

12 倫理的事項

12.1 倫理基準の遵守

本研究は、ヘルシンキ宣言の精神に基づき、「疫学研究に関する倫理指針」(文部科学省・厚生労働省平成20年12月1日一部改正)に従って実施する。

12.2 研究参加のメリットとデメリット

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。

12.3 インフォームド・コンセント

本研究における二次調査に関しては、研究者等は、研究対象者に対して各研究実施施設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し、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。ただし研究に関する情報公開は、12.6 に示す通り行う。

中央病理診断を行う場合は「疫学研究に関する倫理指針」第4の2の(2)「人体から採取された試料の利用」に基づき、対象者から試料の利用に関する同意を受け、診療録に記載する。

12.4 研究参加の自由と撤回

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ないと考えられる。しかし、研究対象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。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、先天性嚢胞性肺疾患に関する分担研究総括(慶応大学)に連絡することによって行われる。

12.5 プライバシーの保護と患者識別

研究対象者の氏名、イニシャル、カルテIDは CRFには記載しない。CRFに含まれる患者識別情報は、アウトカムや背景因子として研究に必要な性別と生年月日に限られる。CRF送付先となるJCRACデータセンターは、各調査実施施設のカルテ情報にアクセスすることはできず、個人を同定できるような情報は入手できない。また、施設名や生年月日など、個人同定が可能な情報の公表は行わない。

注:一般に研究を行う際、実施施設間での情報の授受が発生するが、その際対象者の取り違えを防ぐため、授受される情報に個人識別情報を含めることが必須とされる。本研究では、各調査実施施設で対象者に研究用の識別番号を付与し、それを個人識別情報として用いる。研究用の識別番号と対象者の診療情報とを連結可能にするための対応表は、各調査実施施設で責任医師が管理・保管する。

12.6 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、個々の対象患児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こと、本研究が公的助成金で行われていることなどを、研究代表者がもつホームページ(大阪大学)に掲載する。

12.7 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対象患者の登録開始前に各研究実施施設の 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、各研究実施施設は直ちに IRB の承認書の写しを先天性嚢胞性肺疾患に関する分担研究総括に送付する。IRB の承認書は、各研究実施施設で責任を持って保管する。（注：研究実施施設とは、先天性嚢胞性肺疾患に関する分担研究総括・分担者が所属する19.4の7施設を指し、調査実施施設（研究協力施設）とは異なる。）

13 被験者への利益と不利益、費用負担、謝金

本研究は診療録情報のみを用いる後ろ向き観察研究であり、研究参加に際して特段の不利益を生じない。本研究が医学、公衆衛生の発展に資することができれば、間接的に被験者の利益として還元される。また、平成24年度厚生労働科学研究補助金（難治性疾患克服研究事業）を使用するため、患者に費用負担は発生しない。被験者への謝金支払いは行わない。

14 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。

14.1 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、本研究グループとしては各実施施設の IRB 等への審査依頼は行わず、内容変更を報告するのみとする。ただし、研究計画書の内容変更について各研究実施施設の IRB 等の審査承認を要するか否かは、各施設の取り決めに従う。

14.2 CRFの修正

試験開始後、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、「9 観察項目」で規定した収集データの範囲を超えない限りにおいて、先天性嚢胞性肺疾患に関する研究分担総括（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、

資料-9

各研究実施施設の規定に従う。

15 研究の中止

15.1 被験者における研究の中止

次の場合は、該当する被験者の研究を中止する；

- 1)被験者から個人情報、個人データの使用を拒否する旨の申し出があった場合
- 2)選択基準から逸脱、あるいは除外基準に抵触することが明らかになった場合
- 3)その他、研究継続困難と担当医または先天性嚢胞性肺疾患に関する分担研究総括が判断した場合

15.2 研究全体の中止

次の場合は、研究全体を中止する；

- 1)倫理審査委員会より研究中止の指示があった場合
- 2)その他、研究継続困難と先天性嚢胞性肺疾患に関する分担研究総括が判断した場合

16 研究資金

厚生労働省科学研究費補助金 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」（H24-難治(難)一般-034）

17 利益相反

利益相反マネジメント委員会に報告すべき特段の利益相反は存在しない。

18 研究結果の発表

調査実施施設（研究協力施設）名は、研究総括・分担報告書の中に明記し、可能であれば、以下の論文の謝辞に記載する。

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。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する。また共著者は、原則として代表研究施設を含む責任医師6名（19.4.）および研究協力者とする。但し、共著者は1施設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

資料-9

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は先天性嚢胞性肺疾患に関する分担研究総括が判断する。

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、研究実施施設7名の責任医師(19.4)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。

19 研究組織

19.1 本研究を実施する研究班

本研究は下記の研究班が施行する。研究班を構成する研究代表者・先天性嚢胞性肺疾患に関する分担研究総括・研究分担者、研究協力者を研究者とする。

19.2 肺低形成に関する研究代表者

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

本研究の総責任者である。本研究の発案、運営・管理および資金等に関する文書作成の最終責任を負う。また、本研究実施計画書の各章で規定する業務を行う。

19.3 先天性嚢胞性肺疾患に関する分担研究総括・研究事務局

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

慶應義塾大学 小児外科内

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

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

嚢胞性肺疾患に関する分担研究実施計画書の作成、研究実施施設間の連絡調整と会議時期の決定・主催、調査実施施設への連絡・総括報告書の作成、調査中に生じたプロトコール解釈上の疑義の調整等の業務の統括を行う。

資料-9

19.4 研究実施施設と研究分担者

研究実施施設名(医療機関)	科名	責任医師	代表・分担
慶應義塾大学	小児外科	黒田 達夫	(分担)
国立成育医療研究センター	外科	湊本 康史	(分担)
東京都立小児総合医療センター	外科	広部 誠一	(分担)
兵庫県立こども病院	外科	西島 栄治	(分担)
自治医科大学	小児外科	前田 貢作	(分担)
大阪府立母子保健総合医療センター	小児外科	田附 裕子	(分担)
大阪大学	小児外科	臼井 規朗	(代表)

研究実施施設の業務は、当該施設の医療機関の長への研究実施の申請、当該施設の症例の選定、およびCRF の作成(記入)・修正、各分担研究に関するデータ解析、分担研究報告書の作成、研究成果の発表とする。

19.5 調査実施施設(研究協力施設)

調査実施施設(研究協力施設)の業務は、症例の選定およびCRF の作成(記入)・修正とする。

19.6 研究協力者

病理診断

国立成育医療研究センター 病理診断部 中澤温子

19.7 データセンター

〒162-8655 東京都新宿区戸山1-21-1

独)国立国際医療研究センター

臨床研究センター 医療情報解析研究部

JCRACデータセンター内

TEL:03-5287-5121 FAX:03-5287-5126

e-mail:puhypo@jcrac.ac

調査票の作成、調査票の郵送、調査実施施設からの調査票の回収・請求、調査票からのデータ入力、入力データのクリーニングを行う。

20 参考図

図1 : 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=健側肺の最長径:a (mm) ×それに垂直な短径:b (mm) /頭周囲長l: (mm)

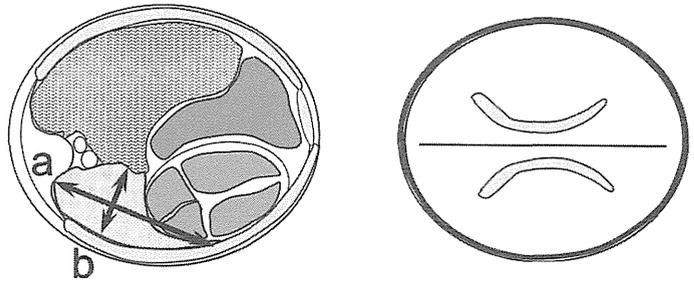
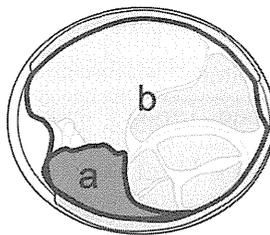


図2 : L/T比 (健側肺) の定義

胎児心の4-chamberと同じレベルの横断面で計測し、

L/T比 (健側肺) = 健側肺断面積: a (mm²) / 胸郭断面積: b (mm²)

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



21 参考文献

- (1) Davenport M, Warne SA, Cacciaguerra S, et al: Current outcome of antenatally diagnosed cystic lung disease. *J Pediatr Surg* 2004; 39:549-556.
- (2) Olutoye OO, Coleman BG, Hubbard AM, et al: Prenatal diagnosis and management of congenital lobar emphysema. *J Pediatr Surg* 2000; 35:793-795.
- (3) Cass DL, Crombleholme TM, Howell LJ, et al: Cystic lung lesions with systematic arterial blood supply: a hybrid of congenital cystic adenomatoid malformation and bronchopulmonary sequestration. *J Pediatr Surg* 1997; 32:986-990.
- (4) Laberge JM, Flageole H, Pugash D, et al: Outcome of the prenatally diagnosed congenital cystic adenomatoid lung malformation: a Canadian experience. *Fetal Diagn Ther* 2001; 16: 178-186.
- (5) Miniati DN, Chintagumpala M, Langston C, et al: Prenatal presentation and outcome of child with pleuropulmonary blastoma. *J Pediatr Surg* 2006; 41: 66-71.
- (6) 今井幸弘、森川征彦、津川力、他:小児嚢胞性肺疾患—概念の変遷と病理診断上の問題点— *小児外科* 36:565-570,2004
- (7) Stocker JT, Madewell JE, Drake RM: Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Hum Pathol* 8:155-171,1977
- (8) Stocker JT: Congenital and developmental diseases, in Dail DH, Hammar Sp (Eds): *Pulmonary pathology* (Ed 2). New York, NY, Springer-Verlag, pp174-180,1994
- (9) Laurin S, Hagerstrand I: Intralobar bronchopulmonary sequestration in the newborn—a congenital malformation. *Pediatr Radiol* 29:174-178,1999
- (10) Adzick NS, Harrison MR, Crombleholme TM, et al: Fetal lung lesions: management and outcome. *Am J Obstet Gynecol* 1998; 179:884-889.
- (11) Crombleholme TM, Coleman B, Hedrick H, et al: Cystic adenomatoid malformation volume ratio predicts outcome in prenatally diagnosed cystic adenomatoid malformation of the lung. *J Pediatr Surg* 37:331-338,2002
- (12) Winters WD, Effmann EL, Ngeim HV, et al: Disappearing fetal lung masses: importance of postnatal imaging studies. *Pediatr Radiol* 27:535-539, 1997.
- (13) Barret J, Chitayat D, Sermer M, et al: The prognostic factors in the prenatal diagnosis of the echogenic fetal lung. *Prenat Diagn* 15:849-853,1995.
- (14) Van Leeuman K, Teitelbaum DH, Hirschl RB, et al: Prenatal diagnosis of congenital cystic adenomatoid malformation and its postnatal presentation, surgical indications, and natural history. *J Pediatr Surg* 1999; 34: 794-799.
- (15) Kuroda T, Morikawa N, Kitano Y, Sago H, Hayashi S, Honna T, Saeki M. Clinicopathological assessment of prenatally diagnosed lung diseases. *J.Pediatr.Surg.* 2006; 41: 2028-2031.
- (16) Usui N, Kitano Y, Okuyama H, Saito M, Morikawa N, Takayasu H, Nakamura T, Hayashi S,

Kawataki M, Ishikawa H, Nose K, Inamura N, Masumoto K, Sago H. Reliability of the lung to thorax transverse area ratio as a predictive parameter in fetuses with congenital diaphragmatic hernia. *Pediatr Surg Int* 2011 27; 39-45.

略語の定義

AUC	Area under the curve	曲線下面積
CCAM	Congenital Cystic Adenomatoid Malformation	先天性嚢胞性腺腫様奇形
CPAP	Continuous positive airway pressure	持続性気道内陽圧
CRF	Case report form	症例調査票
ECMO	Extracorporeal membrane oxygenation	体外式膜型人工肺
EDD	Estimated date of delivery	分娩予定日
FETO	Fetal endoscopic tracheal occlusion	内視鏡的胎児気管閉塞術
EF	Ejection fraction	左室駆出率
FiO2	Fraction of inspiratory oxygen	吸入酸素濃度
GERD	Gastroesophageal reflux disease	胃食道逆流症
HFOV	High frequency oscillatory ventilation	高頻度振動換気
HR	Heart rate	心拍数
IMV	Intermittent mandatory ventilation	間欠的強制換気
IRB	Institutional review board	倫理審査委員会
IVH	Intraventricular hemorrhage	脳室内出血
IUGR	Intrauterine growth restriction	子宮内発育遅延
LHR	Lung to head circumference ratio	肺断面積頭囲長比
L/T ratio	Lung to thorax transverse area ratio	肺胸郭断面積比
LVDD	Left ventricular diameter at end diastole	左室拡張末期径
LVDS	Left ventricular diameter at end systole	左室収縮末期径
MAP	Mean airway pressure	平均気道内圧
MRI	Magnetic resonance imaging	核磁気共鳴画像法
PaCO2	Partial pressure of arterial carbon dioxide	動脈血二酸化炭素分圧
PaO2	Partial pressure of arterial oxygen	動脈血酸素分圧
PVL	Periventricular leukomalacia	脳室周囲白質軟化症
PEEP	Positive end-expiratory pressure	呼気終末持続陽圧
PGE1	Prostaglandin E 1	プロスタグランジン E 1
PGI2	Prostaglandin I 2	プロスタグランジン I 2
PIP	Peak inspiratory pressure	最大吸気圧
PPHN	Persistent pulmonary hypertension of the newborn	新生児遷延性肺高血圧
ROC	Receiver operating characteristic	受信者動作特性

資料-9

RR	Respiratory rate	呼吸数
SpO2	Percutaneous oxygen saturation	経皮的動脈血酸素飽和度
SV	Stroke volume	1回駆出量
TPN	Total parenteral nutrition	完全経静脈栄養

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

先天性嚢胞性肺疾患に関する全国実態調査

症例調査票

ver 1.0 2012/10/15

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	— C —

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) 2002年1月1日～2012年12月31日に出生し、嚢胞性肺疾患と出生前診断された。
⇒①から記載してください。
 - 2) 上記で在胎22週以降の子宮内死亡例は含める。
⇒①から記載してください。
 - 3) 1992年1月1日～2012年12月31日に出生し、生後に嚢胞肺疾患と診断され手術を施行した。
⇒出生直後に診断された場合は①から記載してください。
⇒年長児の発見例は⑧から記載してください。
 - 4) 重篤な合併奇形の有無は問わない。
 - 5) 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。
- 1) 出生前または出所後に、当初、嚢胞性肺疾患と診断されたが、最終判断で違う事が判明した。
 - 2) 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。
 - ・ 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✓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用紙を除かないでください。
 - ・ 記入するデータのない欄、ページ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。

資料-10

①-1 出生前所見

出生前診断の有無	<input type="checkbox"/> ⁰ 無 ⇒②出生時所見へ	<input type="checkbox"/> ¹ 有
最初にCCLDが疑われた妊娠週数	在胎 <input type="text"/> <input type="text"/> 週	
その時に診断されたCCLD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
嚢胞吸引	<input type="checkbox"/> ⁰ 無	<input type="checkbox"/> ¹ 有
シャント造設	<input type="checkbox"/> ⁰ 無	<input type="checkbox"/> ¹ 有
その他CCLDのために母体へ行った処置・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)

¹ 検査せず ² 出生前は他院でフォローされたため詳細不明

検査日	20 <input type="text"/> <input type="text"/> 年 <input type="text"/> <input type="text"/> 月 <input type="text"/> <input type="text"/> 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
占拠性病変	<input type="checkbox"/> ⁰ 無	<input type="checkbox"/> ¹ 有	<input type="checkbox"/> ⁹ 不明
縦隔偏位	<input type="checkbox"/> ⁰ 無	<input type="checkbox"/> ¹ 有	<input type="checkbox"/> ⁹ 不明
胎児水腫徴候	<input type="checkbox"/> ⁰ 無 <input type="checkbox"/> ¹ 有 ⇒ 下記を選択、複数可 <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 その他腔水症 <input type="checkbox"/> ⁹ 不明		
LHR	<input type="text"/> <input type="text"/> . <input type="text"/> <input type="text"/>	L/T比(健側肺)	<input type="text"/> <input type="text"/> . <input type="text"/> <input type="text"/>

以下、測定している場合記入

健側肺最長径	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> mm	<input type="checkbox"/> 未測定	左記と直交する横径	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> mm	<input type="checkbox"/> 未測定
児頭周囲長	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> mm	<input type="checkbox"/> 未測定			
健側肺断面積	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> mm ²	<input type="checkbox"/> 未測定	胸郭断面積	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> mm ²	<input type="checkbox"/> 未測定
嚢胞を含む高輝度エコー部分のサイズ	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> × <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> × <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> mm	<input type="checkbox"/> 未測定			
CVR	<input type="text"/> <input type="text"/> . <input type="text"/> <input type="text"/>	<input type="checkbox"/> 未測定	肺病変容積比率	<input type="text"/> <input type="text"/> . <input type="text"/> <input type="text"/>	<input type="checkbox"/> 未測定

①-2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 <input type="text"/> <input type="text"/> 年 <input type="text"/> <input type="text"/> 月 <input type="text"/> <input type="text"/> 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
占拠性病変	<input type="checkbox"/> ⁰ 無	<input type="checkbox"/> ¹ 有	<input type="checkbox"/> ⁹ 不明
縦隔偏位	<input type="checkbox"/> ⁰ 無	<input type="checkbox"/> ¹ 有	<input type="checkbox"/> ⁹ 不明
胎児水腫徴候	<input type="checkbox"/> ⁰ 無 <input type="checkbox"/> ¹ 有 ⇒ 下記を選択、複数可 <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 その他腔水症 <input type="checkbox"/> ⁹ 不明		
LHR	<input type="text"/> <input type="text"/> . <input type="text"/> <input type="text"/>	L/T比(健側肺)	<input type="text"/> <input type="text"/> . <input type="text"/> <input type="text"/>

以下、測定している場合記入

健側肺最長径	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> mm	<input type="checkbox"/> 未測定	左記と直交する横径	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> mm	<input type="checkbox"/> 未測定
児頭周囲長	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> mm	<input type="checkbox"/> 未測定			
健側肺断面積	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> mm ²	<input type="checkbox"/> 未測定	胸郭断面積	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> mm ²	<input type="checkbox"/> 未測定
嚢胞を含む高輝度エコー部分のサイズ	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> × <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> × <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> mm	<input type="checkbox"/> 未測定			
CVR	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> mm ³	<input type="checkbox"/> 未測定	肺病変容積比率	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> %	<input type="checkbox"/> 未測定

胎児超音波検査所見 3 (複数回の検査のうちL/T比、LHR、CVRの最大値・最小値とその検査日)
 但し、極端な外れ値は測定誤差とみなして最大値・最小値から除外

¹ 検査せず ² 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	<input type="text"/> <input type="text"/> . <input type="text"/> <input type="text"/>	左記が得られた検査日	20 <input type="text"/> <input type="text"/> 年 <input type="text"/> <input type="text"/> 月 <input type="text"/> <input type="text"/> 日
L/T比(健側肺)の最小値	<input type="text"/> <input type="text"/> . <input type="text"/> <input type="text"/>	左記が得られた検査日	20 <input type="text"/> <input type="text"/> 年 <input type="text"/> <input type="text"/> 月 <input type="text"/> <input type="text"/> 日
LHRの最大値	<input type="text"/> <input type="text"/> . <input type="text"/> <input type="text"/>	左記が得られた検査日	20 <input type="text"/> <input type="text"/> 年 <input type="text"/> <input type="text"/> 月 <input type="text"/> <input type="text"/> 日
LHRの最小値	<input type="text"/> <input type="text"/> . <input type="text"/> <input type="text"/>	左記が得られた検査日	20 <input type="text"/> <input type="text"/> 年 <input type="text"/> <input type="text"/> 月 <input type="text"/> <input type="text"/> 日
CVRの最大値	<input type="text"/> <input type="text"/> . <input type="text"/> <input type="text"/>	左記が得られた検査日	20 <input type="text"/> <input type="text"/> 年 <input type="text"/> <input type="text"/> 月 <input type="text"/> <input type="text"/> 日
CVRの最小値	<input type="text"/> <input type="text"/> . <input type="text"/> <input type="text"/>	左記が得られた検査日	20 <input type="text"/> <input type="text"/> 年 <input type="text"/> <input type="text"/> 月 <input type="text"/> <input type="text"/> 日

①-3出生前所見

胎児MRI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)

¹ 未測定 ² 出生前は他院でフォローされたため詳細不明

検査日	20 <input type="text"/> 年 <input type="text"/> 月 <input type="text"/> 日		
縦隔偏位	<input type="checkbox"/> ⁰ 無 <input type="checkbox"/> ¹ 有 <input type="checkbox"/> ⁹ 不明		
胎児水腫徴候	<input type="checkbox"/> ⁰ 無 <input type="checkbox"/> ¹ 有 ⇒ 下記を選択、複数可 <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 その他腔水症 <input type="checkbox"/> ⁹ 不明		
罹患肺葉 (複数選択)	右	<input type="checkbox"/> ¹ 上 <input type="checkbox"/> ² 中 <input type="checkbox"/> ³ 下 <input type="checkbox"/> ⁹ 不明	
	左	<input type="checkbox"/> ⁴ 上 <input type="checkbox"/> ⁵ 下	
嚢胞形態	<input type="checkbox"/> ¹ Macrocytic <input type="checkbox"/> ² Microcystic (嚢胞が肉眼的にみえないもの) <input type="checkbox"/> ⁹ 不明		
Comments			

以下、複数回MRI検査を行った場合は記入

胎児MRI所見 2 (複数回行った場合は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 <input type="text"/> 年 <input type="text"/> 月 <input type="text"/> 日		
縦隔偏位	<input type="checkbox"/> ⁰ 無 <input type="checkbox"/> ¹ 有 <input type="checkbox"/> ⁹ 不明		
胎児水腫徴候	<input type="checkbox"/> ⁰ 無 <input type="checkbox"/> ¹ 有 ⇒ 下記を選択、複数可 <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 その他腔水症 <input type="checkbox"/> ⁹ 不明		
罹患肺葉 (複数選択)	右	<input type="checkbox"/> ¹ 上 <input type="checkbox"/> ² 中 <input type="checkbox"/> ³ 下 <input type="checkbox"/> ⁹ 不明	
	左	<input type="checkbox"/> ⁴ 上 <input type="checkbox"/> ⁵ 下	
嚢胞形態	<input type="checkbox"/> ¹ Macrocytic <input type="checkbox"/> ² Microcystic (嚢胞が肉眼的にみえないもの) <input type="checkbox"/> ⁹ 不明		
Comments			

資料-10

①-4出生前所見

子宮内死亡

子宮内死亡	<input type="checkbox"/> ⁰ 無 ⇒ ②出生時所見へ	<input type="checkbox"/> ¹ 有 ⇒ 以下記入
死亡した妊娠週数 or 死亡を確認した日	在胎 <input type="text"/> <input type="text"/> 週	20 <input type="text"/> <input type="text"/> 年 <input type="text"/> <input type="text"/> 月 <input type="text"/> <input type="text"/> 日
死亡原因		
CCLDとの関連性	<input type="checkbox"/> ¹ 関連性なし	<input type="checkbox"/> ² 多分なし
	<input type="checkbox"/> ⁴ 可能性大	<input type="checkbox"/> ⁵ ほぼ確実
		<input type="checkbox"/> ³ 可能性小
		<input type="checkbox"/> ⁹ 不明
病理標本の有無	<input type="checkbox"/> ⁰ 無 ⇒ 終了	<input type="checkbox"/> ¹ 有 ⇒ ⑦病理標本所見へ

②-1 出生時所見

study-ID
記載不要

施設内管理番号(記載不要)

出生日	<input type="text"/> 年 <input type="text"/> 月 <input type="text"/> 日	時刻(24時間表記)	<input type="text"/> 時 <input type="text"/> 分
分娩予定日(EDD)	<input type="text"/> 年 <input type="text"/> 月 <input type="text"/> 日	在胎週齢 (EDD不明の場合)	在胎 <input type="text"/> 週 <input type="text"/> 日
性別	<input type="checkbox"/> ¹ 男	出生時体重	<input type="text"/> . <input type="text"/> g
	<input type="checkbox"/> ² 女	出生時身長	<input type="text"/> . <input type="text"/> cm
疾患名	<input type="checkbox"/> ¹ CCAM <input type="checkbox"/> ² 肺葉内肺分画症 <input type="checkbox"/> ³ 肺葉外肺分画症 <input type="checkbox"/> ⁴ 気管支閉鎖症 <input type="checkbox"/> ⁵ 気管支原性嚢胞 <input type="checkbox"/> ⁶ 肺葉性肺気腫 <input type="checkbox"/> ⁷ Bulla <input type="checkbox"/> ⁸ Breb <input type="checkbox"/> ⁹ その他 <input type="text"/>		
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		
患側	<input type="checkbox"/> ¹ 左 <input type="checkbox"/> ² 右 <input type="checkbox"/> ³ 両側		
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 先天性嚢胞性肺疾患のため <input type="checkbox"/> ² 胎児機能不全(fetal distress) <input type="checkbox"/> ³ 母体理由 <input type="checkbox"/> ⁴ その他 <input type="text"/>	
帝王切開時の陣痛	<input type="checkbox"/> ⁰ 無 <input type="checkbox"/> ¹ 有 <input type="checkbox"/> ⁹ 不明		
出産直後の鎮静有無	<input type="checkbox"/> ⁰ 無 <input type="checkbox"/> ¹ 有 <input type="checkbox"/> ⁹ 不明		
Apegar Score	1分		5分
	スコア	<input type="text"/> 点 <input type="checkbox"/> ⁹ 不明	<input type="text"/> 点 <input type="checkbox"/> ⁹ 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

②-2出生時所見

呼吸回数		<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> 回/分	<input type="checkbox"/> ⁹	不明
呼吸パターン	陥没呼吸	<input type="checkbox"/> ⁰ 無	<input type="checkbox"/> ¹ 有	<input type="checkbox"/> ⁹ 不明
	鼻翼呼吸	<input type="checkbox"/> ⁰ 無	<input type="checkbox"/> ¹ 有	<input type="checkbox"/> ⁹ 不明
	頻呼吸	<input type="checkbox"/> ⁰ 無	<input type="checkbox"/> ¹ 有	<input type="checkbox"/> ⁹ 不明

血液ガス	検査の実施	<input type="checkbox"/> ¹ 実施	<input type="checkbox"/> ² 未実施	<input type="checkbox"/> ⁹ 不明
	検査の施行時期	<input type="checkbox"/> ¹ 出生後24時間未満	<input type="checkbox"/> ² 出生後24時間以降	<input type="checkbox"/> ⁹ 不明
	pH	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="checkbox"/> ⁹ 不明	PaO ₂	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="checkbox"/> ⁹ 不明
	PaCO ₂	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="checkbox"/> ⁹ 不明	SaO ₂	<input type="text"/> <input type="text"/> % <input type="checkbox"/> ⁹ 不明
	酸素投与の有無	<input type="checkbox"/> ⁰ 無	<input type="checkbox"/> ¹ 有	<input type="checkbox"/> ⁹ 不明
	FiO ₂	<input type="text"/> <input type="text"/> %	<input type="checkbox"/> ⁹ 不明	

初期胸部放射線画像(生後、手術前に撮影された単純胸部X線及び胸部CT)

画像種類	<input type="checkbox"/> ¹ 単純X線	<input type="checkbox"/> ² CT	<input type="checkbox"/> ³ 検査未実施
herniation (注①)の有無	<input type="checkbox"/> ⁰ 無	<input type="checkbox"/> ¹ 有	<input type="checkbox"/> ⁹ 不明
嚢胞の形態	<input type="checkbox"/> ¹ Macrocystic	<input type="checkbox"/> ² Microcystic (嚢胞が肉眼的にみえないもの)	<input type="checkbox"/> ⁹ 不明
嚢胞のサイズ	最大径 <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> mm	<input type="checkbox"/> ¹ 未測定	
異常血管	<input type="checkbox"/> ⁰ 無	<input type="checkbox"/> ¹ 有	<input type="checkbox"/> ⁹ 不明
⇒有を選択した場合、そのorigin	<input type="checkbox"/> ¹ 胸部大動脈	<input type="checkbox"/> ² 腹部大動脈	
	<input type="checkbox"/> ³ その他	<input type="text"/>	

注① herniation の定義: 嚢胞性病変の側の肺が縦隔を越えて対側肺に嵌入していることを指す

②-3出生時所見

合併奇形・染色体異常	<input type="checkbox"/> ⁰ 無 (=Isolated症例 注②) <input type="checkbox"/> ¹ 有(軽症のみ) (=Isolated症例 注②) → 内容は(1)欄↓へ <input type="checkbox"/> ² 有(重篤なもの) (=Isolated症例 注②) → 内容は(2)欄↓へ
(1)軽度の合併奇形等 (複数選択)	<input type="checkbox"/> ¹ 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="text"/> <input type="checkbox"/> ¹ 生命予後に影響を与えない他の奇形 内容 <input type="text"/>
(2)重篤な合併奇形等 (複数選択)	<input type="checkbox"/> ¹ 染色体異常 内容 <input type="text"/> <input type="checkbox"/> ¹ 重篤な心奇形 内容 <input type="text"/> <input type="checkbox"/> ¹ 重篤な中枢神経異常 内容 <input type="text"/> <input type="checkbox"/> ¹ 他の重篤な合併奇形 内容 <input type="text"/>
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③

注② 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、等を伴わない症例

注③ 緩和的治療・制限的治療の定義: 合併奇形や染色体異常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の適用外としたような場合は、制限的治療に含めない。

心臓超音波所見

心臓超音波実施	<input type="checkbox"/> ¹ 実施 <input type="checkbox"/> ² 未実施 <input type="checkbox"/> ⁹ 不明
検査の施行時期	<input type="checkbox"/> ¹ 出生後24時間未満 <input type="checkbox"/> ² 出生後24時間以降 <input type="checkbox"/> ⁹ 不明
動脈管のシャント方向	<input type="checkbox"/> ¹ 左→右 <input type="checkbox"/> ² 右→左 <input type="checkbox"/> ³ シャントなし <input type="checkbox"/> ⁹ 不明
心房内のシャント方向	<input type="checkbox"/> ¹ 左→右 <input type="checkbox"/> ² 右→左 <input type="checkbox"/> ³ シャントなし <input type="checkbox"/> ⁹ 不明

③治療的介入

study-ID (記載不要)	
--------------------	--

施設内管理番号(記載不要)	—
---------------	---

出生前診断例では生後24時間以内 出生後診断例では入院後24時間以内の 挿管・人工呼吸管理	<input type="checkbox"/> ¹ 実施	<input type="checkbox"/> ² 未実施	<input type="checkbox"/> ⁹ 不明
人工呼吸管理の開始日	20 <input type="text"/> 年 <input type="text"/> 月 <input type="text"/> 日		
人工呼吸管理の終了日 (一時中断を除く)	20 <input type="text"/> 年 <input type="text"/> 月 <input type="text"/> 日		<input type="checkbox"/> 継続中
生後30日までの再挿管の回数	<input type="text"/> 回 (事故抜管によるものを除く)		

ECMO施行	<input type="checkbox"/> ¹ 実施	<input type="checkbox"/> ² 未実施	<input type="checkbox"/> ⁹ 不明
--------	--	---	--

HFO施行	<input type="checkbox"/> ¹ 実施	<input type="checkbox"/> ² 未実施	<input type="checkbox"/> ⁹ 不明
-------	--	---	--

NO投与	<input type="checkbox"/> ¹ 投与	<input type="checkbox"/> ² 未投与	<input type="checkbox"/> ⁹ 不明
NO投与開始日	20 <input type="text"/> 年 <input type="text"/> 月 <input type="text"/> 日	最高濃度	<input type="text"/> . <input type="text"/> ppm
NO投与終了日(一時中断を除く)	20 <input type="text"/> 年 <input type="text"/> 月 <input type="text"/> 日	<input type="checkbox"/> 継続中	

酸素投与	<input type="checkbox"/> ¹ 投与	<input type="checkbox"/> ² 未投与	<input type="checkbox"/> ⁹ 不明
酸素投与開始日	20 <input type="text"/> 年 <input type="text"/> 月 <input type="text"/> 日		
酸素投与終了日(一時中断を除く)	20 <input type="text"/> 年 <input type="text"/> 月 <input type="text"/> 日		<input type="checkbox"/> 継続中

気管切開の有無	<input type="checkbox"/> ⁰ 無	<input type="checkbox"/> ¹ 有	<input type="checkbox"/> ⁹ 不明
---------	---	---	--

薬剤投与の有無	<input type="checkbox"/> ⁰ 無	<input type="checkbox"/> ¹ 有	<input type="checkbox"/> ⁹ 不明
投与薬剤 (複数選択)	<input type="checkbox"/> ¹ サーフアクトant	<input type="checkbox"/> ² ドーバミン	<input type="checkbox"/> ³ ドブタミン
	<input type="checkbox"/> ⁴ ミルリノン	<input type="checkbox"/> ⁵ ミリスロール	<input type="checkbox"/> ⁶ PGE1(パルクス等)
	<input type="checkbox"/> ⁷ PGI2(プロスタサイクリン)	<input type="checkbox"/> ⁸ ステロイド	<input type="checkbox"/> ⁹ シルデナフィル(バイアグラ・レパチオ)
	<input type="checkbox"/> [#] その他	<input type="text"/>	

④出生後30日所見

study-ID
(記載不要)

施設内管理番号(記載不要)

観察日	<input type="text"/> 年 <input type="text"/> 月 <input type="text"/> 日
転帰	<input type="checkbox"/> ¹ 軽快退院 <input type="checkbox"/> ² 入院中 <input type="checkbox"/> ³ 転院 <input type="text"/> 理由 <input type="checkbox"/> ⁴ 死亡 ⇒ ⑥合併症報告へ
体重	<input type="text"/> g
呼吸補助	<input type="checkbox"/> ⁰ 無 <input type="checkbox"/> ¹ 有 ⇒ <input type="checkbox"/> ¹ 酸素投与 <input type="checkbox"/> ² 人工呼吸器(CPAP含む) <input type="checkbox"/> ³ 気管切開 <input type="checkbox"/> ⁹ 不明
経口以外の栄養摂取	<input type="checkbox"/> ⁰ 無 <input type="checkbox"/> ¹ 有 ⇒ <input type="checkbox"/> ¹ 経管栄養(医瘦含む) <input type="checkbox"/> ² 経静脈栄養 <input type="checkbox"/> ⁹ 不明
肺血管拡張剤使用	<input type="checkbox"/> ⁰ 無 <input type="checkbox"/> ¹ 有 <input type="checkbox"/> ⁹ 不明
観察日までの合併症	<input type="checkbox"/> ⁰ 無 <input type="checkbox"/> ¹ 有 ⇒ ⑥合併症報告へ <input type="checkbox"/> ⁹ 不明
外科手術の実施	<input type="checkbox"/> ¹ 実施 ⇒ ⑤手術実施へ <input type="checkbox"/> ² 未実施 ⇒ <input type="checkbox"/> ¹ 病変消失 <input type="checkbox"/> ² 手術待機 <input type="checkbox"/> ³ 経過観察

⑤手術実施

study-ID
記載不要

施設内管理番号	—	1
---------	---	---

手術を2回以上実施した場合はこの用紙をコピーしてお使いください。

手術適用	<input type="checkbox"/> ¹ 呼吸障害	<input type="checkbox"/> ² 体重増加不良	<input type="checkbox"/> ³ 経口摂取不可	<input type="checkbox"/> ⁴ その他 <input type="text"/>
手術実施日	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> 年 <input type="text"/> <input type="text"/> 月 <input type="text"/> <input type="text"/> 日			
手術アプローチ	<input type="checkbox"/> ¹ 開胸	<input type="checkbox"/> ² 鏡視下	<input type="checkbox"/> ³ その他	<input type="text"/>
罹患肺葉 (複数選択)	右 <input type="checkbox"/> ¹ 上	<input type="checkbox"/> ² 中	<input type="checkbox"/> ³ 下	<input type="checkbox"/> ⁹ 不明
	左 <input type="checkbox"/> ⁴ 上	<input type="checkbox"/> ⁵ 下		
術式	<input type="checkbox"/> ¹ 肺切除	<input type="checkbox"/> ² 肺葉切除 1	<input type="checkbox"/> ³ 肺葉切除 2	
	<input type="checkbox"/> ⁴ 区域切除	<input type="checkbox"/> ⁵ 嚢胞開窓	<input type="checkbox"/> ⁶ 流入気管支結紮	
	<input type="checkbox"/> ⁷ その他	<input type="text"/>		
術中合併症	<input type="checkbox"/> ⁰ 無	<input type="checkbox"/> ¹ 有 ⇒ ⑥合併症報告へ	<input type="checkbox"/> ⁹ 不明	
術後合併症	<input type="checkbox"/> ⁰ 無	<input type="checkbox"/> ¹ 有 ⇒ ⑥合併症報告へ	<input type="checkbox"/> ⁹ 不明	
病理標本の有無	<input type="checkbox"/> ⁰ 無	<input type="checkbox"/> ¹ 有 ⇒ ⑦病理標本所見へ	<input type="checkbox"/> ⁹ 不明	
Comments				

術後(1週間前後の)安定期 血液ガス

挿管・人工呼吸管理	<input type="checkbox"/> ⁰ 無	<input type="checkbox"/> ¹ 有	<input type="checkbox"/> ⁹ 不明	
血液ガス	測定日	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> 年 <input type="text"/> <input type="text"/> 月 <input type="text"/> <input type="text"/> 日		
	pH	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="checkbox"/> ⁹ 不明	PaO ₂	
	PaCO ₂	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="checkbox"/> ⁹ 不明	SaO ₂	
	酸素投与の有無	<input type="checkbox"/> ⁰ 無	<input type="checkbox"/> ¹ 有	<input type="checkbox"/> ⁹ 不明
	FiO ₂	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> %	<input type="checkbox"/> ⁹ 不明	