

心奇形の形態学的評価と登録に関する研究

日本小児循環器学会心奇形形態登録委員会報告(1999~2001年度)

主任研究委員：西川 俊郎(東京女子医科大学中央検査部病院病理科)

副主任研究委員：西畠 信(鹿児島生協病院小児科)

事務局：山村 英司(東京女子医科大学附属日本心臓血圧研究所循環器小児科)

研究委員：別記掲示(表1)

1. はじめに

先天性心疾患の研究・教育・治療には、心奇形の形態学的評価が重要であり、その標準的知識の集積や、諸外国との形態の比較のため、わが国における心奇形の形態登録がぜひとも必要であると考えられる。心奇形形態登録委員会では、日本人の先天性心疾患形態の標準を提示することを目的として、従来に引き続き、全国主要施設の心血管奇形剖検心の形態学的評価ならびにそれらのデータ登録を行い、登録データの小児循環器学会員への開示、データベースの保存・管理を行っている。

2. 方法

研究委員(表1)からの形態登録を集計し、その内容を Universal coding system for morphology of congenital heart disease(Japanese Version [Ando, Van Mierop])を用いてコード化し、これに基づき症例ごとにデータベースに入

力を行っている。登録用様式(登録用紙)を図1に示す。データベースの利用方法は、日本小児循環器学会員から本委員会事務局にあらかじめ連絡を入れていただき、所定の手続きにより必要事項に関してデータのプリントアウトまたはフロッピーディスク等で提供を行っている。図2は症例参照の例で、このほか、症例数をまとめた表なども表示可能である。また、形態標本は東京女子医科大学附属日本心臓血圧研究所標本室に常時展示し、日本小児循環器学会員ならびに非会員にも閲覧を提供している。さらに標本提示を日本小児循環器学会会期中に会場で毎年行っている。

3. 研究結果ならびに活動状況

2001年度までの形態登録総数は4,207例で、データベース入力完了数は3,089例であり、疾患の内訳は表2の通りである。3年間の新規登録は137例である。登録施

表1 心奇形形態登録委員会研究委員(1999~2001年度(順不同・敬称略))

秋田 裕司(高松赤十字病院)	安藤 正彦(東京女子医科大学)	池田 高良(長崎大学)
今村 甲(今村小児科)	越後 茂之(国立循環器病センター)	小田川泰久(北海道大学)
加藤 裕久(久留米大学)	小林 富男(群馬県立小児医療センター)	佐藤 雄一(佐藤小児科)
塩川 祐一(福岡市立こども病院)	篠原 徹(近畿大学)	城尾 邦隆(九州厚生年金病院)
高尾 篤良(東京女子医科大学)	田中 祐吉(神奈川県立こども医療センター)	千田 宏司(東京都老人医療センター)
中島 徹(大阪府立母子総合保健医療センター)	長井 靖夫(ながい小児科)	西川 俊郎(東京女子医科大学)
西畠 信(鹿児島生協病院)	丹羽公一郎(千葉県循環器病センター)	馬場 清(倉敷中央病院)
原田 健二(秋田大学)	檜垣 高史(愛媛大学)	松岡 裕二(宮崎医科大学)
松村 正彦(天理よろづ相談所病院)	水野寛太郎(名古屋市立大学)	宮原 晋一(佐賀医科大学)
宮村 治男(長岡赤十字病院)	村上 保夫(榊原記念病院)	康井 制洋(神奈川県立こども医療センター)
山村 英司(東京女子医科大学)	由谷 親夫(国立循環器病センター)	横山 達郎(近畿大学奈良病院)
吉永 正夫(鹿児島大学)		

：主任研究委員， ：副主任研究委員， ：事務局

別刷請求先：〒162-8666 東京都新宿区河田町 8-1

東京女子医科大学中央検査部病院病理科 西川 俊郎

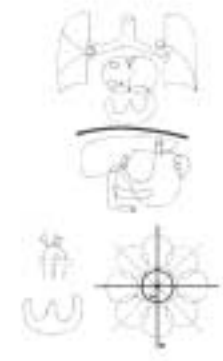
心形態記述表 Cardiac Registry Form
 心臓病態登録用紙 外科登録用紙(1491)-1
 Japanese Cardiac Registration System

Systemic Veins
 Pulmonary Veins
 Lunges
 RA
 LA
 Atrial Septum
 Rt A-V valve
 Lt A-V valve
 AV
 LV
 Interventricular Septum
 APV-GLV Conn.
 PA outflow
 AO outflow

Pulmonary valve
 Aortic valve
 PA and branches
 Coronary arteries
 Aortic Arch
 Aortic isthmus
 Brachiocephalic Ar.
 Subcl. Arteries

Extracardiac Arteries

Diagrams & Comments



Examined by _____
 Examined date _____

図1 心奇形形態登録用紙

CR No	677	施設名	CO2		剖検No			
氏名		性別	年齢	生年月日	死亡年月日	病歴No		
		F	0.7.16.0					
A	B	C	D	手術	心カテ日	ACGNo		
*		*	*					
E code						心手術日	標本質	A
心位置	心区分	心房室結合	血管関係	円錐タイプ	カテゴリーNo.			
R	S, L, L	MA, STV	TP	AC	TC114			
B code1	32	Mitral orifice atresia						
B code2	55	Transposition of the great arteries						
B code3								
G code	7	Mitral orifice atresia						
C mamps	(410.1+117.2)**-118.2-002.1, 411.3*-423.4, (124.2)*-553.1*-130.5, 562.4*, 611.1*-610.1, 331.1, 730.2-711.2, 112.1,							
C code	410.1	ABSENCE OF RIGHT ATRIOVENTRICULAR OSTIUM						
	117.2	MORPHOLOGIC RIGHT VENTRICLE ON LEFT SIDE						
	118.2	MORPHOLOGIC LEFT VENTRICLE ON RIGHT SIDE						
	2.1	SITUS SORTITUS VISCERUM						
	411.3	STRADDLING LEFT ATRIOVENTRICULAR VALVE						
	423.4	DYSPLASTIC TV						
	124.2	VENTRICULOARTERIAL CONNECTION DISCORDANT						
	553.1	MUSCULAR SUBAORTIC INFUNDIBULUM						
	130.5	AORTIC ROOT ANTERIOR AND LEFT OF PULMONARY ROOT						
	562.4	VSD OF (PERI)MEMBRANOUS SEPTUM, WITH EXTENSION INTO OUTLET SEPTUM						
	611.1	PULMONARY STENOSIS, VALVAR						
	610.1	BICUSPID PULMONARY VALVE						
	331.1	ASD AT FOSSA OVALIS						
	730.2	PERSISTENT DUCTUS ARTERIOSUS ON RIGHT SIDE						
	711.2	RIGHT AORTIC ARCH WITH RIGHT DESCENDING AORTA						
	112.1	DEXTROCARDIA, PRIMARY						

図2 データベースからの症例参照の例

表 2 データベース登録心奇形の内訳

Count	G code	Class
199	1	Positional anomalies of the heart and viscera
175	2	Anomalies of pulmonary venous connection
95	4	ASD and other atrial anomalies
144	5	Persistent A-V canal
58	6	Tricuspid orifice atresia
26	7	Mitral orifice atresia
1	8	Straddling A-V valve
45	9	Ebstein's anomaly and other tricuspid valve anomalies
23	10	Mitral valve anomalies
55	11	Primary endocardial fibroelastosis
72	12	Idiopathic cardiomyopathy
5	13	Uhl's disease, ventricular diverticulum, cardiac tumor and other ventricular anomalies
392	14	Ventricular septal defect
518	15	Tetralogy of Fallot
67	16	Single ventricles
128	17	Double outlet ventricles
250	18	Transposition, complete
37	19	Transposition, corrected
6	20	Heart with rare V-A connection
33	21	Truncus arteriosus communis
50	22	Pulmonary stenosis and related anomalies
90	23	Pulmonary atresia with intact VS
48	24	Aortic stenosis and other related anomalies
72	25	Hypoplastic left ventricle
9	26	Coronary artery anomalies
23	27	Aorto-pulmonary window, anomalous origin of PA from ascending AO, and other pulmonary artery anomalies
21	28	Primary pulmonary hypertension
56	29	Patent ductus arteriosus and other ductal anomalies
114	30	Coarctation of aorta
51	31	Interruption of aortic arch
1	32	Double aortic arch and other arch anomalies
1	33	Systemic arterio-venous malformation
143	34	Chromosomal syndromes with congenital heart disease
58	35	Somatic syndromes with congenital heart disease
10	36	Multiple anomalies with congenital heart disease
2	37	Congenital anomalies of conduction system
5	38	Cardiac complication of MCLS
6	39	Acquired heart disease in pediatric age other than RHD

設(研究委員)は前述の通りである。

形態評価についてのガイド(手引書)は概要をCDにまとめ、あり研究委員に配布するが、委員以外でも日本小児循環器学会員からの希望があれば頒布する。

【参考文献】

- 1) Ando M, Van Mierop LHS: Universal coding system for morphology of congenital heart disease (Japanese Version). 心奇形形態登録委員会編：心奇形形態登録の手引き，1984