

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・徵候 (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。除外できた疾患には□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)

| |
|--|
| <input type="checkbox"/> 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 |
| <input type="checkbox"/> 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)

| | |
|------|---|
| □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 |
| □中等症 | 放置すれば生命の危機があるもの。以下の徵候が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"/> 肝不全徵候 |
| □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、当該疾患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。