

総括研究報告書

1. 研究開発課題名： 単心室循環症候群の治療管理の質を高めるための研究
2. 研究開発代表者： 中西敏雄（当該年度3月31日時点の所属）
3. 研究開発の成果

本研究課題では、PS/P0によるヒアリングでのご意見を参考に生物統計学者の東京大学の松山氏を分担研究者に加えた。単心室循環症候群の患者記録を後方視的に調査するにあたり、単心室循環症候群の病態把握、自然歴の把握、非自然歴の把握、予後等に関するデータの集積のための最適なプロトコールを作成した。また研究開発分担者が記録データ集積のために用いる共通な調査票を作成した。

共同研究施設調査票

フォンタン術後調査表

本調査の定義
1. Failing Fontanの定義: 次のいずれかを認めるもの
1) 血栓(無症候性を含む)、診断は経胸壁、経食道エコー、CTを含む)末梢静脈血栓は含まない
2) 重症: 肺動脈閉塞、体動脈閉塞で症状がある
3) PLE: 浮腫があり、低蛋白血症がある(TP 5, ALB 3以下)(便定常、Ri診断は必須でない)
4) 心不全: NYHA III, IV
5) 不整脈 (退院後 発症した心房性頻拍、心房動、心房細動が抗不整脈薬内服、アブレーションが必要なもの)(術前から起こっていたもの同く不整脈は除外)
2. 合併症として以下のものを有意なものとして調査する
1) 心室機能不全: 離出事30%未満 (短縮率0.15未満)
2) SPQ2 80%未満のチアノーゼ
3) 遠隔合併症不全: 中程度以上
4) 肝硬変、肝生検、画像(エコー、CT, MRI)で専門医が診断したもの
3. 肺高血圧治療、妊婦についても実施調査する

対象

2010年を含めた2010年以前にFontan手術され、病院死しなかった患者

基本データ

番号化されたID ()
生年 西暦 昭和 平成 年 月
最終診察日(最終生存確認日) 西暦 昭和 平成 年 月
調査日 西暦 昭和 平成 年 月
死亡(確認)日 西暦 昭和 平成 年 月
性別 男 女
診断名 該当すべてをチェック TA O L E IL ILb ILc SRV SV (タイプ不明) PPA HUS OORV EC
その他 心不全 肺動脈閉塞 その他()
Fontan手術施行 西暦 昭和 平成 年 月
施行施設: APC Intracardiac conduit Extracardiac conduit Lateral tunnel Björk Danus-Kaye-Stansel手術 有 不明
房室弁形成術 有 不明 房室弁置換術 有 不明 短絡静脈結紮術 有 不明

Norwood手術既往 有 不明 Glenn手術既往 有 不明 Fenestration 有 不明
TCPC conversion 有 西暦 昭和 平成 年 月

フォンタン手術後のカテーター(短絡術、グレン術など施行例ではそれらの術後)

西暦 昭和 平成 年 月
CVP (mmHg, IA または PA wedge (mmHg, 心室EDP (mmHg)
Cardiac index (l/min/m², Ao 流量指数 (l/min/m², %), 主心室EF (%)
Rt (Wood unit.m²) () 単位, Aorta 圧 (/ / , mean mmHg), Rt (Wood unit.m²) () 単位, PA index () mm²/m²
主心室房室弁逆流 () 度 (I-IV) または None, mild, moderate, severe (エコー)

フォンタン手術後のカテーター(フォンタン術後、できたら早期のもの)

西暦 昭和 平成 年 月
CVP (mmHg, IA または PA wedge (mmHg, 心室EDP (mmHg)
Cardiac index (l/min/m², Ao 流量指数 (l/min/m², %), 主心室EF (%)
Rt (Wood unit.m²) () 単位, Aorta 圧 (/ / , mean mmHg), Rt (Wood unit.m²) () 単位, PA index () mm²/m²
主心室房室弁逆流 () 度 (I-IV) または None, mild, moderate, severe (エコー)

調査データ

1. NYHA
II 調査時 I-II のまま
III (日常生活の労作で疲労)になったおおよその時期 西暦 昭和 平成 年 月
IV (じっとしていても症状)になったおおよその時期 西暦 昭和 平成 年 月

2. 心室機能 方寸 または エコーで 離出事、短縮率

good EF 55%以上 SF 0.25以上
mild dysfunction EF 54-40%, SF 0.25-0.17
moderate dysfunction EF 39-20%, SF 0.16-0.12
severe dysfunction EF 25%, SF 0.11

severe dysfunction になった大体の時期 西暦 昭和 平成 年 月

3. 不整脈:

□1. 術後 入院中であっても、退院後は無し
□2. 有り: DC以外の治療を必要としないときと発症のもの
□3. 有り: DC以外の治療が必要な場合
2の有りの場合には発症時期、3の場合には治療開始の大体の時期 西暦 昭和 平成 年 月
頻度 □常に □日に数回 □週数回 □月数回 □年1-数回
種類 □心房頻拍 □心房細動 □心房動 □心室頻拍 □その他

治療

□薬物治療 その後の不整脈
□薬物治療のまま □他の治療を追加
□アブレーション施行 西暦 昭和 平成 年 月
その後の不整脈 □再発 □消失
□TCPC conversion その後の不整脈 再発 □消失
□Maze その後の不整脈 再発 □消失

4. PLE

□既往のみ(現在あきらかなもの無し)たいの発症西暦 昭和 平成 年 月
PLE時の大体の総蛋白() ALB () g/dl
□調査時存在あり たいの発症西暦 昭和 平成 年 月
PLE時の大体の総蛋白() ALB () g/dl

抗腫瘍、抗血栓の有無

抗腫瘍は ワーファリンのみが調査対象
抗血栓は アスピリン または 他薬物でも可

次のどれに該当するか ○をつけてください。術後 2年の間は 問いません。

P0とW0: 術後1-2年間は抗血栓薬 ないし ワーファリンを内服していたが以後 中止
または 術後からずっと内服してなかった
P1とW1: 術後から 現在まで大部分の期間、抗血栓薬 ないし、ワーファリンを内服していた
P2とW2: 術後から2年以上 抗血栓薬 ないし、ワーファリンを内服していたが、途中で中止
P3とW3: 術後1-2年間は抗血栓薬 ないし ワーファリンを内服して中止、または
術後からずっと内服してなかったが、途中で内服開始、しかし、また中止した。
経過中、何回か継続している場合もW2とします。
P4とW4: 術後1-2年間は抗血栓薬 ないし ワーファリンを内服して中止、または
術後からずっと内服してなかった。途中で内服開始、現在まで内服継続。

P2の場合、大体の薬の中止時期(術後年数でも、年 月 でもよい)ですので 記入してください
P4の場合、大体の薬の開始時期 (術後年数でも、年 月 でもよい)ですので 記入してください
W2の場合、大体の薬の中止時期(術後年数でも、年 月 でもよい)ですので 記入してください
W4の場合、大体の薬の開始時期 (術後年数でも、年 月 でもよい)ですので 記入してください

ワーファリンを使用例では 大体のINRは? (変動があるでしょうか、大体の値で結構です)
□1.5未満、 □1.5-2.5、 □2.5以上

6. 出血イベントの有無 □無し

□出血
発生時期 西暦 昭和 平成 年 月 (複数起こったら 最初の時期)
□脳出血(脳腫)
発生時期 西暦 昭和 平成 年 月 (複数起こったら 最初の時期)
□腹腔内、腹腔内臓器出血
発生時期 西暦 昭和 平成 年 月 (複数起こったら 最初の時期)

7. 血栓、肺栓の有無

□無し(無りの診断がない限り、推定で無しとします)
□経胸壁エコーで無しと診断
その最終時期 西暦 昭和 平成 年 月

以下は有りの場合です

□血栓があったことがある(血栓症状があった場合でもまず血栓について記載してください)
者の時期 西暦 昭和 平成 年 月
場所(複数) □フォンタン導管 □右心房 □肺動脈 □体心房 □体心室 その他()
発見手段 □定期検査 □血栓症状 その他()
診断法(複数) □経胸壁エコー □経食道エコー □CT □MRI □Ri
原因(複数) □薬物 □ワーファリン内服 □溶血栓薬内服 □手術 その他()
転帰 □内科管理で生存 □血栓が一因で死亡 □手術で生存 □手術後死亡

8. 肺動脈閉塞 □無し

□有 以下は有りの場合
場所 □肺 脳 その他の臓器()
その時期 西暦 昭和 平成 年 月
原因(複数) □薬物 □ワーファリン内服 □溶血栓薬内服 □カテーテルで吸引 □手術 その他()
転帰 □予後に変化無し □血栓が誘因となって予後悪化 □血栓が誘因となって死亡

血栓または血栓症発症時前後の肺動脈

右心房最大(APCの場所など) □無し 有 測定していれば右房容積() ml/m²または右房最大径() cm
主心室収縮機能低下 □なし □軽度(EF55-45%) □中等度(EF45-30%) □高度(EF30%以下) □不明 (エコー、カテーテル, MRIなど)

8. 治療

次のどの どれに該当するか ○をつけてください。術後 2年の間は 問いません。

P0: 術後1-2年間は薬を内服していたが以後 中止
または 術後からずっと内服してなかった
P1: 術後から 現在まで大部分の期間、薬を内服してきた
P2: 術後から2年以上 薬を内服していたが、途中で中止
P3: 術後1-2年間は薬を内服して中止、または 術後からずっと内服してなかったが、途中で内服開始、しかし、また中止した。経過中、何回か継続している場合もP3とします。
P4: 術後1-2年間は薬を内服して中止、または 術後からずっと内服してなかった。途中で内服開始、現在まで内服継続。

P4の場合、大体の薬の開始時期 (術後年数でも、年 月 でもよい)ですので 記入してください
該当のものに○をつけてください。P4の場合、開始時期を記入してください。



9. チアノーゼ(SpO2 80% 以下のもの) □有 □無し □不明

時期(治療していれば治療前のデータ) 西暦 昭和 平成 年 月 頃
SpO2 () %
右左短絡の原因 □ワフルリンク □fenestration □側副血管 □換気血流不均等 □肺動脈狭窄 □不明
チアノーゼに対する治療 □無し □外科的短絡閉鎖 □TCPC conversion □Embolization(カテーテル治療)

10. 肝腫瘍

肝硬変、肝線腫瘍、肝がん、結節性病変(arterialized nodules) □エコー、CT, MRI, 生検、剖検で専門医が診断したのもの
□無し 最終診断時期 西暦 昭和 平成 年 月
□肝線腫瘍 大体の診断時期 西暦 昭和 平成 年 月
□肝硬変、大体の診断時期 西暦 昭和 平成 年 月
□肝がん 大体の診断時期 西暦 昭和 平成 年 月
□結節性病変(arterialized nodules) 大体の診断時期 西暦 昭和 平成 年 月

11. 妊娠(女性のみ)

□妊娠
□ワーファリンが理由で避妊
□ワーファリンとは無関係に妊娠せず
□妊娠有 妊娠時 年齢 () 歳

□ワーファリンを使用していたので人工中絶
□ワーファリンの使用とは無関係に人工中絶

□自然流産
□妊娠継続

抗血栓薬服用の有無 □無し □有り
□ワーファリンを服用していたも妊娠継続
□ワーファリンを中断して(他の薬に代えて)妊娠継続
その場合、他の薬は? □ヘパリン □抗血栓薬、□新抗腫瘍薬
妊娠中の合併症 □無し □有り □心不全悪化 □チアノーゼ悪化 □器質性出血 □その他 ()

分娩した場合

□経産分娩
□帝王切開
□ワーファリンを服用していたも経産分娩
□ワーファリンを中断して経産分娩(ヘパリンにかえてもよい)
□ワーファリンを服用しておらず経産分娩
□帝王切開
□ワーファリンを服用していたも帝王切開
□ワーファリンを中断して帝王切開(ヘパリンにかえてもよい)
□ワーファリンを服用しておらず帝王切開

児の他薬 出生透数 () 出生児体重 () g
□児に異常なし
□異常有り その内容(未熟児、低出生体重を除く)()
□ワーファリンに起因すると思われる児の異常あり
その内容 ()

