

181 クルーズン症候群

■ 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. 頭蓋	<input type="checkbox"/> 1. 該当 <input type="checkbox"/> 2. 非該当 <input type="checkbox"/> 3. 不明	
	<input type="checkbox"/> 頭蓋縫合早期癒合 <input type="checkbox"/> 水頭症 <input type="checkbox"/> 小脳扁桃下垂 <small>*頭蓋縫合早期癒合の場合、以下より選択</small>	
	部位	<input type="checkbox"/> 両側冠状縫合 <input type="checkbox"/> 右冠状縫合 <input type="checkbox"/> 左冠状縫合 <input type="checkbox"/> 矢状縫合 <input type="checkbox"/> 右人字縫合 <input type="checkbox"/> 左人字縫合 <input type="checkbox"/> 右鱗状縫合 <input type="checkbox"/> 左鱗状縫合 <input type="checkbox"/> 前頭縫合
2. 顔面	<input type="checkbox"/> 1. 該当 <input type="checkbox"/> 2. 非該当 <input type="checkbox"/> 3. 不明	
	<input type="checkbox"/> 眼球突出 <input type="checkbox"/> 斜視 <input type="checkbox"/> 上顎骨低形成 <input type="checkbox"/> 上気道閉塞 <input type="checkbox"/> 後鼻孔狭窄／閉塞 <input type="checkbox"/> 外耳道狭窄／閉鎖 <input type="checkbox"/> 伝音性難聴	
3. 頸部	<input type="checkbox"/> 1. 該当 <input type="checkbox"/> 2. 非該当 <input type="checkbox"/> 3. 不明	
	<input type="checkbox"/> 脊髓空洞症 <input type="checkbox"/> 環軸椎脱臼 <input type="checkbox"/> 頸椎癒合 <input type="checkbox"/> 喉頭気管奇形	

4. 四肢	<input type="checkbox"/> 1. 該当 <input type="checkbox"/> 2. 非該当 <input type="checkbox"/> 3. 不明			
	<input type="checkbox"/> 橈尺骨癒合 <input type="checkbox"/> その他の症状			
	*橈尺骨癒合の場合、以下より選択			
	ありの場合	<input type="checkbox"/> 顔に手が届く <input type="checkbox"/> 顔に手が届かない		
	*その他の症状を選択の場合、以下に記入			
5. 精神運動発達遅滞	<input type="checkbox"/> 1. 該当 <input type="checkbox"/> 2. 非該当 <input type="checkbox"/> 3. 不明			
	<input type="checkbox"/> 軽度 <input type="checkbox"/> 中等度 <input type="checkbox"/> 重度 <input type="checkbox"/> 最重度			
	IQ	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>
	DQ	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>

B. 検査所見 *小数点も1文字として記入する

1. 画像検査所見	単純頭部 X 線写真、CT、MRI、脳血流シンチグラフィ、頭部 X 線規格写真、オルソパントモ写真などで、以下を認める			
	<input type="checkbox"/> 1. 該当 <input type="checkbox"/> 2. 非該当 <input type="checkbox"/> 3. 不明			
	<input type="checkbox"/> 頭蓋内圧亢進 <input type="checkbox"/> 頭蓋縫合早期癒合 <input type="checkbox"/> 顔面骨の低形成			
2. 眼科的所見	視力、眼球突出度、両眼視機能、眼底検査などで、以下を認める			
	<input type="checkbox"/> 1. 該当 <input type="checkbox"/> 2. 非該当 <input type="checkbox"/> 3. 不明			
	<input type="checkbox"/> 頭蓋内圧亢進症状			
	<input type="checkbox"/> 斜視			
	<input type="checkbox"/> 外斜視 <input type="checkbox"/> 内斜視 <input type="checkbox"/> 上下斜視 <input type="checkbox"/> V 型 <input type="checkbox"/> A 型 <input type="checkbox"/> なし			
<input type="checkbox"/> 眼球突出				
<input type="checkbox"/> 閉瞼不全 <input type="checkbox"/> 垂脱臼 <input type="checkbox"/> 角膜障害 <input type="checkbox"/> 睫毛内反				

3. 耳鼻科的所見	単純頭部X線写真、CT、ポリソムノグラフィーなどで a. を認める。または聴力検査、CT、鼓膜所見などで b. ～d. のいずれかを認める
	<input type="checkbox"/> 1. 該当 <input type="checkbox"/> 2. 非該当 <input type="checkbox"/> 3. 不明
	<input type="checkbox"/> a. 上気道閉塞 <input type="checkbox"/> 気管切開後管理中 <input type="checkbox"/> 在宅補助呼吸療法 <input type="checkbox"/> 在宅酸素療法 <input type="checkbox"/> 下咽頭チューブにて管理中 <input type="checkbox"/> b. 滲出性中耳炎 <input type="checkbox"/> c. 外耳道狭窄／閉鎖 <input type="checkbox"/> d. 伝音性難聴

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
<input type="checkbox"/> 1. FGFR2 の変異 IgIIIa/c ドメイン (エクソン 7-9) <input type="checkbox"/> 2. FGFR3 の変異 transmembrane ドメイン (Ala391Glu) <input type="checkbox"/> 3. その他の変異	

D. 治療の内容

頭蓋	<input type="checkbox"/> 1. 実施 <input type="checkbox"/> 2. 未実施
	<input type="checkbox"/> 頭蓋形成術 <input type="checkbox"/> V-P シヤント術 <input type="checkbox"/> 頸椎固定術 <input type="checkbox"/> その他の治療 *その他の治療を選択の場合、以下に記入
顔面	<input type="checkbox"/> 1. 実施 <input type="checkbox"/> 2. 未実施
	<input type="checkbox"/> 顎顔面形成術 <input type="checkbox"/> 歯科矯正治療 <input type="checkbox"/> 中耳炎に対する手術 <input type="checkbox"/> その他の治療 *その他の治療を選択の場合、以下に記入

頸部	<input type="checkbox"/> 1. 実施 <input type="checkbox"/> 2. 未実施	
	<input type="checkbox"/> 気管形成術 <input type="checkbox"/> その他の治療 *その他の治療を選択の場合、以下に記入	
四肢	<input type="checkbox"/> 1. 実施 <input type="checkbox"/> 2. 未実施	
	<input type="checkbox"/> 合指症手術 <input type="checkbox"/> 合趾症手術 <input type="checkbox"/> その他の治療 *その他の治療を選択の場合、以下に記入	
小脳扁桃下垂	<input type="checkbox"/> 1. 実施 <input type="checkbox"/> 2. 未実施	
	手術名	
その他の治療	<input type="checkbox"/> 1. 実施 *1を選択の場合、以下に記入 <input type="checkbox"/> 2. 未実施	

<診断のカテゴリー>

Definite : C. 遺伝学的検査にて1. または2. の遺伝子変異を認める	<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

--

■ 重症度分類に関する事項

modified Rankin Scale (mRS)

- 0. まったく症候がない
- 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）
- 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）
- 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）
- 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）
- 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

視覚

良好な方の眼の矯正視力が 0.3 未満	<input type="checkbox"/> 1. 該当	<input type="checkbox"/> 2. 非該当	<input type="checkbox"/> 3. 不明
---------------------	--------------------------------	---------------------------------	--------------------------------

聴覚

高度難聴以上	<input type="checkbox"/> 1. 該当	<input type="checkbox"/> 2. 非該当	<input type="checkbox"/> 3. 不明
<input type="checkbox"/> 0. 25dBHL 未満 (正常)	<input type="checkbox"/> 1. 25dBHL 以上 40dBHL 未満 (軽度難聴)		
<input type="checkbox"/> 2. 40dBHL 以上 70dBHL 未満 (中等度難聴)	<input type="checkbox"/> 3. 70dBHL 以上 90dBHL 未満 (高度難聴)		
<input type="checkbox"/> 4. 90dBHL 以上 (重度難聴)			
※500、1000、2000Hz の平均値で、聞こえが良い耳 (良聴耳) の値で判断			

■ 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。