

072-1 下垂体性 ADH 分泌異常症
(中枢性尿崩症)

■ 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	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 1 : A-1～3 の全てを満たし、B-1、2、3 の全てを満たし、Cを除外できる
- ☐ Definite 2 : A-1～3 の全てを満たし、B-1、2、4、5 の全てを満たし、Cを除外できる
- ☐ いずれにも該当しない

A. 症状

1. 口渇	☐ 1. 該当	☐ 2. 非該当	☐ 3. 不明
2. 多飲	☐ 1. 該当	☐ 2. 非該当	☐ 3. 不明
3. 多尿	☐ 1. 該当	☐ 2. 非該当	☐ 3. 不明

B. 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

1-1. 尿量:成人 (1日 3,000 mL 以上又は 40 mL/kg 以上)	☐ 1. 該当	☐ 2. 非該当	☐ 3. 不明
1-2. 尿量:小児 (1日 2,000 mL/m ² 以上)	☐ 1. 該当	☐ 2. 非該当	☐ 3. 不明
2. 尿浸透圧 (300 mOsm/kg 以下)	☐ 1. 該当	☐ 2. 非該当	☐ 3. 不明
	mOsm/kg		
3. 高張食塩水負荷試験における バソプレシン分泌の低下	☐ 1. 該当	☐ 2. 非該当	☐ 3. 不明
4. 水制限試験においても尿浸透圧が 300 mOsm/kg を超えない	☐ 1. 該当	☐ 2. 非該当	☐ 3. 不明
	尿浸透圧	mOsm/kg	
5. バソプレシン負荷試験:尿量は減少し、 尿浸透圧は 300 mOsm/kg 以上に上昇する	☐ 1. 該当	☐ 2. 非該当	☐ 3. 不明
	尿浸透圧	mOsm/kg	

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。	☐ 1. 全て除外可	☐ 2. 除外不可	☐ 3. 不明
☐ 1. 心因性多飲症 ☐ 2. 腎性尿崩症			

■ 重症度分類に関する事項

☐ 1. 軽症：中等症、重症以外 ☐ 2. 中等症：成人においては1日 3,000 mL 以上又は 40 mL/kg 以上、小児においては 2,000 mL/m ² 以上の尿量を認めるもの ☐ 3. 重症：渇感障害を伴うもの（血清ナトリウム濃度が施設基準値上限を超えても渇感の訴えがない場合に渇感障害ありと判断）													
尿量（成人）						mL/日	または						mL/kg/日
尿量（小児）						mL/m ² /日							
血清ナトリウム					mEq/L			基準値 (上限)					mEq/L

■ 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

病型分類
☐ 1. 特発性中枢性尿崩症：画像上で器質的異常を視床下部一下垂体系に認めないもの ☐ 2. 続発性中枢性尿崩症：画像上で器質的異常を視床下部一下垂体系に認めるもの ☐ 3. 家族性中枢性尿崩症：原則として常染色体顕性遺伝（優性遺伝）形式を示し、家族内に同様の疾患患者があるもの

症状

主要臨床症状（治療前）（新規）			
検査日	西暦 年 月 日		
臨床症状 （複数選択可）	☐ 1. 多尿 ☐ 2. 口渇 ☐ 3. 多飲 ☐ 4. 渇感障害 ☐ 5. その他		
皮膚症状	皮膚・粘膜乾燥	☐ 1. 高度 ☐ 2. 軽度 ☐ 3. なし	
合併症			
☐ 1. あり ☐ 2. なし			
ありの場合	☐ 1. 水腎症 ☐ 2. 巨大膀胱 ☐ 3. 浸透圧性脱髄症候群 ☐ 4. その他		
理学所見			
身長	. cm	体重	. kg
脈拍	回/分	体温	. 度
収縮期血圧	mmHg	拡張期血圧	mmHg
飲水量	mL/日	尿量	mL/日

検査所見

検査所見（治療前）（新規）			
検査年月日	西暦 年 月 日		
血清 ナトリウム	mEq/L	血清 クロール	mEq/L
血清 クレアチニン	mg/dL	血清 カリウム	mEq/L
血清 カルシウム	mg/dL	血清尿酸	mg/dL
血清 コルチゾール	µg/dL		
尿量	mL/日	または	mL/kg/日

尿量（小児）	mL/m ² /日			
尿浸透圧	mOsm/kg		尿中 ナトリウム濃度	mEq/L
血漿浸透圧	測定値	mOsm/kg		
	基準値（自）	mOsm/kg		
	基準値（至）	mOsm/kg		
血漿 ADH 濃度	測定値	pg/mL		
	基準値（自）	pg/mL		
	基準値（至）	pg/mL		
画像所見				
検査年月日	西暦 年 月 日			
頭部 MRI	☐ 1. 所見あり ☐ 2. 所見なし ☐ 3. 未施行			
	所見			
頭部 CT	☐ 1. 所見あり ☐ 2. 所見なし ☐ 3. 未施行			
	所見			
中枢性尿崩症診断のための負荷試験（治療前）（新規）				
検査年月日	西暦 年 月 日			
高張食塩水 負荷試験	☐ 1. 実施 ☐ 2. 未実施			
	結果	血清ナトリウム	mEq/L	
		血漿バソプレシン濃度	pg/mL	
水制限試験	☐ 1. 実施 ☐ 2. 未実施			
	結果	尿浸透圧	mOsm/kg	
バソプレシン 負荷試験	☐ 1. 実施 ☐ 2. 未実施			
	結果	尿浸透圧	mOsm/kg	

発症と経過

原疾患			
原疾患の有無	☐ 1. あり ☐ 2. なし ☐ 3. 不明		
特発性	☐ 1. あり ☐ 2. なし	家族性	☐ 1. あり ☐ 2. なし
続発性	☐ 1. あり ☐ 2. なし		
	原疾患の疾患名		
その他	☐ 1. あり ☐ 2. なし		
	内容		

治療その他

治療	☐ 1. あり ☐ 2. なし		
現在の治療 (中枢性尿崩症)	デスモプレシン スプレー	μg/日	
		投与量	
	デスモプレシン 口腔内崩壊錠	μg/日	
		投与量	
その他の治療	☐ 1. 実施 ☐ 2. 未実施		
	内容		
治療効果	☐ 1. 改善 ☐ 2. 不変 ☐ 3. 悪化 ☐ 4. 不明		
	治療経過及び 治療効果の内容		

■ 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		