

216 両大血管右室起始症

■ 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. 主要所見

①心室中隔欠損	1.該当 2.非該当 3.不明
②肺動脈と大動脈の両大血管のうち、どちらか一方の大血管が右室から完全に起始	1.該当 2.非該当 3.不明
③他方の大血管が50%以上右室から起始	1.該当 2.非該当 3.不明
④肺動脈狭窄	1.該当 2.非該当 3.不明

B. 検査方法 (該当する項目に☑を記入する)

<input type="checkbox"/> 心臓超音波検査	<input type="checkbox"/> 心臓カテーテル検査	<input type="checkbox"/> 心臓CT検査、心臓MRI検査
----------------------------------	------------------------------------	---

<診断のカテゴリー>

両大血管右室起始症の診断:心エコーまたは、心臓カテーテル検査で、A.主要所見①~③の全ての所見を認める	1.該当 2.非該当 3.不明
---	-----------------

■ 臨床所見 (該当する項目に☑を記入する)

心室中隔欠損と大血管の位置関係	<input type="checkbox"/> 大動脈弁下型	<input type="checkbox"/> 肺動脈弁下型	<input type="checkbox"/> 両半月弁下型	<input type="checkbox"/> 遠位型	1.あり 2.なし 3.不明
肺動脈狭窄					1.あり 2.なし 3.不明

肺動脈閉鎖	1.あり 2.なし 3.不明
左心低形成	1.あり 2.なし 3.不明
右心低形成	1.あり 2.なし 3.不明
心室内 rerouting	1.あり 2.なし 3.不明

■ 治療その他

在宅酸素療法	1.実施 2.未実施 3.不明
経皮酸素飽和度値（酸素投与なし） _____ %	
Rastelli 手術	1.実施 2.未実施 3.不明
Rastelli 手術の方法 _____	
大血管スイッチ手術	1.あり 2.なし 3.不明
術後の有意な肺動脈狭窄	1.あり 2.なし 3.不明
術後の有意な肺動脈狭窄の程度 _____ mmHg	
術後の有意な肺動脈閉鎖不全	1.あり 2.なし 3.不明
術後の有意な肺動脈閉鎖不全の程度 _____ mmH	

■ 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 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。