

### 先天性心血管異常

- Q1. 複雑心疾患など、複数の病名が付く場合の病名の登録は？
- A1. 診断者（調査票記載者）がその症例において最も重要と考える主病名を 1 つだけ（選択して）登録して下さい。
- Q2. 新生児の small PDA、small ASD/PFO、mild PS、small VSD、MVP（with mild MR）、bicuspid AoV（with mild AS/AR）などの軽微な疾患の登録は？
- A2. 病名が付き、その後のフォローアップ（後日再診）が必要と診断された症例については、すべて登録して下さい。病名なし、フォローアップなしの症例は登録対象外です。追跡研究ではありませんので、フォローアップ中の自然軽快、治療・管理等については問いません。
- Q3. 房室中隔欠損症の登録は？
- A3. 房室中隔欠損症については、完全型か不完全型に分類して登録して下さい。
- Q4. 先天性修正大血管転位症の登録は？
- A4. 心房心室不一致＋大血管転位と診断された症例は、すべて先天性修正大血管転位症として登録して下さい。心室中隔欠損、肺動脈狭窄/閉鎖、一側心室低形成等の合併する構造異常の有無・種類は問いません。
- Q5. 両大血管右室起始症の登録は？
- A5. 両大血管右室起始症と診断された症例については、必ずサブカテゴリー（DORV-VSD, DOEV-TOF, DORV-TGA）に分けて登録して下さい。サブカテゴリーの選択肢は JCCVSD/STS（心臓外科データベース）の診断基準と一致させています。
- Q6. 単心室症の登録は？
- A6. 三尖弁閉鎖症、左心低形成症候群、心室中隔欠損を伴わない肺動脈閉鎖症、先天性修正大血管転位症等、リスト上の他の主病名が付かない単心室疾患を単心室症として登録してください。
- Q7. 左心低形成症候群類縁疾患（HLHS variant）の登録は？
- A7. 心室中隔欠損の有無に関わらず、左心低形成症候群類縁疾患は左心低形成症候群に分類して登録して下さい。

### 弁疾患

- Q1. 弁狭窄、弁逆流のエコー上のフローで、どの程度以上を登録しますか？
- A1. 血行動態上有意な所見を有する閉鎖不全や狭窄を登録して下さい。
- Q2. 大動脈弁閉鎖不全兼狭窄症の症例で、どちらも血行動態上有意な所見があります。この症例はどちらかに、または双方に登録すべきでしょうか？
- A2. 血行動態上どちらが影響を与えているかを臨床上に判断していただき、より影響が大きいと考えた一病名（大動脈弁閉鎖不全もしくは大動脈弁狭窄）にて登録してください。

Q3. 肺動脈弁欠損は弁膜症のカテゴリーに入力するのでしょうか？

A3. 弁膜症ではなく、先天性心血管異常の該当項目に入力してください。

Q4. 4歳で僧帽弁腱索断裂と診断された患者は乳児僧帽弁腱索断裂に登録するのでしょうか？

A4. 年齢が乳児（2歳以下）ではないので、僧帽弁閉鎖不全として登録してください。

### 肺高血圧、心筋疾患、心膜疾患、川崎病

Q1. アイゼンメンジャー症候群の場合、原疾患の先天性心疾患の登録はどうしますか？既にアイゼンメンジャー症候群として経過観察中の例を含みますか？

A1. 原疾患の先天性心疾患でなく、アイゼンメンジャー症候群を主病名として登録して下さい。既にアイゼンメンジャー症候群として経過観察例は登録せず、新規診断例（非修練施設からの新規紹介例、貴施設経過観察例で新規にアイゼンメンジャー症候群と診断した例を含む）のみの登録をお願いします。

### 不整脈

Q1. WPW 症候群、QT 延長症候群、Brugada 症候群では、心電図のみの場合もあり、登録基準は何ですか？

A1. 薬物的、非薬物療法を新しく開始した例、新しく遺伝子診断された例に限定します。

### 副次項目

Q1. 副次項目の心原性院外心停止（小中高生に限る）ですが、心原性とはどのようなものを指しますか？

A1. 原心疾患が明らかな例と心原性疑いを含みます。原疾患として、種々の先天性心疾患、不整脈疾患（QT 延長症候群、WPW 症候群など）、心筋疾患（肥大型心筋症、急性心筋炎、左室心筋緻密化障害、拡張型心筋症など）、冠動脈起始異常（冠動脈対側冠動脈洞起始症など）、川崎病後心筋梗塞等があります。心原性疑いは、外傷、種々の内因性（呼吸性、悪性腫瘍、中枢性、内分泌性）、その他の非心原性因子（溺水、自殺、窒息）が否定された場合です(Utstein 準拠)。

ご不明な点がございましたら、日本小児循環器学会までメールにてお問い合わせください。

日本小児循環器学会：[jspccs-post@as.bunken.co.jp](mailto:jspccs-post@as.bunken.co.jp)

以上



特定非営利活動法人日本小児循環器学会  
データベース小委員会