

291 ヒルシュスプルング病(全結腸型又は小腸型)

■ 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. 臨床症状

消化管に器質的閉塞がないが嘔吐、腹部膨満などの腸閉塞症状や、排便障害、頑固な便秘、腸炎を呈する	1.該当 2.非該当 3.不明
---	-----------------

B. 病理所見

1. 直腸粘膜生検のアセチルコリンエステラーゼ染色により神経線維の増生および神経節細胞の欠如を認める	1.該当 2.非該当 3.不明
2. 手術により得られた消化管の全層標本で肛門から連続して腸管壁内神経節細胞の欠如を認める	1.該当 2.非該当 3.不明

<診断のカテゴリー>

A. 症状とB. 病理所見の1.または2.を満たす	1.該当 2.非該当 3.不明
---------------------------	-----------------

<分類> (無神経節腸管の長さにより以下の様に分類する)

<input type="checkbox"/> 直腸下部型 (肛門から直腸下部まで)	<input type="checkbox"/> S状結腸型 (直腸下部からS状結腸まで)
<input type="checkbox"/> 左右結腸型 (下行結腸から盲腸まで)	<input type="checkbox"/> 全結腸型 (回盲部から口側30cmの回腸まで)
<input type="checkbox"/> 小腸型 (回盲部から口側30cmの回腸を超える範囲)	

■ 発症と経過

初発時所見	
胎便排泄遅延	1. 該当 2. 非該当 3. 不明
腹部膨満	1. 該当 2. 非該当 3. 不明
胆汁性嘔吐	1. 該当 2. 非該当 3. 不明
腸炎	1. 該当 2. 非該当 3. 不明

■ 合併症

肝機能障害	1. 該当 2. 非該当 3. 不明
電解質異常	1. 該当 2. 非該当 3. 不明
カテーテル関連感染症	1. 該当 2. 非該当 3. 不明
残存中心静脈の本数	本

■ 検査所見

腹部 X 線検査で鏡面像を認める	1. 該当 2. 非該当 3. 不明
直腸肛門内圧検査にて反射陰性	1. 該当 2. 非該当 3. 不明
注腸造影 所見の内容 ( )	1. 該当 2. 非該当 3. 不明
合併奇形	
心奇形 内容 ( )	1. 該当 2. 非該当 3. 不明
その他の合併奇形 内容 ( )	1. 該当 2. 非該当 3. 不明
血液検査 測定日：西暦 年 月 日	
総ビリルビン mg/dL ALT U/L ChE U/L 総コレステロール mg/dL	
直接型ビリルビン mg/dL $\gamma$ GTP U/L 総タンパク g/dL 血小板 $\times 10^4/\mu\text{L}$	
AST U/L ALP U/L Alb g/dL PT-INR %	

■ 治療その他

静脈栄養の併用	1. あり 2. なし 3. 不明
経管栄養の併用	1. あり 2. なし 3. 不明
小腸移植	1. あり 2. なし 3. 不明

■ 重症度分類に関する事項

経静脈栄養や経管栄養管理を必要とする	1. 該当 2. 非該当 3. 不明
--------------------	--------------------

■ 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 <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 トイレ動作 <input type="checkbox"/> 自立 <input type="checkbox"/> 部分介助 <input type="checkbox"/> 全介助 歩行 <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 着替え <input type="checkbox"/> 自立 <input type="checkbox"/> 部分介助 <input type="checkbox"/> 全介助 排尿コントロール <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。