

207 総動脈幹遺残症

■ 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. 検査所見

心エコー所見		
① 総動脈幹は大きな心室中隔欠損の上で、両心室に騎乗する		1.該当 2.非該当 3.不明
② 肺動脈は総動脈幹から主肺動脈または左右肺動脈が別々に分枝する		1.該当 2.非該当 3.不明
③ 総動脈幹弁は2弁～6弁とさまざまであり、弁逆流を認める		1.該当 2.非該当 3.不明
心臓カテーテル・造影所見		
① 総動脈幹から上行大動脈および肺動脈にカテーテルの挿入が可能である		1.該当 2.非該当 3.不明
② 肺高血圧を呈する		1.該当 2.非該当 3.不明
③ 両心室いずれの造影においても総動脈幹を介して、大動脈と左右の肺動脈が造影される。総動脈幹造影により弁逆流を認める		1.該当 2.非該当 3.不明

<診断のカテゴリー> (該当する項目に☑を記入する)

<input type="checkbox"/> 心エコー所見において、①～③の全てを満たす
<input type="checkbox"/> 心臓カテーテル検査・造影所見において、①～③の全てを満たす

■ 臨床所見（該当する項目に☑を記入する）

病型（Collett and Edwards の分類） □I型 □II型 □III型 □IV型	1. 該当 2. 非該当 3. 不明
総動脈幹弁の枚数（ ）	1. 該当 2. 非該当 3. 不明
総動脈幹弁の逆流重症度（Sellars 分類） □I度 □II度 □III度 □IV度	1. 該当 2. 非該当 3. 不明
収縮期/拡張期（平均）肺動脈圧（ mmHg）	1. 該当 2. 非該当 3. 不明

■ 治療その他

肺動脈絞扼術	1. 実施 2. 未実施 3. 不明
Rastelli 手術	1. 実施 2. 未実施 3. 不明
総動脈幹弁形成術	1. 実施 2. 未実施 3. 不明
総動脈幹弁置換術	1. 実施 2. 未実施 3. 不明
在宅酸素療法 経皮酸素飽和度値（酸素投与なし） _____ %	1. 実施 2. 未実施 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）

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 □自立 □部分介助 □全介助	車椅子とベッド間の移動 □自立 □軽度介助 □部分介助 □全介助	□自立 □軽度介助 □部分介助 □全介助
	整容 □自立 □部分介助/不可能	トイレ動作 □自立 □部分介助 □全介助	□自立 □部分介助 □全介助
	入浴 □自立 □部分介助/不可能	歩行 □自立 □軽度介助 □部分介助 □全介助	□自立 □軽度介助 □部分介助 □全介助
	階段昇降 □自立 □部分介助 □不能	着替え □自立 □部分介助 □全介助	□自立 □部分介助 □全介助
	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 □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。