

## 346 原発性肝外門脈閉塞症

## ■ 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	<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
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	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> - <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/>		
	都道府県			
	市区町村			
	丁目番地等			
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	
性別	<input type="checkbox"/> 男性 <input type="checkbox"/> 女性			
出生地	都道府県			
	市区町村			

■ 基本情報

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	
発症時期	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	
手帳取得状況		
身体障害者手帳	<input type="checkbox"/> 1. なし <input type="checkbox"/> 2. あり（等級 <input type="checkbox"/> 1級 <input type="checkbox"/> 2級 <input type="checkbox"/> 3級 <input type="checkbox"/> 4級 <input type="checkbox"/> 5級 <input type="checkbox"/> 6級）	
療育手帳	<input type="checkbox"/> 1. なし <input type="checkbox"/> 2. あり	
精神障害者 保健福祉手帳 （障害者手帳）	<input type="checkbox"/> 1. なし <input type="checkbox"/> 2. あり（等級 <input type="checkbox"/> 1級 <input type="checkbox"/> 2級 <input type="checkbox"/> 3級）	
人工呼吸器等装着者認定基準に該当		
<input type="checkbox"/> 1. する <input type="checkbox"/> 2. しない <input type="checkbox"/> 3. 不明		

■ 診断基準に関する事項

<診断のカテゴリー>

Definite : A2a (ア)、A2b、A3のうち1項目以上を満たし、かつ、A1、A2a (イ)のうち1項目以上を満たし、Bの鑑別診断を除外できる

Probable : A2a (ア)、A2b、A3のうち1項目以上を満たし、尚かつBの鑑別診断を除外できる

いずれにも該当しない

A. 検査所見

1. 一般検査所見		
内視鏡検査：消化管静脈瘤や門脈圧亢進症性胃腸症を認める	<input type="checkbox"/> 1. 該当	<input type="checkbox"/> 2. 非該当 <input type="checkbox"/> 3. 不明
2. 画像検査所見		
a. 超音波、CT、MRI、腹腔鏡検査	(ア) 肝門部を含めた肝外門脈が閉塞し著明な求肝性側副血行路の発達を認める	<input type="checkbox"/> 1. 該当 <input type="checkbox"/> 2. 非該当 <input type="checkbox"/> 3. 不明
	(イ) 腹腔内に側副血行路を認める	<input type="checkbox"/> 1. 該当 <input type="checkbox"/> 2. 非該当 <input type="checkbox"/> 3. 不明
b. (経動脈性) 門脈造影	肝外門脈の閉塞を認める。肝門部における求肝性側副血行路の発達が著明で、いわゆる“海綿状血管増生”を認める	<input type="checkbox"/> 1. 該当 <input type="checkbox"/> 2. 非該当 <input type="checkbox"/> 3. 不明
3. 病理検査所見		
肝臓の肉眼所見：肝門部に門脈本幹の閉塞と海綿状変化を認める。肝表面は概ね平滑である	<input type="checkbox"/> 1. 該当	<input type="checkbox"/> 2. 非該当 <input type="checkbox"/> 3. 不明

B. 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. 肝硬変症  2. 特発性門脈圧亢進症  3. バッド・キアリ症候群

4. 寄生虫疾患  5. 肉芽腫性肝疾患  6. 先天性肝線維症

7. 慢性ウイルス性肝炎  8. 非硬変期の原発性胆汁性肝硬変

9. 右記による続発性肝外門脈閉塞症（新生児臍炎、腫瘍、肝硬変や特発性門脈圧亢進症に伴う肝外門脈血栓、胆嚢胆管炎、膵炎、腹腔内手術によるもの）

■ 重症度分類に関する事項

1. 食道・胃・異所性静脈瘤

(+) : 静脈瘤を認めるが、易出血性ではない

(++) : 易出血性静脈瘤を認めるが、出血の既往がないもの。易出血性食道・胃静脈瘤とは「食道・胃静脈瘤内視鏡所見記載基準」に基づき、F2以上のもの、またはF因子に関係なく発赤所見を認めるもの。異所性静脈瘤の場合もこれに準ずる

(+++) : 易出血性静脈瘤を認め、出血の既往を有するもの。異所性静脈瘤の場合もこれに準じる

## 2. 門脈圧亢進所見

- (+) : 門脈圧亢進症性胃腸症、腹水、出血傾向、脾腫、貧血のうち一つもしくは複数認めるが、治療を必要としない
- (++) : 上記所見のうち、治療を必要とするものを一つもしくは複数認める

## 3. 身体活動制限

- (-) : 当該疾患による身体活動に制限がないか、あっても介助を要しないもの
- (+) : 当該疾患による身体活動制限はあるが歩行や身の回りのことはでき、日中の50%以上は起居している
- (++) : 当該疾患による身体活動制限のため介助を必要とし、日中の50%以上就床している

## 4. 消化管出血

- (+) : 現在、活動性もしくは治療抵抗性の消化管出血を認める

## 5. 肝不全 \*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

- (+) : 肝不全の徴候は、血清総ビリルビン値 3mg/dL 以上で肝性昏睡度（日本肝臓学会昏睡度分類、第12回犬山シンポジウム、1981）II度以上を目安とする

血清総ビリルビン値

mg/dL

## 6. 成長障害（小児のみ）

- (+) : 身長SD スコアが-1.5 SD 以下、-2.0 SD 未満
- (++) : 身長SD スコアが-2.0 SD 以下、-2.5 SD 未満
- (+++) : 身長SD スコアが-2.5 SD 以下

## ■ 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

検査所見

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"/> / $\mu$ L	赤血球	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> $\times 10^4$ / $\mu$ L
血小板	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> $\times 10^4$ / $\mu$ 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		
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	$\gamma$ GTP	<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		
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		
肝外門脈閉塞	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし	求肝性側副血行路	<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
肝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	脾腫	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし
血管造影検査（上腸間膜動脈造影門脈相ないし経皮経肝門脈造影）			
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		
肝外門脈閉塞	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし		
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. 肝静脈造影 <input type="checkbox"/> 2. 経皮経肝門脈造影 <input type="checkbox"/> 3. 上腸間膜動脈造影門脈相 <input type="checkbox"/> 4. その他		
所見	① 閉塞肝静脈圧	<input type="text"/> <input type="text"/> . <input type="text"/>	cmH <sub>2</sub> O
	② 肝静脈圧	<input type="text"/> <input type="text"/> . <input type="text"/>	cmH <sub>2</sub> O
	肝静脈圧較差 (hepatic venous pressure gradient (HVPg) (①—②))	<input type="text"/> <input type="text"/> . <input type="text"/>	cmH <sub>2</sub> O
	門脈圧	<input type="text"/> <input type="text"/> . <input type="text"/>	cmH <sub>2</sub> O

超音波 (MR) 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		
肝の弾性係数	<input type="text"/> <input type="text"/> . <input type="text"/> <input type="text"/>	<input type="checkbox"/> m/s <input type="checkbox"/> kPa	
脾の弾性係数	<input type="text"/> <input type="text"/> . <input type="text"/> <input type="text"/>	<input type="checkbox"/> m/s <input type="checkbox"/> kPa	

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. - (RC0) <input type="checkbox"/> 2. + (RC1) <input type="checkbox"/> 3. ++ (RC2) <input type="checkbox"/> 4. +++ (RC3)	
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	
	RCS	<input type="checkbox"/> 1. - (RC0) <input type="checkbox"/> 2. + (RC1)	
異所性静脈瘤	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし		
	部位		
門脈圧亢進症 性胃症	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし		
	重症度	<input type="checkbox"/> Mild <input type="checkbox"/> Severe	(McCormack 分類)

治療その他

閉塞・狭窄に関する治療	
施行日	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
IVRによる開通術・拡張術	<input type="checkbox"/> 1.あり <input type="checkbox"/> 2.なし
ステント留置	<input type="checkbox"/> 1.あり <input type="checkbox"/> 2.なし
閉塞・狭窄に関する手術	<input type="checkbox"/> 1.あり <input type="checkbox"/> 2.なし
	術式
食道・胃静脈瘤、脾機能亢進に対する治療	
施行日	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
内視鏡的硬化療法	<input type="checkbox"/> 1.あり <input type="checkbox"/> 2.なし
内視鏡的結紮術	<input type="checkbox"/> 1.あり <input type="checkbox"/> 2.なし
手術	<input type="checkbox"/> 1.あり <input type="checkbox"/> 2.なし
	術式
その他	<input type="checkbox"/> 1.あり <input type="checkbox"/> 2.なし
	その他の内容

■ 人工呼吸器に関する事項（使用者のみ記入）

使用の有無	<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"/>											
医療機関所在地												
電話番号	<input type="text"/>	*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	<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
診断年月日	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。
- ・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	<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
公費負担者番号	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>					
認定結果	<input type="checkbox"/> 認定 <input type="checkbox"/> 不認定											
研究同意の有無	<input type="checkbox"/> 有 <input type="checkbox"/> 無											
受給者番号	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>						
有効期限	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
階層区分	<input type="checkbox"/> 生活保護 <input type="checkbox"/> 低所得Ⅰ <input type="checkbox"/> 低所得Ⅱ <input type="checkbox"/> 一般所得Ⅰ <input type="checkbox"/> 一般所得Ⅱ <input type="checkbox"/> 上位所得 <input type="checkbox"/> その他											
軽症者登録	<input type="checkbox"/> 有 <input type="checkbox"/> 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	<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"/>