

305 遅発性内リンパ水腫

■ 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. 片耳または両耳が高度難聴ないし全聾	1. 該当 2. 非該当 3. 不明
片耳または両耳が高度難聴または全聾の原因 <input type="checkbox"/> 原因不明 (<input type="checkbox"/> 5歳未満で発症 <input type="checkbox"/> 5歳以上で発症、 <input type="checkbox"/> 発症時期不明) <input type="checkbox"/> 突発性難聴 <input type="checkbox"/> ムンプス(流行性耳下腺炎) <input type="checkbox"/> 中耳炎 <input type="checkbox"/> アミノ配糖体系抗生物質 <input type="checkbox"/> 髄膜炎 <input type="checkbox"/> 手術 <input type="checkbox"/> 麻疹 <input type="checkbox"/> 高熱 <input type="checkbox"/> 頭部外傷 <input type="checkbox"/> 内耳奇形 <input type="checkbox"/> メニエール病	
2. 難聴発症より数年~数10年経過した後に、発作性の回転性めまい(時に浮動性)を反復する	1. 該当 2. 非該当 3. 不明
難聴発症より回転性めまい発症までの期間 <input type="checkbox"/> 10年未満 <input type="checkbox"/> 10年以上20年未満 <input type="checkbox"/> 20年以上30年未満 <input type="checkbox"/> 30年以上40年未満 <input type="checkbox"/> 40年以上50年未満 <input type="checkbox"/> 50年以上60年未満 <input type="checkbox"/> 60年以上	
3. めまい発作に伴って聴覚症状が変動しない	1. 該当 2. 非該当 3. 不明
4. 第Ⅷ脳神経以外の神経症状がない	1. 該当 2. 非該当 3. 不明

B. 検査所見

1. 純音聴力検査において片耳または両耳が高度感音難聴ないし全聾を認める	1. 該当 2. 非該当 3. 不明
2. 平衡機能検査において難聴耳に半規管麻痺を認める	1. 該当 2. 非該当 3. 不明

3. 平衡機能検査においてめまい発作に関連して水平性または水平回旋混合性眼振や体平衡障害などの内耳前庭障害の所見を認める	1. 該当 2. 非該当 3. 不明
4. 神経学的検査においてめまいに関連する第Ⅷ脳神経以外の障害を認めない	1. 該当 2. 非該当 3. 不明
5. 耳鼻咽喉科学的検査、純音聴力検査、平衡機能検査、神経学的検査、画像検査、生化学的検査などにより、原因既知のめまい疾患を除外できる。	1. 全て除外可 2. 除外不可 3. 不明
<input type="checkbox"/> 耳鼻咽喉科学的検査で中耳炎を認めない。中耳炎を認める場合は、画像検査で中耳炎による内耳瘻孔を認めない。 <input type="checkbox"/> 中耳貯留液を認めない。中耳貯留液を認める場合は、外リンパ特異蛋白CTPが陽性でない。 <input type="checkbox"/> 生化学的検査で梅毒反応が陽性でない <input type="checkbox"/> 画像検査で小脳橋角部の異常を認めない <input type="checkbox"/> 画像検査で小脳・脳幹に異常を認めない	

C. 鑑別診断

以下の疾病を鑑別し、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
<input type="checkbox"/> 中耳炎性内耳炎によるめまい <input type="checkbox"/> 外リンパ瘻 <input type="checkbox"/> 内耳梅毒 <input type="checkbox"/> 聴神経腫瘍 <input type="checkbox"/> 神経血管圧迫症候群などの内耳・後迷路性めまい疾患 <input type="checkbox"/> 小脳、脳幹を中心とした中枢性めまい疾患 <input type="checkbox"/> めまいを伴う突発性難聴 <input type="checkbox"/> メニエール病 <input type="checkbox"/> 良性発作性頭位めまい症 <input type="checkbox"/> 前庭神経炎	

<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. 症状の4項目+B. 検査所見の5項目を満たしC. 鑑別すべき疾患を除外したもの
<input type="checkbox"/> Probable: A. 症状の4項目+B. 検査所見の1. 4. 5. を満たすが2. と3. を満たさず、C. 鑑別すべき疾患を除外したもの

■ 重症度分類に関する事項 (該当する項目に☑を記入する)

A: 平衡障害・日常生活の障害

<input type="checkbox"/> 0点: 正常 <input type="checkbox"/> 1点: 可逆性の平衡障害 (日常生活が準時に制限される)
<input type="checkbox"/> 2点: 不可逆性の軽度平衡障害 (日常生活がしばしば制限される) <input type="checkbox"/> 3点: 不可逆性の高度平衡障害 (日常生活が常に制限される)
<input type="checkbox"/> 4点: 不可逆性の両側性高度平衡障害 (日常生活が常に制限され、暗所での起立や歩行が困難)

B: 聴覚障害

<input type="checkbox"/> 0点: 正常 <input type="checkbox"/> 1点: 可逆的 (低音部に限局した難聴) <input type="checkbox"/> 2点: 不可逆的 (高音部の不可逆性難聴)
<input type="checkbox"/> 3点: 高度進行 (中等度以上の不可逆性難聴) <input type="checkbox"/> 4点: 両側性高度進行 (中等度以上の両側性不可逆性難聴)

C: 病態の進行度

<input type="checkbox"/> 0点: 生活指導のみで経過観察を行う <input type="checkbox"/> 1点: 可逆性病変に対して保存的治療を必要とする
<input type="checkbox"/> 2点: 保存的治療によっても不可逆性病変が進行する
<input type="checkbox"/> 3点: 保存的治療に抵抗して不可逆性病変が高度に進行し、侵襲性のある治療を検討する
<input type="checkbox"/> 4点: 不可逆性病変が高度に進行して後遺症を認める

■ 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。