

## 299 嚢胞性線維症

## ■ 行政記載欄

受給者番号	<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"/>							
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. 主要所見

1. 腺外分泌不全	<input type="checkbox"/> 1. 該当 <input type="checkbox"/> 2. 非該当 <input type="checkbox"/> 3. 不明
2. 呼吸器症状（感染を繰り返し、気管支拡張症、呼吸不全を来す。ほとんどの症例が慢性副鼻腔炎を合併する。粘稠な膿性痰を伴う慢性咳嗽を特徴とする。）	<input type="checkbox"/> 1. 該当 <input type="checkbox"/> 2. 非該当 <input type="checkbox"/> 3. 不明
3. 胎便性イレウス	<input type="checkbox"/> 1. 該当 <input type="checkbox"/> 2. 非該当 <input type="checkbox"/> 3. 不明
4. 家族歴あり	<input type="checkbox"/> 1. 該当 <input type="checkbox"/> 2. 非該当 <input type="checkbox"/> 3. 不明
5. 胆汁うっ滞型肝硬変	<input type="checkbox"/> 1. 該当 <input type="checkbox"/> 2. 非該当 <input type="checkbox"/> 3. 不明
6. 先天性両側精管欠損による男性不妊	<input type="checkbox"/> 1. 該当 <input type="checkbox"/> 2. 非該当 <input type="checkbox"/> 3. 不明
7. 汗への塩分喪失による代謝性アルカローシス	<input type="checkbox"/> 1. 該当 <input type="checkbox"/> 2. 非該当 <input type="checkbox"/> 3. 不明

8. 理学所見	身長	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> cm
	体重	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> kg
	BMI	<input type="text"/> <input type="text"/> . <input type="text"/>
9. 手術の有無		<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし <input type="checkbox"/> 3. 不明
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 <input type="text"/> <input type="text"/> 日	

**B. 検査所見** \*小数点も1文字として記入する

1. 汗中塩化物イオン (Cl <sup>-</sup> ) 濃度検査		<input type="checkbox"/> 1. 実施	<input type="checkbox"/> 2. 未実施	<input type="checkbox"/> 3. 不明
1 回目				
<input type="checkbox"/> 異常高値 (60mmol/L 以上) <input type="checkbox"/> 境界領域 (40~59mmol/L (生後 6 か月未満では 30~59mmol/L)) <input type="checkbox"/> 正常 (39mmol/L 以下 (生後 6 か月未満では 29mmol/L 以下))				
検査法	<input type="checkbox"/> ピロカルビンイオン導入法 <input type="checkbox"/> 指先汗 Cl <sup>-</sup> 試験 <input type="checkbox"/> その他			
検査日	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			
2 回目				
<input type="checkbox"/> 異常高値 (60mmol/L 以上) <input type="checkbox"/> 境界領域 (40~59mmol/L (生後 6 か月未満では 30~59mmol/L)) <input type="checkbox"/> 正常 (39mmol/L 以下 (生後 6 か月未満では 29mmol/L 以下))				
検査法	<input type="checkbox"/> ピロカルビンイオン導入法 <input type="checkbox"/> 指先汗 Cl <sup>-</sup> 試験 <input type="checkbox"/> その他			
検査日	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			
2. BT-PABA 試験 : 70%以下、または 便中エラスターゼ : 200 $\mu$ g/g 以下を 腺外分泌不全とする		<input type="checkbox"/> 1. 該当	<input type="checkbox"/> 2. 非該当	<input type="checkbox"/> 3. 不明

3. 肺機能検査	<input type="checkbox"/> 1. 実施 <input type="checkbox"/> 2. 未実施 <input type="checkbox"/> 3. 不明	
	%肺活量	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> %
	1 秒率	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> %
	%予測 1 秒量	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> %
	検査日	
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		
4. 喀痰培養検査	<input type="checkbox"/> 1. 実施 <input type="checkbox"/> 2. 未実施 <input type="checkbox"/> 3. 不明	
	<input type="checkbox"/> Pseudomonas aeruginosa <input type="checkbox"/> Staphylococcus aureus (MSSA)	
	<input type="checkbox"/> MRSA <input type="checkbox"/> Haemophilus influenzae	
	<input type="checkbox"/> その他	
5. 血液生化学検査	<input type="checkbox"/> 1. 実施 <input type="checkbox"/> 2. 未実施 <input type="checkbox"/> 3. 不明	
	<input type="checkbox"/> ヘモグロビン	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> g/dL
	<input type="checkbox"/> アルブミン	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> g/dL
	検査日	
	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	

### 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
<input type="checkbox"/> CFTR	

### 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"/> びまん性汎細気管支炎	<input type="checkbox"/> 若年性膵炎
<input type="checkbox"/> 原発性線毛機能不全	<input type="checkbox"/> シュバツハマン・ダイヤモンド症候群

<診断のカテゴリー>

- Definite 1 : 汗中塩化物イオン濃度の異常高値に加え、特徴的な呼吸器症状を示すもの
  - Definite 2 : 汗中塩化物イオン濃度の異常高値に加え、腓外分泌不全、胎便性イレウス、  
家族歴のうち2つ以上を示すもの
  - Definite 3 : A. 主要所見1. ~4. のうちいずれか1つを示し、2つの病的なCFTR変異が確認されたもの
- 
- Probable 1 : 汗中塩化物イオン濃度の異常高値に加え、腓外分泌不全、胎便性イレウスの  
いずれか1つを示すもの
  - Probable 2 : 汗中塩化物イオン濃度が境界領域であり、特徴的な呼吸器症状を示すもの
  - Probable 3 : 汗中塩化物イオン濃度が境界領域であり、腓外分泌不全、胎便性イレウス、  
家族歴のうち2つ以上を示すもの
  - Probable 4 : A. 主要所見1. ~4. のうちいずれか1つを示し、1つの病的なCFTR変異が確認されたもの
- 
- 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

■ 重症度分類に関する事項

- Stage 0 : 呼吸器異常および栄養障害が無い
- Stage 1 : 呼吸器異常が無く栄養障害が軽度
- Stage 2 : 呼吸器異常が軽度または栄養障害が中等度
- Stage 3 : 呼吸器異常が中等度または栄養障害が重度
- Stage 4 : 呼吸器異常が重度

呼吸器異常

%予測1秒量 (%FEV1)

- |  |   |
|--|---|
| <input type="checkbox"/> 正常 : 90%以上        | <input type="checkbox"/> 軽度 : 70%以上 89%未満 |
| <input type="checkbox"/> 中等度 : 40%以上 69%未満 | <input type="checkbox"/> 重度 : 40%未満       |

## 栄養障害

18 歳未満 (%BMI) の場合	
<input type="checkbox"/> 正常 : 50%以上	<input type="checkbox"/> 軽度 : 25%以上 49%未満
<input type="checkbox"/> 中等度 : 10%以上 25%未満	<input type="checkbox"/> 重度 : 10%未満
18 歳以上 (BMI) の場合	
<input type="checkbox"/> 正常 : 22 以上	<input type="checkbox"/> 軽度 : 18.5 以上 21.9 未満
<input type="checkbox"/> 中等度 : 16 以上 18.5 未満	<input type="checkbox"/> 重度 : 16 未満

### ■ 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"/>											
医療機関所在地												
電話番号	<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ます。）
- ・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。