

295 乳幼児肝巨大血管腫

■ 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. 生後1歳未満の画像検査所見

1. 肝内に単発で径60mm以上の血管性病変	1. 該当 2. 非該当 3. 不明
2. 肝内右外側、右内側、左内側、左外側の4区域のうち2区域以上にまたがって連続性に及ぶびまん性、多発性の血管性病変	1. 該当 2. 非該当 3. 不明

B. 症状・徴候 (該当する項目に☑を記入する)

<input type="checkbox"/> 呼吸異常 <input type="checkbox"/> 循環障害 <input type="checkbox"/> 凝固異常 <input type="checkbox"/> 血小板減少 <input type="checkbox"/> 腎不全 <input type="checkbox"/> 肝腫大 <input type="checkbox"/> 甲状腺機能低下症 <input type="checkbox"/> 体重増加不良
--

C. 疑診となる症状

<input type="checkbox"/> 高ガラクトース血症 <input type="checkbox"/> 高アンモニア血症 <input type="checkbox"/> 皮膚血管腫

D. 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
<input type="checkbox"/> 肝芽腫など肝原発の悪性腫瘍 <input type="checkbox"/> 上記Aのいずれの基準も満たない肝内の単発性、多発性の無症候性の血管性病変	

<診断のカテゴリー> (該当する項目に☑を記入する)

- ☐ Definite : Aのうち1項目以上+Bのうち1項目以上を満たし、Dの鑑別すべき疾患を除外したもの
- ☐ Probable : Aのうち1項目以上+Cのうち1項目以上を満たし、Dの鑑別すべき疾患を除外したもの

■ 検査所見 (該当する項目に☑を記入する)

病変の位置	
<input type="checkbox"/> 単発性: 占拠部位 <input type="checkbox"/> 右外側 <input type="checkbox"/> 右内側 <input type="checkbox"/> 左内側 <input type="checkbox"/> 左外 <input type="checkbox"/> 多発性 () 個 <input type="checkbox"/> びまん性 (病変の数が10個を越える)	
最大病変の大きさ 長径 : mm	
血液凝固障害 血小板数 () 万/mm ³ PT () %	1. あり 2. なし 3. 不明
心機能障害 Ejection Fraction (EF) () %	1. あり 2. なし 3. 不明
心エコー所見:	
肝機能障害	1. あり 2. なし 3. 不明
肝エコー所見:	
血液検査所見:	
門脈大循環シャント	1. あり 2. なし 3. 不明
病理組織診断 (可能な場合のみ)	1. 実施 2. 未実施 3. 不明
診断 ()	

■ 重症度分類に関する事項

肝血管腫重症度分類 (該当する項目に☑を記入する)

<input type="checkbox"/> 重 症	生命の危機が差し迫っているもの <input type="checkbox"/> 凝固異常 (PT20秒以上) <input type="checkbox"/> 血小板減少 (血小板<10万/mm ³) <input type="checkbox"/> Steroid投与に対してPT活性、血小板数の低下が改善しないもの
<input type="checkbox"/> 中等症	放置すれば生命の危機があるもの。以下の徴候が1つ以上みられるもの <input type="checkbox"/> 心機能低下 <input type="checkbox"/> 呼吸障害 <input type="checkbox"/> 肝不全徴候
<input type="checkbox"/> 軽 症	重症および中等度以外

■ 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	<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/不可能 <input type="checkbox"/> 自立 <input type="checkbox"/> 部分介助/不可能 <input type="checkbox"/> 自立 <input type="checkbox"/> 部分介助 <input type="checkbox"/> 不能 <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。