

028-3 全身性アミロイドーシス

遺伝性トランスサイレチン（ATTRv）アミロイドーシス

/トランスサイレチン型家族性アミロイドポリニューロパチー

■ 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 : A + B + C + E を満たすもの
- ☐ Probable 1 : A + B + E を満たすもの
- ☐ Probable 2 : A + D + E を満たすもの
- ☐ いずれにも該当しない

A. 臨床症候および検査所見

ATTRv アミロイドーシスによると考えられる臨床症候 または検査所見を認める		☐ 1. 該当	☐ 2. 非該当	☐ 3. 不明
末梢神経アミロイドーシス によるもの	☐ 1. 該当 ☐ 2. 非該当 ☐ 3. 不明			
	臨床所見	☐ 感覚障害 ☐ 運動障害		
自律神経アミロイドーシス によるもの	☐ 1. 該当 ☐ 2. 非該当 ☐ 3. 不明			
	臨床所見	☐ 起立性低血圧 ☐ 排尿障害 ☐ 発汗障害 ☐ 下痢 ☐ 便秘 ☐ 嘔吐		
腱・靱帯アミロイドーシス によるもの	☐ 1. 該当 ☐ 2. 非該当 ☐ 3. 不明			
	臨床所見	☐ 手根管症候群 ☐ 脊柱管狭窄症 ☐ 腱断裂		
心アミロイドーシスによる もの	☐ 1. 該当 ☐ 2. 非該当 ☐ 3. 不明			
	臨床所見	☐ 息切れ ☐ 浮腫 ☐ 動悸 ☐ めまい／失神		
腎アミロイドーシスによる もの	☐ 1. 該当 ☐ 2. 非該当 ☐ 3. 不明			
	臨床所見	☐ 腎機能障害 ☐ 蛋白尿		
眼アミロイドーシスによる もの	☐ 1. 該当 ☐ 2. 非該当 ☐ 3. 不明			
	臨床所見	☐ ドライアイ ☐ 硝子体混濁 ☐ 緑内障		
中枢神経アミロイドーシス によるもの	☐ 1. 該当 ☐ 2. 非該当 ☐ 3. 不明			
	臨床所見	☐ 一過性中枢神経症状（失語、麻痺など） ☐ 脳出血 ☐ くも膜下出血 ☐ 脳梗塞 ☐ 脳神経麻痺 ☐ 認知機能低下		

その他の臓器アミロイドーシスによるもの	☐ 1. 該当 ☐ 2. 非該当 ☐ 3. 不明
	*1 を選択の場合、以下に記入

B. 病理検査所見

組織生検でコンゴーレッド染色陽性、偏光顕微鏡下にアップルグリーン色の複屈折を呈するアミロイド沈着を認める	☐ 1. 該当 ☐ 2. 非該当 ☐ 3. 不明
アミロイド沈着部位	☐ 1. 腹壁脂肪 ☐ 2. 消化管 ☐ 3. 心筋 ☐ 4. 末梢神経
	☐ 5. 皮膚 ☐ 6. 口唇 ☐ 7. その他 *7 を選択の場合、以下に記入

C. アミロイドタイピング

アミロイド沈着はトランスサイレチン (TTR) 陽性である	☐ 1. 該当 ☐ 2. 非該当 ☐ 3. 不明
-------------------------------	---

D. シンチグラフィ

^{99m} Tc ピロリン酸あるいは ^{99m} Tc ヒドロキシメチレンジホスホン酸シンチグラフィで心臓に陽性像が確認される	☐ 1. 該当 ☐ 2. 非該当 ☐ 3. 不明
---	---

E. 遺伝学的検査

アミノ酸の変化を伴う TTR 遺伝子変異の有無	☐ 1. あり ☐ 2. 検査範囲内異常なし ☐ 3. 検査未実施
TTR 遺伝子変異の種類 [例 V30M (p. V50M)]	

■ 重症度分類に関する事項

アミロイドーシスの重症度分類

- ☐ 1度：組織学的にアミロイド沈着が確認される、もしくは、アミロイド沈着を疑わせる検査所見があるが、アミロイド沈着による明らかな臓器機能障害を認めない。
- ☐ 2度：組織学的にアミロイド沈着が確認される、もしくは、アミロイド沈着を疑わせる検査所見があり、かつアミロイド沈着による軽度の臓器機能障害を単一臓器に認める。
- ☐ 3度：組織学的にアミロイド沈着が確認される、もしくは、アミロイド沈着を疑わせる検査所見があり、かつアミロイド沈着による複数の臓器機能障害を認める。
- ☐ 4度：組織学的にアミロイド沈着が確認され、かつアミロイド沈着による中等度以上の臓器機能障害を単一もしくは複数の部位に認める。
- ☐ 5度：組織学的にアミロイド沈着が確認され、かつアミロイド沈着による重度の臓器機能障害を複数の部位に認める。

■ 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

主要所見

理学所見		☐ 1. 実施 ☐ 2. 未実施	
身長	. cm	体重	. kg
神経症候	末梢神経障害の病期		
	☐ 0 : 障害なし ☐ I : 感覚障害はあるが、困難なく歩行可能 ☐ II : 歩行能力は低下しているが杖や松葉杖なしで歩行可能 ☐ IIIA : 片側の杖や松葉杖で歩行可能 ☐ IIIB : 両側の杖や松葉杖で歩行可能 ☐ IV : 車椅子やねたきりの状態		
心症候	心不全の重症度 (NYHA 分類)		
	☐ 心不全なし ☐ I ☐ II ☐ III ☐ IV		

検査所見

血液検査、尿検査 (更新は過去 1 年以内のデータを記載)			
アルブミン	☐ 1. 実施 ☐ 2. 未実施	. g/dL	
クレアチニン	☐ 1. 実施 ☐ 2. 未実施	. mg/dL	
トランスサイレチン (TTR)	☐ 1. 実施 ☐ 2. 未実施	. mg/dL	
BNP	☐ 1. 実施 ☐ 2. 未実施	. pg/mL	
NT-proBNP	☐ 1. 実施 ☐ 2. 未実施	. pg/mL	
心電図 (更新は過去 1 年以内のデータを記載)			
検査実施	☐ 1. 実施 ☐ 2. 未実施		
検査年月	西暦 年 月		
伝導障害	☐ 1. 洞不全 ☐ 2. 左脚ブロック ☐ 3. 右脚ブロック ☐ 4. 房室ブロック (☐ I 度 ☐ II 度 ☐ III 度)		
上室性不整脈	☐ 1. 心房細動 ☐ 2. 上室性頻拍・心房粗動 ☐ 3. なし		
心室性不整脈	☐ 1. あり ☐ 2. なし	肢誘導低電位	☐ 1. あり ☐ 2. なし

心エコー（更新は過去1年以内のデータを記載）			
検査実施	☐ 1. 実施 ☐ 2. 未実施		
検査年月	西暦 年 月		
左室壁厚	IVST	mm	LVPWT mm
左室駆出率(EF)	. %		
e' (septal)	. cm/sec		
E/average e'	.		
GLS	. %		

治療その他

肝移植	☐ 1. あり ☐ 2. なし		
	移植日	西暦 年 月 日	
タファミジス (ビンダケル®、 ビンマック®)	☐ 1. あり ☐ 2. なし		
	期間	西暦 年 月 ~ 年 月	
		☐ 現在継続中	
パチシラン (オンパットロ®)	☐ 1. あり ☐ 2. なし		
	期間	西暦 年 月 ~ 年 月	
		☐ 現在継続中	
ブトリシラン (アムヴトラ®)	☐ 1. あり ☐ 2. なし		
	期間	西暦 年 月 ~ 年 月	
		☐ 現在継続中	



その他	☐ 1. あり *1を選択の場合、以下に記入 ☐ 2. なし ☐ 3. 不明



■ 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					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	