

067-2 多発性嚢胞腎  
(常染色体劣性多発性嚢胞腎)

## ■ 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"/> <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"/> <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>

Definite：皮髄境界が不明瞭で腫大し高輝度を示す典型的超音波画像所見を認め、以下の項目を1項目以上満たす	<input type="checkbox"/> 1. 該当 <input type="checkbox"/> 2. 非該当
<input type="checkbox"/> 両親に腎嚢胞を認めない、特に30歳以上の場合 <input type="checkbox"/> 臨床所見、生化学検査、画像検査などにより確認される肝繊維症 <input type="checkbox"/> ductal plateの異常を示す肝臓病理所見 <input type="checkbox"/> 病理学的に常染色体劣性多発性嚢胞腎（ARPKD）と確認された同胞の存在 <input type="checkbox"/> 両親の近親婚	

診断日	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
-----	----	----------------------	----------------------	----------------------	----------------------	---	----------------------	----------------------	---	----------------------	----------------------	---

A. 主要所見

消化器症状		
肝繊維症	<input type="checkbox"/> 1. あり	<input type="checkbox"/> 2. なし <input type="checkbox"/> 3. 不明
肝臓病理	Ductal Plateの異常	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし <input type="checkbox"/> 3. 不明

B. 鑑別診断（新規）

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"/> 1. 多発性単純性腎嚢胞 <input type="checkbox"/> 2. 尿細管性アシドーシス <input type="checkbox"/> 3. 多嚢胞腎 <input type="checkbox"/> 4. 多房性腎嚢胞 <input type="checkbox"/> 5. 髄質嚢胞性疾患 <input type="checkbox"/> 6. 多嚢胞化萎縮腎 <input type="checkbox"/> 7. 常染色体優性多発性嚢胞腎			

■ 重症度分類に関する事項

A. CKD 重症度分類ヒートマップ	<input type="checkbox"/> 緑 <input type="checkbox"/> 黄 <input type="checkbox"/> オレンジ <input type="checkbox"/> 赤
①GFR 区分 (mL/分/1.73 m <sup>2</sup> )	<input type="checkbox"/> G1 (正常または高値：≥90) <input type="checkbox"/> G2 (正常または軽度低下：60~89) <input type="checkbox"/> G3a (軽度~中等度低下：45~59) <input type="checkbox"/> G3b (中等度~高度低下：30~44) <input type="checkbox"/> G4 (高度低下：15~29) <input type="checkbox"/> G5 (末期腎不全 (ESKD)：<15)

②蛋白尿区分 尿蛋白定量 (g/日) あるいは 尿蛋白/Cr 比 (g/gCr)	<input type="checkbox"/> A1 (正常 0.15 未満) <input type="checkbox"/> A2 (軽度蛋白尿 0.15~0.49) <input type="checkbox"/> A3 (高度蛋白尿 0.50 以上)
B. 腎容積 750mL 以上かつ 腎容積増大速度 5%/年以上	<input type="checkbox"/> 1. はい <input type="checkbox"/> 2. いいえ

**検査所見** \*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

腎機能検査			
検査年月日	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
尿蛋白定量	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/>	g/日	
クレアチニン	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/>	mg/dL	尿蛋白/ クレアチニン比 <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> g/gCr
eGFR	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/>	mL/分/1.73m <sup>2</sup>	
腎容積測定検査 (6ヶ月より前に検査を行った場合もここに記載)			
画像検査の種類	<input type="checkbox"/> 1. US	<input type="checkbox"/> 2. CT	<input type="checkbox"/> 3. MRI
両腎容積	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/>	cm <sup>3</sup>	腎容積増大速度 <input type="text"/> <input type="text"/> . <input type="text"/> %/年
検査年月日	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

■ 症状の概要、経過、特記すべき事項など \*500文字以内

■ その他の事項

ア. 臨床所見

理学所見（1年以内の状況を記入）													
身長	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	cm	体重	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	kg
腹囲	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	cm									
収縮期血圧	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	mmHg			拡張期血圧	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	mmHg		
全身症状・合併症（新規はこれまでの経過、更新は1年以内の状況を記入）													
腹側部・背部痛	<input type="checkbox"/> 1. あり			<input type="checkbox"/> 2. なし			<input type="checkbox"/> 3. 不明						
肉眼的血尿・嚢胞出血	<input type="checkbox"/> 1. あり			<input type="checkbox"/> 2. なし			<input type="checkbox"/> 3. 不明						
高血圧	<input type="checkbox"/> 1. あり			<input type="checkbox"/> 2. なし			<input type="checkbox"/> 3. 不明						
感染症（嚢胞感染・尿路感染症）	<input type="checkbox"/> 1. あり			<input type="checkbox"/> 2. なし			<input type="checkbox"/> 3. 不明						
肝嚢胞	<input type="checkbox"/> 1. あり			<input type="checkbox"/> 2. なし			<input type="checkbox"/> 3. 不明						
くも膜下出血	<input type="checkbox"/> 1. あり			<input type="checkbox"/> 2. なし			<input type="checkbox"/> 3. 不明						
脳血管障害（くも膜下出血以外）	<input type="checkbox"/> 1. あり			<input type="checkbox"/> 2. なし			<input type="checkbox"/> 3. 不明						

イ. 検査所見（最新の状況を記入）

心臓超音波検査													
心臓弁膜症	<input type="checkbox"/> 1. あり			<input type="checkbox"/> 2. なし			<input type="checkbox"/> 3. 不明						
検査年月日	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	
脳MRA検査													
頭蓋内動脈瘤	<input type="checkbox"/> 1. あり			<input type="checkbox"/> 2. なし			<input type="checkbox"/> 3. 不明						
検査年月日	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	

ウ. 遺伝学的検査（新規）

遺伝子異常の有無	<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						
出生前診断													
診断の方法	<input type="checkbox"/> 1. US			<input type="checkbox"/> 2. 直接遺伝子解析			<input type="checkbox"/> 3. 連鎖解析						
診断日	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	
遺伝子の変異	<input type="checkbox"/> 1. 陽性			<input type="checkbox"/> 2. 陰性			<input type="checkbox"/> 3. 不明						

エ. 発症と経過 (新規)

経過										
アプガースコア	1分	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	点	5分	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	点
在胎週数	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	週	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	日		
出生体重	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	g			
周産期人工換気	<input type="checkbox"/> 1. 有			<input type="checkbox"/> 2. 無			<input type="checkbox"/> 3. 不明			
	その方法	<input type="checkbox"/> 1. 従来型			<input type="checkbox"/> 2. HF0					
周産期 NO の使用	<input type="checkbox"/> 1. 有			<input type="checkbox"/> 2. 無			<input type="checkbox"/> 3. 不明			
周産期 ECMO の使用	<input type="checkbox"/> 1. 有			<input type="checkbox"/> 2. 無			<input type="checkbox"/> 3. 不明			
酸素療法を要する慢性肺疾患	<input type="checkbox"/> 1. 有			<input type="checkbox"/> 2. 無			<input type="checkbox"/> 3. 不明			
合併症 (奇形等)	<input type="checkbox"/> 1. 有			<input type="checkbox"/> 2. 無			<input type="checkbox"/> 3. 不明			

オ. 治療その他 (新規はこれまでの経過、更新は1年以内の状況を記入)

降圧治療	<input type="checkbox"/> 1. あり	<input type="checkbox"/> 2. なし	<input type="checkbox"/> 3. 不明
ACEI/ARB	<input type="checkbox"/> 1. あり	<input type="checkbox"/> 2. なし	<input type="checkbox"/> 3. 不明
トルバプタン	<input type="checkbox"/> 1. あり	<input type="checkbox"/> 2. なし	<input type="checkbox"/> 3. 不明
腎動脈塞栓療法	<input type="checkbox"/> 1. あり	<input type="checkbox"/> 2. なし	<input type="checkbox"/> 3. 不明
肝動脈塞栓療法	<input type="checkbox"/> 1. あり	<input type="checkbox"/> 2. なし	<input type="checkbox"/> 3. 不明
腎嚢胞穿刺術	<input type="checkbox"/> 1. あり	<input type="checkbox"/> 2. なし	<input type="checkbox"/> 3. 不明
肝嚢胞穿刺術	<input type="checkbox"/> 1. あり	<input type="checkbox"/> 2. なし	<input type="checkbox"/> 3. 不明
腎嚢胞開窓あるいは摘除術	<input type="checkbox"/> 1. あり	<input type="checkbox"/> 2. なし	<input type="checkbox"/> 3. 不明
肝嚢胞開窓あるいは部分切除術	<input type="checkbox"/> 1. あり	<input type="checkbox"/> 2. なし	<input type="checkbox"/> 3. 不明
脳動脈瘤クリッピング術	<input type="checkbox"/> 1. あり	<input type="checkbox"/> 2. なし	<input type="checkbox"/> 3. 不明
脳動脈瘤コイル塞栓術	<input type="checkbox"/> 1. あり	<input type="checkbox"/> 2. なし	<input type="checkbox"/> 3. 不明
成長ホルモン	<input type="checkbox"/> 1. あり	<input type="checkbox"/> 2. なし	<input type="checkbox"/> 3. 不明

エリスロポエチン	<input type="checkbox"/> 1.あり	<input type="checkbox"/> 2.なし	<input type="checkbox"/> 3.不明
経管栄養	<input type="checkbox"/> 1.あり	<input type="checkbox"/> 2.なし	<input type="checkbox"/> 3.不明
静脈瘤絞扼術	<input type="checkbox"/> 1.あり	<input type="checkbox"/> 2.なし	<input type="checkbox"/> 3.不明
門脈シャント術	<input type="checkbox"/> 1.あり	<input type="checkbox"/> 2.なし	<input type="checkbox"/> 3.不明
脾摘	<input type="checkbox"/> 1.あり	<input type="checkbox"/> 2.なし	<input type="checkbox"/> 3.不明
透析療法	<input type="checkbox"/> 1.あり <input type="checkbox"/> 2.なし <input type="checkbox"/> 3.不明		
	導入年月日	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
腎移植	<input type="checkbox"/> 1.あり <input type="checkbox"/> 2.なし <input type="checkbox"/> 3.不明		
	施行年月日	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
肝移植	<input type="checkbox"/> 1.あり <input type="checkbox"/> 2.なし <input type="checkbox"/> 3.不明		
	施行年月日	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

■ 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"/> 全介助		
		<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"/> 全介助		
		<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												
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"/>			
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"/>			
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	<input type="text"/>	被保険者記号	<input type="text"/>
	被保険者番号	<input type="text"/>	被保険者 個人単位枝番	<input type="text"/>
	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