臨 床 調 査 個 人 票

□ 新規 □ 更新

295　乳幼児肝巨大血管腫

■ **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 □□□□ 年 □□ 月 □□ 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	□□□ － □□□□		
	都道府県			
	市区町村			
	丁目番地等			
生年月日	西暦 □□□□ 年 □□ 月 □□ 日			
性別	□ 男性　□ 女性			
出生地	都道府県			
	市区町村			

■ **基本情報**

家族歴	☐ 1. あり　☐ 2. なし　☐ 3. 不明
	発症者続柄
	☐ 1. 父　☐ 2. 母　☐ 3. 子　☐ 4. 同胞（男性） ☐ 5. 同胞（女性）　☐ 6. 祖父（父方）　☐ 7. 祖母（父方） ☐ 8. 祖父（母方）　☐ 9. 祖母（母方）　☐ 10. いとこ ☐ 11. その他　＊11 を選択の場合、以下に記入
	続柄
発症時期	西暦 ☐☐☐☐ 年 ☐☐ 月
社会保障	
介護認定	☐ 1. 要介護　☐ 2. 要支援　☐ 3. なし
要介護度	☐ 1　☐ 2　☐ 3　☐ 4　☐ 5
生活状況	
移動の程度	☐ 1. 歩き回るのに問題はない　☐ 2. いくらか問題がある ☐ 3. 寝たきりである
身の回りの管理	☐ 1. 洗面や着替えに問題はない　☐ 2. いくらか問題がある ☐ 3. 自分でできない
ふだんの活動	☐ 1. 問題はない　☐ 2. いくらか問題がある ☐ 3. 行うことができない
痛み／不快感	☐ 1. ない　☐ 2. 中程度ある　☐ 3. ひどい
不安／ふさぎ込み	☐ 1. 問題はない　☐ 2. 中程度 ☐ 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	☐ 1. なし ☐ 2. あり（等級 ☐ 1 級 ☐ 2 級 ☐ 3 級 ☐ 4 級 ☐ 5 級 ☐ 6 級）
療育手帳	☐ 1. なし　☐ 2. あり
精神障害者保健福祉手帳（障害者手帳）	☐ 1. なし ☐ 2. あり（等級 ☐ 1 級 ☐ 2 級 ☐ 3 級）
人工呼吸器等装着者認定基準に該当	
☐ 1. する　☐ 2. しない　☐ 3. 不明	

■　診断基準に関する事項

＜診断のカテゴリー＞

☐ Definite：肝実質内を占拠する有症状性の血管性病変であり、Ａ－1 またはＡ－2 を満たし、かつＢを満たし、Ｅを除外したもの
☐ Probable：肝実質内を占拠する有症状性の血管性病変であり、Ａ－1 またはＡ－2 を満たし、かつＣを満たし、Ｅを除外したもの
☐ いずれにも該当しない

＊生後 1 歳以降であっても、診断基準を満たすものは本疾患に含める

A-1．生後 1 歳未満の画像検査所見

1、2 のいずれか 1 つ以上を認める	☐ 1. 該当	☐ 2. 非該当	☐ 3. 不明
☐ 1. 肝内に単発で径 60㎜ 以上の血管性病変			
☐ 2. 肝内右外側、右内側、左内側、左外側の 4 区域のうち 2 区域以上にまたがって連続性に及ぶびまん性、多発性の血管性病変			

A-2．1 歳以降（成人期も含めて）の画像検査所見

1、2 のいずれか 1 つ以上を認める	☐ 1. 該当	☐ 2. 非該当	☐ 3. 不明
☐ 1. 肝内に単発で径 10㎝ 以上の血管性病変			
☐ 2. 肝内右外側、右内側、左内側、左外側の 4 区域のうち 2 区域以上にまたがって連続性に及ぶびまん性、多発性の血管性病変			

B．症状・徴候

1～8 のいずれか 1 つ以上を認める	☐ 1. 該当	☐ 2. 非該当	☐ 3. 不明
☐ 1. 呼吸異常	☐ 2. 循環障害	☐ 3. 凝固異常	☐ 4. 血小板減少
☐ 5. 腎不全	☐ 6. 肝腫大	☐ 7. 甲状腺機能低下症	☐ 8. 体重増加不良

C．参考となる所見　＊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

1、2 のいずれか 1 つ以上を認める	☐ 1. 該当	☐ 2. 非該当	☐ 3. 不明
☐ 1. 高ガラクトース血症 ＊	☐ 2. 高アンモニア血症		
血中ガラクトース値	☐☐☐☐☐ mg/dL		
血中ガラクトース-1-リン酸値	☐☐☐☐☐ mg/dL		

＊高ガラクトース血症とは酵素法による測定で血中ガラクトース値もしくは血中ガラクトース-1-リン酸値が 20 mg/dL を超える場合とする

D．検査所見

病変の位置	□ 単発性	占拠部位	□ 右外側　□ 右内側 □ 左内側　□ 左外側
	□ 多発性	□□□ 個	
	□ びまん性（病変の数が 10 個を超える）		
最大病変の大きさ	長径	□□□□ mm	

E．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。	□ 1. 除外可　□ 2. 除外不可　□ 3. 不明
□ 肝芽腫など肝原発の悪性腫瘍	

■　重症度分類に関する事項

新生児・乳児難治性肝血管腫重症度分類

□ 軽　症	重症および中等症以外
□ 中等症	放置すれば生命の危険があるもの。以下の徴候が 1 つ以上みられるもの
	□ 心機能低下　□ 呼吸障害　□ 肝不全徴候
□ 重　症	生命の危険が差し迫っているもの
	□ 凝固異常（PT20 秒以上）　□ 血小板減少（血小板数＜10 万/mm^3） □ ステロイド投与に対して PT 活性、血小板数の低下が改善しないもの

＊生後 1 歳以降においても、上記の重症度分類を使用する

血液凝固障害	□ 1. あり　□ 2. なし　□ 3. 不明	
	血小板数	□□□□□ 万/mm^3
	PT（時間）	□□□.□ 秒
	PT（活性値）	□□□.□ %

■　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

検査所見

心機能障害	□ 1.あり　□ 2.なし　□ 3.不明	
	Ejection Fraction (EF)	□□.□ %
	心エコー所見	
肝機能障害	□ 1.あり　□ 2.なし　□ 3.不明	
	肝エコー所見	
	血液検査所見	
門脈大循環シャント	□ 1.あり　□ 2.なし　□ 3.不明	
病理組織診断（可能な場合のみ）	□ 1.実施　□ 2.未実施　□ 3.不明	
	診断	

■ 人工呼吸器に関する事項（使用者のみ記入）

使用の有無	☐ 1. あり	
開始時期	西暦 ☐☐☐☐ 年 ☐☐ 月	
離脱の見込み	☐ 1. あり　☐ 2. なし	
種類	☐ 1. 気管切開孔を介した人工呼吸器 ☐ 2. 鼻マスク又は顔マスクを介した人工呼吸器	
施行状況	☐ 1. 間欠的施行　☐ 2. 夜間に継続的に施行 ☐ 3. 一日中施行　☐ 4. 現在は未施行	
生活状況	食事	☐ 自立　☐ 部分介助　☐ 全介助
	車椅子とベッド間の移動	☐ 自立　☐ 軽度介助 ☐ 部分介助　☐ 全介助
	整容	☐ 自立　☐ 部分介助/不可能
	トイレ動作	☐ 自立　☐ 部分介助　☐ 全介助
	入浴	☐ 自立　☐ 部分介助/不可能
	歩行	☐ 自立　☐ 軽度介助 ☐ 部分介助　☐ 全介助
	階段昇降	☐ 自立　☐ 部分介助　☐ 不能
	着替え	☐ 自立　☐ 部分介助　☐ 全介助
	排便コントロール	☐ 自立　☐ 部分介助　☐ 全介助
	排尿コントロール	☐ 自立　☐ 部分介助　☐ 全介助

医療機関名	
指定医番号	□□□□□□□□□□
医療機関所在地	
電話番号	□□□□□□□□□□□ ＊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 □□□□ 年 □□ 月 □□ 日
診断年月日	西暦 □□□□ 年 □□ 月 □□ 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。
・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 □□□□ 年 □□ 月 □□ 日			
公費負担者番号	□□□□□□□□			
認定結果	□ 認定　□ 不認定			
研究同意の有無	□ 有　□ 無			
受給者番号	□□□□□□□			
有効期限	西暦 □□□□ 年 □□ 月 □□ 日			
階層区分	□ 生活保護　□ 低所得Ⅰ　□ 低所得Ⅱ　□ 一般所得Ⅰ □ 一般所得Ⅱ　□ 上位所得　□ その他			
軽症者登録	□ 有　□ 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 □□□□ 年 □□ 月 □□ 日		