

299 嚢胞性線維症

■ 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. 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 ⁻) 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 ⁻ 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 ⁻ 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 : 200µg/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"/> <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"/>	<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。