

## 別紙

[取得する情報]

### 出生前所見（出生前診断例のみ）

最初に 先天性横隔膜ヘルニア（Congenital Diaphragmatic Hernia：以下、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、胎児治療情報（バルーン挿入・抜去時の日時、週数、o/e LHR、LHR、o/e TFLV、TFLV、肝脱出、他の合併奇形）出生前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）、肺高血圧の有無、心エコー（体血圧に対する肺血圧の割合、三尖弁逆流速度、左・右室サイズ、三尖弁輪径、心機能、三尖弁輪系、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）、心エコー（体血圧に対する肺血圧の割合、三尖弁逆流速度、左・右室サイズ、三尖弁輪径、心機能、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]、肺容量、胸腔容量、縦隔容量、胸腔内肝/全肝容量、Liver-upの有無、健側肺肺底部の不完全描出の有無

L/T比（健側肺）の経過中の最小値・最小値と各検査日（極端なはずれ値は除外）

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

### 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]、人種、遺伝子検査（karyotype、CMA、single gene、panel gene、WES、WGS、その他）、出生年月、分娩様式（経膈自然分娩/経膈誘発分娩/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/PaO<sub>2</sub>/PaCO<sub>2</sub>

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・術前の心臓超音波所見：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)、左・右室サイズ、HR（心拍数）、体血圧に対する肺血圧の割合

生後24時間以内における動脈血最高酸素分圧(Highest PaO<sub>2</sub>) およびその時の呼吸条件

(換気モード、PreかPostか、FiO<sub>2</sub>、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 PaCO<sub>2</sub>) 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: 初回人工呼吸開始日、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)]、ECMO前のBGA、BGAの採取部位、

NO投与の有無: 初回投与開始日、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: 初回投与開始日、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: 気管切開施行日、気管切開離脱日

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 (PGE2)、] 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、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、出血の有無、出血量、術中合併症 (自由記載)、出血に対する手術 (日齢)

#### 退院時所見 (他院への直接転院も含む) と生存期間

入院時日齢、退院時日齢、退院理由、日齢30・退院時における呼吸状態、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、経腸栄養確立時日齢、退院時経腸栄養の状態、肺血管拡張剤使用の有無、肺血管拡張剤の種類、退院時使用薬剤、生命予後 (生存/死亡)、最終確認日または死亡日齢、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、胎児頭部検査 (エコー、CT、MRI) 所見、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)、左・右室サイズ)

#### 退院時合併症

消化管穿孔 (有・無・不明)

気胸 (有・無・不明)、発症日、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）、手術日  
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）、手術日  
入院中のCDH根治術以外の手術内容と施行日齢  
その他（自由記載）

#### 成長発達

1.5歳、3歳、6歳、9-12歳時の身長、体重、頭囲  
1.5歳、3歳、6歳、9-12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、6歳、9-12歳時のDQ値（新版K式）：姿勢・運動(PM)、認知・適応(CA)、言語・社会(LS)、全領域、施行日（1施設において施行せず）  
6歳、9-12歳時のIQ値（WISK-IV）：言語理解(VCI)、知覚推理(PRI)、ワーキングメモリー(WMI)、処理速度(PSI)、一般知的能力指標(GAI)、認知熟達度指標(CPI)、全検査(FSIQ)、施行日(日齢)  
小学校の就学状況、呼吸機能検査（努力肺活量、1秒率、%1秒率）・施行日

#### 退院後の合併症割合

ヘルニア再発（有・無・不明）、再発確認日、手術の有無、手術日  
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）  
病死の詳細、呼吸不全の詳細