295　乳幼児肝巨大血管腫

□ 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．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）**

|  |
| --- |
| □呼吸異常　　□循環障害　　□凝固異常　　□血小板減少　　□腎不全　　□肝腫大　　□甲状腺機能低下症　　□体重増加不良 |

**Ｃ．疑診となる症状**

|  |
| --- |
| □　高ガラクトース血症　　　□　高アンモニア血症　　　□　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 |
| □肝芽腫など肝原発の悪性腫瘍　　□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 | |
| □単発性：占拠部位　□右外側　□右内側　□左内側　□左外　□多発性　（　　）個　□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/mm3　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  □凝固異常（PT20秒以上）　□血小板減少（血小板＜10万／mm3）　□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。以下の徴候が1つ以上みられるもの  □心機能低下　　□呼吸障害　　□肝不全徴候 |
| □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 | □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。