216　両大血管右室起始症

□ 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）**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| □心臓超音波検査 | □心臓カテーテル検査 | □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　　　□大動脈弁下型　　□肺動脈弁下型　　□両半月弁下型　　□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**

|  |  |
| --- | --- |
| □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。