273　肋骨異常を伴う先天性側弯症

□ 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　症状**

**１. ０-２歳未満（該当する項目に☑を記入する）**

|  |  |
| --- | --- |
| 立位（座位）X線写真で側弯が85度以上ある（経過観察なしで診断可能） | 1.該当　2.非該当 3.不明 |
| 側弯が45～85度 の場合: 年間10度以上の進行が認められた（原則として比較は立位か座位で測定） | 1.該当　2.非該当 3.不明 |
| 側弯が45度以下の場合 | |
| ① NPPV（Noninvasive Positive Pressure Ventilation : 非侵襲的陽圧換気）が必要で、以下のうち少なくとも二項目の特徴を有する胸郭形態異常がある | 1.該当　2.非該当 3.不明 |
| □胸郭形態異常で両側rib-vertebral angleが90度以上  □第５胸椎での横径が第12胸椎での胸郭横径の50%以下の胸郭形態異常  □胸郭変形の中でJeune症候群と呼ばれるもの、またはSALが70%以下の胸郭形態異常 | |
| ② 年間20度以上の悪化が認められた | 1.該当　2.非該当 3.不明 |

**２．２歳以上６歳未満**

|  |  |
| --- | --- |
| 少なくとも立位（または座位）X線写真で側弯が85度以上ある場合：年間10度以上の側弯悪化が認められる | 1.該当　2.非該当 3.不明 |
| 側弯が45～85度の場合①：立位（または座位）X線写真で年間10度以上の進行が認められ、かつSALが70%以下 | 1.該当　2.非該当 3.不明 |
| 側弯が45～85度の場合②：上記以下の側弯でもNPPVが必要 | 1.該当　2.非該当 3.不明 |

**３．６歳以上（１０歳以下）**

|  |  |
| --- | --- |
| 少なくとも立位（座位）X線写真で側弯が85度以上ある：年間10度以上の側弯悪化が認められる | 1.該当　2.非該当 3.不明 |
| 立位（座位）X線写真で側弯が45～85度：少なくとも６ヶ月以上の保存的治療（ギプスや装具治療）でも５度以上の悪化が認められる | 1.該当　2.非該当 3.不明 |

**＜診断基準＞**

|  |  |
| --- | --- |
| 画像診断にて先天性脊椎奇形と肋骨異常（注）を合併する。  Ａ症状１.～３.の年齢において、いずれかの項目にあてはまる  (注):肋骨異常とは、胸郭不全に関与すると判断される肋骨の形態、あるいは数的、または量的な異常として定義する。 | 1.該当　2.非該当 3.不明 |

**■　併存症（該当する項目に☑を記入する）**

|  |  |
| --- | --- |
| その他の併存した先天性疾患　ある場合　疾患名：  　　　　　　　　　　　　　　　　　　　症状・治療歴： | 1.あり　2.なし 3.不明 |

**■　検査所見（該当する項目に☑を記入する）**

|  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- |
| 安静時呼吸数：　　　　 回/分 | 心拍数：　 　　　回/分 | VC：　　　　　　mL | %VC：　　　　　 % | %FEV10%­­：　　　　　　　% |

|  |  |
| --- | --- |
| X線画像の撮影時期と撮影時の年齢（X線画像正側提出）　　　　年齢　　　　歳　　　ヶ月 | |
| □CT　または　□ MRI撮像 | 撮影日　：　西暦　　　　　　年　　　　　月　　　　日 |
| CTまたはMRI所見（　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　） | |
| 先天性側弯症のタイプ | |
| 1.形成障害　　□半椎　□蝶形椎　□楔状椎　□その他　　部位（　　　　　　　　　　　　）  2.分節障害　　□前方　□側方　□後方　□その他　　部位（　　　　　　　　　　　　）  3.混合障害　タイプ（　　　　　　　　）　部位（　　　　　　　　　　　　）  4.脊椎披列（脊髄髄膜瘤を含む）　□後弯　□側弯　□後側弯  5. その他　（　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　） | |
| 肋骨の異常 | |
| 1.肋骨癒合　　部位（　　　　　　　　　　　　）　　□右　□左　□両側  2.肋骨欠損　　部位（　　　　　　　　　　　　）　　□右　□左　□両側  3.混合型　　　部位（　　　　　　　　　　　　）　　□右　□左　□両側 | |

**■　治療その他（該当する項目に☑を記入する）**

|  |  |
| --- | --- |
| 治療 | 1.経過観察　　　2.側弯矯正ギプス　　　3.矯正装具　　　4.ギプス+矯正装具  5.手術　□short fusionのみ　□VEPTR　□Growing rod　□Shilla　□その他（1～5治療の組み合わせも含む） |

**■　重症度分類に関する事項（該当する番号に○をつける）**

**modified Rankin Scale（mRS）**

|  |
| --- |
| 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**

|  |
| --- |
| 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**

|  |
| --- |
| 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 |

**■　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。