

092 特発性門脈圧亢進症

■ 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

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"/> mm × 直交する厚み <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> mm Spleen Index <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> cm ²	
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

B. 検査所見 *小数点も1文字として記入する

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"/> / μ L	赤血球	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> $\times 10^4$ / μ L
血小板	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> $\times 10^4$ / μ 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		
	基準値	<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	基準値	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> IU/L
γ GTP	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> IU/L	基準値	<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	基準値	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> IU/L
内視鏡検査			
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		
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.-	<input type="checkbox"/> 2.+ <input type="checkbox"/> 3.++ <input type="checkbox"/> 4.+++
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		

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
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（上腸管膜動脈造影門脈相ないし経皮経肛門脈造影）			
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		
肝内抹消門脈枝の走行異常、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. 肝静脈カテーテル法 <input type="checkbox"/> 2. 経皮経肝門脈造影法 <input type="checkbox"/> 3. その他 *3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 ₂ O
	② 肝静脈圧	<input type="text"/> <input type="text"/> . <input type="text"/> cmH ₂ O
	肝静脈圧較差（hepatic venous pressure gradient (HVPG) (①—②)	<input type="text"/> <input type="text"/> . <input type="text"/> cmH ₂ O
	門脈圧	<input type="text"/> <input type="text"/> . <input type="text"/> cmH ₂ 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"/> m/s

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"/> m/s

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

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"/> 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

<診断のカテゴリ>

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
--	--

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

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

■ 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

■ 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。