

171 ウィルソン病

■ 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"/>	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"/>							
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 <input type="text"/> <input type="text"/>	*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. 症状

1. カイザー・フライシャー (Kayser-Fleisher) 角膜輪	<input type="checkbox"/> 該当 (2点) <input type="checkbox"/> 非該当 (0点) <input type="checkbox"/> 不明
2. 精神神経症状	<input type="checkbox"/> 重症 (2点) <input type="checkbox"/> 軽症 (1点) <input type="checkbox"/> 非該当 (0点) <input type="checkbox"/> 不明

B. 検査所見 *小数点も1文字として記入する

1. 血清セルロプラスミン	<input type="checkbox"/> 10mg/dL 未満 (2点) <input type="checkbox"/> 10 以上 20mg/dL 未満 (1点) <input type="checkbox"/> 20mg/dL 以上 (0点) <input type="checkbox"/> 不明
2. クームス陰性溶血性貧血	<input type="checkbox"/> 該当 (1点) <input type="checkbox"/> 非該当 (0点) <input type="checkbox"/> 不明
3. 尿中銅排泄量	<input type="checkbox"/> 80µg/日以上 (2点) <input type="checkbox"/> 40 以上 80µg/日未満 (1点) <input type="checkbox"/> 40µg/日未満 (0点) <input type="checkbox"/> 不明

4. 肝銅含量	<input type="checkbox"/> 250 μ g/g 乾肝重量以上 (2点) <input type="checkbox"/> 50 μ g/g 以上 250 μ g/g 乾肝重量未満 (1点) <input type="checkbox"/> 50 μ g/g 乾肝重量未満 (0点) <input type="checkbox"/> 不明	
	肝銅含量を測っていない場合、 肝生検組織で銅染色	<input type="checkbox"/> 陽性 (1点) <input type="checkbox"/> 陰性 (0点)
5. 精神神経症状がない場合に 頭部 MRI で銅沈着の所見	<input type="checkbox"/> 所見あり (1点) <input type="checkbox"/> 所見なし (0点) <input type="checkbox"/> 不明	

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	
ATP7B 遺伝子の変異	<input type="checkbox"/> 両方の染色体 (4点) <input type="checkbox"/> 非該当	<input type="checkbox"/> 1つの染色体 (1点) <input type="checkbox"/> 不明

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"/> 慢性ウイルス性肝炎 <input type="checkbox"/> 非アルコール性脂肪性肝疾患 <input type="checkbox"/> アルコール性肝疾患 <input type="checkbox"/> 薬物性肝疾患 <input type="checkbox"/> 自己免疫性肝疾患 <input type="checkbox"/> 原発性胆汁性胆管炎 <input type="checkbox"/> 原発性硬化性胆管炎 <input type="checkbox"/> ヘモクロマトーシス <input type="checkbox"/> α -アンチトリプシン欠乏症 <input type="checkbox"/> 不随意運動、姿勢異常や痙攣を呈する神経疾患 <input type="checkbox"/> うつ症状、不安神経症、双極性障害、妄想性障害、統合失調症、ヒステリーの症状を呈する精神疾患	

<診断のカテゴリー>

<input type="checkbox"/> Definite : A. 症状、B. 検査所見、C. 遺伝学的検査の点数の合計が4点以上 <input type="checkbox"/> Possible : A. 症状、B. 検査所見、C. 遺伝学的検査の点数の合計が3点以上 <input type="checkbox"/> 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

■ 発症と経過

両親の近親結婚	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし <input type="checkbox"/> 3. 不明		
	詳細		

■ 重症度分類に関する事項

以下の1) ~ 3) のいずれかを満たす	<input type="checkbox"/> 1. 該当 <input type="checkbox"/> 2. 非該当
----------------------	--

1) 肝障害を認める場合：Child-Pugh 分類を用いて B、C を対象とする

Child-Pugh 分類

脳症	<input type="checkbox"/> ない(1) <input type="checkbox"/> 軽症(2) <input type="checkbox"/> ときどき昏睡(3)
腹水	<input type="checkbox"/> ない(1) <input type="checkbox"/> 少量(2) <input type="checkbox"/> 中等量(3)
血清ビリルビン値 (mg/dL)	<input type="checkbox"/> 2.0 未満(1) <input type="checkbox"/> 2.0~3.0(2) <input type="checkbox"/> 3.0 超(3)
血清アルブミン値 (g/dL)	<input type="checkbox"/> 3.5 超(1) <input type="checkbox"/> 2.8~3.5(2) <input type="checkbox"/> 2.8 未満(3)
プロトロンビン活性値 (%)	<input type="checkbox"/> 70 超(1) <input type="checkbox"/> 40~70(2) <input type="checkbox"/> 40 未満(3)
合計	<input type="text"/> <input type="text"/> 点
分類	<input type="checkbox"/> A (5 点~6 点) <input type="checkbox"/> B (7 点~9 点) <input type="checkbox"/> C (10 点~15 点)

2) 神経障害等を認める場合：modified Rankin Scale (mRS)、食事・栄養、呼吸のそれぞれの評価スケールを用いて、いずれかが3以上を対象とする

modified Rankin Scale (mRS)

<input type="checkbox"/> 0. まったく症候がない <input type="checkbox"/> 1. 症候はあっても明らかな障害はない（日常の勤めや活動は行える） <input type="checkbox"/> 2. 軽度の障害 （発症以前の活動がすべて行えるわけではないが、自分の身の回りのことは介助なしに行える） <input type="checkbox"/> 3. 中等度の障害（何らかの介助を必要とするが、歩行は介助なしに行える） <input type="checkbox"/> 4. 中等度から重度の障害（歩行や身体的要求には介助が必要である） <input type="checkbox"/> 5. 重度の障害（寝たきり、失禁状態、常に介護と見守りを必要とする）

食事・栄養

- 0. 症候なし
- 1. 時にむせる、食事動作がぎこちないなどの症候があるが、社会生活・日常生活に支障ない
- 2. 食物形態の工夫や、食事時の道具の工夫を必要とする
- 3. 食事・栄養摂取に何らかの介助を要する
- 4. 補助的な非経口的栄養摂取（経管栄養、中心静脈栄養など）を必要とする
- 5. 全面的に非経口的栄養摂取に依存している

呼吸

- 0. 症候なし
- 1. 肺活量の低下などの所見はあるが、社会生活・日常生活に支障ない
- 2. 呼吸障害のために軽度の息切れなどの症状がある
- 3. 呼吸症状が睡眠の妨げになる、あるいは着替えなどの日常生活動作で息切れが生じる
- 4. 喀痰の吸引あるいは間欠的な換気補助装置使用が必要
- 5. 気管切開あるいは継続的な換気補助装置使用が必要

3) 腎機能障害を認める場合：CKD 重症度分類ヒートマップが赤の部分の場合を対象とする

CKD 重症度分類ヒートマップ

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 ²)	<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)

■ 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。
- 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。