

新生児先天性横隔膜ヘルニア登録システムにおける調査項目

【出生前所見】(出生前診断例のみ)

最初に CDH が疑われた時点での妊娠週日数、診断された CDH 病変部位 (右 / 左 / 両側 / 不明)、胎児治療の有無、出生前ステロイド投与の有無、CDH に対する胎児期治療の有無 / その内容、CDH 以外に対する胎児治療の有無 / 内容、母体へのステロイド投与の有無

詳細な計測が行われた最も早期の胎児超音波検査について：

検査時妊娠週日、羊水過多の有無、胃泡の位置 [Kitano の分類]、Liver-up の有無、胎児水腫 / 胎児皮下浮腫 / 胎児胸水 / 胎児腹水 / その他の腔水症の有無、健側肺最長径、健側肺最長径と直交する横径、健側肺断面積、胸郭断面積、児頭周囲長、LHR (詳細な測定値がない場合)、L/T 比 (健側肺 ; 詳細な測定値がない場合)、三尖弁輪径、僧帽弁輪径

詳細な計測が行われた最も晩期の胎児超音波検査について：

検査時妊娠週日、羊水過多の有無、胃泡の位置 [Kitano の分類]、Liver-up の有無、胎児水腫 / 胎児皮下浮腫 / 胎児胸水 / 胎児腹水 / その他の腔水症の有無、健側肺最長径、健側肺最長径と直交する横径、健側肺断面積、胸郭断面積、児頭周囲長、LHR (詳細な測定値がない場合)、L/T 比 (健側肺 ; 詳細な測定値がない場合)、三尖弁輪径、僧帽弁輪径

胎児 MRI 検査について：

検査時妊娠週日、胃泡の位置 [Kitano の分類]、Liver-up の有無、健側肺肺底部の不完全描出の有無

【出生時所見】(出生前診断例・出生後診断例に共通)

出生前診断の有無、出生場所 [院内 / 院外]、出生年月、分娩様式 (経膣自然分娩 / 経膣誘発分娩 / 予定帝王切開 / 緊急帝王切開)、帝王切開の理由 [CDH / 胎児機能不全 (fetal distress) / 母体理由 / その他 (自由記載)]、帝王切開時の陣痛の有無「有・無」、体重、身長、頭位、性別、胎児麻酔の有無、出生直後の鎮静の有無、Apgar Score (1分、5分)、奇形の合併 [染色体異常 (内容)、中枢神経異常 (内容)、動脈管開存以外の心奇形 (内容)、その他 (内容)] の有無、臍帯血ガス pH/BE/PaO₂/PaCO₂

初期胸部単純レントゲン写真における患側肺の所見：

[肺尖部型/肺門部型/ガス像あるが判断不能/ガス像なし/不明]、胃（胃管）の位置[腹腔内/胸腔内/判断不能/不明]

出生後（新生児搬送例では入院後）最も早期の心臓超音波所見：

動脈管開存（無 / RL 優位 / RL 同等 / LR 優位）、心房内シャント有無（無 / RL 優位 / RL 同等 / LR 優位）、三尖弁逆流の有無、三尖弁逆流最大流速、肺動脈径（左右：肺動脈分岐部付近）、下行大動脈径（横隔膜レベル）、LVDD（左室拡張末期径）、LVDS（左室収縮末期径）、EF（左室駆出率）、三尖弁輪径(mm)、僧帽弁輪径(mm)、HR（心拍数）

生後 24 時間以内の血液ガス所見：

生後 24 時間以内における動脈血最高酸素分圧(Highest PaO₂) およびその時の呼吸条件（換気モード、Pre か Post か、FiO₂、MAP）、生後 24 時間以内における動脈管後の動脈血最低二酸化炭素分圧（Lowest PaCO₂）およびその時の呼吸条件（換気モード、Pre か Post か、SV or PIP、Freq or RR）

【治療的介入】（出生前診断例・出生後診断例に共通）

呼吸管理について：

1 分時の挿管の有無、5 分時の挿管の有無

人工呼吸管理：初回人工呼吸開始時日齢、人工呼吸管理期間（一時的中断は管理終了と見なさない）

体外式膜型人工肺（Extracorporeal membrane oxygenation; ECMO）施行の有無：

ECMO 施行理由[PPHN/気胸/肺出血/その他/その他の内容]、ECMO 終了時死亡の有無、出生から開始までの時間、開始から終了までの時間、方式[VA 方式 / VV 方式]、適応理由 [PPHN / 気胸 / 肺高血圧 / その他（自由記載）]

NO 投与の有無：

初回投与開始時日齢、投与期間（一時的中断は投与終了と見なさない）、最高投与 NO 濃度(ppm)

酸素投与の有無：

初回投与開始時日齢、投与期間（一時的中断は投与終了と見なさない）

気管切開の有無：

気管切開施行時日齢、気管切開離脱時日齢

薬剤投与について：

薬物投与[サーファクタント、プロスタグランジン E1(PGE1)、プロスタグランジン E2 (PGI2)]の有無

【根治術所見】(出生前診断例・出生後診断例に共通)

手術日齢、出生から手術までの時間、CDH 病変部位(左/右/両側)、手術アプローチ(経腹/経胸/鏡視下/その他(自由記載))、鏡視下手術の非完遂の有無(通常手術へ移行・手術中止を含む)/非完遂の理由、欠損孔の大きさ(CDHSG の分類)、ヘルニア嚢の有無、脱出臓器(胃/小腸/大腸/肝臓/脾臓/腎臓)、横隔膜修復方法(直接縫合閉鎖/パッチ閉鎖/自己筋組織/その他)、非完遂の理由、使用パッチの種類[GORE-TEX Soft Tissue Patch、Sauvage Filamentous Fabric、COMPOSIX EX Mesh、その他]、胸腔ドレーン留置の有無、術中合併症(自由記載)

【退院時所見と生存期間】(他院への直接転院も含む)

入院時日齢、退院時日齢、退院理由、呼吸補助[酸素投与、人工呼吸器(CPAP を含む)、気管切開]の有無、経口以外の栄養摂取[在宅 TPN、経鼻栄養、経胃瘻栄養]の有無、肺血管拡張剤使用の有無、生命予後(生存/死亡)、最終確認日齢または死亡日齢、明らかに原病と関連のない死亡(非医原性の事故死など)の有無

【退院時合併症】

消化管穿孔(有・無・不明)、気胸(有・無・不明)、発症時日齢、気胸発生側、気胸に対する治療、敗血症(有・無・不明)、CDH の再発(有・無・不明)、手術時日齢、再々発の有無、聴力検査異常(有・無・不明)、治療を要した乳び胸、または胸水(有・無・不明)、治療を要した GERD(有・無・不明)、GERD に対する治療(内科的/外科的)、腸閉塞(有・無・不明)、手術時日齢、中枢神経障害(IVH、PVL、水頭症、低酸素性脳症、痙攣、その他)(有・無・不明)、胸郭変形(有・無・不明)、手術時日齢、その他(自由記載)

【成長発達】

- 1.5 歳、3 歳、6 歳時の身長、体重、頭囲
- 1.5 歳、3 歳、6 歳時の主治医判断による発達遅延の有無、神経学的所見（複数選択可）
- 1.5 歳、3 歳時の DQ 値（新版 K 式）：姿勢・運動(PM)、認知・適応(CA)、言語・社会（LS）、全般、施行時日齢
- 6 歳時の IQ 値（WISK- ）：姿勢・運動(PM)、認知・適応(CA)、言語・社会（LS）、全般、施行時日齢
- 9 歳時の就学状況

【退院後の合併症割合】

ヘルニア再発（有・無・不明）、再発確認日齢、手術の有無、手術日齢、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、腸閉塞に対する手術の有無、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、呼吸機能異常の有無（9 歳時の呼吸機能検査：努力肺活量、%努力肺活量、1 秒率、%1 秒率）