

■ 基本情報

氏名			
姓(漢字)	名(漢字)		
姓(かな)	名(かな)		
住所			
郵便番号	住所		
生年月日等			
生年月日	西暦	年 月 日	性別 1.男 2.女
出生市区町村			
出生時氏名(変更のある場合)	姓(漢字)	名(漢字)	
	姓(かな)	名(かな)	
家族歴			
近親者の発症者の有無	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 続柄		
両親の近親結婚	1.あり 2.なし 3.不明 詳細:		
発病時の状況			
発症年月	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.いづらか問題がある 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.いづらか問題がある 3.自分でできない		
ふだんの活動	1.問題はない 2.いづらか問題がある 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		

■ 診断基準に関する事項

症状の概要、経過、特記すべき事項など

--

<診断基準>

(I) 脈管奇形(血管奇形およびリンパ管奇形) 診断基準

軟部・体表などの血管あるいはリンパ管の異常な拡張・吻合・集簇など、構造の異常から成る病変で、理学的所見、画像診断あるいは病理組織にてこれを認める(該当する項目に☑を記入する)	1.該当 2.非該当 3.不明
<input type="checkbox"/> 静脈奇形(海綿状血管腫) <input type="checkbox"/> 動静脈奇形 <input type="checkbox"/> リンパ管奇形(リンパ管腫) <input type="checkbox"/> リンパ管腫症・ゴーハム病 <input type="checkbox"/> 毛細血管奇形(単純性血管腫・ポートワイン母斑) <input type="checkbox"/> 混合型脈管奇形(混合型血管奇形)	

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. 血管あるいはリンパ管を構成する細胞等に腫瘍性の増殖がある疾患： <input type="checkbox"/> 乳児血管腫(イチゴ状血管腫) <input type="checkbox"/> 血管肉腫	
2. 明らかな後天性病変： <input type="checkbox"/> 静脈瘤 <input type="checkbox"/> リンパ浮腫 <input type="checkbox"/> 外傷性・医原性動静脈瘻 <input type="checkbox"/> 動脈瘤	

(II) 細分類 頸部口腔咽頭びまん性巨大静脈奇形診断基準

1. 画像検査所見	
頸部・口腔・咽頭の3つの領域にわたってびまん性かつ連続性に、拡張または集簇した分葉状、海綿状あるいは静脈瘤状の静脈性血管腔を有する病変を認める。内部に緩徐な血流がみられるが、血栓や石灰化を伴うことがある。 <input type="checkbox"/> 病変が患者の手掌大以上の大きさである (※手掌大とは患者本人の指先から手関節までの手掌の面積をさす) <input type="checkbox"/> 静脈性病変であることが確認できる	1. 該当 2. 非該当 3. 不明
検査方法 (該当する項目に <input checked="" type="checkbox"/> を記入する) <input type="checkbox"/> 超音波検査 <input type="checkbox"/> MRI 検査 <input type="checkbox"/> 血管造影検査 (直接穿刺造影あるいは静脈造影) <input type="checkbox"/> 造影 CT 検査	
2. 理学的所見	
腫瘤状あるいは静脈瘤状であり、表在性病変であれば青色の色調である。圧迫にて虚脱する。病変部の下垂にて膨満し、拳上により虚脱する。	1. 該当 2. 非該当 3. 不明
3. 病理所見	
拡張した血管の集簇がみられ、血管の壁には弾性線維が認められる。平滑筋が存在するが壁の一部で確認できないことも多い。成熟した血管内皮が内側を覆う。	1. 該当 2. 非該当 3. 不明

<診断のカテゴリー>

(I) 脈管奇形診断基準を満たし、鑑別疾患を除外した上で、(II) の 1. を満たす。または (II) の 1. で病変の存在確認でき、2. または 3. で質的診断ができる。	1. 該当 2. 非該当 3. 不明
---	--------------------

■ 重症度分類に関する事項

modified Rankin Scale (mRS) 【該当する番号に○をつける】

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) 6.死亡
--

食事・栄養【該当する番号に○をつける】

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【該当する番号に○をつける】

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

聴覚障害 (該当する項目にを記入する)

<input type="checkbox"/> 0 : 25 dBHL 未満 (正常) <input type="checkbox"/> 1 : 25 dBHL 以上 40 dBHL 未満 (軽度難聴) <input type="checkbox"/> 2 : 40 dBHL 以上 70 dBHL 未満 (中等度難聴) <input type="checkbox"/> 3 : 70 dBHL 以上 90 dBHL 未満 (高度難聴) <input type="checkbox"/> 4 : 90 dBHL 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

視覚障害

良好な方の眼の矯正視力が 0.3 未満	1. 該当 2. 非該当 3. 不明
---------------------	--------------------

出血、感染（該当する項目に☑を記入する）

出血	
<input type="checkbox"/>	1. ときおり出血するが日常の務めや活動は行える
<input type="checkbox"/>	2. しばしば出血するが、自分の身の周りのことは医療的処置なしに行える
<input type="checkbox"/>	3. 出血の治療のため一年間に数回程度の医療的処置を必要とし、日常生活に制限を生じるが、治療により出血予防・止血が得られるもの
<input type="checkbox"/>	4. 致死的な出血のリスクをもつもの、または、慢性出血性貧血のため月一回程度の輸血を定期的に必要とするもの
<input type="checkbox"/>	5. 致死的な出血のリスクが非常に高いもの
感染	
<input type="checkbox"/>	1. ときおり感染を併発するが日常の務めや活動は行える
<input type="checkbox"/>	2. しばしば感染を併発するが、自分の身の周りのことは医療的処置なしに行える
<input type="checkbox"/>	3. 感染・蜂窩織炎の治療のため一年間に数回程度の医療的処置を必要とし、日常生活に制限を生じるが、治療によって感染症状の進行を抑制できるもの
<input type="checkbox"/>	4. 敗血症などの致死的な感染を合併するリスクをもつもの
<input type="checkbox"/>	5. 敗血症などの致死的な感染を合併するリスクが非常に高いもの

■ 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.気管切開口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	<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
医療機関所在地	電話番号 ()
医師の氏名	印 記載年月日：平成 年 月 日 ※自筆または押印のこと

- ・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ます。）
- ・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ヵ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27年5月13日健発0513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。