

231 α_1 -アンチトリプシン欠乏症

■ 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"/> <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"/> <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	*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. 労作時息切れ	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし <input type="checkbox"/> 3. 不明
2. 喫煙の影響を、その発症要因からは ほぼ外すことが可能であり、55歳未満で発症	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし <input type="checkbox"/> 3. 不明

B. 検査所見 *小数点も1文字として記入する

1. 呼吸機能所見 (気管支拡張薬吸入後でも FEV ₁ /FVC (一秒率) < 70%)	<input type="checkbox"/> 1. 該当 <input type="checkbox"/> 2. 非該当 <input type="checkbox"/> 3. 不明
2. 胸部画像所見	<input type="checkbox"/> 1. 該当 <input type="checkbox"/> 2. 非該当 <input type="checkbox"/> 3. 不明
	<input type="checkbox"/> 気腫病変 <input type="checkbox"/> 気道病変
3. 血清 α ₁ -アンチトリプシン (AAT) 濃度	<input type="checkbox"/> 1. 該当 <input type="checkbox"/> 2. 非該当 <input type="checkbox"/> 3. 不明
	<input type="checkbox"/> 軽症 (50mg/dL ≤ 血清 AAT < 90mg/dL)
	<input type="checkbox"/> 重症 (血清 AAT < 50mg/dL)

C. 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"/> 通常の慢性閉塞性肺疾患 (COPD)	<input type="checkbox"/> 気管支喘息 <input type="checkbox"/> びまん性汎細気管支炎
<input type="checkbox"/> 閉塞性細気管支炎 <input type="checkbox"/> 気管支拡張症 <input type="checkbox"/> 肺結核後遺症 <input type="checkbox"/> 塵肺症 <input type="checkbox"/> リンパ脈管筋腫症	
<input type="checkbox"/> ランゲルハンス細胞組織球症	

D. 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
<input type="checkbox"/> α_1 -Pi (SERPINA1) <input type="checkbox"/> 閉塞性換気障害の発症に関与していると推定される遺伝子	
*閉塞性換気障害の発症に関与していると推定される遺伝子を選択の場合、以下に記入	
遺伝子名	

<診断のカテゴリー>

<input type="checkbox"/> Definite : 症状 (Aの1.2.) + 検査所見 (Bの1.2.3.) を満たし、C. 鑑別診断の鑑別すべき疾患を鑑別しえたものであり、検査所見 (Bの3.) の血清 α_1 -アンチトリプシン < 50mg/dL
<input type="checkbox"/> Probable : 症状 (Aの1.2.) + 検査所見 (Bの1.2.3.) を満たし、C. 鑑別診断の鑑別すべき疾患を鑑別しえたものであり、検査所見 (Bの3.) の血清 α_1 -アンチトリプシン 50mg/dL 以上 90mg/dL 未満
<input type="checkbox"/> Possible : 症状 (Aの1.2.) + 検査所見 (Bの1.2.) を満たし、C. 鑑別診断の鑑別すべき疾患を鑑別しえたもの
<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

--

■ 重症度分類に関する事項

重症度	<input type="text"/>	
<p>自覚症状（息切れを評価する修正 MRC 分類グレード）、動脈血液ガス分析、呼吸機能検査項目の中で、最も重い重症度基準を満たすグレードを選択して、全体の重症度とする。血液検査（血清 α_1-アンチトリプシン（AAT）濃度）が表の基準を満たす場合は、他の項目の値に係らず、重症度を定める。自覚症状、血液検査が2または3の場合は他の項目で判断する。重症度を確定して上記の空欄に記入する。</p>		
1) 息切れを評価する 修正 MRC 分類グレード (mMRC)	<input type="checkbox"/> 0 : 激しい運動をした時だけ息切れがある <input type="checkbox"/> 1 : 平坦な道を早足で歩く、 あるいは緩やかな上り坂を歩く時に息切れがある（重症度 1） <input type="checkbox"/> 2 : 息切れがあるので、同年代の人よりも平坦な道を歩くのが遅い、 あるいは平坦な道を自分のペースで歩いている時、息切れのために立ち止まることがある（重症度 2~3） <input type="checkbox"/> 3 : 平坦な道を約 100m、あるいは数分歩くと息切れのために立ち止まる（重症度 4） <input type="checkbox"/> 4 : 息切れがひどく家から出られない、 あるいは衣服の着替えをする時にも息切れがある（重症度 4）	
2) 動脈血液ガス分析	PaO ₂	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> Torr <input type="checkbox"/> 1 : PaO ₂ ≥ 80 Torr（重症度 1） <input type="checkbox"/> 2 : PaO ₂ ≥ 70 Torr（重症度 2） <input type="checkbox"/> 3 : PaO ₂ > 60 Torr（重症度 3） <input type="checkbox"/> 4 : PaO ₂ ≤ 60 Torr（重症度 4）
3) 呼吸機能検査	%FEV ₁	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> % <input type="checkbox"/> 1 : %FEV ₁ ≥ 80%（重症度 1） <input type="checkbox"/> 2 : 50% ≤ %FEV ₁ < 80%（重症度 2） <input type="checkbox"/> 3 : 30% ≤ %FEV ₁ < 50%（重症度 3） <input type="checkbox"/> 4 : %FEV ₁ < 30%（重症度 4）
4) 血液検査	血清 α_1 -アンチトリプシン (AAT) 濃度	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> mg/dL <input type="checkbox"/> 1 : 未測定 <input type="checkbox"/> 2 : ≥ 90mg/dL <input type="checkbox"/> 3 : 50mg/dL 以上 90mg/dL 未満（重症度 2~3） <input type="checkbox"/> 4 : < 50mg/dL（重症度 4）

■ 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。