

・最終超音波検査（分娩前）

最終超音波検査実施日	20 年 月 日		
最終超音波検査実施妊娠週数	週 日		
片側性か両側性か	<input type="checkbox"/> 片側性 <input type="checkbox"/> 両側性		
胎児皮下浮腫の有無	<input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> あり		
胎児腹水の有無	<input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> あり		
羊水過多の有無	<input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> あり(最大羊水深度: _____ cm)		
児頭大横径(BPD)	cm	胎児計測による推定体重	g

・染色体検査（羊水穿刺または絨毛採取）をしたか してない した

・その結果は異常か正常か 正常 異常(以下に詳細をご記入下さい)

・胎児診断された合併奇形 なし あり(以下に詳細をご記入下さい)

・母体の Mirror 症候群の症状

⁰なし ¹あり(以下にあてはまる所見があったらチェックしてください)

¹浮腫 ²胸水 ³肺水腫 ⁴貧血 ⁵高血圧 ⁶胎盤の肥厚 ⁷肝機能障害

⁸その他()

・その他の母体合併症状 ⁰なし ¹あり(以下に詳細をご記入下さい)

¹妊娠高血圧症候群 ²常位胎盤早期剥離

³その他()

・妊娠管理

Tocolysis の有無	<input type="checkbox"/> ⁰ なし <input type="checkbox"/> ¹ あり	羊水穿刺・吸引の有無	<input type="checkbox"/> ⁰ なし <input type="checkbox"/> ¹ あり
---------------	---	------------	---

・ 胎児治療 なし あり(以下に詳細をご記入下さい)

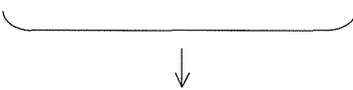
治療1	実施妊娠週数	週 日
	治療内容	<input type="checkbox"/> ¹ 胸腔穿刺 <input type="checkbox"/> ² 胎児胸腔 - 羊水腔シャント術 <input type="checkbox"/> ³ その他 ()
治療2	実施妊娠週数	週 日
	治療内容	<input type="checkbox"/> ¹ 胸腔穿刺 <input type="checkbox"/> ² 胎児胸腔 - 羊水腔シャント術 <input type="checkbox"/> ³ その他 ()
治療3	実施妊娠週数	週 日
	治療内容	<input type="checkbox"/> ¹ 胸腔穿刺 <input type="checkbox"/> ² 胎児胸腔 - 羊水腔シャント術 <input type="checkbox"/> ³ その他 ()
治療4	実施妊娠週数	週 日
	治療内容	<input type="checkbox"/> ¹ 胸腔穿刺 <input type="checkbox"/> ² 胎児胸腔-羊水腔シャント術 <input type="checkbox"/> ³ その他 ()
治療5	実施妊娠週数	週 日
	治療内容	<input type="checkbox"/> ¹ 胸腔穿刺 <input type="checkbox"/> ² 胎児胸腔-羊水腔シャント術 <input type="checkbox"/> ³ その他 ()
治療6	実施妊娠週数	週 日
	治療内容	<input type="checkbox"/> ¹ 胸腔穿刺 <input type="checkbox"/> ² 胎児胸腔-羊水腔シャント術 <input type="checkbox"/> ³ その他 ()

・ 胎児死亡

子宮内胎児死亡の有無	<input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> 胎児死亡の確認日：20____年____月____日
------------	---

出生時の情報

・ 出生時の状況

出生日時	20 年 月 日 (時 分)		
在胎週数	週 日		
性別	<input type="checkbox"/> ¹ 男 <input type="checkbox"/> ² 女	出生体重	g
分娩方法	<input type="checkbox"/> ¹ 予定帝切 <input type="checkbox"/> ² 緊急帝切 <input type="checkbox"/> ³ 経膣  帝王切開の場合、その理由 ()		
分娩時合併症の有無	<input type="checkbox"/> ⁰ なし <input type="checkbox"/> ¹ あり(以下に詳細をご記入下さい)		
内容			
Apgar Score 1分	点	Apgar Score 5分	点
他の合併奇形の有無	<input type="checkbox"/> ⁰ なし <input type="checkbox"/> ¹ あり(以下に詳細をご記入下さい)		
内容	()		
人工呼吸管理	<input type="checkbox"/> ⁰ なし <input type="checkbox"/> ¹ nDPAP <input type="checkbox"/> ² IMV <input type="checkbox"/> ³ HFO		
人工呼吸管理の期間	ヶ月		
出生後の外科的治療	<input type="checkbox"/> ⁰ なし <input type="checkbox"/> ¹ トロッカー挿入 <input type="checkbox"/> ² OK432注入		
出生後の入院期間	ヶ月		
児の予後	<input type="checkbox"/> 死亡 (20 年 月 日) <input type="checkbox"/> 生存 (最終確認 20 年 月 日)		

- ・ 子宮内胎児死亡または出生後の児死亡の症例，病理解剖の有無

病理解剖の有無	<input type="checkbox"/> 0 なし <input type="checkbox"/> 1 あり <input type="checkbox"/> 下に死因と所見を記入してください
	死因： 所見：

Comments

研究計画書

1. 研究課題名

胎児尿路閉塞性疾患に関する全国実態調査

2. 研究責任者：北川博昭 聖マリアンナ医科大学外科学小児外科 教授

3. 研究組織

研究分担者：

石井 桂介 大阪府立母子保健総合医療センター 産科副部長
松岡 健太郎 国立成育医療研究センター 病理診断科医長
左合治彦 国立成育医療研究センター周産期センター長

研究協力者：

田中守 聖マリアンナ医科大学 産婦人科学 教授
立浪忍 聖マリアンナ医科大学 医学統計学分野 准教授
脇坂宗親 聖マリアンナ医科大学 小児外科 准教授

4. 研究目的

国内の周産期母子医療センター、主として新生児科における2007年から2011年までの胎児尿路閉塞疾患の症例と、出生後に呼吸管理を必要とした患者の疾患名、その予後の実態を調査する。

胎児診断された胎児尿路閉塞疾患で、出生された患者が、出生後呼吸不全を伴っていたかどうか、閉塞性尿路疾患患者との関連性を調査し、疾患の自然歴、重症度別の予後や胎児治療の有効性、出生後どのような治療が必要であったか等から、今後の胎児治療の適応や治療指針を定める基盤となる情報を集積する。

1) プライマリ・アウトカム

胎児尿路閉塞性疾患の出生前診断を受けた胎児ならびに新生児の呼吸不全の有無と30日生存

2) セカンダリアウトカム

出生後、閉塞性尿路疾患を有して出生後に呼吸管理を必要とした症例の疾患名とその予後、肺低形成の有無、胎児尿路閉塞性疾患との関連性、出生後の治療内容と予後。

5. 研究の背景

胎児尿路閉塞症は全妊娠の 1/5000から1/10,000 の頻度と大きな幅があり、その程度も様々である。重症例では、流早産の原因となり、両側の腎無形性や腎低形成で羊水過小症例では出生後の呼吸管理に難渋する。また、羊水過小による肺低形成では予後不良とされている。胎児の尿路閉塞を起こす代表的疾患には、後部尿道弁などの尿路排泄障害をきたす疾患があげられるが、これらは腎の発生に少なからず影響を及ぼし、羊水量が減少すると考えられている。しかし、どの時期に尿路が閉塞し、どの時期の治療が効果的かなど、全国調査はおこなわれたことがなく、発生頻度、生存率、肺低形成との関連などわからないことが多い。また、重症例に対して、膀胱-羊水腔シャントなどの胎児治療が一部でおこなわれたが、現状では、どの時期に胎児治療をおこなえば予後が良いかなど不明である。また、肺低形成が防止できるかなども不明である。

6. 研究対象：

国内の周産期母子医療センター、主として新生児科において

- 1) 2007年1月1日から2011年12月31日までに胎児尿路閉塞疾患の出生前診断を受けた妊娠22週以降の症例。
- 2) 上記のうち妊娠22週以降の子宮内死亡を含む。
- 3) 2007年1月1日から2011年12月31日までに出生し、尿路疾患による呼吸管理を必要とした症例。

7. 被験者数の設定

全数を対象としているが、発症頻度に幅があり、症例数を予め予測することは困難である。本研究による実態調査にて、その例数を調査する。

8. 研究期間：倫理委員会承認から2014年3月

9. 研究方法：

- 1) 一次調査：出生前診断された胎児尿路閉塞性疾患について、日本における全症例数と胎児治療が実施された症例数、予後に関する調査を国内の周産期センターを対象として実施する。
- 2) 二次調査：1)の調査で同意の得られた施設を対象に二次調査票を用いた最近5年間の後方視的観察研究を行う。
- 3) 胎児期の経過（発症妊娠週数、羊水過少の有無、病態の自然歴）、胎児治療（膀胱-羊水腔シャント）の実施状況による生命予後、出生後の呼吸管理法について検討する。
- 4) 観察研究の結果から胎児期の尿路閉塞性疾患の実態を調査し、本症に伴った呼吸不全との関連性、その疾患名、胎児治療の有効性の実態を把握する。

なお、調査票の郵送、回収やデータの管理・集計については、CRACデータセンター（国立国際医療研究センター 臨床研究センター、代表：田中康博）に委託する。

10. 予測される成果・研究の意義：

胎児診断された胎児尿路閉塞疾患の胎児期の臨床経過、胎児治療、周産期管理、生後治療、およびその予後を本邦の主要施設から収集・集計することにより、両親に対する適切な情報を提供することが可能になる。胎児死亡や生後治療で救命できない症例を選別することが可能となれば、本症に対する胎児治療の客観的な適応基準を作成できる。

11. 研究参加のメリット・デメリット

メリット：後方視的調査研究であり、患者に直接のメリットはない。調査に協力いただいた医師には二次調査において症例1例につき謝礼 五千円を支払う。

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ない。患者の個人情報保護は保護され、デメリットもない。調査委に協力いただいた医師は一次調査に約1時間の調査時間を費やす。二次調査では症例1例につき約2時間の時間を費やす。

12. 研究参加の自由と撤回権：

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皆無であると考えられる。二次調査に関しては、研究対象者に対して各施設の外来にて説明し、出来る限り同意を確認しカルテに記載をする。しかし、現在通院していない研究対象者等同意の取得が困難な場合には、疫学研究に関する倫理指針第3の1(2)2イ、および第4の3(2)1に基づき、対象患者からの同意を得る予定はない。

研究の意義、目的、方法、研究機関名及び問い合わせ・苦情の窓口に関する情報は、研究代表施設である聖マリアンナ医科大学小児外科のホームページ及び各医療機関にポスター掲示にて公開する。

患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。研究協力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、研究代表者に連絡することになる。

13. 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。

14. 個人情報の保護・研究成果の取扱い：

患者の特定ができないよう情報収集は患者番号で行い、対応表は各施設で管理する。結果の個人情報を含まない集計結果だけを公表する。研究成果は、被験者を特定できる情報は使用せず、学会や学術雑誌へ公表する。

15. 研究終了後の資料の取扱い：

研究終了後、調査票を廃棄する。参加施設に、研究終了後に調査票のコピーと対応表を廃棄することを依頼する。

16. 資料及び情報の流れ・撤回に関する手続き：

添付資料参照

17. 医療情報の利用：

添付したアンケート用紙を用い、一次調査を行う。

二次調査では調査票を用い、連結可能匿名化した情報を収集する。

18. 研究計画終了届「様式6」の提出予定日：

研究終了後 1 ヶ月内

19. 参考文献等の添付：

なし

胎児尿路閉塞に関する全国実施調査(一次調査)

貴施設名	
回答者ご氏名	
診療科名	
e-mail アドレス	

Q1: 2008年1月1日から2012年12月31日までの間に、貴施設で胎児診断された胎児下部尿路閉塞性疾患（膀胱拡大、尿管拡張等を認めた時期があった症例）で22週以降に分娩した症例はありましたか？

あった なかった

Q2: 胎児期に胎児膀胱穿刺、腎盂穿刺もしくは胎児膀胱 - 羊水腔シャント術を実施しましたか？

実施した 実施しなかった

胎児膀胱、腎盂などの穿刺のみ ()例

胎児膀胱 - 羊水腔シャント術 ()例

(シャント挿入前に穿刺した症例を含む)

Q3: 症例の予後を教えてください

生存 ()例

死亡 ()例 (子宮内胎児死亡を含む)

不明 ()例

Q4: 症例の呼吸管理について教えてください。

出生後呼吸管理（酸素投与、CPAP, 人工換気等）を必要とした症例 ()件
内、挿管管理()件

Q5: 今後、上記症例の中で肺低形成が認められる症例に二次調査を予定しております。症例調査票による二次調査(疫学調査)にご協力いただけますか？

協力できる 協力できない

今回の調査項目は以上です。ご協力ありがとうございました。

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

胎児尿路閉塞に関する全国実態調査

症例調査票

ver 0.2 2012/12/11

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) データセンター記入欄</small>	— U —

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) 2007年1月1日～2011年12月31日に出生し、尿路閉塞性疾患と出生前診断された。
 - 2) 上記で在胎22週以降の子宮内死亡例を含む。
 - 3) 2007年1月1日～2011年12月31日に出生し、尿路疾患による呼吸管理を必要とした症例。

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) 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。
- ・ 黒字の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は✓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欄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。

①-1出生前の情報

study-ID
記載不要

- U -

出生前診断

最初に胎児尿路閉塞疑いと診断された妊娠週数	<input type="text"/> <input type="text"/> 週	分娩予定日	20 <input type="text"/> <input type="text"/> 年 <input type="text"/> <input type="text"/> 月 <input type="text"/> <input type="text"/> 日
診断の詳細	<input type="checkbox"/> ¹ 前部尿道弁 <input type="checkbox"/> ² 後部尿道弁 <input type="checkbox"/> ³ 尿道閉塞症 <input type="checkbox"/> ⁴ プルーンベリー症候群 <input type="checkbox"/> ⁵ その他 <input type="text"/> <input type="checkbox"/> ⁹ 不明		

母体情報

出生時の母体年齢	<input type="text"/> <input type="text"/> 歳	単胎または多胎 (今回の妊娠)	<input type="checkbox"/> ¹ 単胎 <input type="checkbox"/> ² 多胎
(今回を含む)経妊数	<input type="text"/> <input type="text"/> 回	経産数	<input type="text"/> <input type="text"/> 回

初回超音波検査

初回超音波検査実施日	20 <input type="text"/> <input type="text"/> 年 <input type="text"/> <input type="text"/> 月 <input type="text"/> <input type="text"/> 日	検査実施妊娠週数	<input type="text"/> <input type="text"/> 週
水腎	<input type="checkbox"/> ⁰ なし <input type="checkbox"/> ¹ 片側 <input type="checkbox"/> ² 両側 <input type="checkbox"/> ⁹ 不明		
膀胱拡大	<input type="checkbox"/> ⁰ なし <input type="checkbox"/> ¹ あり <input type="checkbox"/> ⁹ 不明		
尿管拡張	<input type="checkbox"/> ⁰ なし <input type="checkbox"/> ¹ 片側 <input type="checkbox"/> ² 両側 <input type="checkbox"/> ⁹ 不明		
羊水過少 (羊水ポケット2cm以下)	<input type="checkbox"/> ⁰ なし <input type="checkbox"/> ¹ あり <input type="checkbox"/> ⁹ 不明		
推定体重	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> g <input type="checkbox"/> ⁹ 未測定		

①-2出生前の情報

study-ID 記載不要	- U -		
------------------	-------	--	--

最終超音波検査(分娩前)

初回超音波検査実施日	20 <input type="text"/> <input type="text"/> 年 <input type="text"/> <input type="text"/> 月 <input type="text"/> <input type="text"/> 日	検査実施妊娠週数	<input type="text"/> <input type="text"/> 週
水腎	<input type="checkbox"/> ⁰ なし	<input type="checkbox"/> ¹ 片側	<input type="checkbox"/> ² 両側 <input type="checkbox"/> ⁹ 不明
膀胱拡大	<input type="checkbox"/> ⁰ なし	<input type="checkbox"/> ¹ あり	<input type="checkbox"/> ⁹ 不明
尿管拡張	<input type="checkbox"/> ⁰ なし	<input type="checkbox"/> ¹ 片側	<input type="checkbox"/> ² 両側 <input type="checkbox"/> ⁹ 不明
羊水過少 (羊水ポケット2cm以下)	<input type="checkbox"/> ⁰ なし	<input type="checkbox"/> ¹ あり	<input type="checkbox"/> ⁹ 不明
推定体重	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> g	<input type="checkbox"/> ⁹ 未測定	
Potter症候群の有無	<input type="checkbox"/> ⁰ なし	<input type="checkbox"/> ¹ あり	<input type="checkbox"/> ⁹ 不明

その他検査

染色体検査	<input type="checkbox"/> ¹ 正常	<input type="checkbox"/> ² 異常(以下に詳細をご記入ください)	<input type="checkbox"/> ³ 未実施
染色体検査異常の詳細			

胎児診断された合併奇形	<input type="checkbox"/> ⁰ なし	<input type="checkbox"/> ² あり(以下に詳細をご記入ください)	<input type="checkbox"/> ⁹ 不明
合併奇形の詳細			

①-3出生前の情報

study-ID
記載不要

- C -

その他母体合併症	<input type="checkbox"/> ⁰ なし <input type="checkbox"/> ² あり(以下に詳細をご記入ください) <input type="checkbox"/> ⁹ 不明

妊娠管理

Tocolysis の有無	<input type="checkbox"/> ⁰ なし <input type="checkbox"/> ¹ あり <input type="checkbox"/> ⁹ 不明
羊水穿刺の有無	<input type="checkbox"/> ⁰ なし <input type="checkbox"/> ¹ あり <input type="checkbox"/> ⁹ 不明

①-4出生前の情報

study-ID 記載不要	- U -		
------------------	-------	--	--

胎児治療

胎児治療実施		<input type="checkbox"/> ⁰ なし <input type="checkbox"/> ¹ あり(以下に詳細をご記入ください) <input type="checkbox"/> ⁹ 不明	
治療 1	検査実施妊娠週数	<input type="text"/> <input type="text"/> 週 <input type="text"/> 日	
	治療内容	<input type="checkbox"/> ¹ 膀胱穿刺 <input type="checkbox"/> ² 膀胱羊水腔シャント術 <input type="checkbox"/> ³ その他 <input type="text"/>	
治療 2	検査実施妊娠週数	<input type="text"/> <input type="text"/> 週 <input type="text"/> 日	
	治療内容	<input type="checkbox"/> ¹ 膀胱穿刺 <input type="checkbox"/> ² 膀胱羊水腔シャント術 <input type="checkbox"/> ³ その他 <input type="text"/>	
治療 3	検査実施妊娠週数	<input type="text"/> <input type="text"/> 週 <input type="text"/> 日	
	治療内容	<input type="checkbox"/> ¹ 膀胱穿刺 <input type="checkbox"/> ² 膀胱羊水腔シャント術 <input type="checkbox"/> ³ その他 <input type="text"/>	
治療 4	検査実施妊娠週数	<input type="text"/> <input type="text"/> 週 <input type="text"/> 日	
	治療内容	<input type="checkbox"/> ¹ 膀胱穿刺 <input type="checkbox"/> ² 膀胱羊水腔シャント術 <input type="checkbox"/> ³ その他 <input type="text"/>	

胎児死亡

子宮内胎児死亡の有無	<input type="checkbox"/> ⁰ なし <input type="checkbox"/> ¹ あり(以下をご記入ください)
胎児死亡の確認日	20 <input type="text"/> <input type="text"/> 年 <input type="text"/> <input type="text"/> 月 <input type="text"/> <input type="text"/> 日

②-1出生時の情報

study-ID
記載不要

- U -

出生時の状況

出生日時	20 <input type="text"/> <input type="text"/> 年 <input type="text"/> <input type="text"/> 月 <input type="text"/> <input type="text"/> 日 (<input type="text"/> <input type="text"/> 時 <input type="text"/> <input type="text"/> 分)			
在胎週数	<input type="text"/> <input type="text"/> 週 <input type="text"/> 日			
性別	<input type="checkbox"/> ¹ 男	<input type="checkbox"/> ² 女	出生体重	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> g
分娩方法	<input type="checkbox"/> ¹ 自然経膣分娩		<input type="checkbox"/> ² 計画経膣分娩(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 胎児尿路閉塞のため		<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"/>	
分娩時合併症の有無	<input type="checkbox"/> ⁰ なし		<input type="checkbox"/> ¹ あり(以下に詳細をご記入ください) <input type="checkbox"/> ⁹ 不明	
内容	<input type="text"/>			
Apgar Score 1分	<input type="text"/> <input type="text"/> 分	<input type="checkbox"/> ⁹ 不明	Apgar Score 5分	<input type="text"/> <input type="text"/> 分 <input type="checkbox"/> ⁹ 不明
	<input type="checkbox"/> ¹ 腎機能不全		<input type="checkbox"/> ² 膀胱機能障害 <input type="checkbox"/> ³ その他	
他の合併奇形の有無	<input type="checkbox"/> ⁰ なし		<input type="checkbox"/> ¹ あり(以下に詳細をご記入ください) <input type="checkbox"/> ⁹ 不明	
内容	<input type="text"/>			

②-2出生時の情報

study-ID 記載不要 - U -

呼吸障害

呼吸障害の有無と原因	<input type="checkbox"/> ⁰ なし	<input type="checkbox"/> ¹ RDS	<input type="checkbox"/> ³ 肺低形成	<input type="checkbox"/> ⁹ 不明
	<input type="checkbox"/> ⁴ その他			

人工呼吸管理

挿管の有無	<input type="checkbox"/> ⁰ なし	<input type="checkbox"/> ¹ あり	<input type="checkbox"/> ⁹ 不明	人工呼吸管理の期間	<input type="text"/>	ヶ月	<input type="checkbox"/> ⁹ 不明
出生後の外科的処置	<input type="checkbox"/> ⁰ なし	<input type="checkbox"/> ¹ 腹膜還流	<input type="checkbox"/> ² 透析	<input type="checkbox"/> ³ その他			
出生後の入院期間	<input type="text"/>	ヶ月	<input type="checkbox"/> ⁹ 不明				
児の予後	<input type="checkbox"/> ¹ 生存	<input type="checkbox"/> ² 死亡	最終生存確認日または死亡日 20 <input type="text"/> 年 <input type="text"/> 月 <input type="text"/> 日				

子宮内死亡または出生後死亡時の症例

死因	<input type="checkbox"/> ¹ 腎不全	<input type="checkbox"/> ² 呼吸不全	<input type="checkbox"/> ³ 心不全	<input type="checkbox"/> ⁴ 高K血症	<input type="checkbox"/> ⁵ その他	<input type="checkbox"/> ⁹ 不明
病理解剖の有無	<input type="checkbox"/> ⁰ なし	<input type="checkbox"/> ¹ あり(以下に死因と所見を記入ください)	<input type="checkbox"/> ⁹ 不明			
所見						

疾患概要

【疾患名】	胎児・新生児肺低形成
【患者数】	年間約200例：先天性横隔膜ヘルニアによるもの約80例、先天性嚢胞性肺疾患によるもの約50例、胎児胸水によるもの約40例、胎児尿路閉塞性疾患によるもの約30例
【概要】	胎児・新生児肺低形成とは、肺胞や気管支・肺葉などの数やサイズの減少を伴う肺の発育形成不全のことをいう。通常は、正常肺の発育を阻害する他の胎児異常に伴って二次的に発症する。肺低形成は、しばしば新生児の死因となったり、死産においてもしばしば認められる所見である。肺低形成の度合いを評価するものとして、肺重量の減少、肺容積の減少、肺DNA量の減少、肺胞数の減少などがある。
【原因の解明】	本症は、特発性に発症することもあるが、多くは他の胎児異常に伴い二次的に発症する。その原因として、先天性横隔膜ヘルニアにおける腹腔内臓器や、先天性嚢胞性肺疾患における肺嚢胞、胎児胸水などによる圧迫がある。また本症は、胎児尿路閉塞性疾患における巨大に拡張した膀胱と、高度の羊水過少によっても生じる。胎児の呼吸用運動中に生じる圧刺激は、肺の発育に影響することが知られている。ことに気道の拡張が、チロシンキナーゼ受容体や成長因子、レチノイン酸などの発達や、シグナル伝達経路に影響すると言われている。
【主な症状】	肺低形成の主たる症状は、さまざまな重症度の呼吸障害である。患児は、しばしば酸素投与、人工呼吸、一酸化窒素吸入療法、膜型人工肺などを含めた呼吸補助を必要とする。呼吸不全のために、出生直後に死亡することも稀ではない。
【主な合併症】	新生児遷延性肺高血圧症は本症のよく知られた合併症である。人工呼吸に伴って気胸を発生することもある。長期間の羊水過少による胸郭圧迫変形が観察される場合もある。長期の合併症としては、慢性肺障害や循環不全、成長発育障害、精神発達障害などがある。
【主な治療法】	治療は、出生前の治療、出生のタイミングと場所、出生後の治療の3つに大別される。肺低形成が最も高度な症例では、胎児治療の適応となる。肺嚢胞の液を排出するために、子宮内嚢胞-羊水腔シャント術が有効である。胎児尿路閉塞性疾患においては、子宮内での膀胱-羊水腔シャント術が用いられる。時に肺低形成のリスクの高い胎児では、特定高次機能施設における計画分娩が必要となる。出生後には、酸素投与が必要となる児も多い。また、より重症の症例では、高頻度振動換気法や一酸化窒素吸入療法、膜型人工肺などの高度医療を行わなければ救命できない。
【研究班】	胎児・新生児肺低形成の診断・治療実態に関する調査研究班

Disease Summary

【Name of the disease/symptom】	Pulmonary hypoplasia of the fetus and neonate
【Number of Patients】	200 cases/year: due to congenital diaphragmatic hernia 80 cases/year, due to congenital cystic lung disease 50 cases/year, due to fetal pleural effusion 40 cases/year, due to fetal urinary tract obstruction 30 cases/year
【Background】	Pulmonary hypoplasia is incomplete development of the lungs, resulting in an abnormally low number or size of bronchopulmonary segments or alveoli. It usually occurs secondary to other fetal abnormalities that interfere with normal development of the lungs. Pulmonary hypoplasia is a common cause of neonatal death and a common finding in stillbirths. To evaluate pulmonary hypoplasia, some investigators have devised specific criteria that are based on reduced lung weight, volume, DNA content, and radial alveolar count.
【Cause】	Pulmonary hypoplasia may be primary, but it is usually secondary, caused by compression due to structures such as abdominal contents in congenital diaphragmatic hernia, congenital lung cysts, or fetal pleural effusion. It also caused by very large bladder and oligohydramnios result from blockage of the urinary tract obstruction. Pressure during fetal respiratory movement appears to affect fetal lung growth. Specifically, airway distension may affect various developmental and signaling pathways such as receptor tyrosine kinase, growth factors and retinoid signaling.
【Major symptoms】	A major symptom of pulmonary hypoplasia is respiratory distress with various severity. The infants need respiratory support including oxygen administration, mechanical ventilation, nitric oxide inhalation and extracorporeal membrane oxygenation. Sometimes the neonates die of respiratory failure immediately after birth.
【Major complications】	Persistent pulmonary hypertension of the newborn is a well-known complication. Associated pneumothorax with mechanical ventilation may occur. Compression deformities due to prolonged oligohydramnios may be observed. In the long term period, pulmonary hypoplasia has been associated with chronic pulmonary damage as well as circulatory failure, failure to thrive and neurocognitive defects.
【Major treatments】	Management has three components: interventions before delivery, timing and place of delivery, and therapy after delivery. Fetal intervention is available for the most severe cases of pulmonary hypoplasia. Intrauterine cyst-amniotic shunt can allow for drainage of fluid from the pulmonary cysts. Intrauterine vesicoamniotic shunts are techniques that are used in fetuses with urinary tract obstruction. Often, a baby with a high risk of pulmonary hypoplasia will have a planned delivery in a specialty institution. After delivery, most affected babies will require supplemental oxygen. Some severely affected babies may be salvaged with high-frequency oscillatory ventilation, nitric oxide inhalation or extracorporeal membrane oxygenation.
【Contact information】	Research on the current diagnosis and therapy of the pulmonary hypoplasia in the fetus and the neonate

肺低形成研究班 平成24年度 日程

