

コメント(

NYHA IV度の既往 有 無

咳痰

有 無

動悸

有 無

労作時息切れ・呼吸困難 有 無

発作性夜間呼吸困難 有 無

起坐呼吸 有 無

体重増加不良 有 無

哺乳力低下(乳幼児の場合) 有 無

易感染性 有 無

胸部圧迫感・胸痛 有 無

易疲労感 有 無

失神発作 有 無

遺伝疾患等による症状 有 無

有の場合 →

精神発達遅滞 呼吸筋力低下 運動筋力低下 肝腎機能障害

具体的な症状

身体所見

血圧 / mmHg 脈拍数 /分 SpO2(動脈血酸素飽和度) (%)
(room air)

心音 所見

ラ音 有 無

肝腫大 有 無

腹水 有 無

浮腫 有 無

検査所見

1) 胸部X線 胸部X線写真添付 有 無

胸部X線施行日

CTR % 肺うっ血 有 無 胸水 有 無

2) 心電図 心電図添付 有 無

心電図施行日

心電図所見

3) ホルター心電図 ホルター心電図レポートサマリー添付 有 無

ホルター心電図施行日

ホルター心電図所見

心室頻拍 持続性 非持続性 無

4) 心エコー 添付 無 Mモード 2D ドブラ 動画 その他...

自動計算 左からより最近のデータを並べてください

年月日				
体心室側心房径(mm)				
大動脈径(mm)				
心室中隔厚(mm)				
体心室後壁厚(mm)				
体心室拡張末期径(mm)				
体心室収縮末期径(mm)				
体心室内径短絡率(FS) (%)				
体心室拡張末期容積(mL)				
体心室収縮末期容積(mL)				
体心室駆出率(EF) (%)				
体心室房室弁閉鎖不全				
肺心室側房室弁閉鎖不全				
大動脈弁閉鎖不全				
体心室壁運動 /その他				
血栓	<input type="radio"/> 有 <input type="radio"/> 無	<input type="radio"/> 有 <input type="radio"/> 無	<input type="radio"/> 有 <input type="radio"/> 無	<input type="radio"/> 有 <input type="radio"/> 無
減速時間(DT, msec)				
E/A				
心エコー所見 (先天性心疾患の場合)	<input type="text"/>			