

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 帝王切開と経膈分娩を使い分けるべく、症例に基準を設けている。
- ³ 原則として経膈分娩 (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。)

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 <small>(カルテ番号は書かないで下さい)</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。)</small>	
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
- ・ 該当する項目の口に✓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	在胎週齡 (EDD 不明の場合)	在胎 週 日
性別	<input type="checkbox"/> ¹ 男	出生時体重	g
	<input type="checkbox"/> ² 女	出生時身長	cm
出生前診断	<input type="checkbox"/> ⁰ 無 <input type="checkbox"/> ¹ 有(出生前は他院でフォロー) <input type="checkbox"/> ² 有(出生前は自院内でフォロー)		
出生場所	<input type="checkbox"/> ¹ 院内出生 <input type="checkbox"/> ² 院外出生		
CDH の患側	<input type="checkbox"/> ¹ 左 <input type="checkbox"/> ² 右 <input type="checkbox"/> ³ 両側		
合併奇形・染色体異常	<input type="checkbox"/> ¹ 無 (=Isolated 症例 注①) <input type="checkbox"/> ² 有(軽症のみ) (=Isolated 症例 注①) → 内容は(1)欄↓へ <input type="checkbox"/> 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)	<input type="checkbox"/> 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)		
	<input type="checkbox"/> 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)	<input type="checkbox"/> 染色体異常(内容)		
	<input type="checkbox"/> 重篤な心奇形(内容)		
	<input type="checkbox"/> 重篤な中枢神経異常(内容)		
	<input type="checkbox"/> 他の重篤な合併奇形(内容)		
基本的な治療方針	<input type="checkbox"/> ¹ 積極的に治療した <input type="checkbox"/> ² 緩和的、または制限的治療を行った 注②		
最終的な転帰	<input type="checkbox"/> ¹ 生存 最終生存確認日 (20 年 月 日)		
	<input type="checkbox"/> 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、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	<input type="checkbox"/> ¹ 右	<input type="checkbox"/> ² 左	<input type="checkbox"/> ³ 両側	<input type="checkbox"/> 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	<input type="checkbox"/> ⁰ 無	<input type="checkbox"/> 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)	<input type="checkbox"/> ⁰ 無	<input type="checkbox"/> ¹ 有	<input type="checkbox"/> ⁹ 不明	
胃泡の位置の分類(Kitano 分類) (P10, 図1参照)	<input type="checkbox"/> ⁰ Grade 0 (胃泡は全体が腹腔内に留まる) <input type="checkbox"/> ¹ 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) <input type="checkbox"/> ² 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) <input type="checkbox"/> ³ 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) <input type="checkbox"/> 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)	<input type="checkbox"/> ⁰ 無	<input type="checkbox"/> ¹ 有	<input type="checkbox"/> ⁹ 不明	
胎児水腫徴候 (無・不明以外は、複数選択)	<input type="checkbox"/> ⁰ 無	<input type="checkbox"/> ⁹ 不明	<input type="checkbox"/> ¹ 胎児皮下浮腫 <input type="checkbox"/> ² 胎児胸水 <input type="checkbox"/> ³ 胎児腹水 <input type="checkbox"/> 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)	<input type="checkbox"/> ⁰ 無 <input type="checkbox"/> ¹ 有 <input type="checkbox"/> ⁹ 不明
胃泡の位置の分類(Kitano 分類) (P10, 図1参照)	<input type="checkbox"/> ⁰ Grade 0 (胃泡は全体が腹腔内に留まる) <input type="checkbox"/> ¹ Grade 1 (胃泡は一部または全部が胸腔内に脱出するが患側に留まる) <input type="checkbox"/> ² 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) <input type="checkbox"/> ³ 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) <input type="checkbox"/> 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)	<input type="checkbox"/> ⁰ 無 <input type="checkbox"/> ¹ 有 <input type="checkbox"/> ⁹ 不明
胎児水腫徴候 (無・不明以外は、複数選択)	<input type="checkbox"/> ⁰ 無 <input type="checkbox"/> ⁹ 不明 <input type="checkbox"/> ¹ 胎児皮下浮腫 <input type="checkbox"/> ² 胎児胸水 <input type="checkbox"/> ³ 胎児腹水 <input type="checkbox"/> 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	左記と直角する横径	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)	<input type="checkbox"/> ⁰ Grade 0 (胃泡は全体が腹腔内に留まる) <input type="checkbox"/> ¹ 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) <input type="checkbox"/> ² 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) <input type="checkbox"/> ³ 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) <input type="checkbox"/> 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)	<input type="checkbox"/> ⁰ 無 <input type="checkbox"/> ¹ 有 <input type="checkbox"/> ⁹ 不明
胎児水腫徴候 (無・不明以外は、複数選択可)	<input type="checkbox"/> ⁰ 無 <input type="checkbox"/> ⁹ 不明 <input type="checkbox"/> ¹ 胎児皮下浮腫 <input type="checkbox"/> ² 胎児胸水 <input type="checkbox"/> ³ 胎児腹水 <input type="checkbox"/> ⁴ その他の腔水症
健側肺の肺低部の描出: (P11, 図5参照)	<input type="checkbox"/> ¹ 完全描出 <input type="checkbox"/> ² 不完全描出 <input type="checkbox"/> 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)	<input type="checkbox"/> ⁰ Grade 0 (胃泡は全体が腹腔内に留まる) <input type="checkbox"/> ¹ 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) <input type="checkbox"/> ² 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) <input type="checkbox"/> ³ 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) <input type="checkbox"/> 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)	<input type="checkbox"/> ⁰ 無 <input type="checkbox"/> ¹ 有 <input type="checkbox"/> ⁹ 不明
胎児水腫徴候 (無・不明以外は、複数選択可)	<input type="checkbox"/> ⁰ 無 <input type="checkbox"/> ⁹ 不明 <input type="checkbox"/> ¹ 胎児皮下浮腫 <input type="checkbox"/> ² 胎児胸水 <input type="checkbox"/> ³ 胎児腹水 <input type="checkbox"/> ⁴ その他の腔水症
健側肺の肺低部の描出: (P11, 図5参照)	<input type="checkbox"/> ¹ 完全描出 <input type="checkbox"/> ² 不完全描出 <input type="checkbox"/> 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	<input type="checkbox"/> ⁰ 無	<input type="checkbox"/> ¹ 有	<input type="checkbox"/> ⁹ 不明
分娩様式	<input type="checkbox"/> ¹ 自然経膈分娩	<input type="checkbox"/> ² 計画経膈分娩 (誘発分娩)	
	<input type="checkbox"/> ³ 予定帝王切開	<input type="checkbox"/> ⁴ 緊急帝王切開	<input type="checkbox"/> ⁹ 不明
	帝王切開の理由	<input type="checkbox"/> ¹ CDH のため <input type="checkbox"/> ⁴ その他 (内容	<input type="checkbox"/> ² 胎児機能不全 (fetal distress)
帝王切開時の陣痛	<input type="checkbox"/> ⁰ 無	<input type="checkbox"/> ¹ 有	<input type="checkbox"/> ⁹ 不明
出生直後の鎮静の有無	<input type="checkbox"/> ⁰ 無	<input type="checkbox"/> ¹ 有	<input type="checkbox"/> ⁹ 不明
Apgar Score	1 分		5 分
スコア	点 / <input type="checkbox"/> 不明		点 / <input type="checkbox"/> 不明
挿管の有無	<input type="checkbox"/> ⁰ 無	<input type="checkbox"/> ¹ 有	<input type="checkbox"/> ⁰ 無 <input type="checkbox"/> ¹ 有

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 ₂		mmHg	<input type="checkbox"/> 不明
採血時の人工換気法 (HFOV、従来型の別)	<input type="checkbox"/> ¹ HFOV	<input type="checkbox"/> ² 従来型 (IMV)	<input type="checkbox"/> ⁹ 不明
採血部位 (Pre, Post の別)	<input type="checkbox"/> ¹ Pre	<input type="checkbox"/> ² Post	<input type="checkbox"/> ⁹ 不明
採血時の FiO ₂ (吸入酸素濃度)		%	<input type="checkbox"/> 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 ₂ O	<input type="checkbox"/> 不明
Lowest PaCO ₂		mmHg	<input type="checkbox"/> 不明
採血時の人工換気法 (HFOV、従来型の別)	<input type="checkbox"/> ¹ HFOV	<input type="checkbox"/> ² 従来型 (IMV)	<input type="checkbox"/> ⁹ 不明
採血部位 (Pre, Post の別)	<input type="checkbox"/> ¹ Pre	<input type="checkbox"/> ² Post	<input type="checkbox"/> 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 ₂ O)	<input type="checkbox"/> 不明
採血時の Freq (フリクエンス) 従来型の場合 RR (呼吸回数)		Hz (または 回/min)	<input type="checkbox"/> 不明

初期胸部レントゲン写真

(出生前診断例では、出生後 24 時間以内の所見。

検査せず

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)	<input type="checkbox"/> ¹ 肺尖部型	<input type="checkbox"/> ² 肺門部型	<input type="checkbox"/> ³ 判断不能	<input type="checkbox"/> ⁹ 不明
胃 (胃管) の位置	<input type="checkbox"/> ¹ 胸腔内	<input type="checkbox"/> ² 腹腔内	<input type="checkbox"/> ³ 判断不能	<input type="checkbox"/> ⁹ 不明

その他の薬剤投与

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

CDH 根治術

施行せず

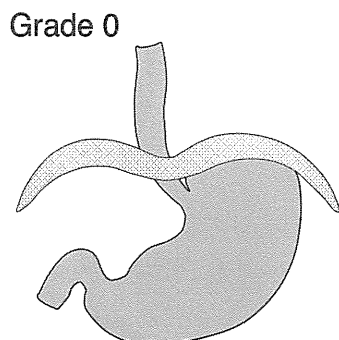
手術日	20 年 月 日	時刻(24 時間表記)	時 分
手術のアプローチ	<input type="checkbox"/> ¹ 経腹的 <input type="checkbox"/> ² 経胸的 <input type="checkbox"/> ³ 腹腔鏡下 <input type="checkbox"/> ⁴ 胸腔鏡下 <input type="checkbox"/> ⁵ その他(内容)		
横隔膜欠損孔の大きさ CDH Study Group の分類 (P12, 図 7 参照) (なるべく不明の選択は避けて下さい)	<input type="checkbox"/> ¹ <25% <input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

Comments(生後の治療全般)

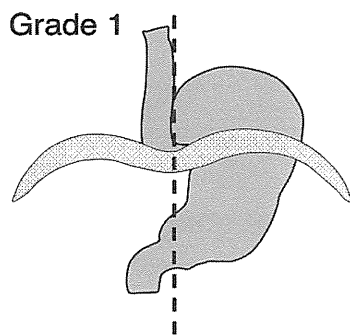
参考資料

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）

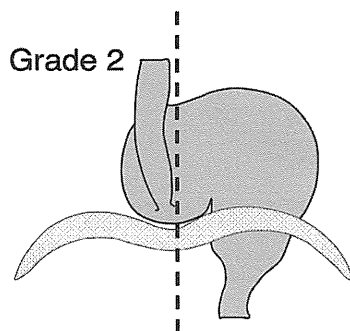
Grade 0：胃泡は全体が腹腔内に留まる



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

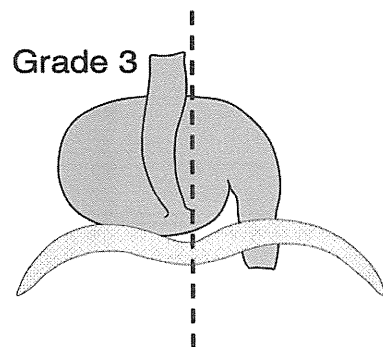


図2 : Liver-up の定義

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には含まない。

Liver-upを、 $b/a \geq 1/3$ と定義

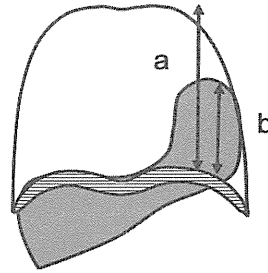


図3 : LHRの定義

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

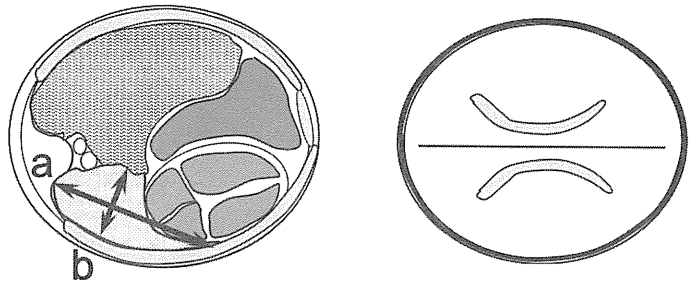


図4 : L/T比（健側肺）の定義

胎児心の4-chamberと同じレベルの横断面で計測し、
 $L/T \text{ 比 (健側肺)} = \text{健側肺断面積} : a \text{ (mm}^2) / \text{胸郭断面積} : b \text{ (mm}^2)$
 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

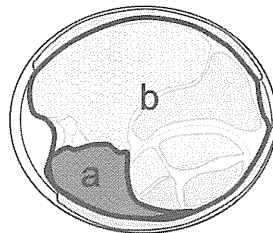


図5 : 胎児MRIにおける健側肺の肺底部完全・不完全描出の定義

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。

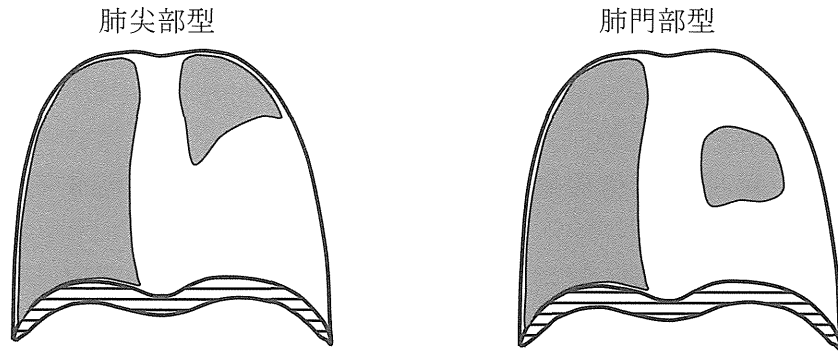
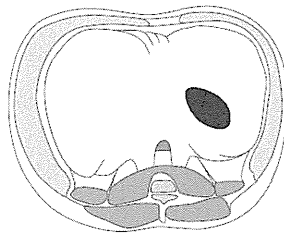
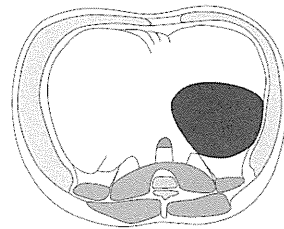


図7：手術所見による横隔膜欠損孔の大きさの分類（GDHSGの分類）

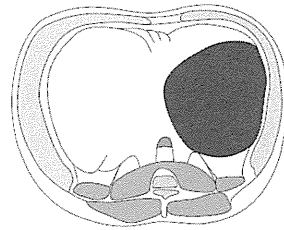
Defect A：横隔膜欠損部分の全体に占める割合は25%未満（左合班調査票1）



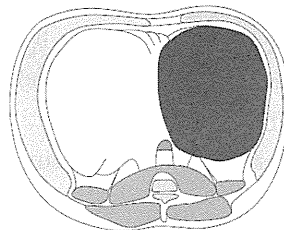
Defect B：横隔膜欠損部分の全体に占める割合は25%以上75%未満（左合班調査票2+3）



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）



胎児・新生児肺低形成の診断・治療実態に関する調査研究

新生児横隔膜ヘルニア長期生存例に対するフォローアップ調査

【研究実施計画書】

(Ver. 1.1) 2013.8.5

研究責任者・研究事務局：臼井 規朗
大阪大学大学院 小児成育外科学
〒565-0871 大阪府吹田市山田丘2-2
TEL: 06-6879-3753 FAX: 06-6879-3759
E-mail: usui@ped surg.med.osaka-u.ac.jp

1. 研究課題名

新生児横隔膜ヘルニア長期生存例に対するフォローアップ調査

2. 研究責任者：臼井 規朗

大阪大学大学院 小児成育外科

3. 研究組織

研究分担者：

五石 圭司

国立成育医療研究センター 周産期センター新生児科

早川 昌弘

名古屋大学医学部附属病院 総合周産期母子医療センター

田口 智章

九州大学大学院医学研究院 小児外科分野

田附 裕子

大阪府立母子保健総合医療センター 小児外科

横井 暁子

兵庫県立こども病院 小児外科

高安 肇

筑波大学医学医療系 小児外科

照井 慶太

千葉大学大学院 小児外科

奥山 宏臣

兵庫医科大学 小児外科

4. 研究目的：

本研究の目的は、先天性横隔膜ヘルニア（congenital diaphragmatic hernia; CDH）における長期生存例に対してフォローアップ調査を行い、本症における先行研究に基づく重症度の違いが、本症治療後の様々な後遺症や合併症の発生にどのような影響を及ぼしているかを検討することである。

プライマリ・アウトカム：生後1.5年、3年、6年目の精神運動発達障害・中枢神経障害の発生割合

セカンダリ・アウトカム：生存期間、ヘルニア再発の割合、生後1.5年、3年、6年目の呼吸器系後遺症の発生割合、生後1.5年、3年、6年目の循環器系後遺症の発生割合、生後1.5年、3年、6年目の消化器系後遺症の発生割合、生後1.5年、3年、6年目の胸郭・脊椎変形の発生割合

予後因子：出生前診断の有無、出生前診断における重症度（Liver-up、L/T比、胃の位置 Kitano 分類、MRI 所見など）、合併奇形、合併する染色体異常、出生後早期のデータ（Apgar スコア、血液ガスデータ、心臓超音波検査など）、横隔膜欠損孔サイズ、手術術式、初回人工呼吸管理期間、ECMO 使用の有無、パッチ閉鎖術施行の有無、脱出臓器の種類

5. 研究デザイン：多施設共同調査研究、後方視的観察研究

6. 研究対象：今回多施設共同研究に参加する施設において、2006年1月1日～2010年12月31日に出生した新生児のうち、先天性横隔膜ヘルニアと診断されて手術を受け、生存退院した全患児を対象とする。

7. 研究期間：各施設の倫理委員会承認後から 2014 年 3 月 31 日まで

8. 研究方法：

1) 調査手順：多施設共同研究に参加する施設を調査実施施設とする。2011 年の全国調査の対象となった生存退院例について、1 患児につき 1 部の症例調査票 (case report form; CRF) を、連結可能匿名化のための症例番号を付与して、研究事務局が各調査実施施設に送付する。2013 年 9 月～10 月の間に、各調査実施施設の責任医師が中心となって、全対象児の診療録を元に CRF へのデータ記入を行う。各調査実施施設の責任医師は、データを記入した CRF の原本を研究事務局に郵送するとともに、CRF のコピーをとって自施設で保管する。研究代表者への CRF の送付は、2013 年 10 月末日までに完了する。

CRF 送付先：研究事務局：臼井 規朗 宛

〒565-0871 大阪府吹田市山田丘 2-2 臨床研究棟 7 階

大阪大学大学院小児成育外科内

TEL.:06-6879-3753 FAX.:06-6879-3759

2) データ入力と固定：研究事務局において、CRF のデータをデータベースに入力し、疑問のあるデータについては、各研究実施施設の責任医師に問い合わせ、データクリーニングを行う。データクリーニング完了後データ固定を行う。

データ入力・固定後の CRF は、データ固定後最低 5 年間、研究責任者が所属研究機関 (大阪大学大学院) 内で厳重に保管し、その後破棄する。

3) 調査項目：

- a) 症例の概要：最終転帰、生存日数、主たる死因、横隔膜ヘルニア再発の有無、再発に対する手術の有無
- b) 修正 1 歳 6 ヶ月時の所見：身長・体重・頭囲、DQ 値とその測定法、発達遅延の有無、歩行遅延の有無、発語遅延の有無、聴力障害の有無、視力障害の有無、てんかんの有無、脳性麻痺の有無、在宅酸素投与の必要性、気管切開の有無、在宅人工呼吸管理の必要性、肺高血圧治療薬の必要性、循環作動薬の必要性、喘息の既往、運動制限の有無、呼吸器疾患による入院の有無、胃食道逆流症 (GERD) の有無、腸閉塞の有無、経管栄養の必要性、漏斗胸の発症、側弯の発症、その他の胸郭変形の発症、停留精巣の有無
- c) 暦 3 歳時の所見：身長・体重・頭囲、DQ 値とその測定法、発達遅延の有無、運動発達遅延の有無、言語発達遅延の有無、聴力障害の有無、視力障害の有無、てんかんの有無、脳性麻痺の有無、在宅酸素投与の必要性、気管切開の有無、在宅人工呼吸管理の必要性、肺高血圧治療薬の必要性、循環作動薬の必要性、喘息の既往、運動制限の有無、呼吸器疾患による入院の有無、胃食道逆流症 (GERD) の有無、腸閉塞の有無、経管栄養の必要性、漏斗胸の発症、側弯の発症、その他の胸郭変形の発症、停留精巣の有無
- d) 暦 6 歳時の所見：身長・体重・頭囲、DQ 値とその測定法、発達遅延の有無、運動発

達遅延の有無、言語発達遅延の有無、自閉症スペクトラムの有無、聴力障害の有無、視力障害の有無、てんかんの有無、脳性麻痺の有無、支援学校・学級の必要性、在宅酸素投与の必要性、気管切開の有無、在宅人工呼吸管理の必要性、肺高血圧治療薬の必要性、循環作動薬の必要性、喘息の既往、運動制限の有無、呼吸器疾患による入院の有無、胃食道逆流症（GERD）の有無、腸閉塞の有無、経管栄養の必要性、漏斗胸の発症、側弯の発症、その他の胸郭変形の発症、停留精巣の有無

9. 研究実施計画の遵守と変更：

本研究を行う者は、本研究実施計画書を遵守する。

研究実施計画書の内容変更

解析中もしくは解析終了後に追加調査の必要が生じ、診療情報記録のみが用いられる場合は研究実施計画書の内容変更を行うが、各調査実施施設の IRB等へは内容変更を報告し、改訂申請の要否は、各調査実施施設のIRBの規定に従う。

10. CRFの修正

調査開始後、CRFに必要なデータ項目の欠落や、不適切なカテゴリ分類等の不備が判明した場合、8.3)で規定した収集データの範囲を超えない限りにおいて、研究責任者（研究事務局）の判断でCRFの修正を行う。研究実施計画書本文の改訂を要さないCRFの修正については、研究実施計画書の変更とはみなさない。CRFの修正に関するIRB等への報告や改訂申請の要否は、各調査実施施設のIRBの規定に従う。

11. 予測される成果・研究の意義：

- ・医学的意義：本研究によって、先天性横隔膜ヘルニア術後長期生存例における後遺症や合併症の発生頻度が明らかとなる。また、これらの後遺症や合併症の発症因子や初回治療時における重症度との関連性が特定されれば、本症の重症度に従った診療ガイドラインを作成することが可能となる。以上の結果、本症の治療成績が向上すると考えられ、医学的に意義深い。
- ・社会的意義：本研究によって、術後長期生存例における後遺症や合併症の発生頻度が明らかになれば、今後本症に罹患する患児の家族に対して適切な情報提供が可能になる。また、本研究によって重症度に応じた診療ガイドラインが作成されれば、致死的重症例に対する治療限界の認識と、軽症例に対する医療資源の効率的利用によって、長期的に見て医療費の軽減が図られると期待される。

12. 研究参加のメリット・デメリット

メリット：本研究は後方視的観察研究であり、患者に直接のメリットはない。

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行わない。従って患者の個人情報保護は保護されることとなり、患者に直接のデメリットもない。

13. インフォームド・コンセント：

本研究における調査に関しては、研究者等は、研究対象者等（患児およびその保護者）に対して研究責任者の有するホームページを通じて研究の内容に関する説明を明らかにするとと

もに、可能であれば同意を確認し診療録に記載する。しかし、研究対象者等の同意の取得が困難な場合には、本研究は「疫学研究に関する倫理指針」第3の1の(2)の②のイ「人体から採取された資料を用いない場合」の「既存資料等のみを用いる観察研究の場合」に該当するため、研究対象者からの同意取得は必ずしも必要としない。

14. 研究参加の自由と撤回権：

研究は既存資料のみを用いる観察研究であるため、研究対象者等に危険・不利益が及ぶ可能性はないと考えられる。しかし、研究対象者等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。調査実施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、研究責任者に連絡することによって行われる。個人情報に関する研究対象者からの依頼・苦情・問い合わせ等への初期対応は各調査実施施設の責任医師が行う。

15. 研究に関する情報公開：

本研究は介入を行わない観察研究であり、個々の研究対象者の治療経過の詳細を公表することは予定していないが、研究内容についての情報公開は行う。本研究の内容、個人情報に関する取り扱い、本研究が公的助成金で行われていることなどを研究責任者が持つホームページに掲載する。

16. 研究実施施設の倫理審査委員会（IRB）の承認

研究参加開始時の承認：本研究への参加に際し、本研究実施計画書は研究対象者のデータ登録前に各調査実施施設の IRB 等で承認されなければならない。IRB 等の承認が得られたら、各調査実施施設は直ちに IRB の承認書の写しを研究責任者に送付する。IRB の承認書の原本は、各調査実施施設で責任を持って保管する。

17. プライバシーの確保：

研究対象者のデータからは氏名等の個人情報を削り、代わりに新しく符号又は番号をつけて連結可能匿名化を行う。研究対象者との番号を結びつける対応表は、各調査実施施設の責任医師が外部に漏れないように筆記による紙媒体として、厳重に保管する。

18. 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）を使用するため、研究対象者等（患児および患児保護者）には費用負担は生じない。

19. 研究結果の発表

主たる研究論文および分担研究論文は、解析終了後に英文・邦文学術誌に投稿する。論文における筆頭著者は、原則として主たる研究または分担研究をそれぞれ行ったものとし、必ずしも責任医師である必要はない。また共著者は、原則として各研究実施施設の 9 名の責任医師お

よび各研究に対して貢献のあった研究協力者とする。但し、1施設において共著者となれる研究協力者は3名までとし、当該学術誌の投稿規定に著者数の制限がある場合は、その制限に従うものとする。著者の順位の原則は特に定めないが、主たる研究または各分担研究における貢献度に応じて、筆頭著者が判断するものとする。全ての論文は投稿前に共著者が論文内容を確認し、発表内容に合意するものとする。内容に関して異議のある研究者とは十分議論を行い、それでも合意が得られない場合、その研究者を共著者に含めるかどうかを研究責任者が判断する。

主たる研究結果および各分担研究結果を学術集会で発表する場合、原則として抄録提出前に、各研究実施施設の9名の責任医師が抄録内容を確認し、内容に合意するものとする。ただし、個々の学会発表の準備および内容については、各発表者が責任をもつ。

20. 研究事務局

臼井 規朗（大阪大学大学院 小児成育外科）
〒565-0871 大阪府吹田市山田丘2-2
大阪大学大学院 小児成育外科
TEL：06-6879-3753 FAX：06-6879-3759
E-mail：usui@pedsurg.med.osaka-u.ac.jp

- ・研究事務局の業務は、研究実施計画書の作成、調査票の作成、調査実施施設との連絡、調査票の郵送、調査票の請求と回収、調査票からのデータ入力、入力データのクリーニング、データ固定、固定後のデータの各施設への配布、調査中に生じたプロトコル解釈上の疑問点の調整等を行うことである。

21. 調査実施施設と責任医師

調査実施施設名	責任医師
国立成育医療研究センター 周産期センター	五石 圭司
名古屋大学医学部附属病院 総合周産期母子医療センター	早川 昌弘
九州大学大学院医学研究院 小児外科分野	田口 智章
大阪府立母子保健総合医療センター 小児外科	田附 裕子
兵庫県立こども病院 小児外科	横井 暁子
筑波大学医学医療系 小児外科	高安 肇
千葉大学大学院 小児外科	照井 慶太
兵庫医科大学 小児外科	奥山 宏臣
大阪大学大学院 小児成育外科	臼井 規朗

- ・調査実施施設の業務は、当該施設の医療機関のIRBへの研究実施の申請、CRFの記入・修正、各分担研究に関するデータ解析、研究成果の発表とする。

以上