

## 092 特発性門脈圧亢進症

## ■ 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"/>		
	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"/>	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: 一般検査所見 (血液検査、肝機能検査、内視鏡検査) や 画像検査所見で総合的に診断され、肝臓の病理組織学的所見に 裏付けされている	<input type="checkbox"/> 1. 該当	<input type="checkbox"/> 2. 非該当
---	--------------------------------	---------------------------------

A. 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

血液・生化学検査等			
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		
白血球	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> / $\mu$ L	赤血球	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> $\times 10^4$ / $\mu$ L
血小板	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> $\times 10^4$ / $\mu$ L	ヘモグロビン	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> g/dL
アルブミン	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> g/dL		
ヘマトクリット	<input type="text"/> <input type="text"/> . <input type="text"/> %		
AST	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> IU/L	$\gamma$ GTP	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> IU/L
ALT	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> IU/L		
画像診断			
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		
検査法	<input type="checkbox"/> 1. 超音波 <input type="checkbox"/> 2. CT <input type="checkbox"/> 3. MRI <input type="checkbox"/> 4. 腹腔鏡 <input type="checkbox"/> 5. 肝シンチ <input type="checkbox"/> 6. その他		
脾腫 (しばしば巨脾)	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし	辺縁萎縮と 代償性中心性腫大	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし
肝表面の不整凹凸像	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし	肝内結節	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし
著明な脾動静脈の拡張	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし	著しい門脈血流量、 脾静脈血流量の増加	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし
二次的な肝内・ 肝外門脈の血栓	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし		
その他の画像所見			
血管造影検査 (上腸間膜動脈造影門脈相ないし経皮経肝門脈造影)			
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		
肝内末梢門脈枝の走行異常、 分岐異常	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし	造影性	<input type="checkbox"/> 1. 良 <input type="checkbox"/> 2. 不良
血栓 (肝内大型門脈枝、肝外門脈)	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし		

肝静脈または門脈造影および圧測定			
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		
検査法	<input type="checkbox"/> 1. 肝静脈造影 <input type="checkbox"/> 2. 経皮経肝門脈造影 <input type="checkbox"/> 3. 上腸間膜動脈造影門脈相 <input type="checkbox"/> 4. その他 *4を選択の場合、以下に記入		
所見	<input type="checkbox"/> 1. 肝静脈相互間吻合 <input type="checkbox"/> 2. しだれ柳様所見 <input type="checkbox"/> 3. 肝静脈閉塞・狭窄 <input type="checkbox"/> 4. 肝外門脈閉塞 <input type="checkbox"/> 5. 閉塞肝静脈圧（正常、軽度上昇） <input type="checkbox"/> 6. 門脈圧亢進 <input type="checkbox"/> 7. 副血行路 <input type="checkbox"/> 8. その他		
	① 閉塞肝静脈圧	<input type="text"/> <input type="text"/> . <input type="text"/> cmH <sub>2</sub> O	
	② 肝静脈圧	<input type="text"/> <input type="text"/> . <input type="text"/> cmH <sub>2</sub> O	
	肝静脈圧較差 (hepatic venous pressure gradient (HVPG) (①—②))	<input type="text"/> <input type="text"/> . <input type="text"/> cmH <sub>2</sub> O	
	門脈圧	<input type="text"/> <input type="text"/> . <input type="text"/> cmH <sub>2</sub> O	
その他の所見			
超音波エラストグラフィ			
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		
肝の弾性の軽度増加	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし		
	<input type="text"/> <input type="text"/> . <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="checkbox"/> m/s <input type="checkbox"/> kPa		
脾の弾性の著しい増加	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし		
	<input type="text"/> <input type="text"/> . <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="checkbox"/> m/s <input type="checkbox"/> kPa		
肝病理組織学的検査			
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		
肝萎縮	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし	肝表面不整凹凸 (波打ち状)	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし
肝変形	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし	肝実質脱落 (被膜下)	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし
肝内大型門脈枝 あるいは門脈本幹の開存	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし	二次性閉塞血栓	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし

過形成結節	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし	肝硬変の所見	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし
肝内末梢門脈枝の潰れ・狭小化	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし	肝内門脈枝硬化症	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし
門脈域の緻密な線維化 (円形の線維性拡大)	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし	肝細胞の過形成像	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし
肝組織その他の所見			
その他の検査所見			

### B. 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"/> 1. 肝硬変症	<input type="checkbox"/> 2. 肝外門脈閉塞症	<input type="checkbox"/> 3. バッド・キアリ症候群
<input type="checkbox"/> 4. 血液疾患（骨髄線維症等）	<input type="checkbox"/> 5. 寄生虫疾患	<input type="checkbox"/> 6. 肉芽腫性肝疾患
<input type="checkbox"/> 7. 先天性肝線維症	<input type="checkbox"/> 8. 慢性ウイルス性肝炎	
<input type="checkbox"/> 9. 非硬変期の原発性胆汁性胆管炎	<input type="checkbox"/> 10. その他	

### ■ 重症度分類に関する事項

<input type="checkbox"/> 重症度 I：診断可能だが、静脈瘤や門脈圧亢進症所見は認めない
<input type="checkbox"/> 重症度 II：静脈瘤もしくは門脈圧亢進症所見を認めるものの、治療を要しない
<input type="checkbox"/> 重症度 III：静脈瘤もしくは門脈圧亢進症所見を認め、治療を要する
<input type="checkbox"/> 重症度 IV：身体活動が制限され、介護も含めた治療を要する
<input type="checkbox"/> 重症度 V：肝不全ないしは消化管出血を認め、集中治療を要する

内視鏡検査			
検査年月日	西暦	<input type="text"/>	<input type="text"/>
	年	<input type="text"/>	<input type="text"/>
	月	<input type="text"/>	<input type="text"/>
	日	<input type="text"/>	<input type="text"/>
食道静脈瘤	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし		
	F	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3
	RCS	<input type="checkbox"/> 1. RC0	<input type="checkbox"/> 2. RC1 <input type="checkbox"/> 3. RC2 <input type="checkbox"/> 4. RC3

胃静脈瘤	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし		
	F	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3
	Lg	<input type="checkbox"/> 1. c	<input type="checkbox"/> 2. f <input type="checkbox"/> 3. cf
異所性静脈瘤	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし		
	部位		

■ 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

発症と経過 (新規)

経過の状態	<input type="checkbox"/> 1. 治癒	<input type="checkbox"/> 2. 軽快	<input type="checkbox"/> 3. 不変
	<input type="checkbox"/> 4. 徐々に悪化	<input type="checkbox"/> 5. 急速に悪化	<input type="checkbox"/> 6. その他

症状 (新規)

脾腫	
<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし	
最大長軸径	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> cm × 直交する厚み <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> cm    Spleen Index <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> cm <sup>2</sup>
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
門脈圧亢進症状としての側副血行路の形成	
<input type="checkbox"/> 1. 傍臍静脈短絡 <input type="checkbox"/> 2. 脾腎 (胃腎) 短絡路 <input type="checkbox"/> 3. 腹壁静脈怒張 <input type="checkbox"/> 4. その他 <input type="checkbox"/> 5. なし	
所見	
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

■ 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"/>											
医療機関所在地												
電話番号	<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"/>			
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"/>			
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