

101 腸管神経節細胞僅少症

■ 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"/>		
	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"/>	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 : 1 かつ 2 を満たす	<input type="checkbox"/> 1. 該当	<input type="checkbox"/> 2. 非該当
<input type="checkbox"/> 1. 新生児初期から腸閉塞症状を発症する <input type="checkbox"/> 2. 全層生検標本の病理学的所見で、神経節細胞の数が著しく減少し、壁内神経叢が低形成である		

A. 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. 慢性特発性偽性腸閉塞症 <input type="checkbox"/> 2. 巨大膀胱短小結腸腸管蠕動不全症 <input type="checkbox"/> 3. ヒルシュスプルング病			
腸閉塞症状を来たず 器質性疾患	<input type="checkbox"/> 1. あり *1を選択した場合、以下に記入		<input type="checkbox"/> 2. なし
	疾病		

■ 重症度分類に関する事項

1 かつ、2~4 のうち少なくとも 1 項目以上を満たす	<input type="checkbox"/> 1. 該当	<input type="checkbox"/> 2. 非該当
<input type="checkbox"/> 1. 腹痛、腹部膨満、嘔吐などの腸閉塞症状により、日常生活が著しく障害されている <input type="checkbox"/> 2. 経静脈栄養を必要とする <input type="checkbox"/> 3. 経管栄養管理を必要とする <input type="checkbox"/> 4. 継続的な消化管減圧を必要とする（消化管減圧とは、腸瘻、胃瘻、経鼻胃管、イレウス管、経肛門管などによる腸内容のドレナージをさす）		

■ 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

発症と経過（新規）

初発症状	
<input type="checkbox"/> 1. 腹部膨満 <input type="checkbox"/> 2. 腹痛 <input type="checkbox"/> 3. 下痢 <input type="checkbox"/> 4. 便秘 <input type="checkbox"/> 5. 嘔吐 <input type="checkbox"/> 6. その他	
生活歴・既往歴	
既往歴	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし
既往歴の内容	
病態	
臨床経過	<input type="checkbox"/> 1. 初回発症 <input type="checkbox"/> 2. 他医からの転入 <input type="checkbox"/> 3. 移植目的に転入 <input type="checkbox"/> 4. 不明
過去1年間の入院回数	合計 <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> 回
難治性	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし
	難治性の程度 <input type="checkbox"/> 1) 1年以上の静脈栄養 <input type="checkbox"/> 2) 2回/年以上の腸炎 <input type="checkbox"/> 3) 肝障害の出現

主要所見（新規）

理学所見			
身長	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> cm	体重	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> kg
腹部膨満	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし	腹痛	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし
嘔吐	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし	下痢	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし
便秘	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし	易疲労性	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし
体重減少	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし		
合併症			
肝機能障害	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし	電解質異常	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし
カテーテル 関連感染症	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし	敗血症	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし
その他	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし		

検査所見（新規） *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

血液検査	
検査実施	<input type="checkbox"/> 1. 実施 <input type="checkbox"/> 2. 未実施
実施日	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
赤血球	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> ×10 ⁴ /μL 白血球 <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> /μL
ヘモグロビン	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> g/dL CRP <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> mg/dL
総蛋白	<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
血小板	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> ×10 ⁴ /μL 尿素窒素 <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> mg/dL
クレアチニン	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> mg/dL ナトリウム <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> mEq/L
カリウム	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> mEq/L クロール <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> mEq/L
カルシウム	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> mg/dL 総ビリルビン <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> mg/dL
直接ビリルビン	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> mg/dL AST <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 γ-GTP <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> IU/L
総胆汁酸	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> IU/L
ALP	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> IU/L <input type="checkbox"/> 1. IFCC 法 <input type="checkbox"/> 2. JSCC 法
腹部単純X線検査	
検査実施	<input type="checkbox"/> 1. 実施 <input type="checkbox"/> 2. 未実施
実施日	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
拡張像	<input type="checkbox"/> 1. 食道 <input type="checkbox"/> 2. 胃 <input type="checkbox"/> 3. 十二指腸 <input type="checkbox"/> 4. 空腸 <input type="checkbox"/> 5. 回腸 <input type="checkbox"/> 6. 結腸
鏡面像	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし

消化管造影検査		
検査実施	<input type="checkbox"/> 1. 実施 <input type="checkbox"/> 2. 未実施	
	実施日	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
拡張像	<input type="checkbox"/> 1. 食道 <input type="checkbox"/> 2. 胃 <input type="checkbox"/> 3. 十二指腸 <input type="checkbox"/> 4. 空腸 <input type="checkbox"/> 5. 回腸 <input type="checkbox"/> 6. 結腸	
蠕動低下部位	<input type="checkbox"/> 1. 食道 <input type="checkbox"/> 2. 胃 <input type="checkbox"/> 3. 十二指腸 <input type="checkbox"/> 4. 空腸 <input type="checkbox"/> 5. 回腸 <input type="checkbox"/> 6. 結腸	
小結腸 (microcolon)	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし	
MRI 検査 (シネ MRI)		
検査実施	<input type="checkbox"/> 1. 実施 <input type="checkbox"/> 2. 未実施	
	実施日	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
拡張像	<input type="checkbox"/> 1. 食道 <input type="checkbox"/> 2. 胃 <input type="checkbox"/> 3. 十二指腸 <input type="checkbox"/> 4. 空腸 <input type="checkbox"/> 5. 回腸 <input type="checkbox"/> 6. 結腸	
蠕動低下部位	<input type="checkbox"/> 1. 食道 <input type="checkbox"/> 2. 胃 <input type="checkbox"/> 3. 十二指腸 <input type="checkbox"/> 4. 空腸 <input type="checkbox"/> 5. 回腸 <input type="checkbox"/> 6. 結腸	
病理検査		
検査実施	<input type="checkbox"/> 1. 実施 <input type="checkbox"/> 2. 未実施	
	実施日	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
部位	<input type="checkbox"/> 直腸粘膜	
外来神経線維の増生 (Ach-E 染色)	Ach-E 陽性神経線維増生	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし <input type="checkbox"/> 3. その他
部位	<input type="checkbox"/> 1. 空腸 <input type="checkbox"/> 2. 回腸 <input type="checkbox"/> 3. 結腸	
消化管神経叢の形態的異常 (全層生検)	実施した染色方法 (複数選択可)	<input type="checkbox"/> 1. HE 染色 <input type="checkbox"/> 2. HuC/D 染色
	その他	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし
	その他の内容	

治療その他

内科的治療	
内科的治療の実施の有無	<input type="checkbox"/> 1. 実施 <input type="checkbox"/> 2. 未実施
現在の治療	消化管蠕動改善薬 <input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし
	薬剤名
	漢方薬 <input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし
	薬剤名
	IVH <input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし
	消化管減圧チューブの留置 <input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし
	ありの場合 <input type="checkbox"/> 1. 経鼻 <input type="checkbox"/> 2. 経口 <input type="checkbox"/> 3. 経胃瘻 <input type="checkbox"/> 4. 経腸瘻 <input type="checkbox"/> 5. 経肛門
薬剤による副作用	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし
	症状または所見
外科的治療	
外科的治療の実施の有無	<input type="checkbox"/> 1. 実施 <input type="checkbox"/> 2. 未実施
	実施日 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
手術理由	<input type="checkbox"/> 1. 穿孔 <input type="checkbox"/> 2. 腸閉塞 <input type="checkbox"/> 3. その他の理由 *3を選択の場合、以下に記入
手術内容	<input type="checkbox"/> 1. 試験開腹術 <input type="checkbox"/> 2. 腸閉塞解除術 <input type="checkbox"/> 3. 蠕動不良腸管切除術 <input type="checkbox"/> 4. 腸瘻造設術 <input type="checkbox"/> 5. 腸瘻閉鎖術 <input type="checkbox"/> 6. 術名 *6を選択の場合、以下に記入

手術回数	合計	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	回			
腸瘻	<input type="checkbox"/> 1. 実施	<input type="checkbox"/> 2. 未実施						
腸瘻造設の部位	<input type="checkbox"/> 1. 胃	<input type="checkbox"/> 2. 空腸	<input type="checkbox"/> 3. 回腸	<input type="checkbox"/> 4. 結腸				
栄養療法								
中心静脈栄養	<input type="checkbox"/> 1. 実施	<input type="checkbox"/> 2. 未実施	用量	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	kcal/day
在宅静脈栄養	<input type="checkbox"/> 1. 実施	<input type="checkbox"/> 2. 未実施	用量	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	kcal/day
経腸栄養	<input type="checkbox"/> 1. 実施	<input type="checkbox"/> 2. 未実施	用量	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	kcal/day
在宅経腸栄養	<input type="checkbox"/> 1. 実施	<input type="checkbox"/> 2. 未実施	用量	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	kcal/day
その他	<input type="checkbox"/> 1. 実施	<input type="checkbox"/> 2. 未実施	用量	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	kcal/day

■ 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"/>	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												
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"/>	<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"/>	<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"/>