

213 心室中隔欠損を伴わない肺動脈閉鎖症

■ 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. いくらか問題がある 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. いくらか問題がある 3. 自分でできない		
ふだんの活動	1. 問題はない 2. いくらか問題がある 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. 主要所見

①右室肺動脈間の閉鎖 (弁性閉鎖または漏斗部閉鎖)	1. 該当 2. 非該当 3. 不明
②肺動脈が細い	1. 該当 2. 非該当 3. 不明
③肺血流は動脈管に依存する	1. 該当 2. 非該当 3. 不明
④肺血流は体肺側副血管に依存する	1. 該当 2. 非該当 3. 不明
⑤心室中隔欠損を伴わない	1. 該当 2. 非該当 3. 不明

B. 検査方法 (該当する項目に☑を記入する)

☐ 心臓超音波検査	☐ 心臓カテーテル検査	☐ 心臓MRI	☐ 心臓CT
----------------------------------	------------------------------------	--------------------------------	-------------------------------

<診断のカテゴリー>

心臓超音波検査、心臓カテーテル検査、心臓MRI または、CT のいずれかにおいて、A. 主要所見の①、②、⑤の全てと③かつ／または④を認める	1. 該当 2. 非該当 3. 不明
--	--------------------

■ 合併症（該当する項目に☑を記入する）

Fontan 型手術または 1+1/2 手術例の術後合併症	1. 該当 2. 非該当 3. 不明
☐ 心不全 ☐ 心房性不整脈 ☐ 低酸素血症 ☐ 血栓症 ☐ 蛋白漏出性胃腸症	

■ 臨床所見（該当する項目に☑を記入する）

類洞交通	1. あり 2. なし 3. 不明
右室依存性冠循環	1. あり 2. なし 3. 不明
右室形態	1. 該当 2. 非該当 3. 不明
☐ 3 部分ある型 ☐ 漏斗部閉鎖型 ☐ 流入路のみの型	

■ 治療その他（該当する項目に☑を記入する）

最終手術の術式	1. 該当 2. 非該当 3. 不明
☐ 2 心室修復 ☐ Fontan 型手術 ☐ 1+1/2 手術	
在宅酸素療法	1. 該当 2. 非該当 3. 不明
経皮酸素飽和度値（酸素投与なし）：	%

■ 重症度分類に関する事項（該当する項目に☑を記入する）

NYHA 分類

☐ I 度	心疾患はあるが身体活動に制限はない。日常的な身体活動では疲労、動悸、呼吸困難、失神あるいは狭心痛（胸痛）を生じない。
☐ II 度	軽度から中等度の身体活動の制限がある。安静時または軽労作時には無症状。日常労作のうち、比較的強い労作（例えば、階段上昇、坂道歩行など）で疲労、動悸、呼吸困難、失神あるいは狭心痛（胸痛）を生ずる。
☐ III 度	高度の身体活動の制限がある。安静時には無症状。日常労作のうち、軽労作（例えば、平地歩行など）で疲労、動悸、呼吸困難、失神あるいは狭心痛（胸痛）を生ずる。
☐ IV 度	心疾患のためいかなる身体活動も制限される。心不全症状や狭心痛（胸痛）が安静時にも存在する。わずかな身体活動でこれらが増悪する。

■ 体外式補助人工心臓に関する事項（使用者のみ記入）

使用の有無	1. あり
開始時期	西暦 年 月

■ 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 整容 入浴 階段昇降 排便コントロール	☐ 自立 ☐ 部分介助 ☐ 全介助 ☐ 自立 ☐ 部分介助/不可能 ☐ 自立 ☐ 部分介助/不可能 ☐ 自立 ☐ 部分介助 ☐ 不能 ☐ 自立 ☐ 部分介助 ☐ 全介助	車椅子とベッド間の移動 トイレ動作 歩行 着替え 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 ☐ 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です。）
- ・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 ヶ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。