

189 無脾症候群

■ 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を満たし、Bのうち1項目以上を満たすもの	☐ 1. 該当	☐ 2. 非該当
----------------------------------	--------------------------------	---------------------------------

A. 症状

以下の症状や先天性心疾患を有する	☐ 1. 該当	☐ 2. 非該当	☐ 3. 不明
☐ 両側上大静脈 ☐ 単心房 ☐ 共通房室弁 ☐ 単心室 ☐ 心房中隔欠損 ☐ 房室中隔欠損 ☐ 肺動脈狭窄 ☐ 両大血管右室起始症 ☐ 総肺静脈還流異常 ☐ 動脈管開存 ☐ 両側右肺 ☐ 無脾 ☐ 対称肝 ☐ 腸管回転異常 ☐ その他 *その他を選択の場合、以下に記入			

B. 検査所見

1. 胸部 X 線：対称肝を呈する。両肺野ともに小葉間裂を認める。気管支は両側 eparterial bronchus（肺動脈が気管支と並走する）となる	☐ 1. 該当 ☐ 2. 非該当 ☐ 3. 不明
2. 血液像：末梢赤血球に Howell-Jolly 小体を認める	☐ 1. 該当 ☐ 2. 非該当 ☐ 3. 不明
3. 心エコー検査：下大静脈と腹部下行大動脈の並走を認める	☐ 1. 該当 ☐ 2. 非該当 ☐ 3. 不明
4. 心臓カテーテル・造影検査：心房造影による心耳形態（両側右心耳構造）、肺動脈造影により肺動脈と気管支の位置関係（両側 eparterial bronchus）を確認できる	☐ 1. 該当 ☐ 2. 非該当 ☐ 3. 不明
5. MSCT または MRI 検査：肺動脈と気管支の位置関係（両側 eparterial bronchus）を確認できる。脾臓を認めない。	☐ 1. 該当 ☐ 2. 非該当 ☐ 3. 不明

■ 重症度分類に関する事項

NYHA 分類

☐ I 度	心疾患はあるが身体活動に制限はない。日常的な身体活動では疲労、動悸、呼吸困難、失神あるいは狭心痛（胸痛）を生じない。
☐ II 度	軽度から中等度の身体活動の制限がある。安静時または軽労作時には無症状。日常労作のうち、比較的強い労作（例えば、階段上昇、坂道歩行など）で疲労、動悸、呼吸困難、失神あるいは狭心痛（胸痛）を生ずる。
☐ III 度	高度の身体活動の制限がある。安静時には無症状。日常労作のうち、軽労作（例えば、平地歩行など）で疲労、動悸、呼吸困難、失神あるいは狭心痛（胸痛）を生ずる。
☐ IV 度	心疾患のためいかなる身体活動も制限される。心不全症状や狭心痛（胸痛）が安静時にも存在する。わずかな身体活動でこれらが増悪する。



■ 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

臨床所見

心臓の術後後遺症、合併症または続発症	
☐ 1. あり ☐ 2. なし ☐ 3. 不明	
☐ 肺動脈狭窄（右室 - 肺動脈圧較差 20mmHg 以上） ☐ 大動脈狭窄（左室 - 大動脈圧較差 20mmHg 以上） ☐ 大動脈狭窄（圧差 20mmHg 以上） ☐ 房室弁逆流（2 度以上：三尖弁、僧房弁、共通房室弁） ☐ 半月弁逆流（2 度以上：肺動脈弁、大動脈弁） ☐ 肺高血圧症（収縮期血圧 40mmHg 以上または平均圧 25mmHg 以上） ☐ 心筋障害 左室／体心室駆出率 0.6 以下 ☐ 不整脈 ☐ 心胸郭比 60%以上 ☐ その他	
不整脈ありの場合	☐ 心室期外収縮 ☐ 多源性なし ☐ 多源性あり ☐ 上室頻拍 ☐ 心室頻拍 ☐ 心房粗細動 ☐ 高度房室ブロック（Mobitz II または完全房室ブロック） ☐ 左脚ブロック
その他ありの場合 特記すべき所見	
心臓以外の術後後遺症、合併症または続発症	
☐ 1. あり ☐ 2. なし ☐ 3. 不明	
☐ 慢性肝障害 ☐ 蛋白漏出性胃腸症（血清アルブミン値 3g/dL 未満） ☐ 慢性腎臓病（腎機能低下を認めるもの） ☐ 精神発達遅滞（IQ70 以下） ☐ 運動麻痺 ☐ 症候性てんかん ☐ その他	
慢性肝障害ありの場合	☐ 肝線維症 ☐ 肝硬変 ☐ 肝がん
その他ありの場合 特記すべき所見	

治療その他

手術	☐ 1. 実施 ☐ 2. 未実施	
	☐ 短絡手術 ☐ その他の姑息術 ☐ 二心室修復術	
	☐ Fontan 手術 ☐ その他の手術 *その他の手術を選択の場合、以下に記入	
カテーテル治療	☐ 1. 実施 ☐ 2. 未実施	
	実施の場合 術式	

■ 体外式補助人工心臓に関する事項（使用者のみ記入）

使用の有無	☐ 1. あり
開始時期	西暦 年 月

■ 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		