

190 聴覚障害者

■ 基本情報

氏名			
姓(漢字)	名(漢字)		
姓(かな)	名(かな)		
住所			
郵便番号	住所		
生年月日等			
生年月日	西暦	年 月 日	性別 1.男 2.女
出生市区町村			
出生時氏名 (変更のある場合)	姓(漢字)	名(漢字)	
	姓(かな)	名(かな)	
家族歴			
近親者の発症者の有無	1.あり 2.なし 3.不明 発症者続柄 1.父 2.母 3.子 4.同胞(男性) 5.同胞(女性) 6.祖父(父方) 7.祖母(父方) 8.祖父(母方) 9.祖母(母方) 10.いとこ 11.その他( )		
両親の近親結婚	1.あり 2.なし 3.不明 詳細:		
発病時の状況			
発症年月	西暦	年 月	
社会保障			
介護認定	1.要介護 2.要支援 3.なし	要介護度	1 2 3 4 5
生活状況			
移動の程度	1.歩き回るのに問題はない 2.いづらか問題がある 3.寝たきりである		
身の回りの管理	1.洗面や着替えに問題はない 2.いづらか問題がある 3.自分でできない		
ふだんの活動	1.問題はない 2.いづらか問題がある 3.行うことができない		
痛み/不快感	1.ない 2.中程度ある 3.ひどい		
不安/ふさぎ込み	1.問題はない 2.中程度 3.ひどく不安あるいはふさぎ込んでいる		

■ 診断基準に関する事項

症状の概要、経過、特記すべき事項など

--

A. 症状 (該当する項目に☑を記入する)

1. 第2鰓弓奇形 <input type="checkbox"/> 鰓溝性瘻孔 (胸鎖乳突筋の前方で、通常は頸部の下方1/3の部位の微小な開口) <input type="checkbox"/> 鰓溝性嚢胞 (胸鎖乳突筋の奥で、通常は舌骨の上方に触知する腫瘤)	1.あり 2.なし 3.不明
2. 難聴 (程度は軽度から高度まで様々であり、種類も伝音難聴、感音難聴、混合性難聴のいずれもあり得る)	1.あり 2.なし 3.不明
3. 以下の症状が1つ以上該当する <input type="checkbox"/> 耳小窩 (耳輪の前方、耳珠の上方の陥凹) <input type="checkbox"/> 耳介奇形 (耳介上部の欠損) <input type="checkbox"/> 外耳の奇形 <input type="checkbox"/> 中耳の奇形 <input type="checkbox"/> 内耳の奇形 <input type="checkbox"/> 副耳	1.該当 2.非該当 3.不明
4. 腎奇形 <input type="checkbox"/> 腎無形成 <input type="checkbox"/> 腎低形成 <input type="checkbox"/> 腎異形成 <input type="checkbox"/> 腎盂尿管移行部狭窄 <input type="checkbox"/> 水腎症 <input type="checkbox"/> 膀胱尿管逆流症 <input type="checkbox"/> 多嚢胞性異形成腎 <input type="checkbox"/> その他 ( )	1.該当 2.非該当 3.不明

**B. 遺伝学的検査**

遺伝子検査の実施	1. 実施 2. 未実施
病原性のある変異を認める項目に☑を記入する	
☐EYAI ☐SIX1	
備考 ( )	

※その他の遺伝子検査を実施した場合や詳細な所見の記載が必要な場合には備考欄に記入する

**C. 鑑別診断**

以下の疾病を鑑別し、全て除外できる。除外できた疾病には☑を記入する。	1. 全て除外可 2. 除外不可 3. 不明
☐Townes-Brocks 症候群 ☐チャージ症候群 ☐22q11.2 欠失症候群 ☐その他の多発奇形症候群 ( )	

**<診断のカテゴリー> (該当する項目に☑を記入する)**

☐確定診断：家族歴のない患者では、A. 症状を3つ以上、もしくは2つ以上でかつ遺伝子診断され、C. 鑑別診断を除外できたもの
☐確定診断：一親等に家族歴のある患者では、A. 症状を1つ以上でかつ遺伝子診断され、C. 鑑別診断を除外できたもの

**■ 発症と経過**

精神発達遅滞	1. あり 2. なし 3. 不明
--------	-------------------

**■ 重症度分類に関する事項 (該当する項目に☑を記入する)**

**聴覚**

☐0. 25 dBHL 未満 (正常)	☐1. 25 dBHL 以上40 dBHL 未満 (軽度難聴)	☐2. 40 dBHL 以上70 dBHL 未満 (中等度難聴)
☐3. 70 dBHL 以上90 dBHL 未満 (高度難聴)	☐4. 90 dBHL 以上 (重度難聴)	

**CKD 重症度分類ヒートマップ**

☐赤	☐オレンジ	☐黄	☐緑
①GFR 区分 (mL/分/1.73 m <sup>2</sup> )	☐G1 (正常または高値: ≥90)	☐G2 (正常または軽度低下: 60~89)	
	☐G3a (軽度~中等度低下: 45~59)	☐G3b (中等度~高度低下: 30~44)	
	☐G4 (高度低下: 15~29)	☐G5 (末期腎不全 (ESKD) : <15)	
②蛋白尿区分 尿蛋白定量(g/日)あるいは尿蛋白/Cr 比(g/gCr)	☐A1 (正常 0.15 未満)	☐A2 (軽度蛋白尿 0.15~0.49)	
	☐A3 (高度蛋白尿 0.50 以上)		

**■ 人工呼吸器に関する事項 (使用者のみ記入)**

使用の有無	1. あり		
開始時期	西暦 年 月	離脱の見込み	1. あり 2. なし
種類	1. 気管切開口を介した人工呼吸器 2. 鼻マスク又は顔マスクを介した人工呼吸器		
施行状況	1. 間欠的施行 2. 夜間に継続的に施行 3. 一日中施行 4. 現在は未施行		
生活状況	食事	☐自立 ☐部分介助 ☐全介助	車椅子とベッド間の移動
	整容	☐自立 ☐部分介助/不可能	トイレ動作
	入浴	☐自立 ☐部分介助/不可能	歩行
	階段昇降	☐自立 ☐部分介助 ☐不能	着替え
	排便コントロール	☐自立 ☐部分介助 ☐全介助	排尿コントロール
			☐自立 ☐軽度介助 ☐部分介助 ☐全介助
			☐自立 ☐部分介助 ☐全介助
			☐自立 ☐部分介助 ☐全介助

医療機関名	指定医番号
医療機関所在地	電話番号 ( )
医師の氏名	印 記載年月日：平成 年 月 日 ※自筆または押印のこと

- ・病名診断に用いる臨床症状、検査所見等に関して、診断基準上に特段の規定がない場合には、いずれの時期のものを用いても差し支えありません。(ただし、当該疾病の経過を示す臨床症状等であって、確認可能なものに限ります。)
- ・治療開始後における重症度分類については、適切な医学的管理の下で治療が行われている状態で、直近6ヵ月間で最も悪い状態を記載してください。
- ・診断基準、重症度分類については、「指定難病に係る診断基準及び重症度分類等について」(平成27年5月13日健発0513第1号健康局長通知)を参照の上、ご記入ください。
- ・審査のため、検査結果等について別途提出をお願いすることがあります。