

227 オスラー病

■ 患者情報

保険情報	保険者番号		被保険者記号	
	被保険者番号		被保険者 個人単位枝番	
	資格取得 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
氏名	セイ		メイ	
	姓		名	
以前の登録氏名	セイ		メイ	
	姓		名	
住所	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"/>		
	都道府県			
	市区町村			
	丁目番地等			
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		
性別	<input type="checkbox"/> 男性 <input type="checkbox"/> 女性			
出生地	都道府県			
	市区町村			

■ 基本情報

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							
発症時期	西暦	<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							
手帳取得状況							
身体障害者手帳	<input type="checkbox"/> 1. なし						
<input type="checkbox"/> 2. あり (等級 <input type="checkbox"/> 1級 <input type="checkbox"/> 2級 <input type="checkbox"/> 3級 <input type="checkbox"/> 4級 <input type="checkbox"/> 5級 <input type="checkbox"/> 6級)							
療育手帳	<input type="checkbox"/> 1. なし <input type="checkbox"/> 2. あり						
精神障害者 保健福祉手帳 (障害者手帳)	<input type="checkbox"/> 1. なし						
<input type="checkbox"/> 2. あり (等級 <input type="checkbox"/> 1級 <input type="checkbox"/> 2級 <input type="checkbox"/> 3級)							
人工呼吸器等装着者認定基準に該当							
<input type="checkbox"/> 1. する <input type="checkbox"/> 2. しない <input type="checkbox"/> 3. 不明							

■ 診断基準に関する事項

<診断のカテゴリー>

<input type="checkbox"/> Definite 1 : 症状 (A-1、2) と検査所見 (B-1、2) の中の3項目以上を満たし、 D. 鑑別診断の鑑別すべき疾患を除外したもの
<input type="checkbox"/> Definite 2 : C. 遺伝学的検査を満たすもの
<input type="checkbox"/> Probable : 症状 (A-1、2) と検査所見 (B-1、2) の中の2項目を満たし、 D. 鑑別診断の鑑別すべき疾患を除外したもの
<input type="checkbox"/> Possible : 症状 (A-1、2) と検査所見 (B-1、2) の中の1項目を満たし、 D. 鑑別診断の鑑別すべき疾患を除外したもの
<input type="checkbox"/> いずれにも該当しない

A. 症状

1. 鼻出血 (自然かつ反復性)	<input type="checkbox"/> 1. 該当 <input type="checkbox"/> 2. 非該当 <input type="checkbox"/> 3. 不明
2. 末梢血管拡張症	<input type="checkbox"/> 1. 該当 <input type="checkbox"/> 2. 非該当 <input type="checkbox"/> 3. 不明
	<input type="checkbox"/> 舌 <input type="checkbox"/> 口唇 <input type="checkbox"/> 口腔 <input type="checkbox"/> 鼻腔 <input type="checkbox"/> 眼瞼 <input type="checkbox"/> 手指 <input type="checkbox"/> その他
	*その他を選択の場合、以下に記入

※「口腔」は口唇、舌を除いた部分とする

B. 検査所見

1. 内臓病変	<input type="checkbox"/> 1. 該当 <input type="checkbox"/> 2. 非該当 <input type="checkbox"/> 3. 不明
	<input type="checkbox"/> 肺動静脈奇形 <input type="checkbox"/> 脳動静脈奇形 <input type="checkbox"/> 肝動静脈奇形 <input type="checkbox"/> 胃腸末梢血管拡張 <input type="checkbox"/> 脊髄動静脈奇形 <input type="checkbox"/> その他の病変
	*その他の病変を選択の場合、以下に記入
2. 家族歴 (遺伝性) : 遺伝性出血性末梢血管拡張症 (HHT) と診断されている1親等の血縁者 (参考) 兄弟、姉妹は1親等の血縁者に含まれる	<input type="checkbox"/> 1. 該当 <input type="checkbox"/> 2. 非該当 <input type="checkbox"/> 3. 不明

C. 遺伝学的検査

遺伝子異常の有無 異常があった遺伝子には ☑を記入する。	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. 検査範囲内異常なし <input type="checkbox"/> 3. 検査未実施	
	<input type="checkbox"/> ENG (Endoglin) <input type="checkbox"/> ACVRL1 (ALK1) <input type="checkbox"/> SMAD4	
	備考	

※上記以外の遺伝子検査を実施した場合や詳細な所見の記載が必要な場合には備考欄にご記入ください。

D. 鑑別診断

以下の疾病を鑑別し、除外できる。 除外できた疾病には☑を記入する	<input type="checkbox"/> 1. 除外可 <input type="checkbox"/> 2. 除外不可 <input type="checkbox"/> 3. 不明
<input type="checkbox"/> オスラー病とは関係しない肺、脳、肝臓、胃腸、脊髄などの動静脈奇形	

■ 重症度分類に関する事項 *小数点も1文字として記入し、以降の数値ボックスについては全て同様に記載する

重症度	<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3 <input type="checkbox"/> 4											
以下1～6の項目のうち、最も重い重症度を記載する。なお、治療を必要とする肺動静脈奇形が存在する場合、奇異性塞栓症の既往がある場合には重症度3と記載する。												
1) 息切れを評価する 修正MRC分類グレード	<input type="checkbox"/> 0 (激しい運動をした時だけ息切れがある)											
	<input type="checkbox"/> 1 (平坦な道を早足で歩く、 あるいは緩やかな上り坂を歩く時に息切れがある)											
	<input type="checkbox"/> 2 (息切れがあるので、同年代の人よりも平坦な道を歩くのが遅い、 あるいは平坦な道を自分のペースで歩いている時、息切れのために立ち止まることがある)											
	<input type="checkbox"/> 3 (平坦な道を約100m、あるいは数分歩くと息切れのために立ち止まる)											
	<input type="checkbox"/> 4 (息切れがひどく家から出られない、 あるいは衣服の着替えをする時にも息切れがある)											
2) 動脈血液ガス分析	PaO ₂	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	Torr	PaCO ₂	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	Torr
	SpO ₂	<input type="text"/>	<input type="text"/>	.	<input type="text"/>	%						
	<input type="checkbox"/> 室内気吸入 <input type="checkbox"/> 酸素吸入		*酸素吸入の場合		<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	L/分			
	<input type="checkbox"/> 1 PaO ₂ ≥ 80Torr (SpO ₂ ≥ 95%)											
	<input type="checkbox"/> 2 PaO ₂ ≥ 70Torr (SpO ₂ ≥ 93%)											
<input type="checkbox"/> 3 PaO ₂ > 60Torr (SpO ₂ > 90%)												
<input type="checkbox"/> 4 PaO ₂ ≤ 60Torr (SpO ₂ ≤ 90%)												

3) 肺内シャント率	<input type="checkbox"/> 肺血流シンチ法 <input type="checkbox"/> 100%酸素吸入法	による肺内シャント率 <input type="text"/> <input type="text"/> . <input type="text"/> %
	<input type="checkbox"/> 1 肺内シャント率 < 5% <input type="checkbox"/> 2 肺内シャント率 < 10% <input type="checkbox"/> 3 肺内シャント率 < 15% <input type="checkbox"/> 4 肺内シャント率 ≥ 15%	
4) 肝動静脈奇形、消化管出血	<input type="checkbox"/> 0 (血管病変を認めない) <input type="checkbox"/> 1 (血管病変を認めるものの治療を要しない) <input type="checkbox"/> 2 (血管病変を認め、治療を要するが、身体活動は制限されない) <input type="checkbox"/> 3 (血管病変を認め、治療を要し、身体活動が中等度に制限される) <input type="checkbox"/> 4 (肝動静脈奇形の場合は肝不全を認め、消化管出血の場合は、輸血、内視鏡治療などの治療を要し、身体活動が高度に制限される)	
5) 脳・脊髄動静脈奇形に関する重症度	<input type="checkbox"/> 0 (血管病変を認めない) <input type="checkbox"/> 1 (血管病変を認めるものの治療を要しない) <input type="checkbox"/> 2 (血管病変を認め治療を要するが、身体活動は制限されない) <input type="checkbox"/> 3 (1) 脳出血、脳梗塞、脳膿瘍などの器質的変化があり、それによる高次脳機能障害あり、(2) 外科的治療・脳血管内治療・定位放射線治療の適応あり、これらの治術後5年以内、(3) 再発例 (新たな脳出血、脳梗塞、脳膿瘍、脊髄出血の出現)	
6) 鼻出血の重症度 (申請前3か月間の平均)	<input type="checkbox"/> 1 なし <input type="checkbox"/> 2 軽症 (週1回未満、持続時間<5分、にじみ出る程度) <input type="checkbox"/> 3 中等度 (週1回以上、持続時間<15分、あふれ出る) <input type="checkbox"/> 4 重症 (週2回以上、持続時間≥15分、貧血あり、輸血歴あり)	

■ 症状の概要、経過、特記すべき事項など *500文字以内

■ 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"/>	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												
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。

■ 行政記載欄

担当自治体												
受理日	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
公費負担者番号	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>
認定結果	<input type="checkbox"/> 認定			<input type="checkbox"/> 不認定								
研究同意の有無	<input type="checkbox"/> 有			<input type="checkbox"/> 無								
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"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>
有効期限	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
階層区分	<input type="checkbox"/> 生活保護			<input type="checkbox"/> 低所得Ⅰ			<input type="checkbox"/> 低所得Ⅱ			<input type="checkbox"/> 一般所得Ⅰ		
	<input type="checkbox"/> 一般所得Ⅱ			<input type="checkbox"/> 上位所得			<input type="checkbox"/> その他					
軽症者登録	<input type="checkbox"/> 有			<input type="checkbox"/> 無								
保険情報	保険者番号						被保険者記号					
	被保険者番号						被保険者 個人単位枝番					
	資格取得 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"/>