

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 (カルテ番号は書かないで下さい)	— (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。)
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 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	<sup>1</sup> 男	出生時体重	g
	<sup>2</sup> 女	出生時身長	cm
出生前診断	<sup>0</sup> 無 <sup>1</sup> 有(出生前は他院でフォロー) <sup>2</sup> 有(出生前は自院内でフォロー)		
出生場所	<sup>1</sup> 院内出生 <sup>2</sup> 院外出生		
CDH の患側	<sup>1</sup> 左 <sup>2</sup> 右 <sup>3</sup> 両側		
合併奇形・染色体異常	<sup>1</sup> 無 (= Isolated 症例 注 ) <sup>2</sup> 有(軽症のみ) (= Isolated 症例 注 ) 内容は(1)欄 へ <sup>3</sup> 有(重篤なもの) (= 非 Isolated 症例 注 ) 内容は(2)欄 へ		
(1) 軽度の合併奇形等 (複数選択)	軽症の心奇形(血行動態に影響を及ぼさない VSD、ASD、PDA など) (内容 )		
	生命予後に影響を与えない他の奇形 (内容 )		
(2) 重篤な合併奇形等 (複数選択)	染色体異常(内容 )		
	重篤な心奇形(内容 )		
	重篤な中枢神経異常(内容 )		
	他の重篤な合併奇形(内容 )		
基本的な治療方針	<sup>1</sup> 積極的に治療した <sup>2</sup> 緩和的、または制限的治療を行った 注		
最終的な転帰	<sup>1</sup> 生存	最終生存確認日 (20 年 月 日)	
	<sup>2</sup> 死亡	死亡確認日 (20 年 月 日)	

注 Isolated 症例の定義: 重篤な心奇形(血行動態に影響を及ぼさない VSD、ASD、PDA を除く)、染色体異常、手術を行わなければ死亡する先天奇形、その他生命予後に重大な影響を及ぼす奇形、などを伴わない症例。

注 緩和的治療・制限的治療の定義: 合併奇形や染色体異常等による極めて不良な生命予後のために、両親と話し合っ、治療初期段階から治療に一定の制限を設けたもの(例:手術は行わない、人工呼吸は行わないなど)。軽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	<sup>1</sup> 右	<sup>2</sup> 左	<sup>3</sup> 両側	<sup>9</sup> 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	<sup>0</sup> 無 <sup>1</sup> 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)	<sup>0</sup> 無 <sup>1</sup> 有 <sup>9</sup> 不明
胃泡の位置の分類 (Kitano 分類) (P10, 図1参照)	<sup>0</sup> Grade 0 (胃泡は全体が腹腔内に留まる) <sup>1</sup> Grade 1 (胃泡は一部または全部が胸腔内に脱出するが患側内に留まる) <sup>2</sup> Grade 2 (胃泡は胸腔に脱出し、一部が正中を越えて健側に入るが半分未満) <sup>3</sup> Grade 3 (胃泡は胸腔に脱出し、その半分以上が正中を越えて健側に入る) <sup>9</sup> 不明
Liver Up (胸腔の高さの 1/3 以上肝が胸腔内に脱出: P11, 図2参照)	<sup>0</sup> 無 <sup>1</sup> 有 <sup>9</sup> 不明
胎児水腫徴候 (無・不明以外は、複数選択)	<sup>0</sup> 無 <sup>9</sup> 不明 <sup>1</sup> 胎児皮下浮腫 <sup>2</sup> 胎児胸水 <sup>3</sup> 胎児腹水 <sup>4</sup> その他の腔水症
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 <sup>2</sup>	胸郭断面積	mm <sup>2</sup>





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	0 無	1 有	9 不明
分娩様式	1 自然経膈分娩 3 予定帝王切開	2 計画経膈分娩 (誘発分娩) 4 緊急帝王切開	9 不明
	帝王切開の理由 1 CDH のため 4 その他 (内容)	2 胎児機能不全 (fetal distress)	3 母体理由
	帝王切開時の陣痛	0 無	1 有
出生直後の鎮静の有無	0 無	1 有	9 不明
Apgar Score	1 分		5 分
スコア	点 / 不明	点 / 不明	
挿管の有無	0 無	1 有	0 無 1 有

### 血液ガスデータ

検査せず

(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)

Highest PaO <sub>2</sub>	mmHg	不明	
採血時の人工換気法 (HFOV、従来型の別)	1 HFOV	2 従来型 (IMV)	9 不明
採血部位 (Pre, Post の別)	1 Pre	2 Post	9 不明
採血時の FiO <sub>2</sub> (吸入酸素濃度)	%	不明	
採血時の MAP (平均気道内圧) (従来型の場合 MAP=PEEP + (PIP-PEEP) × Ti × RR/60)	cmH <sub>2</sub> O	不明	
Lowest PaCO <sub>2</sub>	mmHg	不明	
採血時の人工換気法 (HFOV、従来型の別)	1 HFOV	2 従来型 (IMV)	9 不明
採血部位 (Pre, Post の別)	1 Pre	2 Post	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 <sub>2</sub> O)	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)	不明	

### 初期胸部レントゲン写真

検査せず

(出生前診断例では、出生後 24 時間以内の所見。出生後診断例では、入院後 24 時間以内の所見。)

患側肺の所見 (P12, 図 6 参照)	1 肺尖部型	2 肺門部型	3 判断不能	9 不明
胃 (胃管) の位置	1 胸腔内	2 腹腔内	3 判断不能	9 不明

**心臓超音波検査所見**(出生前診断例では、出生後最も早い時期の所見。

検査せず

出生後診断例では、入院後最も早い時期の所見。)

検査の施行時期		1 出生後 24 時間以内		2 出生後 24 以降		9 不明	
肺高血圧 の評価	動脈管開存	0 無 1RL 優位 2RL 同等 3LR 優位 9 不明	心房内シャント	0 無 1RL 優位 2RL 同等 3LR 優位 9 不明	三尖弁逆流(TR)	0 無 1 有 9 不明	
	三尖弁逆流 (TR) の最大流速	m/sec					
肺動脈径 (左右分岐部付近)		右=	mm	不明	左=	mm	不明
下行大動脈径 (横隔膜レベル)		mm 不明					
心拍数 (HR)		回/min		不明	左室駆出率 (EF)		% 不明
左室拡張末期径 (LVDD)		mm		不明	左室収縮末期径 (LVDS)		mm 不明

**治療的介入****人工呼吸管理**

施行せず

生前診断例では出生後 24 時間以内の、 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	0 無	1 有
人工呼吸管理の開始日	20 年 月 日	
人工呼吸管理の終了日 (一時中断を除く)	20 年 月 日 /	継続中
退院までの間に行った再挿管の回数	回 (事故抜管によるものを除く)	

**ECMO**

施行せず

ECMO 開始日時	20 年 月 日 時
ECMO 終了日時	20 年 月 日 時 / 終了せず死亡
ECMO 方式	1VV 方式 2VA 方式
ECMO の適応理由 (複数選択)	1PPHN (新生児遷延性肺高血圧) 2気胸 3肺出血 4その他 ( )

**NO 投与**

投与せず

NO 投与開始日	20 年 月 日	最高濃度	ppm
NO 投与終了日 (一時中断を除く)	20 年 月 日 /	継続中	

**酸素投与**

投与せず

酸素投与開始日	20 年 月 日
酸素投与終了日 (一時中断を除く)	20 年 月 日 / 継続中

## その他の薬剤投与

サーファクタント投与	0 無	1 有	2 不明
ドーパミン投与	0 無	1 有	2 不明
ドブタミン投与	0 無	1 有	2 不明
ミルリノン投与	0 無	1 有	2 不明
ミスロール投与	0 無	1 有	2 不明
PGE1(パルクスなど)投与	0 無	1 有	2 不明
PGI2(プロスタサイクリン)投与	0 無	1 有	2 不明
ステロイド投与	0 無	1 有	2 不明
シルデナフィル(バイアグラ・レパチオ)投与	0 無	1 有	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	<sup>1</sup> 経腹的 <sup>2</sup> 経胸的 <sup>3</sup> 腹腔鏡下 <sup>4</sup> 胸腔鏡下 <sup>5</sup> その他(内容 )		
横隔膜欠損孔の大きさ CDH Study Group の分類 (P12, 図 7 参照) (なるべく不明の選択は避けて下さい)	<sup>1</sup> <25% <sup>2</sup> 25-75% <sup>3</sup> ≥75%かつ前縁は残存 <sup>4</sup> ≥75%かつ前縁は欠損 <sup>9</sup> 不明		
ヘルニア嚢	<sup>0</sup> 無 <sup>1</sup> 有 <sup>9</sup> 不明		
脱出臓器 (複数選択)	<sup>1</sup> 胃 <sup>2</sup> 小腸 <sup>3</sup> 大腸 <sup>4</sup> 肝臓 <sup>5</sup> 脾臓 <sup>6</sup> 腎臓		
横隔膜修復方法	<sup>1</sup> 直接閉鎖 <sup>2</sup> パッチ閉鎖 <sup>3</sup> 自己筋組織 <sup>4</sup> その他		
術中合併症(自由記載)			

## Comments (生後の治療全般)

--

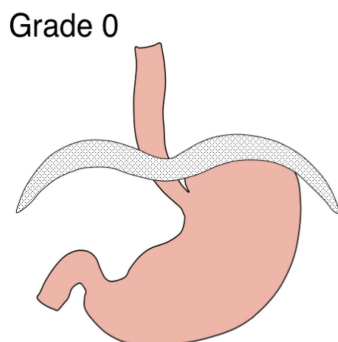




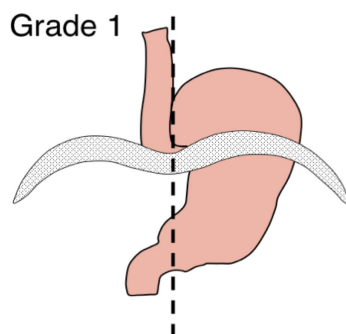
## 参考資料

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）

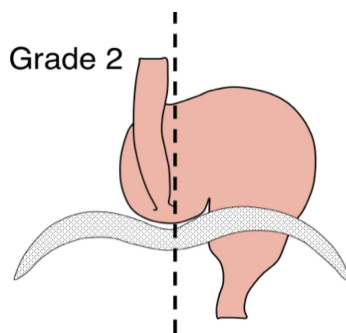
Grade 0：胃泡は全体が腹腔内に留まる



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

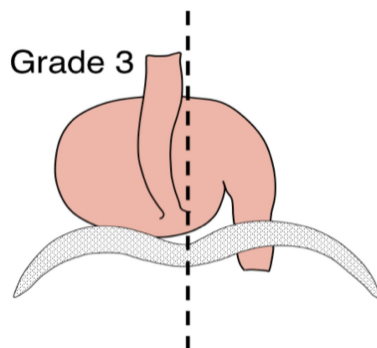


図2：Liver-upの定義

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、 $b/a > 1/3$ と定義

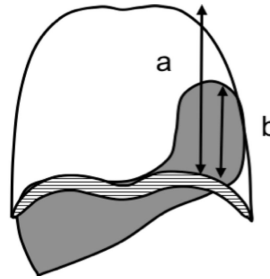


図3：LHRの定義

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

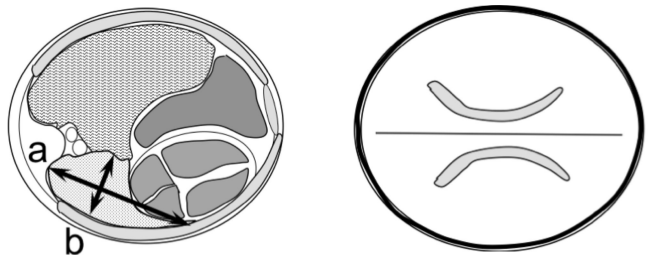


図4：L/T比（健側肺）の定義

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

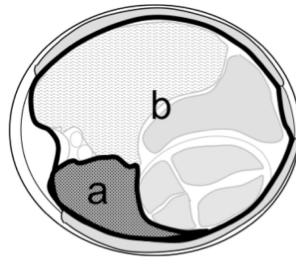


図5：胎児MRIにおける健側肺の肺底部完全・不完全描出の定義

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

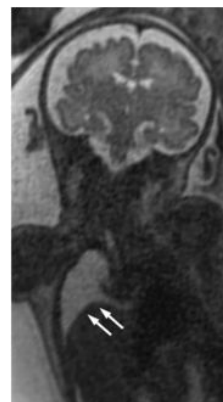
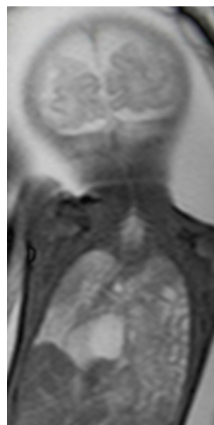


図6：初期胸部レントゲン写真における患側肺所見の定義（Shimonoの分類）

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。

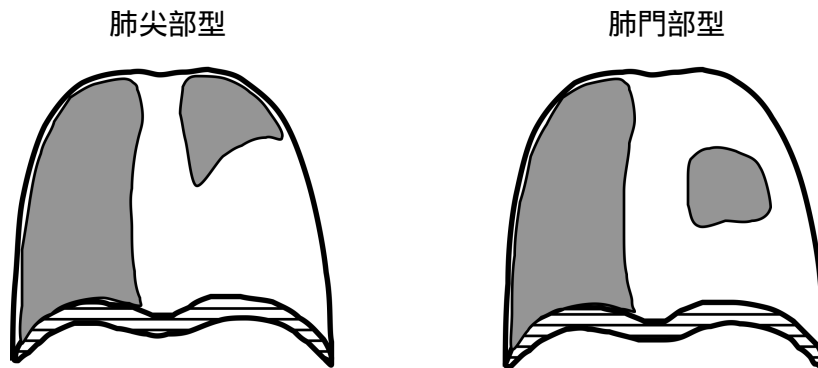
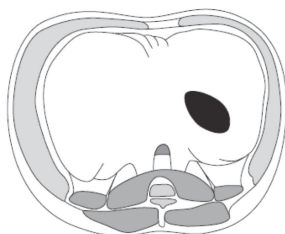
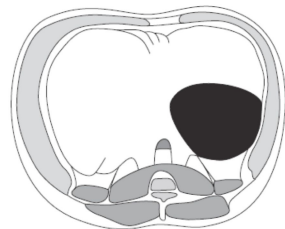


図7：手術所見による横隔膜欠損孔の大きさの分類（CDHSGの分類）

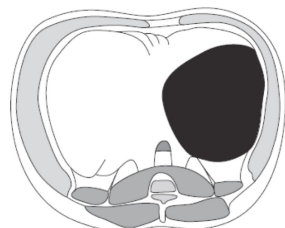
Defect A：横隔膜欠損部分の全体に占める割合は25%未満（左合班調査票1）



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）

