292　総排泄腔外反症

□ 新規　□ 更新

**■　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．主要所見**

|  |  |
| --- | --- |
| 1. 臍帯ヘルニアの下方に接して膀胱が二つに外反分裂して存在する | 1.該当　2.非該当 3.不明 |
| 2.１の間に回盲部腸管が外反して介在する | 1.該当　2.非該当 3.不明 |
| 3. 大腸は短小で、外反した回盲部から翻転脱出している | 1.該当　2.非該当 3.不明 |
| 4. 外陰部は、低形成で二つに分裂し、外観からは男女の区別がつかない | 1.該当　2.非該当 3.不明 |
| 5. 恥骨は離開している | 1.該当　2.非該当 3.不明 |
| 6-1. 女性の場合、重複膣・子宮のように二分している | 1.該当　2.非該当 3.不明 |
| 6-2. 男性の場合、外性器は二分し低形成である | 1.該当　2.非該当 3.不明 |
| 7. 泌尿器奇形、脊髄髄膜瘤の合併を認める | 1.該当　2.非該当 3.不明 |

**＜診断のカテゴリー＞**

|  |  |
| --- | --- |
| 生下時の特徴的身体所見で総排泄腔外反症と診断できる | 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）**

|  |  |
| --- | --- |
| 女性の場合 | |
| 月経血流出路障害の有無 | 1.あり 2.なし 3.不明 |
| 外科治療 | 1.実施 2.未実施 3.不明 |
| 腟狭窄の有無 | 1.あり 2.なし 3.不明 |
| 外科治療 | 1.実施 2.未実施 3.不明 |
| 男性の場合 | |
| 勃起障害の有無 | 1.あり 2.なし 3.不明 |
| 外科治療 | 1.実施 2.未実施 3.不明 |
| 射精障害の有無 | 1.あり 2.なし 3.不明 |
| 排便障害のための手術　　□順行性浣腸路造設　　□腸管切除　　　□永久人工肛門造設 | 1.実施 2.未実施 3.不明 |
| 排尿障害のための手術　　□尿路変更術　　　　　□膀胱拡大術　　□尿道形成術 | 1.実施 2.未実施 3.不明 |
| 染色体と一致しない性決定がなされている場合、　思春期における性に関する精神的問題の有無 | 1.あり 2.なし 3.不明 |
| 問題点（　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　） | |
| 就学の有無 | 1.あり 2.なし 3.不明 |
| 就学の問題点・配慮点（　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　） | |
| 障害者認定　　□膀胱直腸障害　　　□腎機能障害　　　□身体障害 | 1.該当 2.非該当 3.不明 |

**■　重症度分類に関する事項**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| 1) 直近１年間で１回以上急性腹症により入院治療を要したことがある | | 1.該当　2.非該当 3.不明 |
| 2) 尿路感染症（UTI）を繰り返す場合（直近6ヵ月で3回以上38℃以上の発熱を伴う尿路感染症を来す場合） | | 1.該当　2.非該当 3.不明 |
| 3) 性交困難な腟狭窄に対する腟形成が必要 | | 1.該当　2.非該当 3.不明 |
| 4) CKD重症度分類ヒートマップ（該当する項目に☑を記入する） | | |
| □赤　　　　　□オレンジ　　　　　□黄　　　　　□緑 | | |
| ①GFR区分  (mL/分/1.73㎡) | □G1（正常または高値:≧90）　　 　　□G2（正常または軽度低下:60～89）  □G3a（軽度～中等度低下:45～59）　　□G3b（中等度～高度低下:30～44）  □G4（高度低下:15～29）　　 □G5（末期腎不全（ESKD）:＜15） | |
| ②蛋白尿区分  尿蛋白定量(g/日)あるいは尿蛋白/Cr 比(g/gCr) | □A1（正常　0.15未満） 　　□A2（軽度蛋白尿　0.15～0.49）  □A3（高度蛋白尿　0.50以上） | |

**■　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 | □自立 □部分介助 □全介助  □自立 □部分介助/不可能  □自立 □部分介助/不可能  □自立 □部分介助 □不能  □自立 □部分介助 □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 | | □自立 □軽度介助 □部分介助 □全介助 □自立 □部分介助 □全介助  □自立 □軽度介助 □部分介助 □全介助  □自立 □部分介助 □全介助  □自立 □部分介助 □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。