

## 273 肋骨異常を伴う先天性側弯症

## ■ 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. 症状

1. 0～2 歳未満

立位（座位）X線写真で側弯が85度以上ある （経過観察なしで診断可能）	<input type="checkbox"/> 1. 該当 <input type="checkbox"/> 2. 非該当 <input type="checkbox"/> 3. 不明
側弯が45～85度の場合：年間10度以上の進行が認められた（原則として比較は立位か座位で測定）	<input type="checkbox"/> 1. 該当 <input type="checkbox"/> 2. 非該当 <input type="checkbox"/> 3. 不明
側弯が45度以下の場合	
①非侵襲的陽圧換気 （Noninvasive Positive Pressure Ventilation：NPPV） が必要で、以下のうち少なくとも二項目の特徴を有する 胸郭形態異常がある	<input type="checkbox"/> 1. 該当 <input type="checkbox"/> 2. 非該当 <input type="checkbox"/> 3. 不明
<input type="checkbox"/> 胸郭形態異常で両側 rib-vertebral angle が90度以上 <input type="checkbox"/> 第5胸椎での横径が第12胸椎での胸郭横径の50%以下の胸郭形態異常 <input type="checkbox"/> 胸郭変形の中でジューヌ症候群と呼ばれるもの、またはSALが70%以下の胸郭形態異常	
②年間20度以上の悪化が認められた	<input type="checkbox"/> 1. 該当 <input type="checkbox"/> 2. 非該当 <input type="checkbox"/> 3. 不明

2.2 歳以上 6 歳未満

少なくとも立位（または座位）X線写真で側弯が85度以上ある場合：年間10度以上の側弯悪化が認められる	<input type="checkbox"/> 1. 該当 <input type="checkbox"/> 2. 非該当 <input type="checkbox"/> 3. 不明
側弯が45～85度の場合①：立位（または座位）X線写真で年間10度以上の進行が認められ、かつSALが70%以下	<input type="checkbox"/> 1. 該当 <input type="checkbox"/> 2. 非該当 <input type="checkbox"/> 3. 不明
側弯が45～85度の場合②：上記以下の側弯でもNPPVが必要	<input type="checkbox"/> 1. 該当 <input type="checkbox"/> 2. 非該当 <input type="checkbox"/> 3. 不明

3.6 歳以上（10 歳以下）

少なくとも立位（座位）X線写真で側弯が85度以上ある：年間10度以上の側弯悪化が認められる	<input type="checkbox"/> 1. 該当 <input type="checkbox"/> 2. 非該当 <input type="checkbox"/> 3. 不明
立位（座位）X線写真で側弯が45～85度：少なくとも6か月以上の保存的治療（ギプスや装具治療）でも5度以上の悪化が認められる	<input type="checkbox"/> 1. 該当 <input type="checkbox"/> 2. 非該当 <input type="checkbox"/> 3. 不明

<診断のカテゴリー>

画像診断にて先天性脊椎奇形と肋骨異常 <sup>(注)</sup> を合併し、 A. 症状1.～3.の年齢において、いずれかの項目にあてはまる (注)：肋骨異常とは、胸郭不全に関与すると判断される肋骨の形態、あるいは数的、または量的な異常として定義する。	<input type="checkbox"/> 1. 該当 <input type="checkbox"/> 2. 非該当
---	--

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

■ 併存症

その他の併存した先天性疾患	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし <input type="checkbox"/> 3. 不明	
	ある場合	疾患名
		症状・治療歴

■ 検査所見 \*小数点も1文字として記入する

安静時呼吸数	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> 回/分	心拍数	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> 回/分
VC	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> mL	%VC	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> %
%FEV <sub>1</sub>	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> %		
X線画像の撮影時期と撮影時の年齢 (X線画像正側提出)	年齢	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> 歳	<input type="text"/> <input type="text"/> か月
<input type="checkbox"/> CT または <input type="checkbox"/> MRI 撮像	撮影日	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
	CT または MRI 所見		
先天性側弯症のタイプ			
<input type="checkbox"/> 1. 形成障害	<input type="checkbox"/> 半椎 <input type="checkbox"/> 蝶形椎 <input type="checkbox"/> 楔状椎 <input type="checkbox"/> その他 *その他を選択の場合、以下に記入		
	部位		
<input type="checkbox"/> 2. 分節障害	<input type="checkbox"/> 前方 <input type="checkbox"/> 側方 <input type="checkbox"/> 後方 <input type="checkbox"/> その他 *その他を選択の場合、以下に記入		
	部位		
<input type="checkbox"/> 3. 混合障害	タイプ		
	部位		
<input type="checkbox"/> 4. 脊椎披列 (脊髄髄膜瘤を含む)	<input type="checkbox"/> 後弯 <input type="checkbox"/> 側弯 <input type="checkbox"/> 後側弯		
<input type="checkbox"/> 5. その他			

肋骨の異常		
<input type="checkbox"/> 1. 肋骨癒合	<input type="checkbox"/> 右 <input type="checkbox"/> 左 <input type="checkbox"/> 両側	
	部位	
<input type="checkbox"/> 2. 肋骨欠損	<input type="checkbox"/> 右 <input type="checkbox"/> 左 <input type="checkbox"/> 両側	
	部位	
<input type="checkbox"/> 3. 混合型	<input type="checkbox"/> 右 <input type="checkbox"/> 左 <input type="checkbox"/> 両側	
	部位	

■ 治療その他

治療	<input type="checkbox"/> 1. 経過観察 <input type="checkbox"/> 2. 側弯矯正ギプス <input type="checkbox"/> 3. 矯正装具 <input type="checkbox"/> 4. ギプス+矯正装具 <input type="checkbox"/> 5. 手術    *5の場合、以下より選択			
	<input type="checkbox"/> short fusionのみ		<input type="checkbox"/> VEPTR	<input type="checkbox"/> Growing rod
	<input type="checkbox"/> Shilla		<input type="checkbox"/> その他 (1~5 治療の組み合わせも含む)	

■ 重症度分類に関する事項

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

### ■ 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。
- ・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。