173　VATER症候群

□ 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．VATERの５徴　（該当する項目に☑を記入する）**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| ①Ｖ＝椎体異常 | □単純レントゲン撮像で椎体・形態異常の所見がある□椎体の所見（椎体癒合不全（半椎体・蝶形椎等））が見られることが多い | 1.該当　2.非該当　3.不明 |
| ②Ａ＝肛門奇形 | □鎖肛：視診にて確認□肛門狭窄：排便障害あり、単純レントゲン撮像で腸管拡張像あり | 1.該当　2.非該当　3.不明 |
| ③ＴＥ＝気管食道瘻・食道閉鎖 | 食道造影にて　 □盲端や　□気管支像を確認 | 1.該当　2.非該当　3.不明 |
| ④Ｒ＝橈骨奇形 | □単純レントゲン撮像で橈骨欠損を確認　　□母指低形成・重複母指 | 1.該当　2.非該当　3.不明 |
| ⑤Ｒ＝腎奇形 | □腎無形成・腎低形成を腹部超音波検査にて確認 | 1.該当　2.非該当　3.不明 |

**Ｂ．鑑別診断**

|  |  |
| --- | --- |
| **以下項目を全て除外できる。除外できた項目に☑を記入する。** | 1.全て除外可　2.除外不可　3.不明 |
| □染色体異常症　　　□ファンコニ貧血 |

**＜診断のカテゴリー＞**

|  |  |
| --- | --- |
| VATERの５徴のうち、３徴以上呈し、鑑別すべき疾患を除外したもの | 1.該当　2.非該当　3.不明 |

**■　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**

|  |  |
| --- | --- |
| □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。 |
| □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 。 |
| □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 。 |
| □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。 |

**modified Rankin Scale（mRS）（該当する番号に○をつける）**

|  |
| --- |
| 0.まったく症候がない　　1.症候はあっても明らかな障害はない（日常の勤めや活動は行える）2.軽度の障害（発症以前の活動がすべて行えるわけではないが、自分の身の回りのことは介助なしに行える）3.中等度の障害（何らかの介助を必要とするが、歩行は介助なしに行える）　　4.中等度から重度の障害（歩行や身体的要求には介助が必要である）　　5.重度の障害（寝たきり、失禁状態、常に介護と見守りを必要とする）　　 |

**食事・栄養（該当する番号に○をつける）**

|  |
| --- |
| 0.症候なし　　1.時にむせる、食事動作がぎこちないなどの症候があるが、社会生活・日常生活に支障ない2.食物形態の工夫や、食事時の道具の工夫を必要とする　　3.食事・栄養摂取に何らかの介助を要する4.補助的な非経口的栄養摂取（経管栄養、中心静脈栄養など）を必要とする　　5.全面的に非経口的栄養摂取に依存している |

**呼吸（該当する番号に○をつける）**

|  |
| --- |
| 0.症候なし　　1.肺活量の低下などの所見はあるが、社会生活・日常生活に支障ない　　2.呼吸障害のために軽度の息切れなどの症状がある3.呼吸症状が睡眠の妨げになる、あるいは着替えなどの日常生活動作で息切れが生じる 4.喀痰の吸引あるいは間欠的な換気補助装置使用が必要　　5.気管切開あるいは継続的な換気補助装置使用が必要 |

**CKD重症度分類ヒートマップ**

|  |
| --- |
| □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。