

## 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

## 症例調査票

Ver 1.1 2013/8/5

施設名	(記入して配布)
施設内管理番号 (カルテ番号は書かないで下さい)	(記入して配布) (内容の照会時に用います。前回の全国調査と同じ施設内管理番号を用いています。症例の対象表は、引き続き貴施設で厳重に管理して下さい。)
調査票記入日	2013 年 月 日
調査票記入者	科

## 患者情報

出生日		退院日	
性別			

## 退院時情報

Intact discharge であったかどうか		症例			
酸素投与		人工呼吸		気管切開	
経管栄養		経静脈栄養		肺血管拡張薬	

## 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) 2011年の全国調査登録例については、生存例として登録された。
- ・ 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
- ・ 記入するデータが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

資料-5  
最終転帰

転帰	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 生存	最終生存確認日 (20 年 月 日)		
	<input type="checkbox"/> <sup>2</sup> 死亡	死亡確認日 (20 年 月 日)		
主たる死亡原因	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 呼吸不全	<input type="checkbox"/> <sup>2</sup> 肺高血圧	<input type="checkbox"/> <sup>3</sup> 合併奇形(含染色体異常)	<input type="checkbox"/> <sup>4</sup> CDH 続発症
	<input type="checkbox"/> <sup>9</sup> その他 ( )			

ヘルニア再発について

再発	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 無	
	<input type="checkbox"/> <sup>2</sup> 有	再発の診断日 (20 年 月 日)
再発に対する手術	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 無	
	<input type="checkbox"/> <sup>2</sup> 有	再発に対する手術日 (20 年 月 日)

修正 1 歳 6 ヶ月時の所見

(以下、1 歳 6 ヶ月時の記入欄には、修正年齢で 1 歳 4 ヶ月～1 歳 8 カ月の所見のうち、最も 1 歳 6 ヶ月に近い受診日の所見を記入して下さい。)

1 歳 6 ヶ月時健診の受診	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 無	<input type="checkbox"/> <sup>2</sup> 有	
1 歳 6 ヶ月時健診日	(20 年 月 日)	健診時 体重 (kg)	kg
健診時 身長	cm	健診時 頭囲	cm

精神運動発達・中枢神経関連

DQ 測定	<input type="checkbox"/> <sup>0</sup> 無	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 有	有の場合 測定値:( )
	DQ 測定法 <input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 新版 K 式 <input type="checkbox"/> <sup>2</sup> 田中ビネー式 <input type="checkbox"/> <sup>3</sup> 遠城寺式 <input type="checkbox"/> <sup>4</sup> S-S 法 <input type="checkbox"/> <sup>5</sup> BSID-II <input type="checkbox"/> <sup>6</sup> その他 ( ) <input type="checkbox"/> <sup>9</sup> 不明		
主治医判断による発達遅延の有無	<input type="checkbox"/> <sup>0</sup> 無	<input type="checkbox"/> <sup>9</sup> 不明	
	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 有	内容( )	
歩行の遅延	<input type="checkbox"/> <sup>0</sup> 無	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 有	<input type="checkbox"/> <sup>9</sup> 不明
発語の遅延	<input type="checkbox"/> <sup>0</sup> 無	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 有	<input type="checkbox"/> <sup>9</sup> 不明
聴力障害	<input type="checkbox"/> <sup>0</sup> 無	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 有	<input type="checkbox"/> <sup>9</sup> 不明
視力障害	<input type="checkbox"/> <sup>0</sup> 無	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 有	<input type="checkbox"/> <sup>9</sup> 不明
てんかん	<input type="checkbox"/> <sup>0</sup> 無	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 有	<input type="checkbox"/> <sup>9</sup> 不明
脳性麻痺	<input type="checkbox"/> <sup>0</sup> 無	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 有	<input type="checkbox"/> <sup>9</sup> 不明

呼吸器・循環器関連

(在宅)酸素の使用	<input type="checkbox"/> <sup>0</sup> 無	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 有:治療継続中	<input type="checkbox"/> <sup>9</sup> 不明
	<input type="checkbox"/> <sup>2</sup> 有:治療終了	治療終了日 (20 年 月 日)	
気管切開	<input type="checkbox"/> <sup>0</sup> 無	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 有:治療継続中	<input type="checkbox"/> <sup>9</sup> 不明
	<input type="checkbox"/> <sup>2</sup> 有:治療終了	治療終了日 (20 年 月 日))	
(在宅)人工呼吸器の使用	<input type="checkbox"/> <sup>0</sup> 無	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 有:治療継続中	<input type="checkbox"/> <sup>9</sup> 不明
	<input type="checkbox"/> <sup>2</sup> 有:治療終了	治療終了日 (20 年 月 日)	
肺高血圧治療薬の内服	<input type="checkbox"/> <sup>0</sup> 無	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 有:治療継続中	<input type="checkbox"/> <sup>9</sup> 不明
	<input type="checkbox"/> <sup>2</sup> 有:治療終了	治療終了日 (20 年 月 日)	
利尿薬・循環作動薬の内服	<input type="checkbox"/> <sup>0</sup> 無	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 有:治療継続中	<input type="checkbox"/> <sup>9</sup> 不明
	<input type="checkbox"/> <sup>2</sup> 有:治療終了	治療終了日 (20 年 月 日)	
喘息の既往	<input type="checkbox"/> <sup>0</sup> 無	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 有	<input type="checkbox"/> <sup>9</sup> 不明
運動制限・運動時の息切れ	<input type="checkbox"/> <sup>0</sup> 無	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 有	<input type="checkbox"/> <sup>9</sup> 不明
初回退院後の呼吸器疾患による入院	<input type="checkbox"/> <sup>0</sup> 無	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 有	有の場合回数:( 回)

消化器関連

手術を要する GERD	<input type="checkbox"/> <sup>0</sup> 無	<input type="checkbox"/> <sup>9</sup> 不明	
	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 有:	手術施行日 (20 年 月 日)	
内科的治療を要する GERD	<input type="checkbox"/> <sup>0</sup> 無	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 有:治療継続中	<input type="checkbox"/> <sup>9</sup> 不明
	<input type="checkbox"/> <sup>2</sup> 有:治療終了	治療終了日 (20 年 月 日)	
入院を要する腸閉塞	<input type="checkbox"/> <sup>0</sup> 無	<input type="checkbox"/> <sup>9</sup> 不明	
	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 有 →	腸閉塞に対する手術	<input type="checkbox"/> <sup>0</sup> 無 <input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 有
胃瘻または経管栄養	<input type="checkbox"/> <sup>0</sup> 無	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 有:治療継続中	<input type="checkbox"/> <sup>9</sup> 不明
	<input type="checkbox"/> <sup>2</sup> 有:治療終了	治療終了日 (20 年 月 日)	

胸郭・脊椎・その他

漏斗胸	<input type="checkbox"/> <sup>0</sup> 無	<input type="checkbox"/> <sup>9</sup> 不明	
	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 有 →	漏斗胸に対する治療	<input type="checkbox"/> <sup>0</sup> 無 <input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 有
側弯	<input type="checkbox"/> <sup>0</sup> 無	<input type="checkbox"/> <sup>9</sup> 不明	
	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 有 →	側弯に対する治療	<input type="checkbox"/> <sup>0</sup> 無 <input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 有
その他の胸郭変形	<input type="checkbox"/> <sup>0</sup> 無	<input type="checkbox"/> <sup>9</sup> 不明	
	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 有 →	胸郭変形に対する治療	<input type="checkbox"/> <sup>0</sup> 無 <input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 有
停留精巣	<input type="checkbox"/> <sup>0</sup> 無	<input type="checkbox"/> <sup>9</sup> 不明	
	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 有 →	停留精巣に対する手術	<input type="checkbox"/> <sup>0</sup> 無 <input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 有

暦3歳時の所見
---------

(以下、3歳時の記入欄には、暦年齢で2歳9ヶ月～3歳3カ月の所見のうち、最も3歳に近い受診日の所見を記入して下さい。)

3歳時健診の受診	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 無 <input type="checkbox"/> <sup>2</sup> 有		
3歳時健診日	(20      年      月      日)	健診時 体重 (kg)	kg
健診時 身長	cm	健診時 頭囲	cm

## 精神運動発達・中枢神経関連

DQ 測定	<input type="checkbox"/> <sup>0</sup> 無 <input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 有      有の場合 測定値:(                      )
DQ 測定法	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 新版K式 <input type="checkbox"/> <sup>2</sup> 田中ビネー式 <input type="checkbox"/> <sup>3</sup> 遠城寺式 <input type="checkbox"/> <sup>4</sup> S-S法 <input type="checkbox"/> <sup>5</sup> BSID-II <input type="checkbox"/> <sup>6</sup> その他(                      ) <input type="checkbox"/> <sup>9</sup> 不明
主治医判断による発達遅延の有無	<input type="checkbox"/> <sup>0</sup> 無 <input type="checkbox"/> <sup>9</sup> 不明 <input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 有      内容(                      )
運動発達の遅延	<input type="checkbox"/> <sup>0</sup> 無 <input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 有 <input type="checkbox"/> <sup>9</sup> 不明
言語発達の遅延	<input type="checkbox"/> <sup>0</sup> 無 <input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 有 <input type="checkbox"/> <sup>9</sup> 不明
聴力障害	<input type="checkbox"/> <sup>0</sup> 無 <input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 有 <input type="checkbox"/> <sup>9</sup> 不明
視力障害	<input type="checkbox"/> <sup>0</sup> 無 <input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 有 <input type="checkbox"/> <sup>9</sup> 不明
てんかん	<input type="checkbox"/> <sup>0</sup> 無 <input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 有 <input type="checkbox"/> <sup>9</sup> 不明
脳性麻痺	<input type="checkbox"/> <sup>0</sup> 無 <input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 有 <input type="checkbox"/> <sup>9</sup> 不明

## 呼吸器・循環器関連

(在宅)酸素の使用	<input type="checkbox"/> <sup>0</sup> 無 <input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 有:治療継続中 <input type="checkbox"/> <sup>9</sup> 不明 <input type="checkbox"/> <sup>2</sup> 有:治療終了    治療終了日(20      年      月      日)
気管切開	<input type="checkbox"/> <sup>0</sup> 無 <input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 有:治療継続中 <input type="checkbox"/> <sup>9</sup> 不明 <input type="checkbox"/> <sup>2</sup> 有:治療終了    治療終了日(20      年      月      日)
(在宅)人工呼吸器の使用	<input type="checkbox"/> <sup>0</sup> 無 <input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 有:治療継続中 <input type="checkbox"/> <sup>9</sup> 不明 <input type="checkbox"/> <sup>2</sup> 有:治療終了    治療終了日(20      年      月      日)
肺高血圧治療薬の内服	<input type="checkbox"/> <sup>0</sup> 無 <input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 有:治療継続中 <input type="checkbox"/> <sup>9</sup> 不明 <input type="checkbox"/> <sup>2</sup> 有:治療終了    治療終了日(20      年      月      日)
利尿薬・循環作動薬の内服	<input type="checkbox"/> <sup>0</sup> 無 <input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 有:治療継続中 <input type="checkbox"/> <sup>9</sup> 不明 <input type="checkbox"/> <sup>2</sup> 有:治療終了    治療終了日(20      年      月      日)

資料-5

喘息の既往	<input type="checkbox"/> <sup>0</sup> 無	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 有	<input type="checkbox"/> <sup>9</sup> 不明
運動制限・運動時の息切れ	<input type="checkbox"/> <sup>0</sup> 無	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 有	<input type="checkbox"/> <sup>9</sup> 不明
初回退院後の呼吸器疾患による入院	<input type="checkbox"/> <sup>0</sup> 無	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 有	有の場合回数:(                      回)

消化器関連

手術を要する GERD	<input type="checkbox"/> <sup>0</sup> 無		<input type="checkbox"/> <sup>9</sup> 不明	
	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 有:	手術施行日 (20    年    月    日)		
内科的治療を要する GERD	<input type="checkbox"/> <sup>0</sup> 無		<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 有:治療継続中	
	<input type="checkbox"/> <sup>2</sup> 有:治療終了	治療終了日 (20    年    月    日)		
入院を要する腸閉塞	<input type="checkbox"/> <sup>0</sup> 無		<input type="checkbox"/> <sup>9</sup> 不明	
	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 有	→	腸閉塞に対する手術	<input type="checkbox"/> <sup>0</sup> 無 <input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 有
胃瘻または経管栄養	<input type="checkbox"/> <sup>0</sup> 無		<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 有:治療継続中	
	<input type="checkbox"/> <sup>2</sup> 有:治療終了	治療終了日 (20    年    月    日)		

胸郭・脊椎・その他

漏斗胸	<input type="checkbox"/> <sup>0</sup> 無		<input type="checkbox"/> <sup>9</sup> 不明	
	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 有	→	漏斗胸に対する治療	<input type="checkbox"/> <sup>0</sup> 無 <input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 有
側弯	<input type="checkbox"/> <sup>0</sup> 無		<input type="checkbox"/> <sup>9</sup> 不明	
	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 有	→	側弯に対する治療	<input type="checkbox"/> <sup>0</sup> 無 <input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 有
その他の胸郭変形	<input type="checkbox"/> <sup>0</sup> 無		<input type="checkbox"/> <sup>9</sup> 不明	
	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 有	→	胸郭変形に対する治療	<input type="checkbox"/> <sup>0</sup> 無 <input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 有
停留精巣	<input type="checkbox"/> <sup>0</sup> 無		<input type="checkbox"/> <sup>9</sup> 不明	
	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 有	→	停留精巣に対する手術	<input type="checkbox"/> <sup>0</sup> 無 <input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 有

暦6歳時の所見

(以下、6歳時の記入欄には、暦年齢で5歳8ヶ月～6歳4ヵ月の所見のうち、最も6歳に近い受診日の所見を記入して下さい。)

6歳時健診の受診	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 無	<input type="checkbox"/> <sup>2</sup> 有
6歳時健診日	(20 年 月 日)	健診時 体重 (kg) kg
健診時 身長	cm	健診時 頭囲 cm

精神運動発達・中枢神経関連

DQ 測定	<input type="checkbox"/> <sup>0</sup> 無	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 有	有の場合 測定値:( )
DQ 測定法	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> WISC-III	<input type="checkbox"/> <sup>2</sup> 田中ビネー式	<input type="checkbox"/> <sup>3</sup> WPPSI <input type="checkbox"/> <sup>4</sup> ITPA <input type="checkbox"/> <sup>5</sup> その他 ( ) <input type="checkbox"/> <sup>9</sup> 不明
主治医判断による発達遅延の有無	<input type="checkbox"/> <sup>0</sup> 無	<input type="checkbox"/> <sup>9</sup> 不明	
	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 有	内容( )	
運動発達の遅延	<input type="checkbox"/> <sup>0</sup> 無	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 有	<input type="checkbox"/> <sup>9</sup> 不明
言語発達の遅延	<input type="checkbox"/> <sup>0</sup> 無	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 有	<input type="checkbox"/> <sup>9</sup> 不明
自閉症スペクトラムの有無	<input type="checkbox"/> <sup>0</sup> 無	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 有	<input type="checkbox"/> <sup>9</sup> 不明
聴力障害	<input type="checkbox"/> <sup>0</sup> 無	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 有	<input type="checkbox"/> <sup>9</sup> 不明
視力障害	<input type="checkbox"/> <sup>0</sup> 無	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 有	<input type="checkbox"/> <sup>9</sup> 不明
てんかん	<input type="checkbox"/> <sup>0</sup> 無	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 有	<input type="checkbox"/> <sup>9</sup> 不明
脳性麻痺	<input type="checkbox"/> <sup>0</sup> 無	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 有	<input type="checkbox"/> <sup>9</sup> 不明
支援学校・支援学級の要否	<input type="checkbox"/> <sup>0</sup> 不要	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 必要	<input type="checkbox"/> <sup>9</sup> 不明

呼吸器・循環器関連

(在宅)酸素の使用	<input type="checkbox"/> <sup>0</sup> 無	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 有:治療継続中	<input type="checkbox"/> <sup>9</sup> 不明
	<input type="checkbox"/> <sup>2</sup> 有:治療終了	治療終了日 (20 年 月 日)	
気管切開	<input type="checkbox"/> <sup>0</sup> 無	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 有:治療継続中	<input type="checkbox"/> <sup>9</sup> 不明
	<input type="checkbox"/> <sup>2</sup> 有:治療終了	治療終了日 (20 年 月 日)	
(在宅)人工呼吸器の使用	<input type="checkbox"/> <sup>0</sup> 無	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 有:治療継続中	<input type="checkbox"/> <sup>9</sup> 不明
	<input type="checkbox"/> <sup>2</sup> 有:治療終了	治療終了日 (20 年 月 日)	
肺高血圧治療薬の内服	<input type="checkbox"/> <sup>0</sup> 無	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 有:治療継続中	<input type="checkbox"/> <sup>9</sup> 不明
	<input type="checkbox"/> <sup>2</sup> 有:治療終了	治療終了日 (20 年 月 日)	
利尿薬・循環作動薬の内服	<input type="checkbox"/> <sup>0</sup> 無	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 有:治療継続中	<input type="checkbox"/> <sup>9</sup> 不明
	<input type="checkbox"/> <sup>2</sup> 有:治療終了	治療終了日 (20 年 月 日)	



資料-5

喘息の既往	<input type="checkbox"/> <sup>0</sup> 無	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 有	<input type="checkbox"/> <sup>9</sup> 不明
運動制限・運動時の息切れ	<input type="checkbox"/> <sup>0</sup> 無	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 有	<input type="checkbox"/> <sup>9</sup> 不明
初回退院後の呼吸器疾患による入院	<input type="checkbox"/> <sup>0</sup> 無	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 有	有の場合回数:(                      回)

消化器関連

手術を要する GERD	<input type="checkbox"/> <sup>0</sup> 無		<input type="checkbox"/> <sup>9</sup> 不明		
	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 有:	手術施行日 (20    年    月    日)			
内科的治療を要する GERD	<input type="checkbox"/> <sup>0</sup> 無		<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 有: 治療継続中		<input type="checkbox"/> <sup>9</sup> 不明
	<input type="checkbox"/> <sup>2</sup> 有: 治療終了	治療終了日 (20    年    月    日)			
入院を要する腸閉塞	<input type="checkbox"/> <sup>0</sup> 無		<input type="checkbox"/> <sup>9</sup> 不明		
	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 有	→	腸閉塞に対する手術	<input type="checkbox"/> <sup>0</sup> 無	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 有
胃瘻または経管栄養	<input type="checkbox"/> <sup>0</sup> 無		<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 有: 治療継続中		<input type="checkbox"/> <sup>9</sup> 不明
	<input type="checkbox"/> <sup>2</sup> 有: 治療終了	治療終了日 (20    年    月    日)			

胸郭・脊椎・その他

漏斗胸	<input type="checkbox"/> <sup>0</sup> 無		<input type="checkbox"/> <sup>9</sup> 不明		
	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 有	→	漏斗胸に対する治療	<input type="checkbox"/> <sup>0</sup> 無	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 有
側弯	<input type="checkbox"/> <sup>0</sup> 無		<input type="checkbox"/> <sup>9</sup> 不明		
	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 有	→	側弯に対する治療	<input type="checkbox"/> <sup>0</sup> 無	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 有
その他の胸郭変形	<input type="checkbox"/> <sup>0</sup> 無		<input type="checkbox"/> <sup>9</sup> 不明		
	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 有	→	胸郭変形に対する治療	<input type="checkbox"/> <sup>0</sup> 無	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 有
停留精巣	<input type="checkbox"/> <sup>0</sup> 無		<input type="checkbox"/> <sup>9</sup> 不明		
	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 有	→	停留精巣に対する手術	<input type="checkbox"/> <sup>0</sup> 無	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 有

全般に関するコメント(必要な場合のみ記入してください)

## 診断の手引

小児慢性疾患名（日本語）	せんてんせいおうかくまくへるにあ 先天性横隔膜ヘルニア
小児慢性疾患名（英語）	Congenital Diaphragmatic Hernia
カテゴリ	A
診断方法	<p>以下の2項目のうち、いずれか1項目を満たせば確定診断とする。</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. CT、MRI、超音波検査などの画像診断（出生前検査を含む）で、腹腔内臓器が横隔膜を越えて胸腔内に脱出していることが確認できた場合</li> <li>2. 胸部単純レントゲン写真で本症が疑われ、手術所見により腹腔内臓器が横隔膜を越えて胸腔内に脱出していることが確認できた場合</li> </ol> <p>ただし、膜状構造物（ヘルニア嚢）を有した状態で腹腔内臓器が横隔膜を越えて胸腔内に脱出している場合（有嚢性横隔膜ヘルニア）は、横隔膜弛緩症との鑑別を要する。また、外傷などの後天性の原因が疑われる場合は、本疾患から除外する。</p>
カテゴリ A たる背景	疾患概念と確定診断が同一であり、画像診断または手術所見で診断が確定するため、系統的レビューは不要であると判断した。



<p>対象基準 (重症度分類)</p>	<p>以下のうち、最重症例は長期生存ができないため小児慢性特定疾患の対象とはならない。また、軽症例は長期間にわたる入院加療や外来通院加療を要さないため小児慢性特定疾患の対象とはならない。従って、以下の重症度分類のうち、重症例のみを小児慢性特定疾患の対象とする。</p> <p>(1) 最重症例 上記の診断方法により本症の確定診断が得られたうち、合併する肺低形成・新生児遷延性肺高血圧・重篤な先天性奇形・染色体異常などのために出生後 90 日以上生存できなかった症例</p> <p>(2) 重症例 上記の診断方法により本症の確定診断が得られたうち、90 日以上生存し、かつ以下の 9 項目のうち、少なくとも 1 項目以上に該当する症例</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>a) -2SD を越える低身長または低体重を示す</li> <li>b) 精神発育遅滞・運動発達遅滞・その他中枢神経障害を有する</li> <li>c) 難聴のために治療を要する</li> <li>d) 人工呼吸管理・酸素投与・気管切開管理を要する</li> <li>e) 経静脈栄養・経管栄養（胃瘻を含む）を要する</li> <li>f) 胃食道逆流症のために外科的または内科的治療を要する</li> <li>g) 肺高血圧治療薬の投与を要する</li> <li>h) 反復する呼吸器感染のために 1 年間に 2 回以上の入院加療を要する</li> <li>i) 経過観察または治療が必要な漏斗胸・側弯などの胸郭変形を有する</li> </ul> <p>(3) 軽症例 上記の診断方法により本症の確定診断が得られたうち、90 日以上生存し、(2) の a) ～i) のいずれの項目にも該当しない症例</p>
-------------------------	--

## 疾患の概要 先天性横隔膜ヘルニア

### ■概念・定義

先天性横隔膜ヘルニアとは、発生異常によって先天的に生じた横隔膜の欠損孔を通じて、腹腔内臓器が胸腔内へ脱出する疾患をいう。欠損孔は横隔膜のどの部位に生じてもよいが、頻度が高く臨床的意義が大きいのは、欠損孔が横隔膜の後外側を中心に発生するボホダレク孔ヘルニアであるため、単に先天性横隔膜ヘルニアといえ、ボホダレク孔ヘルニアのことを指す場合もある。胸腔内に脱出する腹腔内臓器には、小腸、結腸、肝臓、胃、十二指腸、脾臓、膵臓、腎臓などがある。

### ■疫学

発生頻度は、2,000～5,000 出生数に対して1例といわれている。日本小児外科学会による最新のわが国の調査では、年間出生数約110万人の年度に、本症の新生児例を約200例治療したことが報告されており、従来いわれてきた発症頻度ともほぼ一致する。患側は左側例が約90%を占め、右側例は10%程度である。両側例は稀で1%未満と推測される。約85%の症例はヘルニア嚢を伴わない無嚢性ヘルニアである。約95%の症例は新生児期に発症し、約5%は乳児期以降に発症する。横隔膜に生じた欠損孔の大きさは、裂隙程度の小さなものから、全欠損に至るまで非常に幅広い。ボホダレク孔ヘルニアでは、欠損孔の中心が横隔膜の後外側にあることが特徴で、横隔膜の大部分が欠損している場合でも、前縁と内縁の横隔膜はいくぶん残存していることが多い。二次的な合併奇形として腸回転異常が最も多いが、これを除けば約70%は本症単独で発症する。約30%に心大血管奇形、肺葉外肺分画症、口唇口蓋裂、停留精巣、メッケル憩室、気管・気管支の異常などさまざまな合併奇形を伴う。約15%の症例には、生命に重大な影響を及ぼす重症心奇形やその他の重症奇形、18トリソミー、13トリソミーなどの重症染色体異常、多発奇形症候群などを合併する。

### ■病因

疾患の本態は、横隔膜の先天的な形成不全である。胎生初期に連続していた胸腔と腹腔は、胎生8週にはいくつかの襞の融合した膜により分離されるが、後外側から延びる胸腹裂孔膜が形成不全を起こすと裂孔を生じるとされる。その原因として、レチノイン酸経路の障害やいくつかの病因遺伝子の関与が示唆されているものの、いまだ明らかな病因は解明されていない。

腹腔内臓器が横隔膜の欠損孔を通じて胸腔に脱出する時期が、肺の発育における重要な時期と一致するため、臓器による肺の圧迫によって肺低形成が生じると考えられている。すなわち、胎児は羊水中で呼吸様運動を行っているが、この際、肺胞にかかる圧・伸展刺激が肺の発育を促進するとされる。胎児期に肺が圧迫されることによって、この呼吸様運動が阻害されて肺の発育が低下し、肺低形成を生じる。このような肺では、肺血管床が減少しているうえ肺動脈自体も異常なため、出生後に新生児遷延性肺高血圧を来しやすい。嵌入臓器による圧迫の影響は対側肺にもおよぶため、患側肺だけでなく対側肺にも肺低形成を生じる。胸腔内への嵌入に伴って、胃の幽門部や噴門部に捻れを生じると、消化管の通過障害から羊水過多をきたして早期産を招くことがある。肺低形成による肺血流の減少や、心臓の圧迫による卵円孔から左房への血流減少が著しいと、左室も低形成をきたす。胎児に著明な循環不全が生じると、胎児水腫を呈し、ときに胎児死亡に至る。

### ■症状

横隔膜の欠損孔の大きさと、腹腔内臓器が胸腔に脱出する時期によって本症の重症度は大きく異なり、出生直後に死亡する重症例から、新生児期を無症状で過ごす軽症例まで非常に幅広い。重症例の病態と症状は、腹腔内臓器の圧迫により生じる肺低形成と、その低形成肺に続発する新生児遷延性肺高血圧の程度に依存している。低形成肺ではガス交換面積や肺血管床の減少のため、ガス交換能が低下している。加えて臓器の圧迫による肺の拡張障害のため、患児は出生直後から呼吸困難症状を呈する。このような低形成肺の肺動脈は機能的攣縮を起こしやすく、新生児遷延性肺高血圧を来しやすい。ひとたび新生児遷延性肺高血圧に陥ると、中心静脈血は卵円孔や動脈管を短絡して肺を経由することなく全身に流れるため、低酸素血症やアシドーシスが進行する。重症例では左室の低形成を伴うため、循環不全も伴う。

すなわち、最も重症な例では生直後からの著明な呼吸不全・循環不全により、チアノーゼ、徐脈、無呼吸などを呈し、しばしば蘇生処置を要する。出生直後に蘇生を要さない場合でも、大多数(約90%)の症例では生後24時間以内に頻呼吸、陥没呼吸、呼吸促迫、呻吟などの呼吸困難症状で発症する。その後1ヶ月間の

新生児期に発症する場合もある。乳児期以降に発症する例では、肺の圧迫による呼吸困難症状のほか、消化管の通過障害による嘔吐や腹痛などの消化器症状が主体となる。ときに胸部 X 線検査で偶然発見される無症状例もある。

## ■診断 (診断の手引きへリンク)

わが国では、新生児例の約 75%が出生前診断される。胎児超音波検査において、胃泡の位置異常や心臓の偏位などを手がかりに発見されることが多いが、解像度が向上した最新の超音波診断装置では、肺と肝臓や腸管などの脱出臓器を区別しやすくなったため、近年では腸管のみが脱出した軽症の出生前診断例も増加している。出生前診断されると、肝臓や胃泡の位置など脱出臓器の状態や、観察できる肺の大きさから、病名診断だけでなく重症度も評価できる。胎児の画像診断法として胎児 MRI も有用である。

出生後は、チアノーゼや呼吸困難症状に加えて、胸郭の膨隆や腹部の陥凹などの特徴的な外観で本症が疑われる。胸部の聴診では、心音最強点の偏位、呼吸音の減弱、腸管蠕動音の聴取などを認める。これらの所見が認められた場合、胸腹部 X 線検査を行って診断する。胸腔内に胃や腸管のガス像を認めること、食道や心臓など縦隔陰影の健側への偏位、腹部腸管ガス像の減少などが特徴である。気管・気管支・肺の透瞭像も参考になる。ときに肺の嚢胞像を消化管ガス像と見誤るため、先天性嚢胞性肺疾患との鑑別が必要となる。乳幼児、年長児例では、横隔膜挙上症や食道裂孔ヘルニアも鑑別の対象となる。胸腹部 X 線写真で確定診断できない場合は、胸腹部 CT 検査が有用である。有嚢性の横隔膜ヘルニアと横隔膜弛緩症との鑑別は、手術所見や剖検所見などの肉眼的所見や病理所見で行う。

## ■治療

出生前診断された症例は、本症の治療に習熟し、設備の整った施設に母体搬送する。予め治療計画を立て、新生児科医・小児外科医が待機して計画分娩を行う。出生直後の治療態勢が整っていれば、分娩方法は問わない。

本症の治療は手術によって完結するが、手術自体よりも術前術後の周術期管理が重要となる。かつて本症の呼吸管理は、肺血管抵抗を下げる目的で呼吸性アルカローシスを目標とした過換気が行われていた。しかし、肺低形成を伴う本症に対して過換気を行うと、肺に気圧外傷を生じやすく、結果的に気胸による急性増悪や、気管支肺異形成などの慢性肺障害が原因となって死亡する例が多かった。そこで本症の呼吸管理に”gentle ventilation” の概念が導入され、今日では高二酸化炭素血症容認 (permissive hypercapnia)、低酸素血症容認 (permissive hypoxia) の基本方針に従い、最小限の条件で肺の気圧外傷を回避する呼吸管理が一般的となった。欧米では、第一選択として従来型の換気法による呼吸管理が行われる場合が多いが、わが国では当初から高頻度振動換気法を用いた呼吸管理が行われる場合が多い。いずれの人工換気法であっても、呼吸条件の設定を抑制し、高二酸化炭素血症や低酸素血症を容認して呼吸管理を行う。

かつて本症における循環管理は、新生児遷延性肺高血圧の誘発因子を回避することに主眼が置かれていた。しかし、肺血管抵抗を直接的・選択的に低下させる一酸化窒素 (NO) 吸入療法の登場は、本症の循環管理を一変させた。肺血管抵抗が高いまま動脈管が閉鎖すると、右室の後負荷上昇による右心不全と、左室からの心拍出量低下による左心不全の病態が同時に進行する。今日では、NO 吸入療法によって肺血管抵抗をできるだけ低下させて、右室の後負荷を軽減させるとともに、肺動脈圧が体血圧を上回る場合には、動脈管の開存を維持して、右心不全を回避しながら心拍出量の維持に努めるのが一般的である。

体外式膜型人工肺 (ECMO) は、新生児遷延性肺高血圧時の低酸素血症の回避と呼吸条件の低減に有用であるが、継続可能な期間には限りがある。わが国では、上記のような呼吸循環管理に伴って ECMO を施行される症例が減少しているが、気胸をきっかけに呼吸循環状態が急速に悪化したような症例では ECMO の適応となる場合がある。

手術は、一般に呼吸循環状態の安定化を確認してから行うが、何をもって安定化が得られたとするかの基準や、いつまで待機すべきかという一定の見解はない。直視下手術は一般に経腹的に行われる。脱出臓器を胸腔から脱転させたあと、横隔膜の修復を行う。横隔膜の欠損孔が小さければ直接縫合閉鎖、大きければ人工布を用いてパッチ閉鎖を行う。近年では横隔膜欠損孔が比較的小さく、呼吸循環状態の安定した軽症例に対して、術創の整容性を求めて鏡視下手術が行われるようになってきた。一方で、極めて重症で救命が困難な症例に対して、胎児の気管内に一定期間バルーンを留置する胎児治療 (胎児鏡下気管閉塞術) が欧米で試みられており、最近わが国でも本法による胎児治療の臨床試験が開始された。

## ■ 予後

新生児例の生存率は、重症例の増加に伴って長期間改善しなかったが、近年、治療法の進歩とその普及によって急速に向上しつつある。2011年に行われた全国調査では、新生児例全体の75%が生存退院し、重篤な合併奇形や染色体異常を伴わない本症単独例では、84%が生存退院している。ことに、出生後24時間以降発症の軽症例では、ほぼ100%救命される。

術後早期の合併症として、気胸、乳糜胸水、腸閉塞などがある。ヘルニアの再発にも注意が必要である。軽症例では、いったん救命されれば長期予後は良好で、後遺症や障害を残さない。しかし、近年増加している重症の救命例では、反復する呼吸器感染、気管支喘息、慢性肺機能障害、慢性肺高血圧症、胃食道逆流症、逆流性食道炎、栄養障害に伴う成長障害、精神運動発達遅延、聴力障害、漏斗胸、脊椎側弯などを発症しやすい。生存例の15～30%程度にこれらの後遺症や障害を伴うことが報告されている。生命予後の改善による重症救命例の増加に伴い、後遺症や障害を有する症例が今後いっそう増加すると考えられ、本症の長期フォローアップと治療の継続が重要性を増している。

## SCOPE (H.25.1.12 改訂)

(1) タイトル	新生児横隔膜ヘルニア (CDH) の診療ガイドライン
(2) トピック	胎児期から新生児期に診断された CDH の診断・治療・長期予後
(3) 重要臨床課題	<p>新生児横隔膜ヘルニア(以下本症)は、わが国における年間発症数が約200例の希少疾患であり、その生存率も約80%に留まる予後不良な疾患である。また、生存例においても長期に障害が残存する例が約15%程度存在する。疾患の本態は、横隔膜の先天性欠損孔を通じて胸腔内に嵌入した腹部臓器の圧迫により生じる肺低形成と、その低形成肺に続発する新生児遷延性肺高血圧症にある。横隔膜欠損は裂隙程度のものから、全欠損に至るまで幅広いため、本症の重症度も新生児期を無症状で過ごす例から、出生直後に死亡する例まで非常に幅広い。</p> <p>本症においては、未だ症例の集約化が不十分で、一施設あたりの症例数が少ないため、これまで行われてこなかった治療の現状に関する実態や予後を明らかにする必要があった。</p> <p>そこで先行研究として、わが国では平成23年度厚生労働科学研究費補助金事業「新生児横隔膜ヘルニアの重症度別治療指針の作成に関する研究」により、2006年から2010年までの国内72施設の614症例が集計され、出生前の重症度および出生後の重症度による層別化が行われた。この結果、本邦における新生児先天性横隔膜ヘルニアの治療方針や予後に関しては施設によってばらつきがあること、治療成績は欧米と比較しても良好であることが明らかとなった。</p> <p>しかし、欧米では治療の標準化が行われ、前方視的研究を行い、エビデンスを積み上げていく傾向があるにも関わらず、本邦では未だ治療の標準化が行われておらず、エビデンスに基づく治療が行われているとは言い</p>

	<p>難い。</p> <p>そこで平成24～25年度厚生労働科学研究費補助金事業「胎児・新生児肺低形成の診断・治療実態に関する調査研究」により、本邦における新生児横隔膜ヘルニアの治療方針をエビデンスに基づいたかたちで標準化すべく、新生児横隔膜ヘルニア診療ガイドラインを作成する必要があるとの結論に至った。</p>
<p>(4) ガイドラインがカバーする範囲</p>	<p>本ガイドラインがカバーする範囲</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>●本邦で胎児期から新生児期に診断された CDH</li> </ul> <p>本ガイドラインでカバーしない範囲</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>●出生前診断</li> <li>●胎児治療</li> <li>●合併奇形、染色体異常を有する場合の個別管理</li> <li>●治療の差し控え</li> <li>●新生児期以降に診断された CDH</li> </ul> <p>本ガイドラインでカバーする臨床管理</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>●出生前診断された CDH の妊娠・分娩</li> <li>●出生後のモニタリング</li> <li>●出生後の検査</li> <li>●出生後の集中治療</li> <li>●術前安定化の指標</li> <li>●侵襲的治療</li> <li>●長期フォローアップ</li> </ul>
<p>(5) メインアウトカム</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>●予後</li> <li>●合併症</li> </ul>
<p>(6) 既存のガイドラインとの関係</p>	<p>CDH に関する国内で既存するガイドラインはない</p>
<p>(7) 適応</p>	<p>適応が想定される医療現場</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>●周産期医療施設</li> <li>●総合周産期母子医療センター</li> <li>●地域周産期母子医療センター</li> </ul>

	<ul style="list-style-type: none"> <li>●日本周産期・新生児医学会母体・胎児研修施設</li> <li>●日本周産期・新生児医学会新生児研修施設</li> <li>●日本小児外科学会認定施設、教育関連施設</li> </ul>
(8) エビデンス検索	<p>エビデンスタイプ</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>●Systematic Review /Meta Analysis 論文 (SR/MA 論文)、個別研究論文を、この順番の優先順位</li> <li>●個別研究論文としては、ランダム化比較試験、非ランダム化比較試験、観察研究を検索の対象とする。</li> </ul> <p>データベース</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>●個別研究論文については、Medline、The Cochrane Library (CCTR)、医中誌 web</li> <li>●SR/MA 論文については、Medline、The Cochrane Library (CDSR,DARE)</li> <li>●またこれらのデータベースに採録されていない文献も専門家の人的ネットワークにより追加した。</li> </ul> <p>検索の基本方針</p> <p>各 CQ について PICO フォーマットに基づき、主題検索を軸とした検索を行った。SR/MA、ランダム化比較試験論文については全 CQ を対象とした全般的検索も行い漏れを防いだ。</p> <p>検索対象期間</p> <p>すべてのデータベースについて、特に明記しない限りデータベースの採録期間すべてを検索対象とした。</p>
(9) エビデンスの評価と統合方法	<ul style="list-style-type: none"> <li>●SR/MA の論文として、Cochrane Review を評価の対象とする。CQ との関連性を評価して、関連性が十分に高い Review を採用する。Cochrane Review におけるエビデンス総体の評価と統合は質が高いため、別個に評価と統合は行わない。</li> <li>●個別研究論文については、個々の研究で、それぞれのアウトカムについて「RIs of bias」の評価を実施する。また、Indirectness についても、それぞれの研究で評価する。Publication bias の評価は実施しない。</li> <li>●いずれも、方法の詳細は、Minds の診療ガイドライン作成の手引き 2014 に基づく。</li> </ul>



<p>(10) 推奨決定の方法</p>	<p>●仮推奨の決定には、作成グループの審議に基づく。意見の一致をみない場合には投票を行って決定する。</p> <p>●策定した仮推奨を基に総意形成を経て、広く受け入れられる推奨を策定するためにデルフィ変法を使用する。</p>
<p>(11) クリニカルクエスチョン</p>	<p><b>パート 1. 出生前診断～分娩(早川先生、矢本先生)</b></p> <p>CQ1. CDH の胎児診断例における重症度評価法にはどのような方法があるか？</p> <p>CQ2. 出生前診断例における適切な分娩方法、分娩時期は？</p> <p>CQ3. CDH の胎児診断例における母体ステロイド投与の有効性は？</p> <p>CQ4. 出生直前に鎮静剤、筋弛緩剤を投与すること（胎児麻酔）は有用か？</p> <p><b>パート 2. 出生後の管理～stabilize まで(五石先生、木村先生)</b></p> <p>CQ5. 出生直後のバッグマスク換気は、その後の予後に悪影響を及ぼすのか？</p> <p>CQ6. 出生直後に経鼻胃管を挿入することは胸腔内臓器の腸管ガス減少に有効か？</p> <p>CQ7. 肺合併症をおこさないための人工呼吸器設定はどのようなものか？</p> <p>CQ8. Gentle ventilation とはなにか？これを行うことで改善される指標はなにか？</p> <p>CQ9. NO の投与開始基準と減量もしくは中止基準はなにか？</p> <p>CQ10. 呼吸・循環動態などの全身状態の評価に必要なモニタリングと数値目標はなにか？</p> <p>CQ11. 一般所要量の肺サーファクタント投与は CDH 患児の呼吸状態の改善に有効か？</p> <p>CQ12. Stabilization 期間中の全身管理はどのようにすべきか？（気管内吸引の回数や浣腸など）</p> <p>CQ13. 血管内容量負荷に用いるべき最適な輸液製剤や投与量はどのようなものか？</p>

<p>CQ14. 全身性ステロイド投与は呼吸循環状態の改善に有効か？</p> <p>CQ15. 術前後の呼吸・循環管理において、最適な鎮静剤、鎮痛剤、筋弛緩剤の使用方法はどのようなものか？</p> <p><b>パート 3. 病態別管理(稲村先生、川滝先生、田附先生)</b></p> <p>CQ16. CDH の PPHN を増悪させる因子は何か？</p> <p>CQ17. CDH の PPHN の治療として有効な治療はなにか？</p> <p>CQ18. CDH の PPHN の重症度評価方法はなにか？</p> <p>CQ19. CDH の遠隔期肺高血圧に有効な治療はなにか？</p> <p>CQ20. 横隔膜ヘルニアの管理に効果的な循環作動薬は何か？</p> <p>CQ21. 横隔膜ヘルニアの循環管理に必要なモニタリング（心臓超音波検査を含む）の指標は何か？</p> <p>CQ22. CDH に対する適切な輸液管理、（経静脈・経管）栄養管理とはなにか？</p> <p><b>パート 4. 侵襲的治療（ECMO と手術）（照井先生、奥山先生、横井先生、岡崎先生）</b></p> <p>CQ23. CDH 治療において ECMO は有用か？</p> <p>CQ24. CDH において術前安定化の指標はなにか？</p> <p>CQ25. CDH では待機手術は早期手術に比べて有用か？</p> <p>CQ26. CDH において推奨されて初回手術法（経腹 or 経胸、糸、人工膜、付加手術）はなにか？</p> <p>CQ27. CDH における内視鏡手術の適応と有効性はなにか？</p> <p><b>パート 5. 手術後から退院、長期フォローアップ（金森先生、矢本先生、高安先生）</b></p> <p>CQ28. CDH 根治術後の適切な GER 評価法と治療はなにか？</p> <p>CQ29. 術後に留意すべき中長期合併症とはなにか？</p> <p>CQ30. 退院後の CDH 患者における理想的なフォローアップ体制とは？</p>
---

<p>(12) 導入の具体的方法</p>	<ul style="list-style-type: none"><li>●推奨をリストした「CDH 診療ガイドライン」の作成と公表</li><li>●医療者の参照を考慮した「クイックリファレンスガイド」の作成と公表</li><li>●医学的知識を持たない一般人が理解できるように配慮した「ガイドラインの理解のために」の作成と公表</li></ul>
--------------------------	--

胎児・新生児肺低形成に関する研究

## 先天性嚢胞性肺疾患に関する全国実態調査

【研究実施計画書】

(Ver.0.2.5) 2012.10.210.15

Congenital Cystic Lung Diseases:  
Japanese Nationwide Survey 2012

機密保持に関するお願い

本計画書は慶応義塾大学 小児外科 黒田達夫 の知的所有物です。  
慶応義塾大学 小児外科 黒田達夫に無断で複製や利用など  
しないようお願い致します。

先天性嚢胞性肺疾患に関する分担総括:

黒田 達夫

慶應義塾大学 小児外科

〒160-8582 東京都新宿区信濃町35

TEL: 03-5363-2593 FAX: 03-3353-1407

E-mail: kuroda-t@z8.keio.jp

0	概要	4
0.1	研究デザイン	4
0.2	目的	4
0.3	対象	4
0.4	調査方法	4
0.5	統計解析	5
0.6	調査実施施設	5
0.7	問い合わせ先	5
1	背景	6
1.1	嚢胞性肺疾患の概要	6
1.2	本研究の位置づけと研究デザイン選択の根拠	8
1.3	結果解釈の判断規準について	8
2	本研究で用いる規準・定義・分類	9
2.1	嚢胞性肺疾患の定義	9
2.2	CCAM の定義	9
2.3	肺分画症の定義	9
2.4	気管支閉鎖症の定義	9
2.5	LHR の定義	9
2.6	L/T 比(健側肺)の定義	9
2.7	羊水過多の定義	10
2.8	胎児 MRI における健側肺の肺低部完全・不完全描出の定義	10
2.9	肺病変容積比率	10
3	目的	10
4	対象	10
5	同意取得方法	11
6	研究期間	11
7	調査方法	11
7.1	デザイン	11
7.2	研究のアウトライン	12
7.3	調査実施期間	12
7.4	CRF 作成方法	13
7.5	データの収集方法	13
7.6	記録の保管	13
8	評価項目	13
8.1	有効性アウトカム	13
8.2	安全性アウトカム	14
9	観察項目	14