

## 166 弾性線維性仮性黄色腫

## ■ 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

A. 診断項目（各項目の詳細については診断基準の解説を参照すること）

① 皮膚病変がある	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし <input type="checkbox"/> 3. 不明
② 皮膚病理検査で弾性線維に石灰化をともなう変性がある	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし <input type="checkbox"/> 3. 不明
③ 網膜血管線条（色素線条）がある	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし <input type="checkbox"/> 3. 不明
④ ABCC6 遺伝子変異がある	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし <input type="checkbox"/> 3. 不明

B. 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
類似皮膚症状を呈するもの	
<input type="checkbox"/> PXE-like papillary dermal elastolysis	<input type="checkbox"/> D-penicillamine 内服
網膜色素線条を呈するもの	
<input type="checkbox"/> 骨パジェット（Paget）病	<input type="checkbox"/> 鎌状赤血球症
<input type="checkbox"/> エーラス・ダンロス（Ehlers-Danlos）症候群	<input type="checkbox"/> 鉛中毒 <input type="checkbox"/> 外傷

脈絡膜新生血管を生じるもの
<input type="checkbox"/> 加齢黄斑変性 <input type="checkbox"/> 変性近視
消化管粘膜病変を呈するもの
<input type="checkbox"/> 胃・十二指腸潰瘍

<診断のカテゴリー>

<input type="checkbox"/> Definite a : A①+A③またはA②+A③を満たし、かつBの疾患を全て除外できる
<input type="checkbox"/> Definite b : A①～A③のいずれか1つを満たし、かつA④の遺伝子変異を確認でき、 Bの疾患を全て除外できる
<input type="checkbox"/> Possible : A①～A③のいずれか1つを満たす
<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

--

■ 重症度分類に関する事項

皮膚病変 (S)
<input type="checkbox"/> S0 なし <input type="checkbox"/> S1 黄白色丘疹
<input type="checkbox"/> S2 黄白色丘疹の癒合した局面 <input type="checkbox"/> S3 弛緩し垂れ下がった皮膚
眼病変 (E) (注：矯正視力、視野ともに、良好な方の眼の測定値を用いる)
<input type="checkbox"/> E0 矯正視力 0.7 以上、かつ異常視野欠損なし
<input type="checkbox"/> E1 矯正視力 0.7 以上、かつ異常視野欠損あり
<input type="checkbox"/> E2 矯正視力 0.7 未満、0.3 以上、かつ異常視野欠損あり
<input type="checkbox"/> E3 矯正視力 0.3 未満、かつ異常視野欠損あり

心・血管病変 (CV)	
Co) 冠動脈疾患	
<input type="checkbox"/> Co0 狭心痛の出現なし <input type="checkbox"/> Co1 激しい労作にて、狭心痛あり (負荷心電図にて異常あり) <input type="checkbox"/> Co2 軽労作にて、狭心痛あり <input type="checkbox"/> Co3 心筋梗塞の発症/既往	
Pe) 末梢動脈	
<input type="checkbox"/> Pe0 症状なし <input type="checkbox"/> Pe1 冷感やしびれ感あり 脈の触知が弱い <input type="checkbox"/> Pe2 間欠性跛行あり <input type="checkbox"/> Pe3 安静時疼痛や皮膚潰瘍/壊死あり	
He) 心不全	
<input type="checkbox"/> He0 症状なし <input type="checkbox"/> He1 激しい労作にて、呼吸困難や動悸が出現する <input type="checkbox"/> He2 軽労作にて、呼吸困難や動悸が出現する <input type="checkbox"/> He3 安静時にも、呼吸困難や動悸が出現する	
Br) 脳卒中	
<input type="checkbox"/> Br0 明らかな障害が無い (介護区分: 自立) <input type="checkbox"/> Br1 日常の身体活動は介助なしに行える (介護区分: 要支援 1~2) <input type="checkbox"/> Br2 日常の身体活動に部分的な介助を要する (介護区分: 要介護 1~2) <input type="checkbox"/> Br3 日常の身体活動の全てに介助が必要である (介護区分: 要介護 3 以上)	
消化管病変 (GI)	
<input type="checkbox"/> GI0 異常なし <input type="checkbox"/> GI1 内視鏡検査を施行し粘膜下の血管異常または造影CTでの異常動脈網や動脈瘤などの形成あり <input type="checkbox"/> GI2 上部消化管からの動脈性出血またはその既往あり	
<重症度分類>	
皮膚、眼、心・血管、消化管のうち、いずれかの病変で重症 (S3、E3、Co2~3、Pe3、He2~3、Br3、GI2) を有する	<input type="checkbox"/> 1. 該当 <input type="checkbox"/> 2. 非該当 <input type="checkbox"/> 3. 不明

■ 体外式補助人工心臓に関する事項 (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

■ 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

- 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。
- 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。