

■ 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

以下の症状や先天性心疾患を有する。該当する項目に☑を記入する。	1.該当 2.非該当 3.不明
<input type="checkbox"/> 両側上大静脈 <input type="checkbox"/> 下大静脈欠損 <input type="checkbox"/> 単心房 <input type="checkbox"/> 単心室 <input type="checkbox"/> 心房中隔欠損 <input type="checkbox"/> 心内膜床欠損 <input type="checkbox"/> 肺動脈狭窄 <input type="checkbox"/> 両大血管右室起始症 <input type="checkbox"/> 肺高血圧 <input type="checkbox"/> その他()	

B. 検査所見

1. 胸部エックス線：気管支は両側 hyperarterial bronchus (肺動脈が気管支を乗り越える)となる	1.該当 2.非該当 3.不明
2. 心臓超音波検査：下大静脈欠損兼奇静脈結合を認める	1.該当 2.非該当 3.不明
3. 心臓カテーテル検査：心房造影による心耳形態(両側左心耳構造)、肺動脈造影により肺動脈と気管支の位置関係(両側 hyperarterial bronchus)を確認できる	1.該当 2.非該当 3.不明
4. 造影CT：肺動脈と気管支の位置関係(両側 hyperarterial bronchus)を確認できる	1.該当 2.非該当 3.不明
5. 画像診断で、複数の脾臓を認める	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"/> Definite：Aの1を満たし、Bのうち1項目以上を満たすもの	
---	--

■ 臨床所見 (該当する項目に☑を記入する)

心臓の術後後遺症、合併症または続発症	1.あり 2.なし 3.不明
<input type="checkbox"/> 肺動脈狭窄 (右室 - 肺動脈圧較差 20mmHg 以上) <input type="checkbox"/> 大動脈狭窄 (左室 - 大動脈圧較差 20mmHg 以上) <input type="checkbox"/> 大動脈狭窄 (圧差 20mmHg 以上) <input type="checkbox"/> 房室弁逆流 (2 度以上 : 三尖弁、僧房弁、共通房室弁) <input type="checkbox"/> 半月弁逆流 (2 度以上 : 肺動脈弁、大動脈弁) <input type="checkbox"/> 肺高血圧症 (収縮期血圧 40mmHg 以上または平均圧 25mmHg 以上) <input type="checkbox"/> 心筋障害 左室/体心室駆出率 0.6 以下 <input type="checkbox"/> 不整脈 <input type="checkbox"/> 心胸郭比 60% 以上 <input type="checkbox"/> その他 ()	
不整脈ありの場合 <input type="checkbox"/> 心室期外収縮 (<input type="checkbox"/> 多源性なし <input type="checkbox"/> 多源性あり) <input type="checkbox"/> 上室頻拍 <input type="checkbox"/> 心室頻拍 <input type="checkbox"/> 心房粗細動 <input type="checkbox"/> 高度房室ブロック (Mobitz II または完全房室ブロック) <input type="checkbox"/> 左脚ブロック	
その他ありの場合特記すべき所見 ()	
心臓以外の術後後遺症、合併症または続発症	1.あり 2.なし 3.不明
<input type="checkbox"/> 慢性肝障害 <input type="checkbox"/> 蛋白漏出性胃腸症 (血清アルブミン値 3g/dL 未満) <input type="checkbox"/> 慢性腎臓病 (腎機能低下を認めるもの) <input type="checkbox"/> 精神発達遅滞 (IQ70 以下) <input type="checkbox"/> 運動麻痺 <input type="checkbox"/> 症候性てんかん <input type="checkbox"/> その他	
慢性肝障害ありの場合 <input type="checkbox"/> 肝線維症 <input type="checkbox"/> 肝硬変 <input type="checkbox"/> 肝がん	
その他ありの場合特記すべき所見 ()	

■ 治療その他 (該当する項目に☑を記入する)

手術	1.実施 2.未実施
<input type="checkbox"/> 短絡手術 <input type="checkbox"/> その他の姑息術 <input type="checkbox"/> 二心室修復術 <input type="checkbox"/> フォンタン手術 <input type="checkbox"/> その他の手術 ()	
カテーテル治療 実施の場合 術式 ()	1.実施 2.未実施

■ 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

<input type="checkbox"/> 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。
<input type="checkbox"/> 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。
<input type="checkbox"/> 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。
<input type="checkbox"/> 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 <input type="checkbox"/> 自立 <input type="checkbox"/> 部分介助 <input type="checkbox"/> 全介助 整容 <input type="checkbox"/> 自立 <input type="checkbox"/> 部分介助/不可能 入浴 <input type="checkbox"/> 自立 <input type="checkbox"/> 部分介助/不可能 階段昇降 <input type="checkbox"/> 自立 <input type="checkbox"/> 部分介助 <input type="checkbox"/> 不能 排便コントロール <input type="checkbox"/> 自立 <input type="checkbox"/> 部分介助 <input type="checkbox"/> 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	<input type="checkbox"/> 自立 <input type="checkbox"/> 軽度介助 <input type="checkbox"/> 部分介助 <input type="checkbox"/> 全介助 <input type="checkbox"/> 自立 <input type="checkbox"/> 部分介助 <input type="checkbox"/> 全介助 <input type="checkbox"/> 自立 <input type="checkbox"/> 軽度介助 <input type="checkbox"/> 部分介助 <input type="checkbox"/> 全介助 <input type="checkbox"/> 自立 <input type="checkbox"/> 部分介助 <input type="checkbox"/> 全介助 <input type="checkbox"/> 自立 <input type="checkbox"/> 部分介助 <input type="checkbox"/> 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 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。