

臨床調査個人票 100. 巨大膀胱短小結腸腸管蠕動不全症（新規）

■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 続柄
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

連絡事項	

■発症と経過

生活歴・既往歴	
既往歴	1.あり 2.なし 既往歴の内容

初発症状	
1.腹部膨満 2.腹痛 3.下痢 4.便秘 5.嘔吐 6.その他 その他の内容	

病態	
臨床経過	1.初回発症 2.再燃緩解 3.慢性持続 4.急性電撃 5.不明
過去1年間の入院回数	合計 回
難治性	1.あり 2.なし 難治性の程度 1.1.6ヶ月以上の活動期 2.2回/年以上の再燃

■臨床所見

理学所見			
身長	cm	体重	kg
脈拍	回/分	体温	度
拡張期血圧	mmHg	収縮期血圧	mmHg

主症状			
腹部膨満	1.あり 2.なし	腹痛	1.あり 2.なし
嘔吐	1.あり 2.なし	下痢	1.あり 2.なし
便秘	1.あり 2.なし	易疲労性	1.あり 2.なし
体重減少	1.あり 2.なし		

合併症			
肝機能障害	1.あり 2.なし	電解質異常	1.あり 2.なし
カテーテル関連感染症	1.あり 2.なし	敗血症	1.あり 2.なし
その他	1.あり 2.なし	その他の内容	

■ 検査所見

血液検査			
検査実施	1. 実施 2. 未実施	検査年月日	西暦 年 月 日
赤血球	×10 ⁴ /μL	白血球	/μL
ヘモグロビン	g/dL	CRP	mg/dL
総蛋白	g/dL	アルブミン	g/dL
血小板	×10 ⁴ /μL	尿素窒素	mg/dL
クレアチニン	mg/dL	Na	mEq/L
K	mEq/L	Cl	mEq/L
Ca	mEq/L	総ビリルビン	mg/dL
直接ビリルビン	mg/dL	AST	IU/L
ALT	IU/L	γ-GTP	IU/L
総胆汁酸	IU/L	ALP	IU/L

腹部単純X線検査			
検査実施	1. 実施 2. 未実施	検査年月日	西暦 年 月 日
拡張像	1. 食道 2. 胃 3. 十二指腸 4. 空腸 5. 回腸 6. 結腸		
鏡面像	1. あり 2. なし		

消化管造影検査			
検査実施	1. 実施 2. 未実施	検査年月日	西暦 年 月 日
拡張像	1. 食道 2. 胃 3. 十二指腸 4. 空腸 5. 回腸 6. 結腸		
蠕動低下部位	1. 食道 2. 胃 3. 十二指腸 4. 空腸 5. 回腸 6. 結腸		
microcolon	1. あり 2. なし		

MRI検査 (シネMRI)			
検査実施	1. 実施 2. 未実施	検査年月日	西暦 年 月 日
拡張像	1. 食道 2. 胃 3. 十二指腸 4. 空腸 5. 回腸 6. 結腸		
蠕動低下部位	1. 食道 2. 胃 3. 十二指腸 4. 空腸 5. 回腸 6. 結腸		
巨大膀胱	1. あり 2. なし	水腎症	1. あり 2. なし

病理検査			
検査実施	1. 実施 2. 未実施	検査年月日	西暦 年 月 日
部位	1. 食道 2. 胃 3. 十二指腸 4. 空腸 5. 回腸 6. 結腸		
消化管神経叢の形態的異常 (全層生検: HE染色)	1. あり 2. なし 3. その他 その他の内容		

■ 鑑別診断

鑑別診断	
鑑別できる場合にチェック	1. 慢性特発性偽性腸閉塞症 2. 腸管神経節細胞僅少症 3. ヒルシュスプルング病
腸閉塞症状を来たす器質性疾患	1. あり 2. なし ありの場合

■ 重症度

重症度	
年月日	西暦 年 月 日
該当するものをすべてチェック	1. 腹痛、腹部膨満、嘔吐などの腸閉塞症状により、日常生活が著しく障害されている 2. 経静脈栄養を必要とする 3. 経管栄養管理を必要とする 4. 継続的な消化管減圧を必要とする

■治療その他

内科的治療			
内科的治療の実施有無	1.実施 2.未実施		
現在の治療	消化管蠕動改善薬1.あり 2.なし 薬剤名 漢方薬1.あり 2.なし 薬剤名 IVH1.あり 2.なし 消化管減圧チューブの留置1.あり 2.なし ありの場合1.経鼻 2.経口 3.経胃瘻 4.経腸瘻 5.経肛門		
薬剤による副作用	1.あり 2.なし 症状または所見		
外科的治療			
外科的治療の実施の有無	1.実施 2.未実施		
手術理由	1.穿孔 2.腸閉塞 3.その他 その他内容		
手術内容	1.試験開腹術 2.腸閉塞解除術 3.蠕動不良腸管切除術 4.腸瘻造設術 5.腸瘻閉鎖術 6.膀胱瘻 7.その他 その他の内容		
手術回数	合計 回		
腸瘻			
腸瘻	1.実施 2.未実施		
腸瘻造設の部位	1.胃 2.空腸 3.回腸 4.結腸		
栄養療法			
IVH	1.実施 2.未実施	用量 kcal/day	HPN 1.実施 2.未実施 用量 kcal/day
経腸	1.実施 2.未実施	用量 kcal/day	HEN 1.実施 2.未実施 用量 kcal/day
その他	1.実施 2.未実施	用量 kcal/day	
人工呼吸器（使用者のみ詳細記入）			
使用の有無	1.あり 2.なし		
以下 有の場合 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1.自立 2.部分介助 3.全介助 椅子とベッド間の移動1.自立 2.軽度の介助 3.部分介助 4.全介助 整容1.自立 2.部分介助 3.全介助 トイレ動作1.自立 2.部分介助 3.全介助 入浴1.自立 2.部分介助 3.全介助 移動1.自立 2.軽度の介助 3.部分介助 4.全介助 階段昇降1.自立 2.部分介助 3.全介助 更衣1.自立 2.部分介助 3.全介助 排便コントロール1.自立 2.部分介助 3.全介助 排尿コントロール1.自立 2.部分介助 3.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		

- 診断書には過去6か月間で一番悪い状態の内容を記載してください。 ※自筆または押印のこと
ただし、診断に関わる項目については、いつの時点のものでも構いません。
- 診断基準、重症度分類については、「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。

Ver. 141107