

028 全身性アミロイドーシス

■ 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

診断

<input type="checkbox"/> 1. 免疫グロブリン性、反応性 AA 及び老人性 TTR アミロイドーシス
<input type="checkbox"/> 2. 家族性アミロイドニューロパチー

A. 主要所見

理学所見	<input type="checkbox"/> 1. 実施 <input type="checkbox"/> 2. 未実施	
	実施日	西暦 <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> 年 <input type="text"/> <input type="text"/> 月
	身長	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> cm 体重 <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> kg
	脈拍	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> 回/分 体温 <input type="text"/> <input type="text"/> . <input type="text"/> 度
	拡張期血圧	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> mmHg
	収縮期血圧	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> mmHg
	低血圧	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし

全身衰弱	<input type="checkbox"/> 1. あり	<input type="checkbox"/> 2. なし	<input type="checkbox"/> 3. 不明	
体重減少	<input type="checkbox"/> 1. あり	<input type="checkbox"/> 2. なし	<input type="checkbox"/> 3. 不明	
貧血	<input type="checkbox"/> 1. あり	<input type="checkbox"/> 2. なし	<input type="checkbox"/> 3. 不明	
浮腫	<input type="checkbox"/> 1. あり	<input type="checkbox"/> 2. なし	<input type="checkbox"/> 3. 不明	
呼吸困難	<input type="checkbox"/> 1. あり	<input type="checkbox"/> 2. なし	<input type="checkbox"/> 3. 不明	
胸痛	<input type="checkbox"/> 1. あり	<input type="checkbox"/> 2. なし	<input type="checkbox"/> 3. 不明	
紫斑	<input type="checkbox"/> 1. あり	<input type="checkbox"/> 2. なし	<input type="checkbox"/> 3. 不明	
肝腫大	<input type="checkbox"/> 1. あり	<input type="checkbox"/> 2. なし	<input type="checkbox"/> 3. 不明	
脾腫	<input type="checkbox"/> 1. あり	<input type="checkbox"/> 2. なし	<input type="checkbox"/> 3. 不明	
リンパ節腫大	<input type="checkbox"/> 1. あり	<input type="checkbox"/> 2. なし	<input type="checkbox"/> 3. 不明	
巨舌	<input type="checkbox"/> 1. あり	<input type="checkbox"/> 2. なし	<input type="checkbox"/> 3. 不明	
shoulder-pad sign、 その他関節肥大	<input type="checkbox"/> 1. あり	<input type="checkbox"/> 2. なし	<input type="checkbox"/> 3. 不明	
多発性ニューロパチー	<input type="checkbox"/> 1. あり	<input type="checkbox"/> 2. なし	<input type="checkbox"/> 3. 不明	
手根管症候群	<input type="checkbox"/> 1. あり	<input type="checkbox"/> 2. なし	<input type="checkbox"/> 3. 不明	
皮膚の強皮症様肥厚、 結節	<input type="checkbox"/> 1. あり	<input type="checkbox"/> 2. なし	<input type="checkbox"/> 3. 不明	
甲状腺、唾液腺などの 硬性肥大	<input type="checkbox"/> 1. あり	<input type="checkbox"/> 2. なし	<input type="checkbox"/> 3. 不明	
四肢の関節変形	<input type="checkbox"/> 1. あり	<input type="checkbox"/> 2. なし	<input type="checkbox"/> 3. 不明	
感覚神経	温痛覚障害	<input type="checkbox"/> 1. あり	<input type="checkbox"/> 2. なし	<input type="checkbox"/> 3. 不明
	振動覚、位置覚の障害	<input type="checkbox"/> 1. あり	<input type="checkbox"/> 2. なし	<input type="checkbox"/> 3. 不明
運動神経	筋萎縮	<input type="checkbox"/> 1. あり	<input type="checkbox"/> 2. なし	<input type="checkbox"/> 3. 不明
	筋力低下	<input type="checkbox"/> 1. あり	<input type="checkbox"/> 2. なし	<input type="checkbox"/> 3. 不明

自律神経	起立性低血圧	<input type="checkbox"/> 1. あり	<input type="checkbox"/> 2. なし	<input type="checkbox"/> 3. 不明
	胃腸障害 (頑固な便秘・下痢)	<input type="checkbox"/> 1. あり	<input type="checkbox"/> 2. なし	<input type="checkbox"/> 3. 不明
	吸収不良症候群	<input type="checkbox"/> 1. あり	<input type="checkbox"/> 2. なし	<input type="checkbox"/> 3. 不明
	激しい嘔気、嘔吐発作	<input type="checkbox"/> 1. あり	<input type="checkbox"/> 2. なし	<input type="checkbox"/> 3. 不明
	不定な腹痛	<input type="checkbox"/> 1. あり	<input type="checkbox"/> 2. なし	<input type="checkbox"/> 3. 不明
	腹部重圧感	<input type="checkbox"/> 1. あり	<input type="checkbox"/> 2. なし	<input type="checkbox"/> 3. 不明
	陰萎 (男性)	<input type="checkbox"/> 1. あり	<input type="checkbox"/> 2. なし	<input type="checkbox"/> 3. 不明
	排尿障害	<input type="checkbox"/> 1. あり	<input type="checkbox"/> 2. なし	<input type="checkbox"/> 3. 不明
	尿失禁	<input type="checkbox"/> 1. あり	<input type="checkbox"/> 2. なし	<input type="checkbox"/> 3. 不明
	発汗異常	<input type="checkbox"/> 1. あり	<input type="checkbox"/> 2. なし	<input type="checkbox"/> 3. 不明
皮膚栄養障害	<input type="checkbox"/> 1. あり	<input type="checkbox"/> 2. なし	<input type="checkbox"/> 3. 不明	
難治性潰瘍	<input type="checkbox"/> 1. あり	<input type="checkbox"/> 2. なし	<input type="checkbox"/> 3. 不明	

B. 検査所見 *小数点も1文字として記入する

組織検査				
検査実施	<input type="checkbox"/> 1. 実施 <input type="checkbox"/> 2. 未実施			
	実施日	西暦	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/>	年 <input type="text"/> <input type="text"/> 月
検査部位	<input type="checkbox"/> 1. 皮膚	<input type="checkbox"/> 2. 腎臓	<input type="checkbox"/> 3. 胃・十二指腸	
	<input type="checkbox"/> 4. 直腸	<input type="checkbox"/> 5. 脂肪組織		
アミロイド沈着所見	<input type="checkbox"/> 1. あり	<input type="checkbox"/> 2. 疑う	<input type="checkbox"/> 3. なし	
心電図検査				
低電位差	<input type="checkbox"/> 1. あり	<input type="checkbox"/> 2. なし	不整脈	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし
伝導障害	<input type="checkbox"/> 1. あり	<input type="checkbox"/> 2. なし	QS型 (V1~V3)	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし
心エコー検査				
心肥大	<input type="checkbox"/> 1. あり	<input type="checkbox"/> 2. なし	<input type="checkbox"/> 3. 未実施	
その他異常	<input type="checkbox"/> 1. あり	<input type="checkbox"/> 2. なし	<input type="checkbox"/> 3. 未実施	

腎機能検査			
蛋白尿・腎機能障害	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし		
血清・尿の免疫電気泳動			
所見	<input type="checkbox"/> 1. 異常あり <input type="checkbox"/> 2. 異常なし <input type="checkbox"/> 3. 未施行		
M蛋白	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし		
尿中ベンス・ジョーンズ蛋白	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし		
フリーライトチェーン	<input type="checkbox"/> 1. + <input type="checkbox"/> 2. -		
免疫組織化学検査	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし	ありの場合	<input type="checkbox"/> 1. AL <input type="checkbox"/> 2. TTR
血清診断			
変異トランスサイレチンの検出	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし <input type="checkbox"/> 3. 未実施		
血中トランスサイレチンレベルの低下	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし	ありの場合	<input type="checkbox"/> 1. + <input type="checkbox"/> 2. -

C. 遺伝学的検査

遺伝子検査の実施	<input type="checkbox"/> 1. 実施 <input type="checkbox"/> 2. 非実施		
<input type="checkbox"/> 1. トランスサイレチン点変異 <input type="checkbox"/> 2. ゲルソリン点変異			
*1 を選択の場合、以下に記入			
部位			
*2 を選択の場合、以下に記入			
部位			

<診断のカテゴリー> (多発性骨髄腫の診断基準に合致するものは除く)

(A)免疫グロブリン性、反応性AA及び、老人性TTRアミロイドーシス：(A)または(C)から選択

(B)家族性アミロイドニューロパチー：(B)または(C)から選択

- (A)Definite：組織検査でアミロイド沈着を認める
- (A)Probable：以下の a. ～k. の所見を1つ以上認め、1. が陽性
- (A)Possible：a. 又は b. の所見1つ以上認める
 - a. 全身衰弱・体重減少・貧血・浮腫・呼吸困難・胸痛・紫斑
 - b. 心電図における低電位・不整脈・伝導ブロック・QS型 (V1～V3)・低血圧・起立性低血圧・心肥大
 - c. 頑固な便秘・下痢を主徴とする胃腸障害、吸収不良症候群
 - d. 蛋白尿・腎機能障害
 - e. 肝腫大・脾腫・ときにリンパ節腫大
 - f. 巨舌
 - g. shoulder-pad sign、その他関節腫大
 - h. 多発性ニューロパチー
 - i. 手根管症候群
 - j. 皮膚の強皮症様肥厚、結節
 - k. 甲状腺、唾液腺などの硬性腫大
 - 1. 免疫グロブリン異常 (血清中にM蛋白又は、尿中にベンス・ジョーンズ蛋白をみることがある)

(B)Definite：以下の m. ～o. の2つ以上とアミロイド前駆蛋白の遺伝子異常を認める

(B)Probable：家族歴があり、以下の m. ～o. の1つ以上を認める

- m. 感覚障害
- n. 運動障害
- o. 自律神経系の障害

(C)いずれにも該当しない

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

■ 治療その他

化学療法	<input type="checkbox"/> 1.あり <input type="checkbox"/> 2.なし	
	治療効果	<input type="checkbox"/> 1.改善 <input type="checkbox"/> 2.不変 <input type="checkbox"/> 3.悪化 <input type="checkbox"/> 4.不明
薬剤治療	<input type="checkbox"/> 1.あり <input type="checkbox"/> 2.なし	
	治療効果	<input type="checkbox"/> 1.改善 <input type="checkbox"/> 2.不変 <input type="checkbox"/> 3.悪化 <input type="checkbox"/> 4.不明
末梢血幹細胞移植	<input type="checkbox"/> 1.あり <input type="checkbox"/> 2.なし	
	治療効果	<input type="checkbox"/> 1.改善 <input type="checkbox"/> 2.不変 <input type="checkbox"/> 3.悪化 <input type="checkbox"/> 4.不明
肝移植	<input type="checkbox"/> 1.あり <input type="checkbox"/> 2.なし	
	治療効果	<input type="checkbox"/> 1.改善 <input type="checkbox"/> 2.不変 <input type="checkbox"/> 3.悪化 <input type="checkbox"/> 4.不明
ペースメーカー挿入	<input type="checkbox"/> 1.あり <input type="checkbox"/> 2.なし	
	治療効果	<input type="checkbox"/> 1.改善 <input type="checkbox"/> 2.不変 <input type="checkbox"/> 3.悪化 <input type="checkbox"/> 4.不明

■ 重症度分類に関する事項

<p>アミロイドーシスの重症度分類</p> <p><input type="checkbox"/> 1度：組織学的にアミロイド沈着が確認される、もしくは、アミロイド沈着を疑わせる検査所見があるが、アミロイド沈着による明らかな臓器機能障害を認めない。</p> <p><input type="checkbox"/> 2度：組織学的にアミロイド沈着が確認される、もしくは、アミロイド沈着を疑わせる検査所見があり、かつアミロイド沈着による軽度の臓器機能障害を単一臓器に認める。</p> <p><input type="checkbox"/> 3度：組織学的にアミロイド沈着が確認される、もしくは、アミロイド沈着を疑わせる検査所見があり、かつアミロイド沈着による複数の臓器機能障害を認める。</p> <p><input type="checkbox"/> 4度：組織学的にアミロイド沈着が確認され、かつアミロイド沈着による中等度以上の臓器機能障害を単一もしくは複数の部位に認める。</p> <p><input type="checkbox"/> 5度：組織学的にアミロイド沈着が確認され、かつアミロイド沈着による重度の臓器機能障害を複数の部位に認める。</p>
--

■ 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
診断年月日	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。
- ・診断年月日欄には、本臨床調査個人票に記載された内容を診断した日を記載してください。
- ・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。