

調査対象心疾患

診断名	定義、注意
<p>ASD 心房中隔欠損症</p>	<p>定義：左右の心房の間の壁である心房中隔に、欠損孔を認めるもの。①二次孔型②静脈洞型③単心房症の3タイプを登録対象とする。 <登録上の注意> 1. 心房中隔一次孔欠損は iAVSD（不完全型心房中隔欠損症）に登録してください。 2. 卵円孔開存と診断された症例は登録対象としないください。 3. 他の構造異常も合併した複雑心疾患症例では、血行動態上、最も影響が大きいと思われる病名（主病名）で登録してください。</p>
<p>PDA 動脈管開存症</p>	<p>定義：動脈管が、出生後も自然閉鎖せず開存状態を維持したものの。 <登録上の注意> 1. 未熟児動脈管開存症は登録しないでください。 2. 他の構造異常も合併した複雑心疾患症例では、血行動態上、最も影響が大きいと思われる病名（主病名）で登録してください。</p>
<p>VSD 心室中隔欠損症</p>	<p>定義：左右の心室の間の壁である心室中隔に、欠損孔を認めるもの。 <登録上の注意> 1. 他の構造異常も合併した複雑心疾患症例では、血行動態上、最も影響が大きいと思われる病名（主病名）で登録してください。</p>
<p>CoA 大動脈縮窄症</p>	<p>定義：大動脈峡部と下行大動脈の移行部、すなわち大動脈への動脈管接続部に狭窄を生じたもの。 <登録上の注意> 1. Simple CoA と CoA Complex とともに本項目に登録してください。 2. 他の構造異常も合併した複雑心疾患症例では、血行動態上、最も影響が大きいと思われる病名（主病名）で登録してください。</p>
<p>IAA 大動脈弓離断症</p>	<p>定義：大動脈弓の一部内腔が閉塞したものの。心室中隔欠損、心房中隔欠損、完全大血管転位、両大血管右室起始などの心血管構造異常を合併していることが多い。 <登録上の注意> 1. 他の構造異常も合併した複雑心疾患症例では、血行動態上、最も影響が大きいと思われる病名（主病名）で登録してください。</p>
<p>Complete AVSD 完全型房室中隔欠損症</p>	<p>定義：胎生期の心内膜床形成癒合不全により、心房中隔一次孔欠損と心室中隔欠損を伴い、共通房室弁口を形成するもの。 <登録上の注意> 1. 不完全型房室中隔欠損症は iAVSD に登録してください。 2. 中間型房室中隔欠損（小さな VSD を伴うもの）は Complete AVSD に登録してください。 3. 他の構造異常（TGA、SV など）も合併した複雑心疾患症例では、血行動態上、最も影響が大きいと思われる病名（主病名）で登録してください。</p>
<p>Incomplete AVSD 不完全型房室中隔欠損症</p>	<p>定義：心房中隔一次孔欠損があり、僧帽弁に列隙（cleft）を認めるもの。三尖弁と僧帽弁はおのおの独立して形成されており、心室中隔欠損はない。 <登録上の注意> 1. 心房中隔欠損のうち、二次孔型、静脈洞型、単心房症は ASD に登録してください。 2. 他の構造異常も合併した複雑心疾患症例では、血行動態上、最も影響が大きいと思われる病名（主病名）で登録してください。</p>
<p>TOF Fallot 四徴症</p>	<p>定義：①心室中隔欠損（VSD）、②肺動脈狭窄（PS）、③大動脈騎乗、④右室肥大の四徴を満たすもの。 <登録上の注意> 1. 肺動脈閉鎖を合併する場合は PAVSD に、肺動脈弁欠損を合併する場合は Absent PV に分類してください。</p>

診断名	定義、注意
<p>PAVSD 心室中隔欠損を伴う肺動脈閉鎖症</p>	<p>定義：肺動脈が肺動脈弁、弁下または弁上で閉鎖し、心室中隔欠損を伴うもの。MAPCAを合併することが多い。いわゆる極型 Fallot 四徴症も含む。 <登録上の注意> 1. 本症を極型 TOF として TOF に登録しないでください。</p>
<p>PAIVS 心室中隔欠損を伴わない肺動脈閉鎖症</p>	<p>定義：肺動脈が肺動脈弁、弁下または弁上で閉鎖し、心室中隔欠損を伴わないもの。 <登録上の注意> 1. 二心室修復を目指す症例、機能的単心室として Fontan 型手術を目指す症例も、どちらも解剖学的診断により PAIVS として登録してください。</p>
<p>TGA 完全大血管転位症</p>	<p>定義：右房と右室、左房と左室が正常につながり、右室から大動脈が、左室から肺動脈が起始するもの。 <登録上の注意> 1. 他の構造異常も合併した複雑心疾患症例では、血行動態上、最も影響が大きいと思われる病名（主病名）で登録してください。</p>
<p>cTGA 先天性修正大血管転位症</p>	<p>定義：右房が解剖学的左室につながり、左室から肺動脈が起始し、左房が解剖学的右室につながり、右室から大動脈が起始するもの。 <登録上の注意> 1. 他の構造異常も合併した複雑心疾患症例では、血行動態上、最も影響が大きいと思われる病名（主病名）で登録してください。</p>
<p>DORV-VSD type 両大血管右室起始症-VSD type</p>	<p>定義：両大血管（肺動脈と大動脈）のうち、一方は右室から完全に起始し、もう一方が50%以上右室から起始しているもので、心室中隔欠損症はあるが右室流出路狭窄はなく、単独の心室中隔欠損症に類似した血行動態を有するもの。どちらかの心室の低形成を伴うもの、房室不一致のもの、一側房室弁閉鎖に伴うものを除く。 <登録上の注意> 1. 他の構造異常も合併した複雑心疾患症例では、血行動態上、最も影響が大きいと思われる病名（主病名）で登録してください。</p>
<p>DORV-Tetralogy type 両大血管右室起始症-Tetralogy type</p>	<p>定義：両大血管（肺動脈と大動脈）のうち、一方は右室から完全に起始し、もう一方が50%以上右室から起始しているもので、心室中隔欠損症と右室流出路狭窄を有し、ファロー四徴症に類似した血行動態を有するもの。どちらかの心室の低形成を伴うもの、房室不一致のもの、一側房室弁閉鎖に伴うものを除く。 <登録上の注意> 1. 他の構造異常も合併した複雑心疾患症例では、血行動態上、最も影響が大きいと思われる病名（主病名）で登録してください。</p>
<p>DORV-TGA type 両大血管右室起始症-TGA type</p>	<p>定義：両大血管（肺動脈と大動脈）のうち、一方は右室から完全に起始し、もう一方が50%以上右室から起始しているもので、完全大血管転位症に類似した血行動態を有するもの。どちらかの心室の低形成を伴うもの、房室不一致のもの、一側房室弁閉鎖に伴うものを除く。 <登録上の注意> 1. 他の構造異常も合併した複雑心疾患症例では、血行動態上、最も影響が大きいと思われる病名（主病名）で登録してください。</p>
<p>DORV-Other type 両大血管右室起始症-Other type</p>	<p>定義：両大血管（肺動脈と大動脈）のうち、一方は右室から完全に起始し、もう一方が50%以上右室から起始しているもので、DORV-VSD type, DORV-TOF type, DORV-TGA type のいずれにも含まれないもの。例えば Remote type のものや心室中隔欠損を有さないものなどを含む。どちらかの心室の低形成を伴うもの、房室不一致のもの、一側房室弁閉鎖に伴うものを除く。 <登録上の注意> 1. 他の構造異常も合併した複雑心疾患症例では、血行動態上、最も影響が大きいと思われる病名（主病名）で登録してください。</p>

診断名	定義、注意
<p>Truncus arteriosus 総動脈幹遺残症</p>	<p>定義：左右両心室からの血液を受ける単一の大血管（総動脈幹）が起始し、その後に肺動脈を分岐するもの。総動脈幹から体循環、肺循環への血流が分配される。心室中隔欠損、心房中隔欠損、総動脈幹弁機能不全、大動脈弓離断などの心血管構造異常を合併していることが多い。 <登録上の注意> 1. PAVSD・MAPCA は含めないでください。（総動脈幹遺残症 type IV とされていたもの） 2. 他の構造異常も合併した複雑心疾患症例では、血行動態上、最も影響が大きいと思われる病名（主病名）で登録してください。</p>
<p>TAPVC 総肺静脈還流異常症</p>	<p>定義：すべての肺静脈が左房と交通を失い、直接右房または体静脈と交通を有するもの。 <登録上の注意> 1. 他の構造異常も合併した複雑心疾患症例では、血行動態上、最も影響が大きいと思われる病名（主病名）で登録してください。</p>
<p>SV 単心室</p>	<p>定義：形態および血行動態学的に、房室血流が流入する心室がひとつの心室しか存在しないもの。ただし、痕跡的にもうひとつの心室が存在してもよい。痕跡的心室が存在する場合には、その痕跡的心室には房室弁付属器は存在しない。 <登録上の注意> 1. AVSD, cTGA, TGA, PAIVSなどで、Fontan型手術の対象になる場合でもSVと登録せず、疾患の形態診断により登録してください。すなわち、最終的な修復法にかかわらず、各々AVSD, cTGA, TGA, PAIVSと登録してください。 2. TA, HLHSなどはSVには含まず、それぞれの疾患として登録してください。 3. DILV（両房室弁左室挿入）、DIRV（両房室弁右室挿入）、MA（僧帽弁閉鎖）などはSVとして登録してください。</p>
<p>HLHS 左心低形成症候群</p>	<p>定義：左心室、上行大動脈、大動脈弓にいたる左心系の低形成と、僧帽弁、大動脈弁の低形成、狭窄、ないし閉鎖を伴うもの。 <登録上の注意> 1. 左心低形成症候群類縁疾患（HLHS variant）の場合も、心室中隔欠損の有無にかかわらず、HLHSに登録してください。 2. 僧帽弁閉鎖（MA）が主病名の場合はSVとして登録してください。</p>
<p>TA 三尖弁閉鎖症</p>	<p>定義：三尖弁口が筋性閉鎖して右房と右室の交通が遮断されているもの。 <登録上の注意> 1. TAの場合はSVに登録せず、TAに登録してください。</p>
<p>Ebstein エプスタイン病</p>	<p>定義：三尖弁（主に中隔尖、後尖）がplasteringのために右室の心尖部方向へ偏位し、その部分の右室心筋の形成不全を伴うもの。 <登録上の注意> 1. 本症を三尖弁閉鎖不全に登録しないでください。</p>
<p>Origin of PA from Ao 肺動脈上行大動脈起始症</p>	<p>定義：左側大動脈弓において肺動脈幹（主肺動脈）が左の肺動脈にのみ移行し、右肺動脈が上行大動脈から起始するもの（右肺動脈上行大動脈起始）、および右側大動脈弓の場合、肺動脈幹が右の肺動脈にのみ移行し、左肺動脈が上行大動脈から起始するもの（左肺動脈上行大動脈起始）。</p>
<p>Absent PV 肺動脈弁欠損</p>	<p>定義：先天的に肺動脈弁が欠損し、肺動脈弁輪狭窄、肺動脈拡大、心室中隔欠損を伴うもの。大部分はFallot四徴症に合併する。 <登録上の注意> 1. TOFなどに合併した場合にも、TOFに登録せず、Absent PVとして登録してください。</p>

診断名	定義、注意
<p>Vascular Ring 血管輪</p>	<p>定義：大動脈弓およびその分枝の発生異常により、気管・食道を取り囲む血管が輪状に形成されるもの（例：両側の第4咽頭弓動脈遺残により重複大動脈弓が形成される）。輪状となった血管により気管、食道の圧迫症状が出現する。時にFallot四徴症などのチアノーゼ性心疾患に合併する。</p> <p><登録上の注意></p> <p>1. 他の構造異常も合併した複雑心疾患症例では、血行動態上、最も影響が大きいと思われる病名（主病名）で登録してください。</p>
<p>AP Window 大動脈肺動脈窓</p>	<p>定義：上行大動脈と肺動脈との間に窓状の交通があり、この交通孔を介して、大動脈から肺動脈へ短絡がみられるもの。</p> <p><登録上の注意></p> <p>1. 他の構造異常も合併した複雑心疾患症例では、血行動態上、最も影響が大きいと思われる病名（主病名）で登録してください。</p>
<p>Cor triatriatum 三心房心</p>	<p>定義：左房が、異常隔壁によって肺静脈の還流する副室と左心耳と僧帽弁口を含む固有の左房とに分けられたもの。</p> <p><登録上の注意></p> <p>1. 他の構造異常も合併した複雑心疾患症例では、血行動態上、最も影響が大きいと思われる病名（主病名）で登録してください。</p>
<p>BWG syndrome ブランド・ホワイト・ガランド症候群</p>	<p>定義：正常では大動脈から起始する左冠動脈が、肺動脈から起始するもの。</p> <p><登録上の注意></p> <p>1. 心機能低下からDCMと診断されている症例においても、基礎疾患として本症が認められる場合には、DCMではなくBWG syndromeとして登録してください。</p>
<p>Coronary AVF 冠動脈瘻</p>	<p>定義：右または左の冠動脈が瘻の血管を介して直接心、または大血管腔に開いているもの。</p> <p><登録上の注意></p> <p>1. TAにCoronary AVFが合併した症例については、TAとして登録してください。</p> <p>2. 他の構造異常も合併した複雑心疾患症例では、血行動態上、最も影響が大きいと思われる病名（主病名）で登録してください。</p>
<p>Other Coronary Anomalies その他冠動脈異常</p>	<p>定義：左冠尖から左冠動脈が、右冠尖から右冠動脈が出るのが正常であるが、それ以外の形態を全て冠動脈起始異常という。本項ではBWG症候群と冠動脈瘻以外の冠動脈異常を登録対象として定義する。起始異常の冠動脈が大動脈と主肺動脈との間を走行することで、心筋虚血、心筋梗塞を起こすことがある。</p>
<p>Pulmonary AVF 肺動静脈瘻</p>	<p>定義：病態生理学的に肺動脈が肺毛細血管を経由せず、直接肺静脈に接続するもの。</p> <p><登録上の注意></p> <p>1. Glenn手術やFontan手術の遠隔期に生じたPulmonary AVFは、登録の対象としないでください。</p>
<p>valvular AS 大動脈弁狭窄症</p>	<p>定義：大動脈弁の狭窄により左室に圧負荷がかかるもの。</p> <p><登録上の注意></p> <p>1. 血行動態上有意な所見を呈する患者のみを登録対象としてください。</p> <p>2. 他の構造異常も合併した複雑心疾患症例では、血行動態上、最も影響が大きいと思われる病名（主病名）で登録してください。</p> <p>3. 大動脈弁閉鎖不全兼狭窄症の患者は血行動態上より重要と考えられる病名を主病名として登録してください。</p>
<p>supra AS 大動脈弁上狭窄症</p>	<p>定義：大動脈弁、Valsalva洞より遠位の狭窄により左室に圧負荷がかかるもの。限局性に狭窄が生じる砂時計型が多いが、上行大動脈全体が細い低形成型もある。</p> <p><登録上の注意></p> <p>1. 血行動態上有意な所見を呈する患者のみを登録対象としてください。</p> <p>2. 他の構造異常も合併した複雑心疾患症例では、血行動態上、最も影響が大きいと思われる病名（主病名）で登録してください。</p>

診断名	定義、注意
<p>infra AS 大動脈弁下狭窄症</p>	<p>定義：大動脈弁下の膜様または線維筋性の狭窄により左室に圧負荷がかかるもの。多くの場合大動脈弓離断、心室中隔欠損、房室中隔欠損などを合併する。 <登録上の注意> 1. 血行動態上有意な所見を呈する患者のみを登録対象としてください。 2. 他の構造異常も合併した複雑心疾患症例では、血行動態上、最も影響が大きいと思われる病名（主病名）で登録してください。</p>
<p>AR 大動脈弁閉鎖不全症</p>	<p>定義：大動脈弁の形成異常により大動脈から左室へ血液が逆流し、左室に容量負荷がかかるもの。 <登録上の注意> 1. 血行動態上有意な所見を呈する患者のみを登録対象としてください。 2. 大動脈弁閉鎖不全兼狭窄症の患者は血行動態上より重要と考えられる病名を主病名として登録してください。 3. 他の構造異常も合併した複雑心疾患症例では血行動態上最も影響が大きいと思われる病名で登録してください。</p>
<p>MS 僧帽弁狭窄症</p>	<p>定義：僧帽弁の狭窄により左房から左室への血液流入に支障をきたし、左房に圧負荷をきたすもの。先天性であることが多い。他の左心系閉塞疾患と合併することがある。 <登録上の注意> 1. 血行動態上有意な所見を呈する患者のみを登録対象としてください。 2. 僧帽弁狭窄兼閉鎖不全症の患者は血行動態上より重要と考えられる病名で登録してください。 3. 他の構造異常も合併した複雑心疾患症例では血行動態上最も影響が大きいと思われる病名で登録してください。 4. 僧帽弁弁上輪は本項目に登録してください。</p>
<p>MR 僧帽弁閉鎖不全症</p>	<p>定義：僧帽弁や弁付属器の形成異常により収縮期に左室から左房への逆流が生じ、左房に容量負荷をきたすもの。僧帽弁逸脱症候群、Marfan 症候群、Ehlers-Danlos 症候群、川崎病後冠動脈瘤、左冠動脈肺動脈起始症、拡張型心筋症、乳児腱索断裂などに合併することがある。 <登録上の注意> 1. 血行動態上有意な所見がある症例のみ登録してください。 2. 僧帽弁狭窄兼閉鎖不全症の患者は血行動態上より重要と考えられる病名で登録してください。 3. 他の構造異常も合併した複雑心疾患症例では、血行動態上、最も影響が大きいと思われる病名（主病名）で登録してください。 4. 2 歳以下の乳児僧帽弁腱索断裂の症例は本項目に登録しないでください。</p>
<p>valvular PS 肺動脈弁狭窄症</p>	<p>定義：肺動脈弁の狭窄により右室に圧負荷をきたすもの。 <登録上の注意> 1. 血行動態上有意な所見を呈する患者のみを登録対象としてください。 2. 他の構造異常も合併した複雑心疾患症例では、血行動態上、最も影響が大きいと思われる病名（主病名）で登録してください。</p>
<p>supra PS 肺動脈弁上狭窄症</p>	<p>定義：肺動脈弁上の狭窄により右室に圧負荷をきたすもの。 <登録上の注意> 1. 血行動態上有意な所見を呈する患者のみを登録対象としてください。 2. 他の構造異常も合併した複雑心疾患症例では、血行動態上、最も影響が大きいと思われる病名（主病名）で登録してください。</p>
<p>peripheral PS 末梢性肺動脈狭窄症</p>	<p>定義：左右肺動脈分岐部より遠位の狭窄により右室に圧負荷をきたすもの。 <登録上の注意> 1. 血行動態上有意な所見を呈する患者のみを登録対象としてください。 2. 他の構造異常も合併した複雑心疾患症例では、血行動態上、最も影響が大きいと思われる病名（主病名）で登録してください。</p>

診断名	定義、注意
<p>TR 三尖弁閉鎖不全症</p>	<p>定義：三尖弁の形成異常によって、右室から右房への逆流が生じ、右房に容量負荷をきたすもの。 <登録上の注意> 1. 血行動態上有意な所見を呈する患者のみを登録対象としてください。 2. 三尖弁狭窄兼閉鎖不全症の患者は血行動態上より重要と考えられる病名で登録してください。 3. 他の構造異常も合併した複雑心疾患症例では、血行動態上、最も影響が大きいと思われる病名（主病名）で登録してください。 4. Ebstein 奇形の症例は本項目に登録しないでください。</p>
<p>TS 三尖弁狭窄症</p>	<p>定義：三尖弁や付属器の形成異常によって、右房から右室への血液流入に支障をきたし、右房に圧負荷をきたすもの。 <登録上の注意> 1. 血行動態上有意な所見を呈する患者のみを登録対象としてください。 2. 三尖弁狭窄兼閉鎖不全症の患者は血行動態上より重要と考えられる病名で登録してください。 3. 他の構造異常も合併した複雑心疾患症例では、血行動態上、最も影響が大きいと思われる病名（主病名）で登録してください。</p>
<p>WPW Wolff-Parkinson-White 症候群 早期興奮症候群</p>	<p>定義：房室副伝導路により特徴的な心電図（デルタ波、PQ 時間短縮）を呈し、上室頻拍を合併するもの。発作時のみ副伝導路の逆行性伝導を認め、安静時にはデルタ波を認めない潜在性 WPW 症候群も含む。 <登録上の注意> 1. 新規に薬物または非薬物的治療（アブレーションなど）を開始した例のみ登録してください。 2. 先天性心血管異常に本項目を合併した症例は、原則として先天性心血管異常に登録してください。</p>
<p>PSVT (WPW 以外) 早期興奮症候群以外の上室頻拍</p>	<p>定義：WPW 症候群を除いた上室頻拍。 <登録上の注意> 1. 新規に薬物または非薬物的治療（アブレーションなどを開始した例のみ登録してください。 2. 先天性心血管異常に本項目を合併した症例は、原則として先天性心血管異常に登録してください。</p>
<p>Af/AF 心房細動/粗動</p>	<p>定義：心房粗動：心房が高頻度に不規則、多源性に興奮するもの。心房波として、f 波（基線の不規則な低電位波）を認める。粗動：心房が高頻度に規則正しく興奮するもの。心房波として、F 波（規則正しい鋸歯状波）を認める。 <登録上の注意> 1. 治療の有無にかかわらず、新規診断例（修練施設以外からの紹介例）を登録してください。 2. 先天性心血管異常に本項目を合併した症例は、原則として先天性心血管異常に登録してください。</p>
<p>LQT QT 延長症候群</p>	<p>定義：QT 時間延長により、多形性心室心拍、心室細動、突然死のリスクのあるもの。遺伝子異常を伴うことが多い。 <登録上の注意> 1. 薬物または非薬物療法（ICD など）を新しく開始した例、または新しく遺伝子診断された例に限定して登録してください。 2. 低カルシウム血症、薬剤等による二次性 LQT の患者は登録しないでください。 3. 先天性心血管異常に本項目を合併した症例は、原則として先天性心血管異常に登録してください。</p>

診断名	定義、注意
<p>Burgada ブルガダ症候群</p>	<p>定義：右側胸部誘導（V1-3）で特異な ST 上昇と不完全右脚ブロックを示し、心室性不整脈により失神や突然死のリスクのあるもの。 <登録上の注意> 1. 薬物または非薬物療法（ICD など）を新しく開始した例、または新しく遺伝子診断された例に限定して登録してください。 2. 先天性心血管異常に本項目を合併した症例は、原則として先天性心血管異常に登録してください。</p>
<p>CPVT カテコラミン誘発多形性心室頻拍</p>	<p>定義：運動、情動の変化、カテコラミン投与で、二方向性あるいは多形性の心室頻拍が誘発され、失神、突然死のリスクのあるもの。遺伝子異常を伴うことが多い。 <登録上の注意> 1. 治療の有無にかかわらず、新規診断例を登録してください。 2. 先天性心血管異常に本項目を合併した症例は、原則として先天性心血管異常に登録してください。</p>
<p>ベラパミル感受性心室頻拍</p>	<p>定義：右脚ブロック、左軸偏位を示す心室頻拍。Ca チャンネル遮断薬（ベラパミル）に感受性である。 <登録上の注意> 1. 治療の有無にかかわらず、新規診断例を登録してください。 2. 先天性心血管異常に本項目を合併した症例は、原則として先天性心血管異常に登録してください。</p>
<p>VT 心室頻拍</p>	<p>定義：CPVT 及びベラパミル感受性心室頻拍以外の心室頻拍。多くは右室流出路起源で、左脚ブロック、下方軸を示す。突然死は比較的少ない。 <登録上の注意> 1. 治療の有無にかかわらず、新規診断例を登録してください。 2. 先天性心血管異常に本項目を合併した症例は、原則として先天性心血管異常に登録してください。</p>
<p>Sick sinus syndrome 洞不全症候群</p>	<p>定義：洞結節の機能不全、または洞結節から心房への興奮伝導障害により徐脈をきたすもの。原因不明の洞性徐脈（<50/分）、洞停止または洞房ブロック、徐脈頻脈症候群を含む。 <登録上の注意> 1. 治療の有無にかかわらず、新規診断例を登録してください。 2. 先天性心血管異常に本項目を合併した症例は、原則として先天性心血管異常に登録してください。</p>
<p>Complete AVB 完全房室ブロック</p>	<p>定義：房室結節の異常により、心房と心室の興奮が連動せず、徐脈をきたすもの。 <登録上の注意> 1. 治療の有無にかかわらず、新規診断例を登録してください。 2. 先天性心血管異常に本項目を合併した症例は、原則として先天性心血管異常に登録してください。</p>
<p>IPAH 特発性/遺伝性肺動脈性肺高血圧</p>	<p>定義：肺動脈の先天的異常により、進行性に肺高血圧をきたすもの。遺伝性（heritable PAH）のものを含む。 <登録上の注意> 1. 膠原病、血行動態上有意な左右短絡を伴う先天性心疾患、HIV 感染、薬剤による PAH は本項に登録しないでください。 2. 胆道閉鎖症等に伴う門脈 PAH は門脈 PAH に登録してください。 3. 血行動態上有意な左右短絡を伴わない先天性心疾患を合併した PAH は本項に登録してください。 4. 左心系心疾患、肺疾患/低酸素、血栓塞栓性肺高血圧に伴う PAH は本項に登録しないでください。</p>

診断名	定義、注意
Eisenmenger アイゼンメンジャー症候群	<p>定義：血行動態上有意な左右短絡を伴う先天性心疾患により、肺動脈閉塞病変が進行し、右左短絡をきたしたものの。</p> <p><登録上の注意></p> <ol style="list-style-type: none"> 1. 主病名を本症として登録し、原因となった CHD は登録しないでください。 2. 新たに Eisenmenger と診断された症例のみを登録してください。
門脈 PAH 門脈肺高血圧症	<p>定義：門脈圧亢進をきたす肝疾患に合併する PAH。</p> <p><登録上の注意></p> <ol style="list-style-type: none"> 1. 先天性門脈体循環短絡に伴う PAH も本項に登録してください。
HCM 肥大型心筋症	<p>定義：原因不明の心室壁肥厚をきたす疾患。</p> <p><登録上の注意></p> <ol style="list-style-type: none"> 1. 心筋生検による組織診断は必須ではありません。 2. 代謝疾患に伴うものも本項目に登録してください。 3. 他の構造異常も合併した症例では血行動態上最も影響が大きいと思われる病名で登録してください。
DCM 拡張型心筋症	<p>定義：原因不明の心室拡張し、収縮能低下をきたすもの。</p> <p><登録上の注意></p> <ol style="list-style-type: none"> 1. 心筋生検による組織診断は必須ではありません。 2. 代謝疾患に伴うものも本項目に登録してください。 3. 他の構造異常も合併した症例では血行動態上最も影響が大きいと思われる病名で登録してください。
RCM 拘束型心筋症	<p>定義：左室の拡張障害を認め、心不全を呈する疾患。左室の収縮能はほぼ保たれ、左室拡大はない。組織上は心筋細胞の肥大、線維化など非特異的所見を認める。</p> <p><登録上の注意></p> <ol style="list-style-type: none"> 1. 心筋生検による組織診断は必須ではありません。 2. 他の構造異常も合併した症例では血行動態上最も影響が大きいと思われる病名で登録してください。
LVNC 心筋緻密化障害	<p>定義：左室心筋緻密層の形成不全、著明な肉柱形成を認めるもの。心エコー上、拡張期の肉柱層/緻密層比が 2 倍以上。</p> <p><登録上の注意></p> <ol style="list-style-type: none"> 1. 肥大型心筋症、拡張型心筋症は登録しないでください。 2. 他の構造異常も合併した症例では血行動態上最も影響が大きいと思われる病名で登録してください。
ARVC 不整脈源性右室心筋症	<p>定義：原因不明の右室心筋の変性、死亡浸潤、繊維化を特徴とし、右室の拡大、収縮不全、右室起源の不整脈を呈するもの。</p> <p><登録上の注意></p> <ol style="list-style-type: none"> 1. 心筋生検による組織診断は必須ではありません。 2. 他の構造異常も合併した症例では血行動態上最も影響が大きいと思われる病名で登録してください。
EFE 心内膜線維弾性症	<p>定義：心室に膠原線維、弾性線維の増生に基づき心内膜の肥厚を生じ、左室収縮能が低下するもの。</p> <p><登録上の注意></p> <ol style="list-style-type: none"> 1. 心筋生検による組織診断は必須ではありません。 2. 左室流出路狭窄による EFE は登録しないでください。
急性心筋炎	<p>定義：ウイルス感染等によって生じる心筋の急性炎症性疾患で、心機能障害や伝導路障害による不整脈などを呈するもの。</p> <p><登録上の注意></p> <ol style="list-style-type: none"> 1. 感染症により心機能の低下した拡張型心筋症は登録しないでください。 2. 心筋生検による組織診断は必須ではありません。

診断名	定義、注意
乳児僧帽弁腱索断裂	<p>定義：乳児（2歳以下）の僧帽弁腱索が断裂し、僧帽弁閉鎖不全により急性心不全をきたすもの。</p> <p><登録上の注意></p> <ol style="list-style-type: none"> 1. 腱索断裂の原因によらず登録してください。 2. 僧帽弁閉鎖不全との重複登録は避け、本項のみ登録してください。 3. 乳児以外、すなわち3歳以上の僧帽弁腱索断裂は僧帽弁閉鎖不全症に登録してください。
心臓腫瘍	<p>定義：心房、心室に発生する腫瘍。横紋筋腫、線維腫、粘液腫、奇形腫、脂肪腫、肉腫を含む。</p> <p><登録上の注意></p> <ol style="list-style-type: none"> 1. 転移性腫瘍は登録しないでください。
先天性心膜欠損症	<p>定義：先天的に心膜が欠損したもの。</p>
収縮性心膜炎	<p>定義：心外膜の炎症により心外膜の肥厚をきたし、心臓の充満障害をきたすもの。特発性、ウイルス性、結核性、開心術後、放射線治療後を含む。</p>
川崎病後心筋梗塞	<p>定義：川崎病後の冠動脈狭窄や血栓性閉塞等による心筋梗塞。</p> <p><登録上の注意></p> <ol style="list-style-type: none"> 1. 無症候性の心筋梗塞を含め登録してください。 2. 狭心症状のみで心筋梗塞に特徴的な心電図変化を伴わない症例は登録しないでください。
心臓震盪	<p>定義：ボールが胸部にあたる等の物理的な衝撃がきっかけとなり、受けた直後に心室細動から心停止に至る病態。</p> <p><登録上の注意></p> <ol style="list-style-type: none"> 1. 本項目に該当する患者は心原性院外心停止には登録しないでください。
心原性院外心停止	<p>定義：心疾患により病院外で心停止をきたしたものの。先天性心疾患、不整脈、心筋疾患、冠動脈起始異常、川崎病後心筋梗塞等が原因。心原性疑い例を含む。</p> <p><登録上の注意></p> <ol style="list-style-type: none"> 1. 小中高生に限定して登録してください。 2. 救急隊員が心肺蘇生処置を行った、あるいは、AEDにより bystander により蘇生された場合で、救急車により病院に搬送された例に限定してください。 3. 蘇生処置なく意識が回復した例は除外してください。 4. 心臓震盪は本項目に登録せず、別項目に登録してください。
慢性心筋炎	<p>定義：3か月間以上にわたり炎症が持続する心筋炎で、拡張型心筋症類似の病態を示し、慢性の心機能障害や伝導路障害による不整脈などを呈するもの。</p> <p><登録上の注意></p> <ol style="list-style-type: none"> 1. 心筋生検による組織診断により心筋細胞変性、細胞浸潤と線維化/脂肪化の併存といった心筋炎の所見を認めた症例のみを登録してください。 2. 急性心筋炎発症から3か月以上にわたり心筋の炎症の持続遷延を認め、心筋生検での心筋炎所見が確認された症例は、急性心筋炎には登録せず慢性心筋炎のみに登録してください。
Down syndrome ダウン症候群	<p>定義：常染特徴的な顔貌、心疾患、精神発達遅滞などを特徴とする症候群。21番染色体全長あるいは一部の重複が原因。</p> <p><登録上の注意></p> <ol style="list-style-type: none"> 1. 心疾患を合併した症例のみを登録してください。 2. 該当する心疾患病名も別に登録してください（2病名を登録）。 3. 染色体検査で確定診断された症例のみを登録してください。
18 trisomy 18トリソミー	<p>定義：特徴的な顔貌、心疾患、四肢の異常、精神発達遅滞などを特徴とする症候群。18番染色体全長あるいは一部の重複が原因。</p> <p><登録上の注意></p> <ol style="list-style-type: none"> 1. 心疾患を合併した症例のみを登録してください。 2. 該当する心疾患病名も別に登録してください（2病名を登録）。 3. 染色体検査で確定診断された症例のみを登録してください。

診断名	定義、注意
<p>13 trisomy 13 トリソミー</p>	<p>定義：特徴的な顔貌、心疾患、四肢の異常、精神発達遅滞などを特徴とする症候群。13番染色体全長あるいは一部の重複が原因。</p> <p><登録上の注意></p> <ol style="list-style-type: none"> 1. 心疾患を合併した症例のみを登録してください。 2. 該当する心疾患病名も別に登録してください（2病名を登録）。 3. 染色体検査で確定診断された症例のみを登録してください。
<p>Asplenia 無脾症候群</p>	<p>定義：内蔵が左右対称性に形成される臓器錯位症候群のうち右側相同を呈し、脾臓が欠損しているもの。</p> <p><登録上の注意></p> <ol style="list-style-type: none"> 1. 心疾患を合併した症例のみを登録してください。 2. 該当する心疾患病名を先天性心血管異常に別に登録してください（2病名を登録）。
<p>Polysplenia 多脾症候群</p>	<p>定義：内蔵が左右対称性に形成される臓器錯位症候群のうち左側相同を呈し、脾臓を複数認めるもの。</p> <p><登録上の注意></p> <ol style="list-style-type: none"> 1. 心疾患を合併した症例のみを登録してください。 2. 該当する心疾患病名を先天性心血管異常に別に登録してください（2病名を登録）。
<p>22q.11.2 欠失症候群</p>	<p>定義：特徴的な顔貌、心疾患、口蓋裂・鼻咽閉鎖不全、免疫不全、低カルシウム血症などを特徴とする症候群。22番染色体の長腕 11.2 領域の微細欠失が原因。</p> <p><登録上の注意></p> <ol style="list-style-type: none"> 1. 心疾患を合併した症例のみを登録してください。 2. 該当する心疾患病名を先天性心血管異常に別に登録してください（2病名を登録）。 3. FISH 法等の染色体検査や遺伝子診断によって確定診断された症例のみを登録してください。
<p>Williams ウィリアムズ症候群</p>	<p>定義：妖精様顔貌、精神発達遅滞、特異な性格、大動脈弁上狭窄および末梢性肺動脈狭窄を特徴とする症候群。7番染色体の長腕 11.23 領域の微細欠失が原因。</p> <p><登録上の注意></p> <ol style="list-style-type: none"> 1. 心疾患を合併した症例のみを登録してください。 2. 該当する心疾患病名を先天性心血管異常に別に登録してください（2病名を登録）。 3. FISH 法等の染色体検査や遺伝子診断によって確定診断された症例のみを登録してください。
<p>Marfan マルファン症候群</p>	<p>定義：大動脈基部拡大、水晶体脱臼、骨格異常を呈する常染色体優性遺伝性結合組織疾患。</p> <p><登録上の注意></p> <ol style="list-style-type: none"> 1. 心疾患を合併した症例のみを登録してください。 2. 該当する心疾患病名を先天性心血管異常に別に登録してください（2病名を登録）。 3. 臨床診断のみ（遺伝子診断未実施例）でも登録可能です。
<p>Noonan ヌーナン症候群</p>	<p>定義：低身長、思春期遅発、心奇形、特徴的外表奇形（眼間乖離、翼状頸、外反肘など）を呈する症候群。</p> <p><登録上の注意></p> <ol style="list-style-type: none"> 1. 心疾患を合併した症例のみを登録してください。 2. 該当する心疾患病名を先天性心血管異常に別に登録してください（2病名を登録）。 3. 臨床診断のみ（遺伝子診断未実施例）でも登録可能です。
<p>Turner ターナー症候群</p>	<p>定義：低身長、性腺異形成、心奇形を呈し、染色体検査で 45, X が認められる症候群。</p> <p><登録上の注意></p> <ol style="list-style-type: none"> 1. 心疾患を合併した症例のみを登録してください。 2. 該当する心疾患病名を先天性心血管異常に別に登録してください（2病名を登録）。 3. 染色体検査等によって確定診断された症例のみを登録してください。

診断名	定義、注意
CHARGE syndrome CHARGE 症候群	定義：C-網膜の部分欠損（コロボーマ）、H-先天性心疾患、A-後鼻孔閉鎖、R-成長障害・発達の遅れ、G-外陰部低形成、E-耳奇形・難聴を主症状とする症候群。CHD7 遺伝子変異が原因。 <登録上の注意> 1. 心疾患を合併した症例のみを登録してください。 2. 該当する心疾患病名を先天性心血管異常に別に登録してください（2病名を登録）。 3. 臨床診断のみ（遺伝子診断未実施例）でも登録可能です。
VATER Association VATER 連合	定義：V=椎体異常、A=肛門奇形、TE=気管食道瘻、R=橈骨奇形および腎奇形という5徴候を呈する疾患。VACTERL 連合とも言う。 <登録上の注意> 1. 心疾患を合併した症例のみを登録してください。 2. 該当する心疾患病名を先天性心血管異常に別に登録してください（2病名を登録）。