189　無脾症候群

□ 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．症状**

|  |  |
| --- | --- |
| 以下の症状の先天性心疾患を有する。該当する項目に☑を記入する。 | 1.該当　2.非該当 3.不明 |
| □両側上大静脈　　 □単心房 　　□共通房室弁　 □単心室　　□心房中隔欠損　 　□心内膜床欠損　 　□肺動脈狭窄  □両大血管右室起始症　　 □総肺静脈還流異常　　 □動脈管開存　 　□その他（　　　　　　　　　　　　　） | |

**Ｂ．検査所見**

|  |  |
| --- | --- |
| 1. 胸部エックス線：対称肝を呈する。気管支は両側eparterial bronchus（肺動脈が気管支と並走する）となる | 1.該当　2.非該当 3.不明 |
| 2. 血液像：末梢赤血球にHowell-Jolly小体を認める | 1.該当　2.非該当 3.不明 |
| 3. 心臓カテーテル検査：心房造影による心耳形態(両側右心耳構造)、肺動脈造影により肺動脈と気管支の位置関係(両側eparterial bronchus)を確認できる | 1.該当　2.非該当 3.不明 |
| 4. 造影CT：肺動脈と気管支の位置関係(両側eparterial bronchus)を確認できる | 1.該当　2.非該当 3.不明 |
| 5. 画像診断で脾臓を認めない | 1.該当　2.非該当 3.不明 |

**＜診断のカテゴリー＞（該当する項目に☑を記入する）**

|  |
| --- |
| □Definite：Ａの１を満たし、Ｂのうち１項目以上を満たすもの |

**■　臨床所見（該当する項目に☑を記入する）**

|  |  |
| --- | --- |
| 心臓の術後後遺症、合併症または続発症 | 1.あり 2.なし　3.不明 |
| □肺動脈狭窄（右室‐肺動脈圧較差 20mmHg以上）　□大動脈狭窄（左室‐大動脈圧較差 20mmHg以上）  □大動脈狭窄（圧差 20mmHg以上）　□房室弁逆流（2度以上：三尖弁、僧房弁、共通房室弁）  □半月弁逆流（2度以上：肺動脈弁、大動脈弁）　□肺高血圧症（収縮期血圧　40mmHg以上または平均圧 25mmHg以上）  □心筋障害　左室/体心室駆出率　0.6以下　□不整脈　□心胸郭比　60％以上　□その他（　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　） | |
| 不整脈ありの場合　□心室期外収縮（□多源性なし　□多源性あり　）　□上室頻拍　　□心室頻拍　　□心房粗細動　　　　　　　　　　□高度房室ブロック（Mobitz IIまたは完全房室ブロック）　　□左脚ブロック | |
| その他ありの場合特記すべき所見（　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　） | |
| 心臓以外の術後後遺症、合併症または続発症 | 1.あり 2.なし　3.不明 |
| □慢性肝障害　□蛋白漏出性胃腸症（血清アルブミン値　3g/dL未満）　□慢性腎臓病（腎機能低下を認めるもの）  □精神発達遅滞（IQ70以下）　□運動麻痺　□症候性てんかん　□その他（　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　） | |
| 慢性肝障害ありの場合　　□肝線維症　　□肝硬変　　□肝がん | |
| その他ありの場合特記すべき所見（　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　） | |

**■　治療その他（該当する項目に☑を記入する）**

|  |  |
| --- | --- |
| 手術 | 1.実施 2.未実施 |
| □ 短絡手術　 □ その他の姑息術 　□ 二心室修復術　 □フォンタン手術　 □その他の手術　（　　　　　　　　　　　　　　　） | |
| カテーテル治療　 実施の場合　術式（　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　） | 1.実施 2.未実施 |

**■　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。 |

**■　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 | □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。