

## 新生児横隔膜ヘルニア症例登録

### 症例登録票

Ver 1.3 2014/2/16

施設名	病院
施設内管理番号	— —
(カルテ番号や患者氏名、イニシャル等は書かないで下さい)	(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-2011-01)。内容紹介に用いますので、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。)
登録票作成日	20      年      月      日
登録票入力者	科

#### 注意事項

- ・ **記入後のファイルは、各施設でも保管してください。**
- ・ **必要があれば、各ページを印刷することも可能です。**
- ・ **以下の対象者についてご記入ください。**
  - 1) 2006年1月1日以降に出生した。
  - 2) 出生前または新生児期(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ください。**
  - ・ 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。
- ・ **日付は西暦で入力してください(例、2011年1月1日)**
- ・ **該当する項目の に✓を入力してください**
- ・ **「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**
- ・ **患者のIDや氏名など個人を特定できる情報は入力しないでください**

## 症例の概要

出生日	20 年 月 日 在胎日齢(自動計算 日)	時刻(24 時間表記)	時
入院日	20 年 月 日		
分娩予定日(EDD)	20 年 月 日	分娩週齢(= 在胎週齢) (EDD 不明の場合のみ)	妊娠(在胎) 週 日
性別	<sup>1</sup> 男	出生時体重	( ) g
	<sup>2</sup> 女	出生時身長	( ) cm
出生前診断	<sup>0</sup> 無 <sup>1</sup> 有(出生までを他院でフォローした) <sup>2</sup> 有(出生までを自院でフォローした)		
出生場所	<sup>1</sup> 院内出生 <sup>2</sup> 院外出生		
CDH の患側	<sup>1</sup> 左 <sup>2</sup> 右 <sup>3</sup> 両側		
合併奇形・染色体異常	<sup>1</sup> 無 (= Isolated 症例 注 ) <sup>2</sup> 有(軽症のみ) (= Isolated 症例 注 ) <sup>3</sup> 有(重篤なもの) (= Non-Isolated 症例 注 )	自動判定	Isolated または Non-isolated 内容は(1)欄 へ 内容は(2)欄 へ
(1) 軽度の合併奇形等 (複数選択可)	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合併奇形 (内容 )		
(2) 重篤な合併奇形等 (複数選択可)	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 )		
	その他の重篤な合併奇形(内容 )		
基本的治療方針	<sup>1</sup> 積極的に治療した <sup>2</sup> 緩和的、または制限的治療を行った 注		
最終的転帰 (記載日での判断)	<sup>1</sup> 生存	最終生存確認日(外来通院日など)	(20 年 月 日) 生存日数(自動計算 日間)
	<sup>2</sup> 死亡	死亡日	(20 年 月 日) 生存日数(自動計算 日間)

注 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 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、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 出生前所見から記載してください。

出生前診断 無しの症例 出生時所見から記載してください。

出生前診断有りの症例は、ここ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	妊娠	週	日
診断された CDH の患側	<sup>1</sup> 右	<sup>2</sup> 左	<sup>3</sup> 両側 <sup>9</sup> 不明
胎児水腫徴候（経過中1度でも） （無・不明以外は、複数選択可）	<sup>0</sup> 無	<sup>9</sup> 不明	
	<sup>1</sup> 胎児皮下浮腫	<sup>2</sup> 胎児胸水	<sup>3</sup> 胎児腹水 <sup>4</sup> その他の腔水症
羊水過多（経過中1度でも）	<sup>0</sup> 無	<sup>1</sup> 有	<sup>9</sup> 不明

### 胎児治療

何らかの胎児治療 （ステロイド投与を除く）	<sup>0</sup> 無	<sup>1</sup> 有	<sup>9</sup> 不明
胎児治療の方法	<sup>1</sup> 内視鏡的気管閉塞(FETO) （その他の胎児治療内容：	<sup>2</sup> 母体酸素投与	<sup>3</sup> その他 ）

### 胎児 MRI 所見（複数回の検査が行われた場合は、最終回の検査）

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	胎児在胎日齢(自動計算)	日)
胃泡の位置の分類(Kitano 分類) (図1参照)	<sup>0</sup> Grade 0（胃泡は全体が腹腔内に留まる） <sup>1</sup> Grade 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） <sup>2</sup> 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） <sup>3</sup> 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る） <sup>9</sup> 不明					
Liver Up（胸腔の高さの 1/3 以上肝が胸腔内に脱出：図2参照）	<sup>0</sup> 無	<sup>1</sup> 有	<sup>9</sup> 不明			
健側肺の肺低部の描出： Hayakawa の分類（図3参照）	<sup>1</sup> 完全描出	<sup>2</sup> 不完全描出	<sup>9</sup> 不明			

**早期・胎児超音波検査所見**（詳細な検査が複数回行われたうち、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	胎児在胎日齢(自動計算)	日)
胃泡の位置の分類(Kitano 分類) (図1参照)	<sup>0</sup> Grade 0 (胃泡は全体が腹腔内に留まる) <sup>1</sup> Grade 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) <sup>2</sup> 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) <sup>3</sup> 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る) <sup>9</sup> 不明					
Liver Up (胸腔の高さの 1/3 以上 肝が胸腔内に脱出: 図2参照)	<sup>0</sup> 無		<sup>1</sup> 有		<sup>9</sup> 不明	
健側肺断面積(トレース法)	( )	mm <sup>2</sup>	胸郭断面積(トレース法)	( )	mm <sup>2</sup>	
健側肺最長径(Longest 法)	( )	mm	最長径と直交する横径(Longest 法)	( )	mm	
児頭周囲長	( )	mm				
三尖弁輪径(TV)	( )	mm	僧帽弁輪径(MV)	( )	mm	

(注): LHR の定義、o/e LHR の定義は図4参照、L/T 比(健側肺)の定義は図5参照。

**晚期・胎児超音波検査所見**（詳細な検査が複数回行われたうち、最も遅い時期の検査所見）

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	胎児在胎日齢(自動計算)	日)
胃泡の位置の分類(Kitano 分類) (図1参照)	<sup>0</sup> Grade 0 (胃泡は全体が腹腔内に留まる) <sup>1</sup> Grade 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) <sup>2</sup> 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) <sup>3</sup> 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る) <sup>9</sup> 不明					
Liver Up (胸腔の高さの 1/3 以上 肝が胸腔内に脱出: 図2参照)	<sup>0</sup> 無		<sup>1</sup> 有		<sup>9</sup> 不明	
健側肺断面積(トレース法)	( )	mm <sup>2</sup>	胸郭断面積(トレース法)	( )	mm <sup>2</sup>	
健側肺最長径(Longest 法)	( )	mm	最長径と直交する横径(Longest 法)	( )	mm	
児頭周囲長	( )	mm				
三尖弁輪径(TV)	( )	mm	僧帽弁輪径(MV)	( )	mm	

(注): LHR の定義、o/e LHR の定義は図4参照、L/T 比(健側肺)の定義は図5参照。

**出生前所見に関するその他のコメント(もしあれば)**

出生前診断無しの症例は、ここから記載してください

**出生時所見**

胎児麻酔の有無	<sup>0</sup> 無	<sup>1</sup> 有	<sup>9</sup> 不明
分娩様式	<sup>1</sup> 自然経膣分娩	<sup>2</sup> 計画経膣分娩(誘発分娩)	
	<sup>3</sup> 予定帝王切開	<sup>4</sup> 緊急帝王切開	<sup>9</sup> 不明
帝王切開の理由	<sup>1</sup> CDH であるから <sup>4</sup> その他(内容	<sup>2</sup> 胎児機能不全(fetal distress)	<sup>3</sup> 母体理由 )
Apgar Score	1分		5分
スコア	( )点 / 不明	( )点 / 不明	( )点 / 不明
挿管の有無	<sup>0</sup> 無	<sup>1</sup> 有	<sup>0</sup> 無 <sup>1</sup> 有
臍帯血ガスデータ	pH	BE	PaCO <sub>2</sub>
	( ) / 不明	( ) / 不明	( )mmHg / 不明

**血液ガスデータ**

(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)

検査せず

Highest PaO <sub>2</sub>	( ) mmHg	不明
採血部位 (Pre, Post の別)	<sup>1</sup> Pre	<sup>2</sup> Post <sup>9</sup> 不明
採血時の FiO <sub>2</sub> (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 <sub>2</sub> O	不明
Lowest PaCO <sub>2</sub>	( ) mmHg	不明
採血部位 (Pre, Post の別)	<sup>1</sup> Pre	<sup>2</sup> Post <sup>9</sup> 不明
Best Oxygenation Index (Best OI) OI = FiO <sub>2</sub> (%) X MAP(cmH <sub>2</sub> O) / PaO <sub>2</sub> (mmHg)	( )	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。  
出生後診断例では、入院後最も早い時期の所見。)

検査せず

検査の施行時期	<sup>1</sup> 出生後 24 時間以内	<sup>2</sup> 出生後 24 以降	<sup>9</sup> 不明
肺高血圧 の評価	<sup>0</sup> 無 <sup>1</sup> RL 優位 <sup>2</sup> RL 同等 <sup>3</sup> LR 優位 <sup>9</sup> 不明	心房内シャント	<sup>0</sup> 無 <sup>1</sup> RL 優位 <sup>2</sup> RL 同等 <sup>3</sup> LR 優位 <sup>9</sup> 不明
	動脈管開存		三尖弁逆流(TR)
肺動脈径(左右分岐部付近)	右= ( ) mm	不明	左= ( ) mm 不明

**初期胸腹部レントゲン写真**

(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。)

検査せず

患側肺の所見 (図6参照)	<sup>1</sup> 肺尖部型の含気有	<sup>2</sup> 肺門部型の含気有	<sup>3</sup> 含気無	<sup>9</sup> 不明
胃(胃管先端から推定)の位置	<sup>1</sup> 胸腔内(1/2以上)	<sup>2</sup> 腹腔内(1/2以上)	<sup>3</sup> 判断困難	<sup>9</sup> 不明

## 治療的介入

### 人工呼吸管理

施行せず                      施行した（以下に内容を記入して下さい。）

出生後 24 時間以内の挿管や人工呼吸管理は？	<sup>0</sup> 無	<sup>1</sup> 有	<sup>9</sup> 不明
最初の人工換気法（HFOV、従来型の別）	<sup>1</sup> HFOV	<sup>2</sup> 従来型(Conventional)	<sup>9</sup> 不明
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 人工呼吸管理期間(自動計算 日間)

### ECMO

施行せず                      施行した（以下に内容を記入して下さい。）

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 管理期間(自動計算 日間 時間)
ECMO 方式	<sup>1</sup> VV 方式	<sup>2</sup> VA 方式		
ECMO 施行の主な理由 (複数選択可)	<sup>1</sup> PPHN(新生児遷延性肺高血圧)	<sup>2</sup> 気胸	<sup>3</sup> 肺出血	<sup>4</sup> その他( )

### NO 投与

投与せず                      投与した（以下に内容を記入して下さい。）

NO 投与開始日	20	年	月 日
NO 投与終了日（一時中断を除く）	20	年	月 日 / 継続中 NO 投与管理期間(自動計算 日間)

### 酸素投与

投与せず                      投与した（以下に内容を記入して下さい。）

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 酸素投与管理期間(自動計算 日間)

### その他の薬剤投与

サーファクタント投与	<sup>0</sup> 無	<sup>1</sup> 有	<sup>2</sup> 不明
PGE1(パルクスなど)投与	<sup>0</sup> 無	<sup>1</sup> 有	<sup>2</sup> 不明
PGI2(プロスタサイクリン)投与	<sup>0</sup> 無	<sup>1</sup> 有	<sup>2</sup> 不明

**CDH 根治術**

施行せず                      施行した (以下に内容を記入して下さい。)

手術日	20      年      月      日	手術時日齢(自動計算      日)
時刻(24 時間表記)	時	出生から手術までの時間(自動計算      時間)
手術のアプローチ	<sup>1</sup> 経腹的 <sup>2</sup> 経胸的 <sup>3</sup> 腹腔鏡下 <sup>4</sup> 胸腔鏡下 <sup>5</sup> その他(内容 )	
横隔膜欠損孔の大きさ CDH Study Group の国際分類 (図7参照)  (なるべく不明の選択は避けて下さい)	<sup>1</sup> Defect A: 横隔膜欠損部は、全周が筋組織で取り囲まれる。 <sup>2</sup> Defect B: 胸壁の横隔膜筋組織欠損部の範囲は 50%未満である。 <sup>3</sup> Defect C: 胸壁の横隔膜筋組織欠損部の範囲は 50%以上である。 <sup>4</sup> Defect D: 横隔膜が全欠損、または、ほぼ全欠損である。 <sup>9</sup> 不明	
ヘルニア嚢	<sup>0</sup> 無 <sup>1</sup> 有 <sup>9</sup> 不明	
脱出臓器 (複数選択して下さい)	<sup>1</sup> 小腸 <sup>2</sup> 大腸 <sup>3</sup> 胃 <sup>4</sup> 脾臓 <sup>5</sup> 肝臓 <sup>6</sup> 腎臓	
横隔膜修復方法	<sup>1</sup> 直接閉鎖 <sup>2</sup> パッチ閉鎖 <sup>3</sup> 自己筋組織 <sup>4</sup> その他	
胸腔ドレーン留置	<sup>1</sup> 留置していない <sup>2</sup> 留置した <sup>9</sup> 不明	
術中合併症(自由記載)		

**生後の治療全般に関するコメント(もしあれば)****退院時所見**

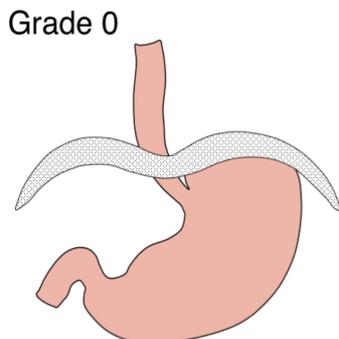
退院日	20      年      月      日	入院期間(自動計算      日間) 退院時日齢(自動計算      日間)
退院理由	<sup>1</sup> 軽快退院 <sup>2</sup> 転院(理由: ) <sup>3</sup> 死亡	
退院時の呼吸補助	酸素投与 <sup>0</sup> 無 <sup>1</sup> 有 人工呼吸器(CPAP 含む) <sup>0</sup> 無 <sup>1</sup> 有 気管切開 <sup>0</sup> 無 <sup>1</sup> 有	
退院時の在宅栄養	経管栄養(胃瘻含む) <sup>0</sup> 無 <sup>1</sup> 有 経静脈栄養 <sup>0</sup> 無 <sup>1</sup> 有	
肺血管拡張薬の処方	<sup>0</sup> 無 <sup>1</sup> 有	
体重	(                      ) g	



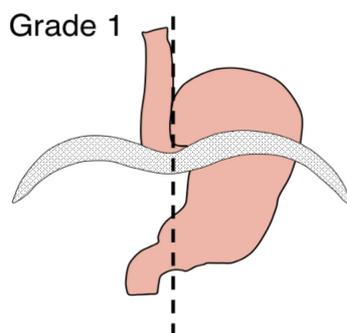
## 参考資料

図 1 : 胎児横隔膜ヘルニアにおける胃泡の位置の分類 (Kitano分類)

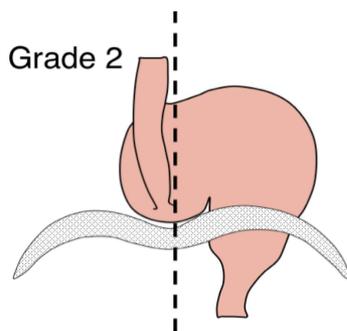
Grade 0 : 胃泡は全体が腹腔内に留まる



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胸腔内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胸腔内に入っている

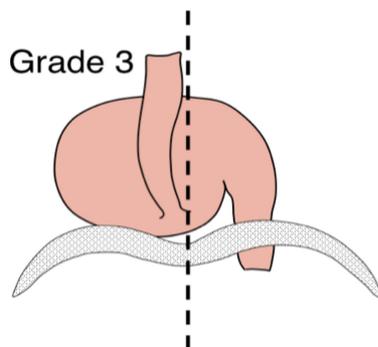


図 2 : Liver-up の定義

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には含まない。

Liver-upを、 $b/a > 1/3$ と定義

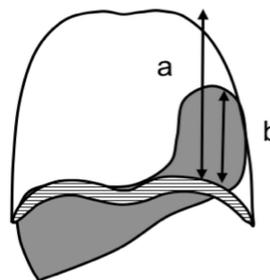


図 3 : 胎児MRIにおける健側肺の肺底部完全・不完全描出の定義 (Hayakawaの分類)

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

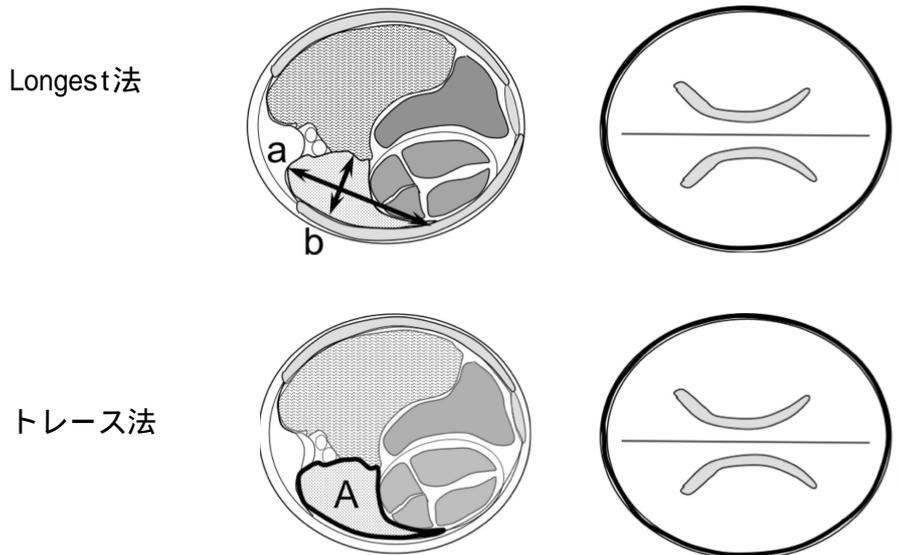


肺底部の不完全描出



図 4 : LHRの定義

胎児心の4-chamberと同じレベルの横断面で計測し、  
 $LHR = \text{健側肺の最長径} : a (\text{mm}) \times \text{それに直交する横径} : b (\text{mm}) / \text{頭周囲長} l : (\text{mm})$   
 または、肺断面積 ( $\text{mm}^2$ ) をトレース法にて測定し、  
 $LHR = \text{健側肺断面積} : A (\text{mm}^2) / \text{頭周囲長} l : (\text{mm})$  とする。  
 可能であれば、トレース法を用いて計測することが望ましい。



o/e LHRの定義

Longest法 ( $LHR = \text{健側肺の最長径} : a (\text{mm}) \times \text{それに直交する横径} : b (\text{mm}) / \text{頭周囲長} l : (\text{mm})$ )  
 または、トレース法 ( $LHR = \text{健側肺断面積} : A (\text{mm}^2) / \text{頭周囲長} l : (\text{mm})$ ) で測定した  
 LHRを、同等の在胎週数の正常胎児の平均値で割って、正常児に対するLHRの割合 (%)  
 として表現した数値。平均値の関数は、在胎週と在胎日から与えられるが、複雑である  
 ため、数値を入力するだけで自動計算できるWebサイトが以下のURLで公開されている。

<http://www.perinatology.com/calculators/LHR.htm>

または

<http://www.totaltrial.eu/>

図 5 : 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、  
 $L/T \text{比 (健側肺)} = \text{健側肺断面積} : a (\text{mm}^2) / \text{胸郭断面積} : b (\text{mm}^2)$   
 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

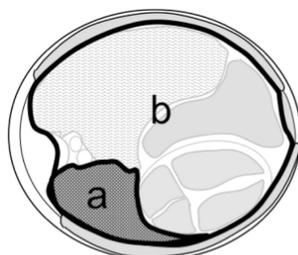


図 6：初期胸部レントゲン写真における患側肺所見の定義（Shimonoの分類）

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。

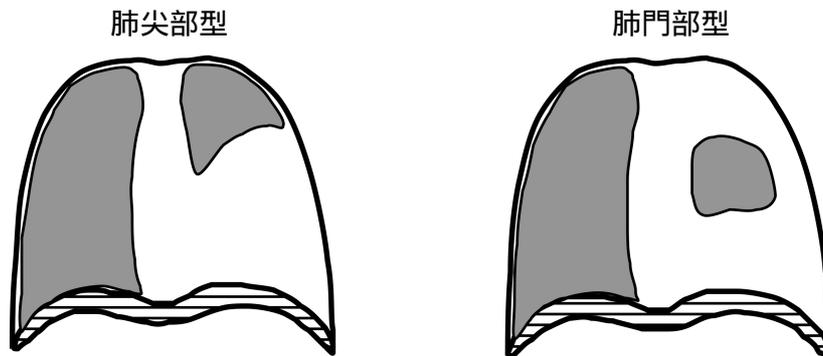
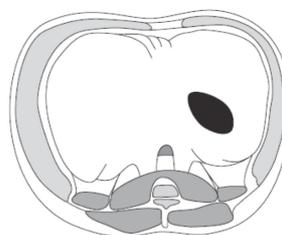
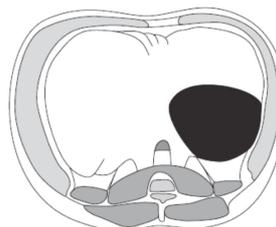


図 7：手術所見による横隔膜欠損孔の大きさの分類（CDH Study Groupの国際分類）

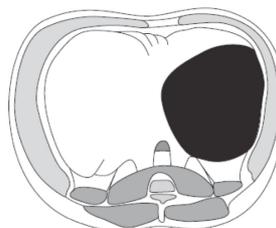
Defect A： 横隔膜欠損部は、  
全周が筋組織で取り囲まれる。



Defect B： 胸壁の横隔膜筋組織欠損部分の  
範囲は50%未満である。（胸壁の半周以下  
で筋組織が欠損している。）



Defect C： 胸壁の横隔膜筋組織欠損部分の  
範囲は50%以上である。（胸壁の半周以上  
で筋組織が欠損している。）



Defect D： 横隔膜が全欠損、または、  
ほぼ全欠損である。

