

171 ウィルソン病

■ 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 <input type="text"/> <input type="text"/>	*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

1. カイザー・フライシャー (Kayser-Fleisher) 角膜輪	<input type="checkbox"/> 該当 (2点) <input type="checkbox"/> 非該当 (0点) <input type="checkbox"/> 不明
2. 精神神経症状	<input type="checkbox"/> 重症 (2点) <input type="checkbox"/> 軽症 (1点) <input type="checkbox"/> 非該当 (0点) <input type="checkbox"/> 不明

B. 検査所見 *小数点も1文字として記入する

1. 血清セルロプラスミン	<input type="checkbox"/> 10mg/dL 未満 (2点) <input type="checkbox"/> 10 以上 20mg/dL 未満 (1点) <input type="checkbox"/> 20mg/dL 以上 (0点) <input type="checkbox"/> 不明
2. クームス陰性溶血性貧血	<input type="checkbox"/> 該当 (1点) <input type="checkbox"/> 非該当 (0点) <input type="checkbox"/> 不明
3. 尿中銅排泄量	<input type="checkbox"/> 80µg/日以上 (2点) <input type="checkbox"/> 40 以上 80µg/日未満 (1点) <input type="checkbox"/> 40µg/日未満 (0点) <input type="checkbox"/> 不明

4. 肝銅含量	<input type="checkbox"/> 250 μ g/g 乾肝重量以上 (2点) <input type="checkbox"/> 50 μ g/g 以上 250 μ g/g 乾肝重量未満 (1点) <input type="checkbox"/> 50 μ g/g 乾肝重量未満 (0点) <input type="checkbox"/> 不明	
	肝銅含量を測っていない場合、 肝生検組織で銅染色	<input type="checkbox"/> 陽性 (1点) <input type="checkbox"/> 陰性 (0点)
5. 精神神経症状がない場合に 頭部 MRI で銅沈着の所見	<input type="checkbox"/> 所見あり (1点) <input type="checkbox"/> 所見なし (0点) <input type="checkbox"/> 不明	

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. 未実施
ATP7B 遺伝子の変異	<input type="checkbox"/> 両方の染色体 (4点) <input type="checkbox"/> 1つの染色体 (1点) <input type="checkbox"/> 非該当 <input type="checkbox"/> 不明

D. 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"/> 慢性ウイルス性肝炎 <input type="checkbox"/> 非アルコール性脂肪性肝疾患 <input type="checkbox"/> アルコール性肝疾患 <input type="checkbox"/> 薬物性肝疾患 <input type="checkbox"/> 自己免疫性肝疾患 <input type="checkbox"/> 原発性胆汁性胆管炎 <input type="checkbox"/> 原発性硬化性胆管炎 <input type="checkbox"/> ヘモクロマトーシス <input type="checkbox"/> α -アンチトリプシン欠乏症 <input type="checkbox"/> 不随意運動、姿勢異常や痙攣を呈する神経疾患 <input type="checkbox"/> うつ症状、不安神経症、双極性障害、妄想性障害、統合失調症、ヒステリーの症状を呈する精神疾患	

<診断のカテゴリー>

<input type="checkbox"/> Definite : A. 症状、B. 検査所見、C. 遺伝学的検査の点数の合計が4点以上 <input type="checkbox"/> Possible : A. 症状、B. 検査所見、C. 遺伝学的検査の点数の合計が3点以上 <input type="checkbox"/> 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

■ 発症と経過

両親の近親結婚	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし <input type="checkbox"/> 3. 不明		
	詳細		

■ 重症度分類に関する事項

以下の1) ~ 3) のいずれかを満たす	<input type="checkbox"/> 1. 該当 <input type="checkbox"/> 2. 非該当
----------------------	--

1) 肝障害を認める場合：Child-Pugh 分類を用いて B、C を対象とする

Child-Pugh 分類

脳症	<input type="checkbox"/> ない(1) <input type="checkbox"/> 軽症(2) <input type="checkbox"/> ときどき昏睡(3)
腹水	<input type="checkbox"/> ない(1) <input type="checkbox"/> 少量(2) <input type="checkbox"/> 中等量(3)
血清ビリルビン値 (mg/dL)	<input type="checkbox"/> 2.0 未満(1) <input type="checkbox"/> 2.0~3.0(2) <input type="checkbox"/> 3.0 超(3)
血清アルブミン値 (g/dL)	<input type="checkbox"/> 3.5 超(1) <input type="checkbox"/> 2.8~3.5(2) <input type="checkbox"/> 2.8 未満(3)
プロトロンビン活性値 (%)	<input type="checkbox"/> 70 超(1) <input type="checkbox"/> 40~70(2) <input type="checkbox"/> 40 未満(3)
合計	<input type="text"/> <input type="text"/> 点
分類	<input type="checkbox"/> A (5 点~6 点) <input type="checkbox"/> B (7 点~9 点) <input type="checkbox"/> C (10 点~15 点)

2) 神経障害等を認める場合：modified Rankin Scale (mRS)、食事・栄養、呼吸のそれぞれの評価スケールを用いて、いずれかが3以上を対象とする

modified Rankin Scale (mRS)

<input type="checkbox"/> 0. まったく症候がない <input type="checkbox"/> 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） <input type="checkbox"/> 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） <input type="checkbox"/> 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） <input type="checkbox"/> 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） <input type="checkbox"/> 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

3) 腎機能障害を認める場合：CKD 重症度分類ヒートマップが赤の部分の場合を対象とする

CKD 重症度分類ヒートマップ

CKD 重症度分類ヒートマップ	<input type="checkbox"/> 緑 <input type="checkbox"/> 黄 <input type="checkbox"/> オレンジ <input type="checkbox"/> 赤
①GFR 区分 (mL/分/1.73 m ²)	<input type="checkbox"/> G1 (正常または高値：≥90) <input type="checkbox"/> G2 (正常または軽度低下：60～89) <input type="checkbox"/> G3a (軽度～中等度低下：45～59) <input type="checkbox"/> G3b (中等度～高度低下：30～44) <input type="checkbox"/> G4 (高度低下：15～29) <input type="checkbox"/> G5 (末期腎不全 (ESKD)：<15)
②蛋白尿区分 尿蛋白定量 (g/日) あるいは 尿蛋白/Cr 比 (g/gCr)	<input type="checkbox"/> A1 (正常 0.15 未満) <input type="checkbox"/> A2 (軽度蛋白尿 0.15～0.49) <input type="checkbox"/> A3 (高度蛋白尿 0.50 以上)

■ 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。