

## 091 バッド・キアリ症候群

## ■ 行政記載欄

受給者番号	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/>	判定結果	<input type="checkbox"/> 認定	<input type="checkbox"/> 不認定
-------	---	------	-----------------------------	------------------------------

## ■ 基本情報

姓 (かな)				名 (かな)				
姓 (漢字)				名 (漢字)				
郵便番号	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/>							
住所								
生年月日	西暦	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/>	年	<input type="text"/> <input type="text"/>	月	<input type="text"/> <input type="text"/>	日	*以降、数字は右詰めで記入
性別	<input type="checkbox"/> 1. 男 <input type="checkbox"/> 2. 女							
出生市区町村								
出生時氏名 (変更のある場合)	姓 (かな)				名 (かな)			
	姓 (漢字)				名 (漢字)			
家族歴	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし <input type="checkbox"/> 3. 不明							
	発症者続柄							
	<input type="checkbox"/> 1. 父 <input type="checkbox"/> 2. 母 <input type="checkbox"/> 3. 子 <input type="checkbox"/> 4. 同胞 (男性) <input type="checkbox"/> 5. 同胞 (女性) <input type="checkbox"/> 6. 祖父 (父方) <input type="checkbox"/> 7. 祖母 (父方) <input type="checkbox"/> 8. 祖父 (母方) <input type="checkbox"/> 9. 祖母 (母方) <input type="checkbox"/> 10. いとこ <input type="checkbox"/> 11. その他 *11 を選択の場合、以下に記入							
	続柄							
発症年月	西暦	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/>	年	<input type="text"/> <input type="text"/>	月			

社会保障	
介護認定	<input type="checkbox"/> 1. 要介護 <input type="checkbox"/> 2. 要支援 <input type="checkbox"/> 3. なし
要介護度	<input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3 <input type="checkbox"/> 4 <input type="checkbox"/> 5
生活状況	
移動の程度	<input type="checkbox"/> 1. 歩き回るのに問題はない <input type="checkbox"/> 2. いくらか問題がある <input type="checkbox"/> 3. 寝たきりである
身の回りの管理	<input type="checkbox"/> 1. 洗面や着替えに問題はない <input type="checkbox"/> 2. いくらか問題がある <input type="checkbox"/> 3. 自分でできない
ふだんの活動	<input type="checkbox"/> 1. 問題はない <input type="checkbox"/> 2. いくらか問題がある <input type="checkbox"/> 3. 行うことができない
痛み／不快感	<input type="checkbox"/> 1. ない <input type="checkbox"/> 2. 中程度ある <input type="checkbox"/> 3. ひどい
不安／ふさぎ込み	<input type="checkbox"/> 1. 問題はない <input type="checkbox"/> 2. 中程度 <input type="checkbox"/> 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

A. 症状

病期分類	
年月日	西暦 <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> 年 <input type="text"/> <input type="text"/> 月 <input type="text"/> <input type="text"/> 日
病期分類	<input type="checkbox"/> 1. I 期（通常の身体活動が可能で、消化管静脈瘤、腹水、出血傾向、下腿浮腫、下肢静脈瘤、慢性肝不全症状のいずれも認めない） <input type="checkbox"/> 2. II 期（通常の身体活動が可能で、消化管静脈瘤を有するものの、易出血性所見はない。腹水、下腿浮腫、下肢静脈瘤を認めるが、内科的治療により制御可能である。出血傾向、慢性肝不全症状は認めない） <input type="checkbox"/> 3. III 期（内科的治療により制御が不良な腹水、下腿浮腫、下肢静脈瘤を認め、軽度の身体活動の制限が必要である。易出血性所見のある消化管静脈瘤を認める。出血傾向、慢性肝不全症状は認めない） <input type="checkbox"/> 4. IV 期（出血性消化管静脈瘤に対する緊急処置を要する。あるいは、出血傾向、慢性肝不全症状のため、身体活動の制限を要する） <input type="checkbox"/> 5. V 期（急性の発症を呈し、急性肝不全症状を認める）

主要症状			
腹水	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし	下腿浮腫、下肢静脈瘤	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし
胸腹壁の上行性皮下静脈怒張	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし	吐血、下血	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし
貧血、出血傾向(脾機能亢進)	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし	黄疸、肝性脳症、全身倦怠感、肝機能障害	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし
易出血性食道・胃静脈瘤	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし	異所性静脈瘤	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし
門脈圧亢進症性胃腸症	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし	脾腫	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし
腹痛	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし	嘔吐	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし
急速な肝腫大	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし		

**B. 検査所見** \*小数点も1文字として記入する

①超音波、CT、MRI、腹腔鏡検査			
検査年月日	西暦 <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> 年 <input type="text"/> <input type="text"/> 月 <input type="text"/> <input type="text"/> 日		
肝静脈主幹 あるいは 肝部下大静脈	<input type="checkbox"/> 1. 開存 <input type="checkbox"/> 2. 狭窄 <input type="checkbox"/> 3. 閉塞	肝静脈主幹や 肝部下大静脈の 逆流ないし乱流	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし
肝静脈の逆流	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし	肝静脈血流波形	<input type="checkbox"/> 1. 平坦化 <input type="checkbox"/> 2. 欠如
門脈本幹, 肝内門脈枝	<input type="checkbox"/> 1. 開存 <input type="checkbox"/> 2. 狭窄 <input type="checkbox"/> 3. 閉塞	脾臓の腫大	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし
うっ血性肝腫大	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし	肝尾状葉の腫大	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし
肝内腫瘍性病変	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし	肝静脈	<input type="checkbox"/> 1. 開存 <input type="checkbox"/> 2. 一枝閉塞 <input type="checkbox"/> 3. 二枝閉塞 <input type="checkbox"/> 4. 三枝閉塞

②下大静脈、肝静脈造影および圧測定			
検査年月日	西暦 <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> 年 <input type="text"/> <input type="text"/> 月 <input type="text"/> <input type="text"/> 日		
肝部下大静脈	<input type="checkbox"/> 1. 開存 <input type="checkbox"/> 2. 狭窄 <input type="checkbox"/> 3. 閉塞		
肝静脈主幹	<input type="checkbox"/> 1. 開存 <input type="checkbox"/> 2. 一枝閉塞 <input type="checkbox"/> 3. 二枝閉塞 <input type="checkbox"/> 4. 三枝閉塞 <input type="checkbox"/> 5. 狭窄		
側副血行路	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし <input type="checkbox"/> 3. 不明		
肝静脈枝相互間吻合	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし <input type="checkbox"/> 3. 不明		
肝部下大静脈圧	<input type="text"/> <input type="text"/> . <input type="text"/> cmH <sub>2</sub> O	肝静脈圧	<input type="text"/> <input type="text"/> . <input type="text"/> cmH <sub>2</sub> O
閉塞肝静脈圧	<input type="text"/> <input type="text"/> . <input type="text"/> cmH <sub>2</sub> O		
血液・生化学検査等			
検査年月日	西暦 <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> 年 <input type="text"/> <input type="text"/> 月 <input type="text"/> <input type="text"/> 日		
赤血球	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> ×10 <sup>4</sup> /μL	白血球	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> /μL
ヘモグロビン	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> g/dL	血小板	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> ×10 <sup>4</sup> /μL
PT(プロトロンビン時間)	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> . <input type="text"/> %	INR	<input type="text"/> <input type="text"/> . <input type="text"/> <input type="text"/>
アルブミン	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> g/dL	アンモニア	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> μg/dL
ALT	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> IU/L	AST	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> IU/L
γGTP	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> IU/L	ALP	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> IU/L
総ビリルビン	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> mg/dL	直接ビリルビン	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> mg/dL
HBs 抗原	<input type="checkbox"/> 1. 陽性 <input type="checkbox"/> 2. 陰性 <input type="checkbox"/> 3. 不明		
HCV 抗体	<input type="checkbox"/> 1. 陽性 <input type="checkbox"/> 2. 陰性 <input type="checkbox"/> 3. 不明		

内視鏡検査			
検査年月日	西暦	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/>	年 <input type="text"/> <input type="text"/> 月 <input type="text"/> <input type="text"/> 日
食道静脈瘤	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし		
	F	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3
	RCS	<input type="checkbox"/> 1. -	<input type="checkbox"/> 2. + <input type="checkbox"/> 3. ++ <input type="checkbox"/> 4. +++
胃静脈瘤	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし		
	F	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3
	Lg	<input type="checkbox"/> 1. c	<input type="checkbox"/> 2. f <input type="checkbox"/> 3. c f
異所性静脈瘤	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし		
	部位		

肝病理組織学的検査			
検査年月日	西暦	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/>	年 <input type="text"/> <input type="text"/> 月 <input type="text"/> <input type="text"/> 日
肝類洞のうっ血	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし	うっ血性肝腫大	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし
肝線維化	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし	肝実質の脱落と再生	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし
うっ血性肝硬変	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし	類洞の拡張	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし
中心帯の壊死	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし	肝小葉の逆転像	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし
中心帯領域の線維化	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし	中心帯連結架橋性線維化	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし

**C. 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。	<input type="checkbox"/> 1. 全て除外可 <input type="checkbox"/> 2. 除外不可 <input type="checkbox"/> 3. 不明
<input type="checkbox"/> 1. 肝硬変 <input type="checkbox"/> 2. 特発性門脈圧亢進症 <input type="checkbox"/> 3. 肝外門脈閉塞症	
<input type="checkbox"/> 4. 肝腫瘍 <input type="checkbox"/> 5. うっ血性心疾患 <input type="checkbox"/> 6. 転移性肝腫瘍	

**<診断のカテゴリー>**

主に画像検査所見 (①超音波、CT、MRI、腹腔鏡検査、②下大静脈、肝静脈造影および圧測定) で肝静脈の主幹や肝部下大静脈の閉塞や狭窄を認め、門脈圧亢進症所見を有し、Cが全て除外可	<input type="checkbox"/> 1. 該当 <input type="checkbox"/> 2. 非該当
--	--

症状の概要、経過、特記すべき事項など \*250文字以内かつ7行以内

--

■ 発症と経過

家族歴（類縁疾患）	
近親者の膠原病の有無	<input type="checkbox"/> 1.あり <input type="checkbox"/> 2.なし
	病名
	膠原病 発症者続柄
近親者の血液疾患の有無	<input type="checkbox"/> 1.あり <input type="checkbox"/> 2.なし
	病名
	血液疾患 発症者続柄
近親者の静脈血栓性 疾患の有無	<input type="checkbox"/> 1.あり <input type="checkbox"/> 2.なし
	病名
	静脈血栓性疾 患発症者続柄
既往歴	
膠原病	<input type="checkbox"/> 1.あり <input type="checkbox"/> 2.なし
	病名
	発症時期                      西暦 <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> 年 <input type="text"/> <input type="text"/> 月

血液疾患	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし	
	病名	
	発症時期	西暦 <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> 年 <input type="text"/> <input type="text"/> 月
静脈血栓性疾患	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし	
	病名	
	発症時期	西暦 <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> 年 <input type="text"/> <input type="text"/> 月
その他の疾患	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし	
	病名	
	発症時期	西暦 <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> 年 <input type="text"/> <input type="text"/> 月
経過		
経過の状態	<input type="checkbox"/> 1. 治癒 <input type="checkbox"/> 2. 軽快 <input type="checkbox"/> 3. 不変 <input type="checkbox"/> 4. 徐々に悪化 <input type="checkbox"/> 5. 急速に悪化 <input type="checkbox"/> 6. その他	

■ 治療その他

閉塞・狭窄に関する治療		
施行日	西暦 <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> 年 <input type="text"/> <input type="text"/> 月 <input type="text"/> <input type="text"/> 日	
バルーンカテーテルによる開通術・拡張術	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし	
ステント留置	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし	
閉塞・狭窄に関する手術	用指膜破碎術	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし
	閉塞部穿孔術	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし
	閉塞狭窄部上下の大静脈シャント手術	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし
	肝移植術	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし

その他	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし	
	その他の内容	
食道・胃静脈瘤、脾機能亢進に対する治療		
施行日	西暦 <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> 年 <input type="text"/> <input type="text"/> 月 <input type="text"/> <input type="text"/> 日	
内視鏡的硬化療法	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし	
内視鏡的結紮術	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし	
手術	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし	
	術式	
その他	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし	
	その他の内容	

■ 重症度分類に関する事項

<input type="checkbox"/> 1. 重症度 I : 診断可能だが、静脈瘤や門脈圧亢進症所見は認めない
<input type="checkbox"/> 2. 重症度 II : 静脈瘤もしくは門脈圧亢進症所見を認めるものの、治療を要しない
<input type="checkbox"/> 3. 重症度 III : 静脈瘤もしくは門脈圧亢進症所見を認め、治療を要する
<input type="checkbox"/> 4. 重症度 IV : 身体活動が制限され、介護も含めた治療を要する
<input type="checkbox"/> 5. 重症度 V : 肝不全ないしは消化管出血を認め、集中治療を要する

■ 人工呼吸器に関する事項 (使用者のみ記入)

使用の有無	<input type="checkbox"/> 1. あり
開始時期	西暦 <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> 年 <input type="text"/> <input type="text"/> 月
離脱の見込み	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし
種類	<input type="checkbox"/> 1. 気管切開孔を介した人工呼吸器 <input type="checkbox"/> 2. 鼻マスク又は顔マスクを介した人工呼吸器
施行状況	<input type="checkbox"/> 1. 間欠的施行 <input type="checkbox"/> 2. 夜間に継続的に施行 <input type="checkbox"/> 3. 一日中施行 <input type="checkbox"/> 4. 現在は未施行



生活状況	食事	<input type="checkbox"/> 自立	<input type="checkbox"/> 部分介助	<input type="checkbox"/> 全介助
	車椅子とベッド間の移動	<input type="checkbox"/> 自立	<input type="checkbox"/> 軽度介助	<input type="checkbox"/> 部分介助 <input type="checkbox"/> 全介助
	整容	<input type="checkbox"/> 自立	<input type="checkbox"/> 部分介助/不可能	
	トイレ動作	<input type="checkbox"/> 自立	<input type="checkbox"/> 部分介助	<input type="checkbox"/> 全介助
	入浴	<input type="checkbox"/> 自立	<input type="checkbox"/> 部分介助/不可能	
	歩行	<input type="checkbox"/> 自立	<input type="checkbox"/> 軽度介助	<input type="checkbox"/> 部分介助 <input type="checkbox"/> 全介助
	階段昇降	<input type="checkbox"/> 自立	<input type="checkbox"/> 部分介助	<input type="checkbox"/> 不能
	着替え	<input type="checkbox"/> 自立	<input type="checkbox"/> 部分介助	<input type="checkbox"/> 全介助
	排便コントロール	<input type="checkbox"/> 自立	<input type="checkbox"/> 部分介助	<input type="checkbox"/> 全介助
	排尿コントロール	<input type="checkbox"/> 自立	<input type="checkbox"/> 部分介助	<input type="checkbox"/> 全介助

医療機関名												
指定医番号	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	
医療機関所在地												
電話番号	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	*ハイフンを除き、左詰めで記入
医師の氏名												印 ※自筆または押印のこと
記載年月日	西暦	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	年	<input type="text"/>	<input type="text"/>	月	<input type="text"/>	<input type="text"/>	日

- ・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です。)
- ・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か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26年11月12日健発1112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。