

臨床調査個人票 067. 多発性嚢胞腎（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
出生市区町村	性別		
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			

■診断

診断	
病名	1.常染色体優性多発性嚢胞腎(ADPKD) 2.常染色体劣性多発性嚢胞腎(ARPKD) 診断日 西暦 年 月 日

■発症と経過

経過(ARPKDのみ)	
出生前診断	診断の方法1.US 2.直接遺伝子解析 3.連鎖解析 診断日 西暦 年 月 日
アプガースコア	1分 点 5分 点
在胎週数	週 日
出生体重	g
周産期人工換気	1.有 2.無 3.不明 その方法1.従来型 2.HFO
周産期NOの使用	1.有 2.無 3.不明
周産期ECMOの使用	1.有 2.無 3.不明
酸素療法を要する慢性肺疾患	1.有 2.無 3.不明
合併症(奇形等)	1.有 2.無 3.不明

■臨床所見

理学所見			
身長	cm	体重	kg
腹囲	cm		
収縮期血圧	mmHg	拡張期血圧	mmHg
全身症状			
腎臓痛（尿路結石を含む）	1.あり 2.なし 3.不明	肉眼的血尿・嚢胞出血	1.あり 2.なし 3.不明
高血圧	1.あり 2.なし 3.不明	感染症（嚢胞感染・尿路感染症）	1.あり 2.なし 3.不明
脳出血	1.あり 2.なし 3.不明		
消化器症状			
肝線維症	1.あり 2.なし 3.不明	肝臓病理	DuctalPlateの異常1.あり 2.なし 3.不明
その他			
その他	1.あり 2.なし 3.不明		
合併症			
肝嚢胞	1.あり 2.なし 3.不明	脳動脈瘤	1.あり 2.なし 3.不明
心臓弁膜症	1.あり 2.なし 3.不明	大腸憩室	1.あり 2.なし 3.不明

■検査所見

腎画像診断			
超音波断層像	両腎のそれぞれの嚢胞数 個 皮髄境界が不明瞭で腫大し高輝度を示す典型的画像所見1.あり 2.なし 3.不明		
CT, MRI	両腎のそれぞれの嚢胞数 個		
腎機能検査			
クレアチニン	mg/dL	尿蛋白Cr比	g/gCr
eGFR	mL/min/1.73m ²	CKD stage	
検査年月日	西暦 年 月 日		
腎容積測定検査			
画像検査の種類	1.US 2.CT 3.MRI	両腎容積	cm ³
腎容積増大速度	%/年	検査年月日	西暦 年 月 日
肝機能検査			
AST	IU/L	ALT	IU/L
γ-GTP	IU/L	検査年月日	西暦 年 月 日
随時尿検査			
蛋白（定性）	1.± 2.+ 3.2+ 4.3+	潜血（定性）	1.あり 2.なし 3.不明
検査年月日	西暦 年 月 日		
心臓超音波検査			
心臓弁膜症	1.あり 2.なし 3.不明	検査年月日	西暦 年 月 日
脳MRA検査			
頭蓋内動脈瘤	1.あり 2.なし 3.不明	検査年月日	西暦 年 月 日
胆道系徴候（ARPKDのみ）			
門脈圧亢進症	1.あり 2.なし 3.不明	腹壁皮下静脈の拡張、エコーによる肝脾腫、門脈血流逆流所見など	
静脈瘤出血	1.あり 2.なし 3.不明	胆管炎	1.あり 2.なし 3.不明
脾機能亢進症	1.あり 2.なし 3.不明		
鑑別診断			
鑑別診断			
鑑別できるものにチェック	1.多発性単純性腎嚢胞2.尿細管性アシドーシス3.多嚢胞腎4.多房性腎嚢胞5.髄質嚢胞性疾患6.多嚢胞化萎縮腎		
重症度			
重症度			
CKD 重症度分類ヒートマップ	1.緑 2.黄 3.オレンジ 4.赤	腎容積750mL以上かつ腎容積増大速度5%/年以上	1.はい 2.いいえ

■治療その他

治療			
降圧治療	1.あり 2.なし 3.不明	ACEI/ARB	1.あり 2.なし 3.不明
Tolvaptan	1.あり 2.なし 3.不明	腎動脈塞栓療法	1.あり 2.なし 3.不明
肝動脈塞栓療法	1.あり 2.なし 3.不明	腎嚢胞穿刺術	1.あり 2.なし 3.不明
肝嚢胞穿刺術	1.あり 2.なし 3.不明	腎嚢胞開窓あるいは摘除術	1.あり 2.なし 3.不明
肝嚢胞開窓あるいは摘除術	1.あり 2.なし 3.不明	腎摘除術	1.あり 2.なし 3.不明
肝部分切除術	1.あり 2.なし 3.不明	糖尿病治療	1.あり 2.なし 3.不明
成長ホルモン(ARPKDのみ)	1.あり 2.なし 3.不明	エリスロポエチン	1.あり 2.なし 3.不明
経管栄養(ARPKDのみ)	1.あり 2.なし 3.不明	静脈瘤絞扼術(ARPKDのみ)	1.あり 2.なし 3.不明
門脈シャント術(ARPKDのみ)	1.あり 2.なし 3.不明	脾摘(ARPKDのみ)	1.あり 2.なし 3.不明
透析療法	1.あり 2.なし 3.不明	導入年月日 西暦 年 月 日	
腎移植	1.あり 2.なし 3.不明	施行年月日 西暦 年 月 日	

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	<input type="text"/> 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