

[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/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・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 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