近親者の脳血管障害・疾患の有無	1.あり 2.なし 病名	脳血管障害・疾患発症者続柄	
既往歴			
脳梗塞	1.あり 2.なし 病名	発症時期 西暦 年 月	
血管疾患	1.あり 2.なし 病名	発症時期 西暦 年 月	
脳動脈瘤性疾患	1.あり 2.なし 病名	発症時期 西暦 年 月	
その他の疾患	1.あり 2.なし 病名	発症時期 西暦 年 月	
経過			
経過の状態	1.治癒 2.寛解 3.不変 4.徐々に悪化 5.急激に悪化 6.その他		

■ 治療その他

薬物・投薬に関する治療			
施行日	西暦 年 月 日		
バルーンカテーテルによる閉塞術・拡張術	1.あり 2.なし	ステント留置	1.あり 2.なし
外科・手術に関する手術			
脳動脈瘤閉塞術	1.あり 2.なし	脳血管バイパス術	1.あり 2.なし
脳内出血・脳梗塞以上下の大脳動脈ステント手術	1.あり 2.なし	肝移植術	1.あり 2.なし
その他	1.あり 2.なし その他の内容		
食道・胃静脈瘤、静脈瘤出血に対する治療			
施行日	西暦 年 月 日	内視鏡的硬化療法	1.あり 2.なし
内視鏡的結紮術	1.あり 2.なし		
手術	1.あり 2.なし 術式		
その他	1.あり 2.なし その他の内容		

■ 重症度分類に関する事項

1. 重症度Ⅰ：診断可能だが、脳動脈や門脈圧亢進症所見は認められない
2. 重症度Ⅱ：脳動脈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
3. 重症度Ⅲ：脳動脈もしくは門脈圧亢進症所見を認め、治療を要する
4. 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
5. 重症度Ⅴ：肝不全あるい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	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.気管挿管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.夜間のみ施行 3.一日中施行 4.現在は未施行		

生活状況	食事	□自立 □部分介助 □全介助	寝返りとベッド間の移動	□自立 □補助介助 □部分介助 □全介助	
	整容	□自立 □部分介助 不可能	トイレ動作	□自立 □部分介助 □全介助	
	入浴	□自立 □部分介助 不可能	歩行	□自立 □補助介助 □部分介助 □全介助	
	排泄動作	□自立 □部分介助 □不能	着替え	□自立 □部分介助 □全介助	
	排便コントロール	□自立 □部分介助 □全介助	排尿コントロール	□自立 □部分介助 □全介助	

医療機関名

電話番号

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 ※印鑑または署名のこと

- 病名記載に用いる国際疾病、傷害及び死因の統計分類は、診断基準上に明確な規定がない場合には、いずれの分類のものを用いても差し支えありません。ただし、同疾患の病名コードが複数ある場合は、適切と思われるものに限ります。
- 治療機関所属における重症度分類については、審査委員会の審査の下で適切に行われている状態で、直近6ヶ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、「難病医療費助成対象疾病の認定基準について」（平成27年5月30日健発0530第1号）「難病医療費助成制度」を参照の上、ご記入ください。
- 審査のため、提出書類内容について問い合わせを行う場合があります。

□ 新規 □ 更新

092 特発性門脈圧亢進症

■ 基本情報

受給者番号					
被保険者	名（漢字）	姓（かな）	名（かな）		
郵便番号	住所				
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（改姓のある場合）	姓（漢字）	名（漢字）	姓（かな）	名（かな）	
家族歴	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（ ）				
認定年月	西暦 年 月				
生活保護	生活認定	1.受給者 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.いくらか問題がある 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.いくらか問題がある 3.自分でできない				
ふだんの活動	1.問題はない 2.いくらか問題がある 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.ひどく不安があるかまたはふさぎ込んでいる				

■ 診断基準に関する事項

A. 症状

脾腫	1.あり 2.なし 最大長軸径 mm × 直交するおよび mm Spleen Index cm² 検査年月日 西暦 年 月 日
門脈圧亢進症状としての脾機能亢進の所見	1.他臓器腫瘍 2.脾腫（巨脾） 3.脾腫増悪 4.その他 5.なし 所見 検査年月日 西暦 年 月 日

B. 検査所見

血液・生化学検査	検査年月日：西暦 年 月 日		
白血球	/μL	赤血球	×10⁴/μL
血小板	×10⁴/μL	Hb	g/dL
Alb	g/dL 基準値（ g/dL）	Hct	%
AST	U/L 基準値（ U/L）	γGTP	IU/L 基準値（ U/L）
ALT	IU/L 基準値（ U/L）		
内視鏡検査	検査年月日：西暦 年 月 日		
食道静脈瘤	1.あり 2.なし F1 2 3 RCS L− 2+ 3++ 4+++		
胃静脈瘤	1.あり 2.なし F1 2 3 Lg L c 2 f 3 c f		
異所性静脈瘤	1.あり 2.なし 部位		
画像診断	検査年月日：西暦 年 月 日		
検査法	1.腹部超音波 2.CT 3.MRI 4.腹部造影 5.肝シンチ 6.その他		
脾腫	1.あり 2.なし	近接臓器と代償性中心性肥大	1.あり 2.なし
肝表面の不整形所見	1.あり 2.なし	肝内結節	1.あり 2.なし
脾門部側副静脈の拡張	1.あり 2.なし	著しい門脈血流量、脾静脈血流量の増加	1.あり 2.なし
二次的な肝内・肝外門脈の血栓	1.あり 2.なし	その他の画像所見（ ）	

血管造影検査（上腸間膜動脈造影門脈撮影、経皮経肝門脈造影）	検査年月日：西暦 年 月 日		
肝内細胞内浸潤の走行異常、分岐異常	1.あり 2.なし	造影性	1.良 2.不良
血管（肝内大型門脈を、肝外門脈）	1.あり 2.なし		
肝静脈造影および測定	検査年月日：西暦 年 月 日		
検査法	1.肝静脈カテーテル法 2.肝静脈造影 3.門脈造影 4.門脈圧測定 5.その他		
所見	1.肝静脈血圧異常 2.しだれ状肝所見 3.肝静脈狭窄・閉塞 4.肝外門脈閉塞 5.肝静脈楔入圧（正常値低上昇） 6.門脈圧亢進 7.副血行路 8.その他 肝静脈圧上昇 測定値 門脈圧亢進 測定値 その他の所見（ ）		
超音波エラストグラフィ	検査年月日：西暦 年 月 日		
肝の弾性の軟化傾向	1.あり 2.なし	脾の弾性の著しい硬化	1.あり 2.なし
肝病理組織学的検査	検査年月日：西暦 年 月 日		
肝腫瘍	1.あり 2.なし	肝表面の凹凸（波打ち状）	1.あり 2.なし
肝変形	1.あり 2.なし	肝実質壊死（斑状壊死）	1.あり 2.なし
肝内大型門脈もあるいは門脈本幹の閉存	1.あり 2.なし	二次性門脈血栓	1.あり 2.なし
過形成結節	1.あり 2.なし	肝硬変の所見	1.あり 2.なし
肝内末梢門脈枝の拡張・蛇行化	1.あり 2.なし	肝内門脈枝の狭窄	1.あり 2.なし
門脈枝の閉塞性変化（肝内の側副血管）	1.あり 2.なし	肝細胞の過形成変化	1.あり 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記号を記入する。	1.全て除外可 2.除外不可 3.不明

□1.肝硬変症 □2.肝外門脈閉塞症 □3.バッド・キアリ症候群 □4.血液疾患（骨髄増殖症等） □5.寄生虫疾患 □6.先天性胆道閉鎖症 □7.ヒト3型肝炎ウイルス性肝炎 □8.非硬変型の肝炎性肝性肝硬変 □9.その他

<診断のカテゴリー>

確定診断：（臨床所見、血液検査、肝機能検査、内視鏡検査）や病理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	1.該当 2.非該当

症状の概要、経過、特記すべき事項など

■ 発症と経過

経過の状態	1.治癒 2.寛解 3.不変 4.徐々に悪化 5.急激に悪化 6.その他

■ 重症度分類に関する事項

重症度Ⅰ：診断可能だが、脾動脈や門脈圧亢進症所見は認められない
重症度Ⅱ：脾動脈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
重症度Ⅲ：脾動脈もしくは門脈圧亢進症所見を認め、治療を要する
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
重症度Ⅴ：肝不全あるい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	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.鼻マスクまた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.実行はしない施行

生活状況	食事	□自立 □部分介助 □全介助	移乗とベッド間の移動	□自立 □補助介助 □部分介助 □全介助
	整容	□自立 □部分介助/不可能	トイレ動作	□自立 □補助介助 □部分介助 □全介助
	入浴	□自立 □部分介助/不可能	歩行	□自立 □補助介助 □部分介助 □全介助
	階段昇降	□自立 □部分介助 □不能	着替え	□自立 □部分介助 □全介助
	排便コントロール	□自立 □部分介助 □全介助	排尿コントロール	□自立 □部分介助 □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

・本記録票に記入される個人情報は、本事業に関する目的以外に使用されることはありません。
　ただし、当研究の趣旨などを説明した上で、ご本人の同意を得ての場合には、その内容の開示などを行うことがあります。
・診断基準の適合性の確認は、当研究事務局の下で行われるものであって、適切な治療のために行います。
・診断基準、重症度分類については、「原発性胆汁性肝硬変の診断と治療のガイドライン（平成20年5月31日厚生労働省難治性肝疾患調査研究班）」を参考の上、ご記入ください。
・不明なものは、検査結果などを確認の上、ご記入ください。

□ 新規　□ 更新

050 原発性胆汁性肝硬変

■ 基本情報

受給者番号					
性(漢字)	名(漢字)	姓(ふりがな)	名(ふりがな)		
郵便番号	住所				
生年月日	西暦　年　月　日		性別	1.男　2.女	
出生時の戸籍					
出生時氏名（変更のある場合）	姓(漢字)	名(漢字)	姓(ふりがな)	名(ふりがな)	
家族歴	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（　）				
発症年月	西暦　年　月				
生活保護	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.いくらか問題がある	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がない	2.いくらか問題がある	3.自分でできない		
ふだんの活動	1.問題がない	2.いくらか問題がある	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.問題がない	2.中程度	3.ひどく心配あるいはふさぎ込んでいる		

■ 診断基準に関する事項

A. 主要所見

理学所見			
身長	cm	体重	kg
臨床症状			
年月日	西暦　年　月　日	皮膚掻痒感	1.あり　2.なし
黄疸	1.あり　2.なし	食道胃静脈瘤	1.あり　2.なし
腹水	1.あり　2.なし	肝性脳症	1.あり　2.なし
その他	1.あり　症状（　　）　2.なし		
合併症			
シェーグレン症候群	1.あり　2.なし	間質性肺炎	1.あり　2.なし
強皮症状硬化	1.あり　2.なし	その他の自己免疫疾患	1.あり　2.なし
炎症筋疾患	1.あり　2.なし	肝細胞癌	1.あり　2.なし
その他	1.あり　合併症（　　）　2.なし		

B. 検査所見

血液・生化学検査	検査年月日　西暦　年　月　日		
血小板	$\times 10^4/\mu L$	WBC	/μL
AST	IU	ALT	IU
γ-GTP	IU/L	ALP	IU/L　基準上限値　IU/L
総ビリルビン	mg/dL	総コレステロール	mg/dL
IgM	mg/dL	IgG	mg/dL
抗核抗体	免疫蛍光法　1.陽性　2.陰性	免疫蛍光法の数値	倍
抗ミトコンドリア抗体（AMA）	免疫蛍光法　1.陽性　2.陰性 ELISA法　1.陽性　2.陰性	免疫蛍光法の数値 ELISA法の数値	倍 インデックス
抗核抗原	1.あり（　　mm/hr）　2.なし		
組織検査（参考）			
検査実施	1.実施　2.未実施　検査日　西暦　年　月　日		

原発性胆汁性肝硬変の診断	1.あり　2.なし　3.不明
組織学的病期（Scheuer 分類）	1.I 期　2.II 期　3.III 期　4.IV 期　5.不明
胆管消失	1.あり　2.なし

C. 鑑別診断

以下の疾患を鑑別し、全て除外できる。除外できた疾患には□を記入する。	1.全て除外可　2.除外不可　3.不明
□1.慢性非閉塞性非化膿性胆管炎　□2.自己免疫性肝炎　□3.成人胆汁うっ滞症　□4.胆管消失症	

<診断のカテゴリー>

診断年月　西暦　年　月	
次のいずれか1つに該当する	
① 組織学的に慢性非化膿性閉塞性胆管炎（CNSDC）を認め、鑑別疾患が除外され原発性胆汁性肝硬変（PBC）として矛盾しない所見	1.該当　2.非該当
② 抗ミトコンドリア抗体（AMA）が陽性で、組織学的にCNSDCの所見を認めないが、PBCに矛盾しない臨床経過を示す	1.該当　2.非該当
③ 組織学的検査の場合がないが、AMAが陽性で臨床像、自覚症状、肝機・生化学検査所見、合併症を総合したものを考慮からPBCと考えられる	1.該当　2.非該当
その他所見がPBCとして矛盾しない：他疾患で説明できない胆汁うっ滞所見（ALP、γ-GTPの上昇	
その他PBCに矛盾しない臨床像：掻痒感など	

症状の概要、経過、特記すべき事項などあれば記載

■ 重症度分類に関する事項

原発性胆汁性肝硬変（PBC）の診療ガイドライン（2012年）における臨床病期	1.無症候性PBC（aPBC）　2.症候性PBC（sPBC）

■ 人工呼吸器に関する事項（使用者のみ記入）

気管切開の有無	1.あり		
開始年月	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.鼻マスクまた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	□自立 □部分介助 □全介助	移乗とベッド間の移動	□自立 □補助介助 □部分介助 □全介助
	整容	□自立 □部分介助/不可能	トイレ動作	□自立 □補助介助 □部分介助 □全介助
	入浴	□自立 □部分介助/不可能	歩行	□自立 □補助介助 □部分介助 □全介助
	階段昇降	□自立 □部分介助 □不能	着替え	□自立 □部分介助 □全介助
	排便コントロール	□自立 □部分介助 □全介助	排尿コントロール	□自立 □部分介助 □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

・本記録票に記入される個人情報は、本事業に関する目的以外に使用されることはありません。
　ただし、当研究の趣旨などを説明した上で、ご本人の同意を得ての場合には、その内容の開示などを行うことがあります。
・診断基準の適合性の確認は、当研究事務局の下で行われるものであって、適切な治療のために行います。
・診断基準、重症度分類については、「原発性胆汁性肝硬変の診断と治療のガイドライン（平成20年5月31日厚生労働省難治性肝疾患調査研究班）」を参考の上、ご記入ください。
・不明なものは、検査結果などを確認の上、ご記入ください。

□ 新規 □ 更新

094 原発性硬化性胆管炎

■ 基本情報

受給者番号					
被保険者	名(漢字) 姓(かな) 名(かな)				
郵便番号	住所				
生年月日	西暦 年 月 日			性別	1. 男 2. 女
当医療機関					
当時氏名（変更のある場合）	姓(漢字) 名(漢字) 姓(かな) 名(かな)				
家族歴	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 ( )				
発症年月	西暦 年 月				
社会保険	申請認定	1. 認定済 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. いくらか問題がある 3. 寝たきりである				
身の回りの管理	1. 食事や着替えに問題はない 2. いくらか問題がある 3. 自分でできない				
ふだんの活動	1. 問題はない 2. いくらか問題がある 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. ひどく不安があるいはふさぎ込んでいる				

■ 診断基準に関する事項

A. 主要所見

身長所見			
身長	cm	体重	kg
臨床症状			
診断日	西暦 年 月 日		
高熱	1. あり 2. なし	皮膚掻痒感	1. あり 2. なし
黄疸	1. あり 2. なし	消化管症状	1. あり 2. なし
発熱	1. あり 2. なし	食道・胃静脈瘤	1. あり 2. なし
腹水	1. あり 2. なし	胆管炎	1. あり 2. なし
その他	1. あり 具体症状	2. なし	
合併症			
潰瘍性大腸炎	1. あり 2. なし 発症時期 西暦 年 月		
クローン病	1. あり 2. なし 発症時期 西暦 年 月		
胆管癌	1. あり 2. なし 発症時期 西暦 年 月		
その他	1. あり 2. なし 発症時期 西暦 年 月 疾患名		

B. 検査所見

血液・生化学検査等			
検査日	西暦 年 月 日		
総ビリルビン	mg/dL	Alb	g/dL
AST	IU/L	IgG	mg/dL
ALT	IU/L	IgM	mg/dL
ALP	IU/L 補足上限値 IU/L	IgM	mg/dL
γ-GTP	IU/L	IgE	mg/dL
血小板	×10⁴/μL		
プロトロンビン時間	%	PT-INR	

抗核抗体	発症前検査 1. 陽性 2. 陽性	発症前検査の抗体価 倍		
抗ミトコンドリア抗体	発症前検査 1. 陽性 2. 陽性	発症前検査の抗体価 倍		
抗SM抗体	発症前検査 1. 陽性 2. 陽性	発症前検査の抗体価 インデックス		
他の自己抗体陽性	1. 陽性 2. 陽性 自己抗体 ( )			
画像検査				
腹部超音波	1. 実施 2. 未実施 実施日 西暦 年 月 所見 1. 肝内胆管の拡張・狭窄 2. 肝内結石 3. 胆嚢腫瘍 1. 腹水 5. 肝硬変 6. その他			
CT	1. 実施 2. 未実施 実施日 西暦 年 月 所見 1. 肝内胆管の拡張・狭窄 2. 肝内結石 3. 肝実質・脾臓腫瘍 1. 腹水 5. 肝硬変 6. その他			
胆管造影	1. 実施 2. 未実施 検査日 西暦 年 月 方法 1. ERC 2. MRC 3. PTC-CT 4. その他 内容 ( ) 所見 1. 肝内胆管（末梢肝内胆管）の拡張・狭窄、数珠状変化、憩室状変化および二次的変化として胆嚢腫瘍出現や肝硬変を呈する 2. 胆管壁の肥厚（毛細血管、胆子細胞） 3. 肝内胆管分枝の減少 4. 肝外胆管の狭窄に対して必ずしも肝内胆管は拡張しない 5. その他			

C. 鑑別診断

以下の病態を鑑別し、全て除外できる。除外できた病態に☑を記入する。	1. 全て除外可 2. 除外不可 3. 不明

□1. IgG4 関連硬化性胆管炎 □2. 胆道閉鎖症による胆管炎（BIS を含む） □3. 慢性膵炎 □4. 胆道外科手術後 □5. 胆管結石
□6. 薬剤性硬化性胆管炎 □7. セラチア胆道閉塞 □8. Fibrate-like 薬による胆管障害 □9. 虚血性胆管炎 □10. 自己免疫性膵炎（AIP）

<診断のカテゴリー>（該当する項目に☑を記入する）

診断：以下の1から3を総合的に判定し、原発性硬化性胆管炎と診断できる	1. 該当 2. 非該当

□1. 以下の臨床的特徴（症状、臨床経過）いずれかを満める
　□(1) 血液検査値異常（6か月以上にわたるALP値上昇）
　□(2) 胆汁うっ滞による症状（黄疸、発熱、掻痒など）
　□(3) 炎症性腸疾患（潰瘍性大腸炎、クローン病）の病歴
□2. 画像診断で肝内胆管（および肝外胆管、胆嚢）に特徴的な画像所見を示す
□3. 鑑別診断で全て除外可

病型分類	□1. 肝内型（病変が肝内胆管に限局するもの） □2. 肝外型（病変が肝外胆管に限局するもの） □3. 肝内外型（病変が肝内および肝外胆管にまたがるもの）

経過の概要、特記すべき事項などあれば記載

■ 重症度分類に関する事項（該当する番号に○をつける）

合併症の有無（肝硬、皮膚掻痒症、胆管炎、黄疸、高度貧血、高度低蛋白、胆管癌など）	1.該当 2.非該当
ALPが基準値上限値の2倍以上の患者	1.該当 2.非該当

■ 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		
開始年月日	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.鼻マスクまたは口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. 日中施行 4.現在は未施行		

生活状況	食事	□自立 □部分介助 □全介助	車椅子とベッド間の移動	□自立 □補助介助 □部分介助 □全介助
	整容	□自立 □部分介助/不可能	トイレ動作	□自立 □部分介助 □全介助
	入浴	□自立 □部分介助/不可能	歩行	□自立 □補助介助 □部分介助 □全介助
	服装着脱	□自立 □部分介助 □不能	階段上	□自立 □部分介助 □全介助
	排便コントロール	□自立 □部分介助 □全介助	排尿コントロール	□自立 □部分介助 □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 患者氏名または記号のこと

・医学的に問いる臨床症状、検査所見等について、診断基準上に特段の規定がない場合であっても、いずれかの特徴のものを満いでも差し支えありません。
　ただし、当該病態の鑑別を示す臨床症状等であって、報告の必要なものに限ります。
・画像検査における胆管所見については、撮影方法等が適切かつ適切に行われている状態で、直近から1年間に撮影し思い状態を記載してください。
・鑑別診断、重症度分類については、難病指定に係る診断基準及び難病医療費助成制度について（平成27年5月13日健発0513第1号難病医療費助成制度の実施について）を参照の上、ご記入ください。
・審査のため、医師記載事項について別途問合せをお願いすることがあります。

□ 新規 □ 更新

095 自己免疫性肝炎

■ 基本情報

受給者番号			
氏名(漢字)	名(漢字)	氏(かな)	名(かな)
郵便番号	住所		
生年月日	明治 年 月 日	性別	1. 男 2. 女
主治医療機関			
当該機関担当者(変更のある場合)	氏(漢字) 名(漢字)	氏(かな)	名(かな)
家族歴	1. あり 2. なし 3. 不明 発症者続柄 1. 父 2. 母 3. 子 4. 兄弟(男性) 5. 兄弟(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 ( )		
発症年月	西暦 年 月		
社会保険 / 介護認定	1. 要入院 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. 歩き回るのに問題がない 2. いくらか問題がある 3. 寝たきりである		
身の回りの管理	1. 自分で管理するのに問題がない 2. いくらか問題がある 3. 自分でできない		
ふだんの活動	1. 問題がない 2. いくらか問題がある 3. 行うことができない		
倦怠感の状態	1. ない 2. 中程度ある 3. ひどい		
不安/ふさぎ込み	1. 問題がない 2. 中程度 3. ひどくなるあるいはふさぎ込んでいる		

■ 診断基準に関する事項

A. 主要所見

理学所見			
身長	cm	体重	kg
臨床検査			
採血日	西暦 年 月 日	黄疸	1. あり 2. なし
血清γ-グロブリン値	1. あり 2. なし	腹水	1. あり 2. なし
肝性脳症	1. あり 2. なし	肝萎縮	1. 正常 2. 縮小 3. 消失 4. 不明
その他	1. あり 2. なし 内容 ( )		
診断確定			
シェーグレン症候群	1. あり 2. なし	甲状腺ホルモン	1. あり 2. なし
甲状腺機能低下	1. あり 2. なし	その他の自己免疫疾患	1. あり 2. なし
肝細胞癌	1. あり 2. なし		
その他	1. あり 2. なし 内容 ( )		

B. 検査所見 (該当する項目に印を記入する)

血液・生化学検査値 (病歴スコアと臨床診断スコア内容を確認)	検査日 西暦 年 月 日		
WBC	/μL	血小板	万/μL
ヘモグロビン	g/dL	MCV	fL
□ALP/AST 又は □ALP/WBC			
総ビリルビン	mg/dL	WBC	/μL
□血清γ-グロブリン 又は □IgG	mg/dL 正常上限値との比:		
血小板	×10⁴/μL		
プロトロンビン時間	%	PT-INR	
組織検査			
肝生検	1. 実施 2. 未実施 実施日 西暦 年 月		
interface hepatitis	1. あり 2. なし	肝細胞のロゼット形成	1. あり 2. なし
リンパ球や形質細胞優位の細胞浸潤	1. あり 2. なし	胆管病変	1. あり 2. なし

中心静脈周囲の肝細胞壊死	1. あり 2. なし	肝硬変	1. あり 2. なし
他の所見	1. あり 病変 ( ) 2. なし		
画像検査 腹部エコー 1. 実施 2. 未実施 実施日 西暦 年 月 日			
肝サイズの縮小	1. あり 2. なし	肝実質の不均質化	1. あり 2. なし
その他の検査			
抗核抗体 (ANA)	免疫蛍光法 1. 陽性 2. 陰性	免疫蛍光法の数値	倍
抗平滑筋抗体 (SMA)	免疫蛍光法 1. 陽性 2. 陰性	免疫蛍光法の数値	倍
他の自己抗体陽性	1. 陽性 抗体 ( ) 2. 陰性		
抗ミトコンドリア抗体 (AMA) (新規)	免疫蛍光法 1. 陽性 2. 陰性	免疫蛍光法の数値	倍
抗ミトコンドリア抗体 (AMA) (新規)	免疫蛍光法 1. 陽性 2. 陰性 ELISA法 1. 陽性 2. 陰性	免疫蛍光法の数値 ELISA法の数値	倍 インデックス
HLA-DR3 または HLA-DR4 陽性 (新規)	1. 陽性 2. 陰性		
肝炎ウイルスマーカー (新規)	1. 陽性 ウイルス名 ( ) 2. 陰性		

<診断のカテゴリー> (該当する項目に印を記入する)

典型例：下記の1を満たし、2~5のうち3項目以上を認める	1. 該当 2. 非該当
非典型例：下記の1を満たし、2~5のうち1~2項目を認める	1. 該当 2. 非該当

- □ 1. 他の原因による肝障害が否定される
- □ 2. 抗核抗体陽性あるいは抗平滑筋抗体陽性
- □ 3. IgG 高値 (> 基準値上限 1.1 倍)
- □ 4. 組織学的に interface hepatitis や形質細胞浸潤がみられる
- □ 5. 副腎皮質ステロイドが著効する

症状の概要、経過、特記すべき事項などあれば記載

■ 重症度分類に関する事項 (該当する番号に○をつける)

自己免疫性肝炎診療ガイドライン (2018 年) 重症度判定	1. 軽症 2. 中等症 3. 重症
劇症肝炎あるいは臨床的に肝硬変と診断される症例	1. はい 2. いいえ

■ 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		
開始年月	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・マスク装着式マスクを介した人工呼吸器		
施行状況	1. 間欠的施行 2. 長時間継続的に施行 3. 日中施行 4. 現在は未施行		

生活状況				
	食事	□自立 □部分介助 □全介助	車椅子とベッド間の移動	□自立 □補装介助 □部分介助 □全介助
	整容	□自立 □部分介助不可能	トイレ動作	□自立 □補装介助 □部分介助 □全介助
	入浴	□自立 □部分介助不可能	歩行	□自立 □補装介助 □部分介助 □全介助
	階段昇降	□自立 □部分介助 □不能	着替え	□自立 □部分介助 □全介助
	排便コントロール	□自立 □部分介助 □全介助	排尿コントロール	□自立 □部分介助 □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：西暦 年 月 日 *治療基本方針等のこと

* 特定疾病に関する記載は、検査所見等に関して、診断基準に準拠の確定診断、暫定的に、いずれか判断されるものを用いてもよいとされます。

ただし、臨床所見の記載が未十分な新規患者であって、確定診断ならびに重症度分類に関する事項を記入する。
* 治療開始後においては、治療経過情報シートにて、毎月の医学的管理の下で治療が行われており、原則として、直近から1年間に遡る期間、状態を記載してください。
* 必要に応じ、臨床所見等については、「難病患者に係る臨床個票の記載要領等について」（平成27年5月29日健発0529第1号厚生労働省通知）を参照の上、ご記入ください。
* 必要に応じ、検査所見等について別紙記載をお願いすることがあります。

□ 新規 □ 更新

096 クローン病

■ 基本情報

受診者番号			
姓(漢字)	名(漢字) 姓(かな) 名(かな)		
病院番号	住所		
生年月日	西暦 年 月 日	性別	1. 男 2. 女
当院初回時			
担当時氏名（変更のある場合）	姓(漢字) 名(漢字) 姓(かな) 名(かな)		
家族歴	1. あり 2. なし 3. 不明 血縁者関係 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 記載 （ ）		
発症年月	西暦 年 月		
社会保険	生活認定 1. 夏冬海 2. 夏支援 3. なし	要介護度	1 2 3 4 5
生活状況			
移動の程度	1. 歩き回るのに問題ない 2. いくらか問題がある 3. 寝たきりである		
身の回りの管理	1. 歯磨や着替えに問題がない 2. いくらか問題がある 3. 自分でできない		
ふだんの活動	1. 問題ない 2. いくらか問題がある 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

診断	1. クローン病 2. その他の確定疾病（ 消化器病関連名（ ）
病型（新規）	1. 小腸型 2. 大腸型 3. 小腸大腸型 4. 肛門型 上部消化管病変 1. あり 2. なし 肛門病変 1. あり 2. なし

A. 主要所見（該当する項目に☑を記入する）

身体所見			
身長	cm	体重	kg
腹囲	回/分	体温	度
最近6週間（更新）または過去6ヶ月間の最重症時			
年月日	西暦 年 月 日		
最近の消化器症状	1. 食欲 2. 胃 3. 十 消化 4. 空腸 5. 回腸 6. 盲腸 7. 結腸 8. 直腸 9. 肛門 10. その他 11. 不明 結腸の部位 1. 空腸 2. 上行 3. 横行 4. 下行 5. S状		
主症状（更新）または過去6ヶ月間の最重症時			
年月日	西暦 年 月 日		
軟便・下痢回数	1. 6回/日以上 2. 5回/日 3. 1回/日以下 4. 不明		
腹部 圧痛	1. あり 2. なし	肛門病変	1. あり 2. なし
発熱	1. あり 2. なし	腹部膨隆	1. あり 2. なし
体重減少	1. あり 2. なし	関節痛	1. あり 2. なし
30℃以上の発熱	1. あり 2. なし		
その他の合併症	1. あり（□関節症状 □皮膚症状 □眼症状 ） 2. なし 3. その他		
合併症			
腸管合併症（検査結果含）	1. あり 2. なし 3. 不明 瘻孔 1. 皮膚 2. 膀胱 3. 腟 4. 会陰 5. 腹部膿瘍 6. 出血 7. 穿孔 8. 中毒性巨大結腸症 9. 癌 dysplasia 10. その他 癌・dysplasia の部位（ ） その他の内容（ ）		
腸管外合併症	1. あり 2. なし 3. 不明 関節 1. 関節炎 2. 強直性脊椎炎 3. 脊椎炎 4. 原発性硬化性胆管炎 5. 自己免疫性膵炎 6. IgG4 関連疾患 7. 成長障害 8. 骨粗鬆症 9. その他		

□ 疑診例1：非感染性腸上皮細胞壊死型炎症と特徴的な胃・十二指腸病変を有するもの

□ 疑診例2：腸管病変または腸不整を有するが、潰瘍性大腸炎や腸結核・ベーチェット病、虚血性腸病変と鑑別ができないもの

□ 疑診例3：非感染性腸上皮細胞壊死炎症のみを有するもの

□ 疑診例4：消化管の広範囲に認められる腸炎・腸管瘻またはアフタ、特徴的な肛門病変、特徴的な胃・十二指腸病変のいずれか2つまたは1つのみを有するもの

□ いずれにも該当しない

<症状の概要、経過、特記すべき事項など>

■ 発症と経過

近親者の発症の有無			
クローン病家系内発生	1. あり 2. なし 3. 不明 ありの場合 発症する項目に☑ □1. 発等 1. 親 2. 子 □2. 発等 (1. 兄弟姉妹 2. 祖父母 3. 孫) □3. 発等以上 ( )		
潰瘍性大腸炎家系内発生	1. あり 2. なし 3. 不明 ありの場合 発症する項目に☑ □1. 発等 1. 親 2. 子 □2. 発等 (1. 兄弟姉妹 2. 祖父母 3. 孫) □3. 発等以上 ( )		
生活歴・既往歴			
喫煙	1. 現在の喫煙 2. 過去の喫煙 3. なし 4. 不明	受動喫煙歴	1. あり 2. なし
（更新）過去1年間の妊娠（女性のみ）			1. あり 2. なし

■ 治療歴の他

内科的治療					
内科的治療の実施有無	1. 実施 2. 未実施				
現在の治療	ステロイド 1. あり 2. なし 種類 1. 内服 2. 点滴注 5-ASA 製剤 1. あり 2. なし 免疫調節薬 1. あり 2. なし 種類 1. 6MP 2. 6-TG 抗 TNFα 抗体製剤 1. あり 2. なし 抗菌薬（シプロフロキサシン） 1. あり 2. なし 抗菌薬（メトロニダゾール） 1. あり 2. なし その他の治療 1. あり 2. なし				
薬剤による栄養管理	1. あり 2. なし チオプリン 1. 遺伝子検査 2. その他 メサラジン 1. アレルギー 2. その他 抗 TNFα 抗体製剤 1. infusion reaction 2. 皮膚病変 3. 感染症 4. その他				
血球成分輸血実施有	1. あり 2. なし				
栄養療法	IVH 1. あり 2. なし 用量 kcal/日 経腸 1. あり 2. なし 用量 kcal/日				
外科的治療					
申請までに行った治療	1. あり 2. なし 腸管切除 回 肛門部手術実施 回				
手術理由	1. 腸管狭窄、閉塞 2. 腸管瘻孔（内瘻） 3. 腸管瘻孔（外瘻） 4. 膿瘍（腹腔内、後腹膜） 5. 腸管出血 6. 腸管穿孔 7. 癌・dysplasia 8. 内科的治療無効 腸管病変 9. 内科的治療無効 肛門病変 10. その他 癌・dysplasia の場合 部位（ ） その他の場合（ ）				
手術日・術式	1回目	手術日 西暦 年 月 日 術式 1. 小腸部分切除術 2. 回盲部切除術 3. 結腸右半切除術 4. 大腸部分切除術 5. 直腸切断術 6. 人工肛門造設術 7. 内合部切除術 8. 人工肛門造設術 9. 肛門手術 10. その他 11. 詳細不明		
	2回目	手術日 西暦 年 月 日 術式 1. 小腸部分切除術 2. 回盲部切除術 3. 結腸右半切除術 4. 大腸部分切除術 5. 直腸切断術 6. 人工肛門造設術 7. 内合部切除術 8. 人工肛門造設術 9. 肛門手術 10. その他 11. 詳細不明		
	3回目	手術日 西暦 年 月 日		

B. 検査所見

血液検査（更新または過去6ヶ月間の最重症時の状態を記載）			
検査実施	1. 実施 2. 未実施 検査日 西暦 年 月 日		
白血球	/μl	総蛋白	g/dl
赤血球	$\times 10^4$/μl	アルブミン	g/dl
ヘモグロビン	g/dl	総コレステロール	mg/dl
血小板	$\times 10^4$/μl	CRP	mg/dl
赤血球沈降速度	mm/h		
3. 画像検査（更新または過去6ヶ月間の最重症時）			

	食道・胃・十二指腸病変	小腸病変	大腸病変
検査実施	1. 実施 2. 未実施 検査日 西暦 年 月 日	1. 実施 2. 未実施 検査日 西暦 年 月 日	1. 実施 2. 未実施 検査日 西暦 年 月 日
縦走潰瘍	1. あり 2. なし	1. あり 2. なし	1. あり 2. なし
敷石像	1. あり 2. なし	1. あり 2. なし	1. あり 2. なし
アフタ・小潰瘍	1. あり 2. なし	1. あり 2. なし	1. あり 2. なし
狭窄	1. あり 2. なし	1. あり 2. なし	1. あり 2. なし
瘻孔	1. あり 2. なし	1. あり 2. なし	1. あり 2. なし
胃の部位外瘻	1. あり 2. なし	—	—
ノッチ状潰瘍	1. あり 2. なし	—	—
非連続性病変	1. あり 2. なし	1. あり 2. なし	1. あり 2. なし
炎症・萎小化	1. あり 2. なし	1. あり 2. なし	1. あり 2. なし

内視鏡検査（更新または過去6ヶ月間の最重症時）	
検査実施	1. 実施 2. 未実施 検査日 西暦 年 月 日
縦走潰瘍	1. あり 2. なし
敷石像	1. あり 2. なし
アフタ・小潰瘍	1. あり 2. なし
狭窄	1. あり 2. なし
瘻孔	1. あり 2. なし
胃の部位外瘻	1. あり 2. なし
ノッチ状潰瘍	1. あり 2. なし
非連続性病変	1. あり 2. なし
炎症・萎小化	1. あり 2. なし

病理検査（新規）	
検査実施	1. 実施 2. 未実施 検査日 西暦 年 月 日
病理組織学的上皮細胞壊死炎症の有無	1. あり 2. なし 採取部位
その他の病理	1. ( )
血液中抗微生物抗体	
検査実施	1. 実施 2. 未実施 検査日 西暦 年 月 日
抗菌微生物抗体	1. あり 2. なし
DSB（抗ASCA IgG or IgA）	1. 陽性 2. 陰性 3. 判定不能・未実施 西暦 年 月 日

C. 鑑別診断（新規）

以下の疾病を鑑別	1. 全て除外可 2. 除外不可 鑑別ができた疾病に☑を記入する。 3. 不明
□1. 虚血性腸病変 □2. 感染性腸炎 □3. 腸結核 □4. 腸型ベーチェット病 □5. 単純性潰瘍 □6. SLE/Ds 腸炎 □7. 感染性腸炎	

<診断のカテゴリー>（該当する項目に☑を記入する）

□ 確診例1：組織学的に確診または強く疑うもの

□ 確診例2：非感染性腸上皮細胞壊死炎症と消化管の広範囲にわたる不整形～斑状病変をもつアフタ、または特徴的な肛門病変を有するもの

□ 確診例3：消化管の広範囲に認める不整形～斑状病変またはアフタ、特徴的な肛門病変、特徴的な胃・十二指腸病変のいずれか2つを有するもの

□ 疑診例1：非感染性腸上皮細胞壊死型炎症と特徴的な胃・十二指腸病変を有するもの

□ 疑診例2：腸管病変または腸不整を有するが、潰瘍性大腸炎や腸結核・ベーチェット病、虚血性腸病変と鑑別ができないもの

□ 疑診例3：非感染性腸上皮細胞壊死炎症のみを有するもの

□ 疑診例4：消化管の広範囲に認められる不整形～斑状病変または アフタ、特徴的な肛門病変、特徴的な胃・十二指腸病変のいずれか2つまたは1つのみを有するもの

□ いずれにも該当しない

<症状の概要、経過、特記すべき事項など>

■ 発症と経過

近親者の発症の有無			
クローン病家系内発生	1. あり 2. なし 3. 不明 ありの場合 発症する項目に☑ □1. 発等 1. 親 2. 子 □2. 発等 (1. 兄弟姉妹 2. 祖父母 3. 孫) □3. 発等以上 ( )		
潰瘍性大腸炎家系内発生	1. あり 2. なし 3. 不明 ありの場合 発症する項目に☑ □1. 発等 1. 親 2. 子 □2. 発等 (1. 兄弟姉妹 2. 祖父母 3. 孫) □3. 発等以上 ( )		
生活歴・既往歴			
喫煙	1. 現在の喫煙 2. 過去の喫煙 3. なし 4. 不明	受動喫煙歴	1. あり 2. なし
（更新）過去1年間の妊娠（女性のみ）			1. あり 2. なし

■ 治療歴の他

内科的治療					
内科的治療の実施有無	1. 実施 2. 未実施				
現在の治療	ステロイド 1. あり 2. なし 種類 1. 内服 2. 点滴注 5-ASA 製剤 1. あり 2. なし 免疫調節薬 1. あり 2. なし 種類 1. 6MP 2. 6-TG 抗 TNFα 抗体製剤 1. あり 2. なし 抗菌薬（シプロフロキサシン） 1. あり 2. なし 抗菌薬（メトロニダゾール） 1. あり 2. なし その他の治療 1. あり 2. なし				
薬剤による栄養管理	1. あり 2. なし チオプリン 1. 遺伝子検査 2. その他 メサラジン 1. アレルギー 2. その他 抗 TNFα 抗体製剤 1. infusion reaction 2. 皮膚病変 3. 感染症 4. その他				
血球成分輸血実施有	1. あり 2. なし				
栄養療法	IVH 1. あり 2. なし 用量 kcal/日 経腸 1. あり 2. なし 用量 kcal/日				
外科的治療					
申請までに行った治療	1. あり 2. なし 腸管切除 回 肛門部手術実施 回				
手術理由	1. 腸管狭窄、閉塞 2. 腸管瘻孔（内瘻） 3. 腸管瘻孔（外瘻） 4. 膿瘍（腹腔内、後腹膜） 5. 腸管出血 6. 腸管穿孔 7. 癌・dysplasia 8. 内科的治療無効 腸管病変 9. 内科的治療無効 肛門病変 10. その他 癌・dysplasia の場合 部位（ ） その他の場合（ ）				
手術日・術式	1回目	手術日 西暦 年 月 日 術式 1. 小腸部分切除術 2. 回盲部切除術 3. 結腸右半切除術 4. 大腸部分切除術 5. 直腸切断術 6. 人工肛門造設術 7. 内合部切除術 8. 人工肛門造設術 9. 肛門手術 10. その他 11. 詳細不明		
	2回目	手術日 西暦 年 月 日 術式 1. 小腸部分切除術 2. 回盲部切除術 3. 結腸右半切除術 4. 大腸部分切除術 5. 直腸切断術 6. 人工肛門造設術 7. 内合部切除術 8. 人工肛門造設術 9. 肛門手術 10. その他 11. 詳細不明		
	3回目	手術日 西暦 年 月 日		
		術式 1. 小腸部分切除術 2. 回盲部切除術 3. 結腸右半切除術 4. 大腸部分切除術 5. 直腸切断術 6. 人工肛門造設術 7. 内合部切除術 8. 人工肛門造設術 9. 肛門手術 10. その他 11. 詳細不明		
内科的治療実施記録	1. あり 2. なし 実施日 西暦 年 月 日				

■ 重症度分類に関する事項（西暦 年 月 日(算定日)）

クローン病 臨床スコア	点 ※下記の項目で該当するものを各1点とした合計点

1. 腹痛 2. 1日6回以上の下痢がある状態血便 3. 肛門病変 4. 瘻孔 5. その他の合併症（ぶどう膜炎、虹彩炎、口内炎、関節炎、皮膚症状、結節性紅斑、壊疽性膿皮症、潰瘍、膵胆管炎、膵炎等） 6. 腹部腫瘤 7. 体重減少 8. 37℃以上の発熱 9. 腹部圧痛 10. ヘモグロビン 10g/dl 以下

■ 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				
開始年月日	西暦 年 月		離脱の見込み	1. あり 2. なし	
種類	1. 侵襲的陽圧人工呼吸器 2. 非マスク式陽圧人工呼吸器				
運転状況	1. 間欠的運転 2. 持続的運転 3. 一日中運転 4. 現在は未運転				
生活状況	食事	□自立 □部分介助 □全介助	車椅子とベッド間の移動	□自立 □座位介助 □部分介助 □全介助	
	整容	□自立 □部分介助不可能	トイレ動作	□自立 □部分介助 □全介助	
	入浴	□自立 □部分介助不可能	歩行	□自立 □座位介助 □部分介助 □全介助	
	階段昇降	□自立 □部分介助 □不能	着替え	□自立 □部分介助 □全介助	
	排便コントロール	□自立 □部分介助 □全介助	排尿コントロール	□自立 □部分介助 □全介助	

医療機関名	指定医番号
医療機関所在地	郵便番号 ( )
医師の氏名	印 記載年月日：平成 年 月 日 ※自署または押印のこと

- 病状説明に用いる臨床症状、検査所見等に関して、記載事項に漏れがない場合、いずれの項目からの説明でも差支えありません。ただし、三段階評価を伴う評価項目であって、評価の根拠が必要な場合は、
- 治療歴欄における薬剤名称については、登録名称（商品名）で記載に対応している状態で、直近6ヶ月間で投与した薬剤名を記載してください。
- 検査所見、病型分類については、「難病等の対象患者の重症度分類について」（平成27年5月13日付厚生労働省難病対策課長通知）を参照の上、ご記入ください。
- 診断のため、内視鏡検査について再検査を行うことがあります。

□ 新規　□ 更新

097 潰瘍性大腸炎

■ 基本情報

受給者番号			
性(漢字)	姓(漢字)　　名(漢字)	性(かな)　　名(かな)	外(かな)
郵便番号	住所		
生年月日	西暦　年　月　日	性別	1. 男　2. 女
性別不明理由			
法定代理人氏名（法定のある場合）	姓(漢字)　　名(漢字)	姓(かな)　　名(かな)	
家族歴	1. あり　2. なし　3. 不明 他血縁者関係 1. 父　2. 母　3. 子　4. 同胞（兄弟姉妹）　5. 叔母（父方）　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（　）		
発症年月	西暦　年　月		
生活保護	1. 受給者　2. 受支援　3. なし	要介護度	1　2　3　4　5
生活状況			
移動の自由度	1. 歩き回りに問題ない　2. いくらか問題がある　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ない　2. いくらか問題がある　3. 自分でできない		
ふだんの活動	1. 問題ない　2. いくらか問題がある　3. 行うことができない		
痛み／不快感	1. ない　2. 中程度である　3. ひどい		
不安／ふさぎこみ	1. 問題がない　2. 中程度　3. ひどく不安があるかふさぎこんでいる		

■ 診断基準に関する事項

診断（新規）	1. 潰瘍性大腸炎　2. その他の指定難病（　） 病期分類確認日
難治性	1. あり　2. なし　　種類　1. ステロイド抵抗性　2. ステロイド依存性 別種　1. 6か月以上活動期　2. 2回／年以上の再燃　3. その他

A. 主要所見/臨床症状

1. 理学所見			
身長	cm	体重	kg
脈拍	回/分	体温	度
2. 臨床所見（発症時または過去6か月間の最重症時の状態を記載）			
年月日	西暦　年　月　日		
臨床分類	1. 全大腸炎型（広範囲に潰瘍をこえる）　2. 左側大腸炎型　3. 直腸炎型　4. 右側型（右側型）		
失血貧血	1. あり　2. なし		
その他の消化器病変	1. あり　2. なし　3. 不明　　部位　1. 口　2. 十二指腸　3. 空腸　4. 回腸		
3. 臨床症状（発症時または過去6か月間の最重症時の状態を記載）			
年月日	西暦　年　月　日		
a) 持続性または反復性の血便・血便、あるいはその既往	1. あり　2. なし		
排便回数	1. 5回 回以上　2. 3回 回　3. 1回 回以下　4. 不明		
血の性状	粘液　1. (++++)以上　2. (+++)　3. (++)～(+)　性状　1. 水様　2. 泥状　3. 軟便　4. 形有		
腹部　自発痛	1. あり　2. なし		
b) 発熱（37.5℃以上）	1. あり　2. なし		
c) 頻脈（90/分以上）	1. あり　2. なし		
d) 貧血（Hb 10g/dl 以下）	1. あり　2. なし		
e) 赤血球（500万/μl以上）	1. あり　2. なし		
f) 頻脈	1. あり　2. なし		
4. 合併症			

腸管合併症（機械的閉塞）	1. あり　2. なし　3. 不明 種類　1. 大腸出血　2. 穿孔　3. 中毒性巨大結腸症　4. 狭窄　5. 瘻・abscess 形成：　6. 肛門感染　7. C. difficile 感染　8. その他の腸管合併症（　）
腸管外合併症	1. あり　2. なし　3. 不明 種類　1. 関節病変　2. 皮膚病変　3. 眼病変　4. 肝胆膵系病変　5. 口腔粘膜病変　6. 1型 DM 関連 病態 7. 成長障害　8. 骨粗鬆症　9. その他の腸管外合併症（　）

B. 検査所見（該当する項目に☑を記入する）

1. 血液検査（発症時または過去6か月間の最重症時の状態を記載）			
検査実施	1. 実施　2. 未実施　検査日　西暦　年　月　日		
白血球	/μl	血沈値	分/時
赤血球	×10^3/μl	アルブミン	g/dl
ヘモグロビン	g/dl	CRP	mg/dl
血小板	×10^3/μl	赤血球沈降速度	mm/h
2. 内視鏡検査（発症時または過去6か月間の最重症時の状態を記載）			
検査実施	1. 実施　2. 未実施　検査日　西暦　年　月　日		
(i) 以下を認める。 □びまん性、連続性病変　□血管透見像消失　□粗造又は顆粒状所見　□易出血性（接触出血）□粘膜性膿性分泌物の着 (ii) 以下を認める。 □多発性びらん・潰瘍　□偽ポリポーシス			
3. 注腸X線造影検査（発症時または過去6か月間の最重症時の状態を記載）			
検査実施	1. 実施　2. 未実施　検査日　西暦　年　月　日		
□(i) 粗雑な顆粒状粗造のびまん性変化を認める　□(ii) 多発性びらん・潰瘍を認める □(iii) 偽ポリポーシスを認める　□(iv) 鋸歯状病変を認める　□その他 □ハウストラ消失（硬直化）□腸管の狭小・短縮を認める			
4. 大腸組織学的検査（発症時または過去6か月間の最重症時の状態を記載）			
検査実施	1. 実施　2. 未実施　検査日　西暦　年　月　日		
活動期：□びまん性炎症性細胞浸潤　□陰窓膿瘍　□杯細胞の減少または消失　□びらん			
慢性期：□腺の配列異常（蛇行・分岐）　□萎縮			
見出し（Paneth）・痕を認める		1. 陽性　2. 陰性	
5. 炎症関連生物学的検査（新規）			
検査実施	1. 実施　2. 未実施　検査日　西暦　年　月　日		
炎症関連生物学的検査	1. あり　2. なし		

C. 鑑別診断（新規）

以下の疾患を鑑別	1. 全て除外可　2. 除外不可　除外できない疾患名を記入する　3. 不明
□1. 感染性腸炎（細菌性腸炎、アメーバ性大腸炎、ヒストモナス腸炎、キャンピロバクター腸炎、大腸結核、クラミジア腸炎、日本住血吸虫症など）　□2. クローン病　□3. 放射線関連大腸炎　□4. 薬剤性大腸炎　□5. リンパ球性大腸炎　□6. 虚血性大腸炎　□7. 腸管ベーチェット	

<診断のカテゴリー>

確定診断：A-3a のみ陽性、B-3(i) または(ii)、または B-3(i)～(iii)、および B-4 の病理学的所見が本症に該当し、鑑別診断において全て除外可	1. 該当　2. 非該当
強い診断：1-3. と、臨床所見または検査で病変部位および臨床経過に本症に特徴的な所見を認め、鑑別診断において全て除外可	1. 該当　2. 非該当
疑診：所見が断定で確実でないもの（病理所見のみとは明確な所見が得られたが質に本症と確定診断する）	1. 該当　2. 非該当
Indeterminate colitis：クローン病と潰瘍性大腸炎の病理学的鑑別、病理学的所見を合わせ持つ鑑別困難例	1. 該当　2. 非該当

<症状の概要、経過、特記すべき事実など>

■ 発症と経過

生活歴・既往歴			
喫煙	1. 現在の喫煙　2. 過去の喫煙　3. なし　4. 不明	虫垂切除術	1. あり　2. なし
近親者の発症者の有無（新規）			
潰瘍性大腸炎家系内発生	1. あり　2. なし　3. 不明 ありの場合　該当する項目に☑ □1. 親等（1. 親　2. 子）　□2. 親等（1. 兄弟姉妹　2. 祖父母　3. 孫）　□3. 親等以上（　）		
クローン病家系内発生	1. あり　2. なし　3. 不明 ありの場合　該当する項目に☑ □1. 親等（1. 親　2. 子）　□2. 親等（1. 兄弟姉妹　2. 祖父母　3. 孫）　□3. 親等以上（　）		
両親の近親婚姻	1. あり（続柄：　）　2. なし　3. 不明		
病歴（更新）			
臨床診断	1. 初回発症　2. 再発寛解　3. 慢性持続型　4. 急性増悪　5. なし　6. 不明 慢性持続型の内容（1. 再燃　2. 再寛解）		
過去1年の入院回数	合計（　）回		
過去1年の増悪期	1. あり　2. なし　　増悪期間　1. 1～3ヶ月　2. 1～6ヶ月　3. 7～9ヶ月　4. 10～12ヶ月		
病期	1. 寛解　2. 再燃寛解　　該当の場合　1. 大腸全摘術　2. 寛解（部分）全摘　3. その他		

■ 治療その他

外科的治療		
手術的治療の実施有無	1. 実施　2. 未実施	
現在の治療	ステロイド　1. あり　2. なし　　種類　1. 内服　2. 局所療法　3. 点滴静注 5-ASA 製剤　1. あり　2. なし　　種類　1. 内服　2. 局所療法 免疫調節剤　1. あり　2. なし　種類　1. 6MP　2. 6-MP カルシニューリン阻害剤　1. あり　2. なし　種類　1. Tacrolimus　2. Cyclosporin A 抗 TNF-α 抗体製剤　1. あり　2. なし IVIG　1. あり　2. なし その他の治療　1. あり　2. なし	
薬剤による副作用	1. あり　2. なし チオプリン　1. 骨髄抑制　2. その他　　メサラジン　1. アレルギー　2. その他 抗 TNF-α 抗体製剤　1. Infusion reaction　2. 皮膚病変　3. 感染症　4. その他	
血液成分輸血実施	1. あり　2. なし	
外科的治療		
申請までに行った治療	1. あり　2. なし	
手術時期	1. 大腸出血　2. 巨大結腸症　3. 癌　4. 穿孔　5. 狭窄　6. 膿瘍　7. 難治　8. 腸管外合併症　9. その他	
手術日・術式	1回目	手術日　西暦　年　月　日 術式(1)　1. 大腸全摘　2. 結腸（部）全摘　3. 残存直腸切除　4. その他（　） 術式(2)　1. 回腸瘻造設術　2. 回腸瘻閉鎖術合　3. 回腸嚢形成術合　4. その他（　） 術式(3)　1. 回腸嚢人工肛門造設　2. 回腸嚢人工肛門閉鎖　3. その他（　）
	2回目	手術日　西暦　年　月　日 術式(1)　1. 大腸全摘　2. 結腸（部）全摘　3. 残存直腸切除　4. その他（　） 術式(2)　1. 回腸瘻造設術　2. 回腸瘻閉鎖術合　3. 回腸嚢形成術合　4. その他（　） 術式(3)　1. 回腸嚢人工肛門造設　2. 回腸嚢人工肛門閉鎖　3. その他（　）
	3回目	手術日　西暦　年　月　日 術式(1)　1. 大腸全摘　2. 結腸（部）全摘　3. 残存直腸切除　4. その他（　） 術式(2)　1. 回腸瘻造設術　2. 回腸瘻閉鎖術合　3. 回腸嚢形成術合　4. その他（　） 術式(3)　1. 回腸嚢人工肛門造設　2. 回腸嚢人工肛門閉鎖　3. その他（　）

■ 重症度分類に関する事項

潰瘍性大腸炎の重症度分類	申請時（最重症時）西暦　年　月　日
1. 軽症　2. 中等症　3. 重症　4. 劇症	

■ 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		
常時使用	西暦　年　月	離脱の見込み	1. あり　2. なし
種類	1. 気管切開（を伴った人工呼吸器　2. 鼻マスクを用いる人工呼吸器		
施行状況	1. 間欠的施行　2. 夜間に睡眠時に施行　3. 一日中施行　4. 現在は未施行		
生活状況	食事　□自立 □部分介助 □全介助	車椅子とベッド間の移動	□自立 □補助介助 □部分介助 □全介助
	排泄　□自立 □部分介助不可能	トイレ動作	□自立 □部分介助 □全介助
	入浴　□自立 □部分介助不可能	歩行	□自立 □補助介助 □全介助
	階段昇降　□自立 □部分介助 □不能	着替え	□自立 □部分介助 □全介助
	排便コントロール　□自立 □部分介助 □全介助	排尿コントロール	□自立 □部分介助 □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：西暦　年　月　日　　※記載または押印のこと

- 病名診断に際し、臨床所見、検査所見等に関して、診断基準上に特段の規定はない場合であっても、いずれか判断のものを用いても差し支えありません。
  ただし、当該病名の根拠を十分説明出来るものであって、厚労省難病班の了承を得ること。
- 治療開始後における重症度分類については、治療の効果等により治療開始の日から概ね1年以内に、原則として6か月間（長期に渡る場合は最重症時）の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、「難病患者に係る医療費の公費負担について」（平成27年5月1日厚生労働省令第91号）を参照の上、ご記入ください。
- 基準のため、検査結果コメントで明確な数値を記載することがあります。

□新規　□更新

098－1. 好酸球性消化管疾患－新生児－乳児

■ 基本情報

受給者番号					
姓(漢字)　名(漢字)	姓(かな)　名(かな)				
郵便番号	住所				
生年月日	西暦　年　月　日		性別	1. 男　2. 女	
当住所区町村					
当時氏名（変更のある場合）	姓(漢字)　名(漢字)　姓(かな)　名(かな)				
家族歴	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（　）				
発症年月	西暦　年　月				
社会保険	全国指定	1. 国公等　2. 政管健　3. なし		受給者番号	1　2　3　4　5
生活状況					
移動の程度	1. 歩き回ることに問題はない　2. いくらか問題はある　3. 寝たきりである				
身の回りの管理	1. 食事や着替えに問題はない　2. いくらか問題はある　3. 自分でできない				
ふだんの活動	1. 問題はない　2. いくらか問題はある　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

A. 主要所見

現病所見			
身長	cm	体重	kg
発症年齢に近く、症状が最も悪い時期の所見	西暦　年　月　日		
1. 下痢	1. あり　2. なし	2. 腹部膨満	1. あり　2. なし
3. 嘔吐	1. あり　2. なし	4. 腹部圧痛	1. あり　2. なし
5. 哺乳力低下	1. あり　2. なし	6. 下痢	1. あり　2. なし
7. 血便	1. あり　2. なし	体重増加不良	1. あり　2. なし
食欲不振	1. あり　2. なし	発熱	1. あり　2. なし
その他の症状	（　）		
合併症			
溶血性	1. あり　2. なし	胆汁鬱滞	1. あり　2. なし
ショック	1. あり　2. なし	成長遅延	1. あり　2. なし
外科手術が必要となった	1. あり　内容（　）		2. なし
その他	1. あり　内容（　）		2. なし

B. 検査所見

血液検査　検査年月日：西暦　年　月　日			
ヘモグロビン	g/dL	白血球	/μL
血小板	×10⁴/μL	好中球	%
好酸球	%	リンパ球	%
単球	%	好塩基球	%
総タンパク	g/dL	Na	mEq/L
K	mEq/L	Cl	mEq/L
CRP	mg/dL	総IgE	IU/mL
牛乳特異的IgE	クラス値	血清酵素(LDH)	U/mL
リンパ球刺激試験	検査年月日　西暦　年　月　日　1. 陽性　2. 陰性 刺激とStimulation Index		

血液凝固能			
プロトロンビン時間	秒	APTT	秒
血液ガス			
水素イオン濃度(pH)		酸素分圧(PaO2)	Torr
炭酸ガス分圧(PaCO2)	Torr	酸素飽和度(SaO2)	%
便検査　（検査年月日：西暦　年　月　日）			
便潜血	1. +　2. −	生理的便脂肪滴確認（便粘液顕微鏡にて）	1. あり　2. なし
便培養	1. 実施　2. 未実施	寄生虫検査	1. 実施　2. 未実施
尿検査　（検査年月日：西暦　年　月　日）			
食道粘膜上皮好酸球増	1. あり　2. なし　HPF	胃粘膜内好酸球	1. あり　2. なし　HPF
小腸粘膜内好酸球	1. あり　2. なし　HPF	大腸粘膜内好酸球	1. あり　2. なし　HPF
腹部超音波　（検査年月日：西暦　年　月　日）			
腹水の有無	%		
内視鏡検査　（検査年月日：西暦　年　月　日）			
食道	1. 発赤　2. 浮腫　3. びらん　その他	胃	1. 発赤　2. 浮腫　3. びらん　その他
小腸	1. 発赤　2. 浮腫　3. びらん　その他	大腸	1. 発赤　2. 浮腫　3. びらん　その他
CT検査　（検査年月日：西暦　年　月　日）			
食道壁の肥厚	1. あり　2. なし	消化管の肥厚	1. あり　2. なし
腹水	1. あり　2. なし		
X線検査			
胸部単純撮影	検査日　西暦　年　月　日	1. 所見あり　2. なし　内容（　）	
上部消化管造影	検査日　西暦　年　月　日	1. 所見あり　2. なし　内容（　）	
下部消化管造影	検査日　西暦　年　月　日	1. 所見あり　2. なし　内容（　）	
高度乳糖の変化	1. あり　2. なし		
ミルク負荷試験	1. 実施　結果（　）　2. 未実施		

C. 鑑別診断

以下の疾病を鑑別し、全て除外できる、除外できた疾病は根拠を記入する。	1. 全て除外可　2. 除外不可　3. 不明

□1. 感染性腸炎　□2. 新生児胃腸炎　□3. 胃腸炎腸炎　□4. 急性腸炎　□5. 慢性出血性胃腸炎　□6. 寄生虫感染　□7. 乳糖不耐症　□8. 新生児メレナ　□9. メッケル憩室炎　□10. 中腸軸捻転　□11. 腸重積　□12. 胆道閉鎖症　□13. ヒルシュスプルング病　□14. クローン病　□15. 壊死性大腸炎

<診断のカテゴリー>

新生児期、乳児期に腸管閉塞、A.主要所見の1～7のいずれかの症状が見られ、鑑別診断でC.で除外可、高度乳糖の変化で症状消失を確認	1. 該当　2. 非該当

症状の概要、経過、特記すべき事項など

■ 発症と経過（新規）

現病症状		
1. 嘔吐　2. 下痢　3. 血便　4. 体重増加不良・体重減少　5. 腹部膨満　6. 食欲不振　7. 腹痛　8. 成長障害　9. 発熱倦�怠		
既往歴		
基礎疾患	1. あり　内容（　）	2. なし
先天性疾患	1. あり　内容（　）	2. なし
手術歴	1. あり　内容（　）	2. なし
周産期の異常	1. あり　内容（　）	2. なし
アレルギー歴	1. 気管喘息　2. アトピー性皮膚炎　3. 即時型食物アレルギー　4. なし　5. 不明	

■ 治療その他

内科的治療		
食事療法	1. あり　2. なし　具体的に： 治療効果　1. 改善　2. 不変　3. 悪化　4. 不明	
現時点でお薬の原因と考えられ、摂取が不可能な食物	1. 牛乳由来ミルク　2. 大豆　3. 米　4. 小麦　5. 卵　6. 魚　7. 肉　8. その他 その他の食物	
経口ステロイド	1. あり　2. なし　プレドニゾロン換算量　mg/kg or mg/m²	
	治療効果　1. 改善　2. 不変　3. 悪化　4. 不明	
中心静脈栄養	1. 行った　2. 行っていない	
その他の治療法	1. あり　2. なし　内容： 治療効果　1. 改善　2. 不変　3. 悪化　4. 不明	

■ 重症度分類に関する事項

全身状態（本所による状態悪化が推定される場合）	1. 元気よく、行動制限なし(0)　2. 行動制限の行動が、通常より制限される(6) 3. 状態不良でしばしば行動制限あり(12)　4. 発熱の明らかな増悪あり(18)
体重、SD	1. −1SD 以上(0)　2. −1SD未満(6)　3. −2SD 未満(12)　4. −3SD 未満(18)
嘔吐	1. 嘔吐なし(0)　2. 1-2回/日の嘔吐(6)　3. 3-5回/日の嘔吐(12)　4. 6回/日以上の嘔吐(18)
食欲不振	1. 食欲はある(0)　2. 食欲がないことがある(6)　3. 食欲はあまりない(12)　4. 食欲は全くなく、経管栄養などを必要とする(18)
下痢	1. 0-1回/日の水様便まで(0)　2. 2-5回/日の水様便 月に7日以上(6)　3. 6回以上/日の水様便 1日以上(12)　4. 脱水を起こし、点滴を必要とした(18)
血便	1. 血便なし(0)　2. 少量の血が混じる程度 月に4日以上(6)　3. 明らかな血便 月に4日以上(12)　4. 大量の血便 月に4日以上(18)
合計点数（カッコ内の数の合計）	点　1. 重症（40点以上）　2. 中等症（20点～39点）　3. 軽症（19点以下）

■ 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		
開始年月	西暦　年　月	離脱の見込み	1. あり　2. なし
種類	1. 気管内挿口を含した人工呼吸器　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. 夜間のみ施行的に施行　3. 一日中施行　4. 見守りで施行		

生活状況				
	食事	□自立 □部分介助 □全介助	寝椅子とベッド間の移動	□自立 □部分介助 □全介助
	整容	□自立 □部分介助 □不可能	トイレ動作	□自立 □部分介助 □全介助
	入浴	□自立 □部分介助 □不可能	歩行	□自立 □部分介助 □全介助
	排尿排便	□自立 □部分介助 □不能	着替え	□自立 □部分介助 □全介助
	排便コントロール	□自立 □部分介助 □全介助	排尿コントロール	□自立 □部分介助 □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　添付書類だけ記載のこと

・病状記載に係る医師記入、患者自身に関して、診断基準上の判定の根拠となる、1～7までの項目のものの中選択しても差し支えありません。
　ただし、実施病院の都合上検査が行われず所見等であって、記載が困難なものに限ります。
・鑑別診断における重症度分類については、重症度分類の評価パネルでは、重症度分類評価パネルで評価されていない項目で、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、「難治性炎症性腸管障害に関する調査研究分科班」による「厚労省 平成29年度 難治性炎症性腸管障害 診断基準」に記入ください。
・疑義のため、検査結果等について別紙説明書を添付することはありません。

□新規　□更新

098－2 好酸球性消化管疾患-小児－成人

■ 基本情報

受診証番号			
氏名(漢字)	名(漢字)　　姓(カナ)　　名(カナ)		
病院番号	住所		
生年月日	西暦　年　月　日	性別	1. 男　2. 女
当主治医理解			
当科担当者（医学生のみの場合）	姓(漢字)　名(漢字)　姓(カナ)　名(カナ)		
家族歴	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（　）		
登録日	西暦　年　月		
社会保険	申請状況　1. 是認済　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. 歩き回りに問題はない　2. いくらか問題がある　3. 寝たきりである		
身の回りの管理	1. 衣服や清潔さに問題がない　2. いくらか問題がある　3. 自分でできない		
ふだんの活動	1. 問題がない　2. いくらか問題がある　3. 行うことができない		
常時ノイ状態	1. ない　2. 中程度ある　3. ひどい		
不安／ふさぎ込み	1. 問題がない　2. 中程度　3. ひどくやるせないかふさぎ込んでいる		

■ 診断基準に関する事項

A. 臨床所見

理学所見			
身長	cm	体重	kg
脈拍	回/分	体温	度
当部位患による、症状が最も強い時期の所見	西暦　年　月　日		
1. 嚥下障害	1. あり　2. なし	2. つかえる感	1. あり　2. なし
3. 腹痛	1. あり　2. なし	4. 下痢	1. あり　2. なし
5. 嘔吐	1. あり　2. なし	食物残渣	1. あり　2. なし
食欲不振	1. あり　2. なし	胸焼け	1. あり　2. なし
体重減少(不良で成長障害)	1. あり　2. なし	発育不良	1. あり　2. なし
成長障害	1. あり　2. なし	血便	1. あり　2. なし
合併症			
湿疹・乳	1. あり　2. なし	喘鳴	1. あり　2. なし
ショック	1. あり　2. なし	成長障害	1. あり　2. なし
ステロイド長期使用による副作用	1. あり　内容（　　）　2. なし		
外科手術が必要となった	1. あり　内容（　　）　2. なし		
その他	1. あり　内容（　　）　2. なし		

B. 検査所見

血液検査　検査年月日：西暦　年　月　日			
赤血球	×10⁴/μL	ヘモグロビン	g/dL
白血球	/μL	好中球	%
好酸球	%	リンパ球	%
単球	%	好塩基球	%
血小板	×10⁴/μL	総蛋白	g/dL
アルブミン	g/dL	AST	IU/L
ALT	IU/L	LDH	IU
総IgE	mg/dL	No	mEq/L
K	mEq/L	Cl	mEq/L
CRP	mg/dL	血糖	mg/dL
食物特異的IgE（クラス）		血清補体価(CH50)	U/mL
便検査　検査年月日：西暦　年　月　日			
便潜血	1. ＋　2. －	便粘液膿血	1. あり　2. なし
消化管造影　検査年月日：西暦　年　月　日			
食道粘膜上皮内　好酸球	1. あり　2. なし　/HPF	胃粘膜内　好酸球	1. あり　2. なし　/HPF
小腸粘膜内　好酸球	1. あり　2. なし　/HPF	大腸粘膜内　好酸球	1. あり　2. なし　/HPF
便培養検査　検査年月日：西暦　年　月　日			
糞中内の好酸球	%		
内視鏡検査　検査年月日：西暦　年　月　日			
部所見	1. 浮腫　2. 発赤　3. びらん　その他		
小腸	1. 浮腫　2. 発赤　3. びらん　その他		
大腸	1. 浮腫　2. 発赤　3. びらん　その他		
食道所見	口腔　1. あり　2. なし　食道炎　1. あり　2. なし　気管粘膜所　1. あり　2. なし		
CT または造影検査　検査年月日：西暦　年　月　日			
食道壁の肥厚	1. あり　2. なし	胃壁の肥厚	1. あり　2. なし
腹水	1. あり　2. なし	その他	
3. 病理検査			
胸部単純撮影	検査年月日　西暦　年　月　日	1. 所見あり　2. なし　内容（　　）	
上部消化管造影	検査年月日　西暦　年　月　日	1. 所見あり　2. なし　内容（　　）	
下部消化管造影	検査年月日　西暦　年　月　日	1. 所見あり　2. なし　内容（　　）	

C. 鑑別診断

以下の疾患を鑑別し、全て除外できる。除外できた疾患には○を記入する。	1. 全て除外す　2. 除外ができない

□1. クローン病　□2. 潰瘍性大腸炎　□3. 胃十二指腸潰瘍　□4. 炎症性消化管障害　□5. ヘリコバクター・ピロリ感染症　□6. 消化管リンパ腫　□7. 大腸がん　□8. 食道がん　□9. 胃食道逆流症　□10. 寄生虫感染　□11. 感染性腸炎　□12. 薬剤性腸炎　□13. メトヘモグロビン血症　□14. 他疾患による食道狭窄　□15. アカラシア　□16. 好酸球性多発性筋炎　□17. 中毒性巨大結腸症　□18. 消化管潰瘍　□19. 腸重積　□20. ヒルシュスプルング病　□21. 乳糖不耐症　□22. ハッチ・ジェンクラインの症候群

<診断のカテゴリー>（該当する項目に○を記入する）

好酸球性食道炎：A-1 もしくはA-2 の症状を有し、発症時期の年齢で上皮内に20/HPF 以上の好酸球が存在	1. 該当　2. 非該当
好酸球性胃腸炎：A-3～5 のいずれかの症状を有し、以下の2項目のいずれかを満たす	1. 該当　2. 非該当

□ 胃、小腸、大腸の生検で粘膜内に20/HPF 以上の好酸球浸潤が存在し、他の鑑別で他の炎症性腸疾患を含む除外できる。
□ 腹水が存在し腹水中に多数の好酸球が存在している。

症状の概要、経過、特記すべき事項など

■ 発症と経過（新規）

初発症状	
初発症状にチェック	1. 嘔吐　2. 嚥下障害　3. つかえ感　4. 食物残渣　5. 胸焼け　6. 食欲不振　7. 腹痛　8. 体重減少/不発　9. 成長障害　10. 下痢　11. 血便
既往歴	
既往症	1. あり　内容（　　）　2. なし
先天性疾患	1. あり　内容（　　）　2. なし
手術歴	1. あり　内容（　　）　2. なし
両親歴の既往	1. あり　内容（　　）　2. なし
アレルギー歴	1. 気管支喘息　2. アトピー性皮膚炎　3. 即時型食物アレルギー　4. なし　5. 不明

■ 治療その他

内科的治療	
食餌療法	1. あり　2. なし　具体的に： 症状改善 1. 改善　2. 不変　3. 悪化　4. 不明
現時点で本症の原因と考えられ、摂取は不可能な食物	1. 乳　2. 大豆　3. 米　4. 小麦　5. 卵　6. 魚　7. 肉　8. その他
プロトンポンプ阻害薬	1. あり　2. なし　名称　　用量　　mg/日 症状改善　1. 改善　2. 不変　3. 悪化　4. 不明
経口吸収ステロイド	1. あり　2. なし　プレドニゾロン換算量　　mg/日　年　mg/週 症状改善　1. 改善　2. 不変　3. 悪化　4. 不明
抗アレルギー薬	1. あり　2. なし　名称 症状改善　1. 改善　2. 不変　3. 悪化　4. 不明
吸入ステロイド	1. あり　2. なし　名称　　用量　　μg/日 症状改善　1. 改善　2. 不変　3. 悪化　4. 不明
その他の治療法	1. あり　2. なし　内容： 症状改善　1. 改善　2. 不変　3. 悪化　4. 不明

■ 重症度分類に関する事項

共通事項			
現在用いられている抗炎症薬治療	1. あり　2. なし　内容	治療のために食物除去を行っている	1. あり　2. なし

2－19 歳（症状スコア評点数）（非該当の場合は以下の欄の記入は不要）　1. 該当　2. 非該当

全身状態（EGID による 状態悪化が推定される場合）	1. 元気で、日常活動に支障なし (0)　2. 年齢相応の行動が、通常より制限される (3) 3. 状態不良でしばしば行動制限あり (6)　4. 寝たきりの状態にある (10)
体重	1. 体重増加、もしくは安定 (0)　2. 体重が増えない (3)　3. 体重＜－2SD (6)　4. 体重＜－3SD (9)
身長	1. －1SD≦身長 (0)　2. －2SD≦身長＜－1SD（同胞の身長から期待される値をウワマワった） (3) 3. 身長＜－2SD (6)　4. 身長＜－3SD (9)
上部消化管を代表する症状(1) 嘔吐	1. 嘔吐なし (0)　2. 吐気あり（嘔吐なし）月に1 日以上 (3) 3. 1回/日の嘔吐 月に1 日以上 (5)　4. 2-5 回/日の嘔吐　月に1 日以上 (7)　5. 6 回/日以上の嘔吐 月1 日以上 (9)
上部消化管を代表する症状(2) 嚥下障害	1. 普通に食物を飲み込める (0)　2. 飲みにくいことがある　月に1 日以上 (3) 3. いつも飲みこみにくく苦労する (6)　4. 内視鏡検査、または内視鏡による拡張を実施した (9)
上部消化管を代表する症状(3) 食欲不振	1. 食欲がある (0)　2. 食欲がないことがある　月に1 日以上 (3)　3. 食欲がない日もある (6) 4. 食欲はほとんどなく、経管栄養などを必要とする (9)
腹痛	1. 腹痛なし (0)　2. 軽度、短時間で、活動を制限しない (3) 3. 中等度、通日で長く続いたり、夜間に起こる (6) 4. 重度、鎮痛剤の使用を必要とする痛みが常にある (9)
下部消化管を代表する症状(1) 下痢	1. 0-1 回 日の水様便まで (0)　2. 2-5 回 日の水様便　月に1 日以上 (3) 3. 6 回以上 日の水様便　月に1 日以上 (6)　4. 脱水を起こした、点滴を必要とした (9)
下部消化管を代表する症状(2) 血便	1. 血便なし (0)　2. 少量の血が混じる程度　1 回/日以上 (3) 3. 明らかな血便　1 回/日以上 (6)　4. 大量の血便 (9)
検査所見	1. アルブミン(Alb) 異常なし (0)　2. 3.0≦Alb＜3.5 (3)　3. 2.0≦Alb＜3.0 (6)　4. Alb＜2.0 (9)
末梢血好酸球数割合	1. 0 から 5% 未満 (0)　2. 5% 以上 10% 未満 (3)　3. 10% 以上 20% 未満 (6)　4. 20% ＜ (9)
合計点数（サッコ内の数の合計）	点　1. 重症（10 点以上）　2. 中等症（15-30 点）　3. 軽症（14 点以下）

血清生化学	mg/dL	Na	mEq/L
K	mEq/L	Cl	mEq/L
CRP	mg/dL	血糖	mg/dL
食物特異的 IgE（クラス）		血清補体価(CH50)	U/mL
便検査　検査年月日：西暦　年　月　日			
便潜血	1. ＋　2. －	便粘液膿血	1. あり　2. なし
消化管造影　検査年月日：西暦　年　月　日			
食道粘膜上皮内　好酸球	1. あり　2. なし　/HPF	胃粘膜内　好酸球	1. あり　2. なし　/HPF
小腸粘膜内　好酸球	1. あり　2. なし　/HPF	大腸粘膜内　好酸球	1. あり　2. なし　/HPF
便培養検査　検査年月日：西暦　年　月　日			
糞中内の好酸球	%		
内視鏡検査　検査年月日：西暦　年　月　日			
部所見	1. 浮腫　2. 発赤　3. びらん　その他		
小腸	1. 浮腫　2. 発赤　3. びらん　その他		
大腸	1. 浮腫　2. 発赤　3. びらん　その他		
食道所見	口腔　1. あり　2. なし　食道炎　1. あり　2. なし　気管粘膜所　1. あり　2. なし		
CT または造影検査　検査年月日：西暦　年　月　日			
食道壁の肥厚	1. あり　2. なし	胃壁の肥厚	1. あり　2. なし
腹水	1. あり　2. なし	その他	
3. 病理検査			
胸部単純撮影	検査年月日　西暦　年　月　日	1. 所見あり　2. なし　内容（　　）	
上部消化管造影	検査年月日　西暦　年　月　日	1. 所見あり　2. なし　内容（　　）	
下部消化管造影	検査年月日　西暦　年　月　日	1. 所見あり　2. なし　内容（　　）	

C. 鑑別診断

以下の疾患を鑑別し、全て除外できる。除外できた疾患には○を記入する。	1. 全て除外す　2. 除外ができない

□1. クローン病　□2. 潰瘍性大腸炎　□3. 胃十二指腸潰瘍　□4. 炎症性消化管障害　□5. ヘリコバクター・ピロリ感染症　□6. 消化管リンパ腫　□7. 大腸がん　□8. 食道がん　□9. 胃食道逆流症　□10. 寄生虫感染　□11. 感染性腸炎　□12. 薬剤性腸炎　□13. メトヘモグロビン血症　□14. 他疾患による食道狭窄　□15. アカラシア　□16. 好酸球性多発性筋炎　□17. 中毒性巨大結腸症　□18. 消化管潰瘍　□19. 腸重積　□20. ヒルシュスプルング病　□21. 乳糖不耐症　□22. ハッチ・ジェンクラインの症候群

<診断のカテゴリー>（該当する項目に○を記入する）

好酸球性食道炎：A-1 もしくはA-2 の症状を有し、発症時期の年齢で上皮内に20/HPF 以上の好酸球が存在	1. 該当　2. 非該当
好酸球性胃腸炎：A-3～5 のいずれかの症状を有し、以下の2項目のいずれかを満たす	1. 該当　2. 非該当

□ 胃、小腸、大腸の生検で粘膜内に20/HPF 以上の好酸球浸潤が存在し、他の鑑別で他の炎症性腸疾患を含む除外できる。
□ 腹水が存在し腹水中に多数の好酸球が存在している。

症状の概要、経過、特記すべき事項など

■ 発症と経過（新規）

初発症状	
初発症状にチェック	1. 嘔吐　2. 嚥下障害　3. つかえ感　4. 食物残渣　5. 胸焼け　6. 食欲不振　7. 腹痛　8. 体重減少/不発　9. 成長障害　10. 下痢　11. 血便
既往歴	
既往症	1. あり　内容（　　）　2. なし
先天性疾患	1. あり　内容　　2. なし
手術歴	1. あり　内容（　　）　2. なし
両親歴の既往	1. あり　内容（　　）　2. なし
アレルギー歴	1. 気管支喘息　2. アトピー性皮膚炎　3. 即時型食物アレルギー　4. なし　5. 不明

■ 治療その他

内科的治療	
食餌療法	1. あり　2. なし　具体的に： 症状改善 1. 改善　2. 不変　3. 悪化　4. 不明
現時点で本症の原因と考えられ、摂取は不可能な食物	1. 乳　2. 大豆　3. 米　4. 小麦　5. 卵　6. 魚　7. 肉　8. その他
プロトンポンプ阻害薬	1. あり　2. なし　名称　　用量　　mg/日 症状改善　1. 改善　2. 不変　3. 悪化　4. 不明
経口吸収ステロイド	1. あり　2. なし　プレドニゾロン換算量　　mg/日　年　mg/週 症状改善　1. 改善　2. 不変　3. 悪化　4. 不明
抗アレルギー薬	1. あり　2. なし　名称 症状改善　1. 改善　2. 不変　3. 悪化　4. 不明
吸入ステロイド	1. あり　2. なし　名称　　用量　　μg/日 症状改善　1. 改善　2. 不変　3. 悪化　4. 不明
その他の治療法	1. あり　2. なし　内容： 症状改善　1. 改善　2. 不変　3. 悪化　4. 不明

■ 重症度分類に関する事項

共通事項			
現在用いられている抗炎症薬治療	1. あり　2. なし　内容	治療のために食物除去を行っている	1. あり　2. なし

20 歳以上（成人 EGID 重症度評価表）（非該当の場合は以下の欄の記入は不要）　1. 該当　2. 非該当

上部消化管を代表する症状(1) 嘔吐	1. 嘔吐なし (0)　2. 嘔気あり（嘔吐なし） (3) 3. 1 回/日の嘔吐　月に1 日以上 (5) 4. 2-5 回/日の嘔吐　月に1 日以上 (6)　5. 6 回/日以上の嘔吐　月に1 日以上 (9)
上部消化管を代表する症状(2) 嚥下障害	1. 普通に食物を飲み込める (0)　2. いつも飲み込みにくく苦労する (6) 3. 内視鏡検査、または内視鏡による拡張を実施した (9)
上部消化管を代表する症状(3) 食欲不振	1. 食欲はある (0)　2. 食欲がないこともある (6) 3. 食欲はほとんどなく、経管栄養などを必要とする (9)
腹痛	1. 腹痛なし (0)　2. 軽度、短時間で、活動を制限しない (3) 3. 中等度、通日で長く続いたり、夜間に起こる (6) 4. 重度、鎮痛剤の使用を必要とする痛みが常にある (9)
下部消化管を代表する症状(1) 下痢	1. 0-1 回/日の水様便まで (0)　2. 2-5 回/日の水様便　月に1 日以上 (3) 3. 6 回以上/日の水様便　月に1 日以上 (6)　4. 脱水を起こした (9)
下部消化管を代表する症状(2) 血便	1. 血便なし (0)　2. 少量の血が混じる程度　月に1 日以上 (3) 3. 明らかな血便　月に1 日以上 (6)　4. 大量の血便 (9)
検査所見（血小板をお測ください）	1. アルブミン(Alb) 異常なし (0)　2. 3.0≦Alb＜3.5 (3)　3. 2.0≦Alb＜3.0 (6)　4. Alb＜2.0 (9)
末梢血好酸球数割合（最大値をお選びください）	1. 0 から 5% 未満 (0)　2. 5% 以上 10% 未満 (3)　3. 10% 以上 20% 未満 (6)　4. 20% ＜ (9)
これまでに EGID の合併症（穿孔、狭窄など）を解除するために手術を行った	1. いいえ (0)　2. はい (5)
EGID の治療目的で過去 年間にステロイド、免疫抑制剤などの薬作用が懸念される薬剤を使用	1. 使用していない (0)　2. 使用した (5)
合計点数（サッコ内の数の合計）	点　1. 重症（10 点以上）　2. 中等症（15-30 点）　3. 軽症（14 点以下）

■ 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		
開始年月	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. 鼻マスクまたはフェイス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. 日中施行　4. 現在は未施行		

生活状況	食事	□自立 □部分介助 □全介助	車椅子とベッド間の移動	□自立 □移乗介助 □部分介助 □全介助
	整容	□自立 □部分介助 不可能	トイレ動作	□自立 □部分介助 □全介助
	入浴	□自立 □部分介助 不可能	歩行	□自立 □移乗介助 □部分介助 □全介助
	階段昇降	□自立 □部分介助 □不能	着替え	□自立 □部分介助 □全介助
	排便コントロール	□自立 □部分介助 □全介助	排尿コントロール	□自立 □部分介助 □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

- 病名欄に明らかな臨床症状、検査所見が記載されていない場合、診断基準上に明らかな確定診断基準にない所見の場合などは、認定されません。
  ただし、明確な診断名を示す臨床症状であっても、病歴聴取などから裏付けます。
- 内視鏡検査による組織学的確認については、直近1年間の下部消化管内視鏡検査を行っている状態で、記載から年間で数日以内を記載してください。
- 診断基準、病歴聴取については、「難治性炎症性腸疾患の調査研究」（平成22年3月31日厚生労働科学研究費補助金）を参照の上、ご記入ください。
- 記載内容が、医療機関等について問題があると思われることがあります。

□ 新規 □ 更新

099 慢性特発性偽性腸閉塞症

■ 基本情報

受給者番号			
患者氏名	名(漢字) 姓(かな) 名(かな)		
病院番号	住所		
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	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 （ ）		
発症年月	西暦 年 月		
社会保険	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. 歩き回るのに問題がない 2. いくらか問題がある 3. 寝たきりである		
身の回りの管理	1. 衣服や清潔さに問題がない 2. いくらか問題がある 3. 自分でできない		
ふだんの活動	1. 問題がない 2. いくらか問題がある 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／ふさぎこみ	1. 問題がない 2. 中程度 3. ひどく不安あるいはふさぎこんでいる		

■ 診断基準に関する事項

A. 主訴所見

腹部症状			
腹部膨満	1. あり 2. なし	腹痛	1. あり 2. なし
悪心・嘔吐	1. あり 2. なし	下痢	1. あり 2. なし
便秘	1. あり 2. なし	排便分性	1. あり 2. なし
体重減少	1. あり 2. なし		
合併症			
消化管閉塞	1. あり 2. なし	栄養障害	1. あり 2. なし
カテーテル関連血流感染症	1. あり 2. なし	敗血症	1. あり 2. なし
その他	1. あり 症状 ） 2. なし		

B. 検査所見

1. 血液検査			
身長	cm	体重	kg
赤血球	$\times 10^4/\mu L$	白血球	$/\mu L$
ヘモグロビン	g/dL	CRP	mg/dL
総蛋白	g/dL	アルブミン	g/dL
血小板	$\times 10^4/\mu L$	尿素窒素	mg/dL
クレアチニン	mg/dL	Na	mEq/L
K	mEq/L	Cl	mEq/L
Ca	mEq/L	総ビリルビン	mg/dL
直接ビリルビン	mg/dL	AST	IU/L
ALT	IU/L	γ-GTP	IU/L
総胆汁酸	IU/L	ALP	IU/L
2. 消化管を閉塞する器質的な病変		1. あり 2. なし	
3. 腹部単純X線検査または腹部CT 検査			
施行実施	1. 実施 2. 未実施 実施日 西暦 年 月 日		

腹部	1. 食道 2. 胃 3. 十二指腸 4. 空腸 5. 回腸 6. 結腸
盲腸	1. あり 2. なし
4. 消化管造影検査	
検査の施	1. 実施 2. 未実施 実施日 西暦 年 月 日
腹部	1. 食道 2. 胃 3. 十二指腸 4. 空腸 5. 回腸 6. 結腸
結腸肛門下部	1. 食道 2. 胃 3. 十二指腸 4. 空腸 5. 回腸 6. 結腸
巨大結腸	1. あり 2. なし
5. 嚥下造影（シネ嚥下）	
検査の施	1. 実施 2. 未実施 実施日 西暦 年 月 日
腹部	1. 食道 2. 胃 3. 十二指腸 4. 空腸 5. 結腸
結腸肛門下部	1. 食道 2. 胃 3. 十二指腸 4. 空腸 5. 結腸
巨大結腸	1. あり 2. なし
6. 消化管内視鏡検査	
検査の施	1. 実施 2. 未実施 実施日 西暦 年 月 日
部位	1. 食道 2. 胃 3. 十二指腸 4. 空腸 5. 回腸 6. 結腸
消化管の神経叢が残存の病理	1. あり 2. なし 3. その他

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。		1. 全て除外可 2. 除外不可 3. 不明
□1. ヒルシュスプリング病 □2. 巨大膀胱小結腸腸管症候群 □3. 腸管分泌亢進症 □4. 腸管神経細胞過少症 □5. 続発性慢性偽性腸閉塞症		
腸閉塞症状を来たす器質性疾患	1. あり 2. なし ありの場合 疾病（ ）	

<診断のカテゴリー>（該当する項目に☑を記入する）

確定診断：以下7項目すべてを満たす	1. 該当 2. 非該当
□ 発症と経過の判断 a) に該当する	
□ 発症と経過の判断 b) に該当する	
□ B-2 消化管を閉塞する器質的な病変を認めない	
□ B-3 画像診断では消化管の拡張と鏡面像を呈する	
□ B-7 腸管全層生検の HE 染色で神経叢に形態異常を認めない	
□ C の 2. 巨大膀胱小結腸腸管蠕動不全症(MMIS)、3. 腸管分節状拡張症(Segmental Dilatation of intestine)を除外する	
□ C の 5. 続発性慢性偽性腸閉塞症(続発性CIPO)を除外する	

症状の概要、経過、特記すべき事項など

■ 発症と経過

生活歴・既往歴	
既往歴	1. あり 2. なし 既往歴の内容（ ）
現症状況	
1. 腹部膨満 2. 腹痛 3. 下痢 4. 便秘 5. 嘔吐 6. その他 その他の内容（ ）	
病態	
a) 腹部膨満、嘔吐・嘔吐、腹痛等の入院を要するような重篤な消化器症状を長期に持続的または反復的に認める	1. 該当 2. 非該当
b) 病歴期間 （新生児期発症では2ヶ月以上、乳児期以降の発症では6ヶ月以上）	1. 該当 2. 非該当

c) 臨床経過	1. 再回復型 2. 再燃寛解 3. 慢性持続 4. 急性増悪 5. 不明
d) 過去1年間の入院回数	合計 回
e) 難治性	1. あり 2. なし 難治性の判定 1. 1.6ヶ月以上の腸閉塞 2. 2回/年以上の再燃

■ 治療その他

内科的治療	
内科的治療の実施の有無	1. 実施 2. 未実施
薬剤の治療	消化管運動改善薬 1. あり 2. なし 薬剤名 漢方薬 1. あり 2. なし 薬剤名 消化管減圧チューブの留置 1. あり 2. なし ありの場合 1. 経鼻 2. 経口 3. 経胃瘻 4. 経腸瘻 5. 経直腸
薬剤による鎮痛剤	1. あり 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	1. 実施 2. 未実施
手術理由	1. 潰瘍 2. 腸閉塞 3. その他の理由 （ ）
手術が必要	1. 診断目的 2. 腸管不全閉鎖 3. 機能不全閉鎖 4. 腸閉塞の改善 5. 腸閉塞解消 6. その他
手術回数	合計 回
現在腸瘻	1. 有り 2. 無し
腸瘻造設の部位	1. 胃 2. 空腸 3. 回腸 4. 結腸
栄養療法	

経腸栄養	1. 実施 2. 未実施 月量 kcal/day	在宅静脈栄養	1. 実施 2. 未実施
経腸栄養	1. 実施 2. 未実施 月量 kcal/day	在宅経腸栄養	1. 実施 2. 未実施
その他	1. 実施 2. 未実施 月量 kcal/day		

■ 重症度分類に関する事項

1.から、2～4のうちなかなくとも1項目以上を満たす	1. 該当 2. 非該当
1. 腹痛、腹部膨満、嘔吐・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。	
2. 経腸栄養を必要とする	
3. 経管栄養管理を必要とする	
4. 継続的な消化管減圧を必要とする（腸瘻、胃瘻、経鼻胃管、イレウス管、経肛門管などによる減圧・ドレナージ）	

■ 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		
開始年月	西暦 年 月	離脱の見込み	1. あり 2. なし
器種	1. 気管挿管口を含した人工呼吸器 2. 鼻マスクまたはフェイスマスクを含した人工呼吸器		
施行状況	1. 間欠的施行 2. 夜間に継続的に施行 3. 日中施行 4. 昼夜を通して施行		

生活状況	食事	□自立 □部分介助 □全介助	車椅子とベッド間の移動	□自立 □部分介助 □全介助
	整容	□自立 □部分介助 □不可能	トイレ動作	□自立 □部分介助 □全介助
	入浴	□自立 □部分介助 □不可能	歩行	□自立 □部分介助 □全介助
	衣服着脱	□自立 □部分介助 □不能	寝替え	□自立 □部分介助 □全介助
	排便コントロール	□自立 □部分介助 □全介助	排尿コントロール	□自立 □部分介助 □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 ※自筆または実印のこと

・診断基準に従い医師が記入、医療機関で保管して、診断基準を満たすと判断した場合のみ、いずれかの時期のものを用いて申請してください。
ただし、当該疾病の経過を示す情報が記載されていて、確認可能なものに限ります。
・指定難病患者における重症度分類については、難病法施行前の下で作成されているものであって、直近6ヶ月間に変化が無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、「難病患者に係る医療費及び療養費の支給に関する法律」（平成27年5月13日厚生労働省令第101号）第1条第1項第1号を参照の上、ご記入ください。
・事務のため、後の審査段階において追加情報をお願いすることがあります。

□新規　□更新

100. 巨大膀胱短小結腸腸管蠕動不全症

■ 基本情報

受診者番号			
患者氏名	名(漢字)　姓(かな)　名(かな)	姓(かな)	名(かな)
郵便番号	住所		
生年月日	西暦　年　月　日	性別	1. 男　2. 女
主治医の所属			
当科担当者（研修のある場合）	姓(漢字)　名(漢字)	姓(かな)	名(かな)
家族歴	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（　）		
発病年月	西暦　年　月		
生活保護	1. 受給中　2. 受支援　3. なし	障害者手帳	1. 2. 3. 4. 5.
生活支援			
移動の程度	1. 歩き回るのに問題がない　2. いくつか問題がある　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がない　2. いくつか問題がある　3. 自分でできない		
ふだんの活動	1. 問題がない　2. いくつか問題がある　3. 行うことができない		
痛み／不快感	1. ない　2. 中程度がある　3. ひどい		
不安／ふさぎ込み	1. 問題がない　2. 中程度　3. ひどくなければふさぎ込んでいる		

■ 診断基準に関する事項

A. 主訴所見

理学所見			
身長	cm	体重	kg
腹部膨満	1. あり　2. なし	腹痛	1. あり　2. なし
腹水	1. あり　2. なし	下痢	1. あり　2. なし
発熱	1. あり　2. なし	高度発熱	1. あり　2. なし
体重減少	1. あり　2. なし		
合併症			
外機能障害	1. あり　2. なし	電解質異常	1. あり　2. なし
カテーテル関連血流感染	1. あり　2. なし	敗血症	1. あり　2. なし
その他	1. あり　症状		）　2. なし

B. 検査所見

1. 血液検査			
検査実施	1. 実施　2. 未実施　実施日　西暦　年　月　日		
白血球	×10³/μL	赤血球	/μL
ヘモグロビン	g/dL	Hct	mg/dL
総蛋白	g/dL	アルブミン	g/dL
血小板	×10³/μL	血液凝固	mg/dL
クレアチニン	mg/dL	Na	mEq/L
K	mEq/L	Cl	mEq/L
Ca	mg/dL	総ビリルビン	mg/dL
直接ビリルビン	mg/dL	AST	IU/L
ALT	IU/L	γ-GTP	IU/L
胆汁酸	IU/L	ALP	IU/L
2. 腹部画像又は検査			
検査実施	1. 実施　2. 未実施　実施日　西暦　年　月　日		

腹部単純X線	1. 実施　2. 胃　3. 十二指腸　4. 空腸　5. 回腸　6. 結腸		
造影剤	1. あり　2. なし		
3. 消化管造影検査			
検査実施	1. 実施　2. 未実施　実施日　西暦　年　月　日		
腹部X線	1. 食道　2. 胃　3. 十二指腸　4. 空腸　5. 回腸　6. 結腸		
腹部CT下部消化	1. 食道　2. 胃　3. 十二指腸　4. 空腸　5. 回腸　6. 結腸		
microcolon	1. あり　2. なし		
4. MRI 検査（シネ撮影）			
検査実施	1. 実施　2. 未実施　実施日　西暦　年　月　日		
腹部MRI	1. 食道　2. 胃　3. 十二指腸　4. 空腸　5. 回腸　6. 結腸		
5. その他の画像検査（超音波、CT、腹部造影など）			
検査実施	1. 実施（検査名　）　実施日　西暦　年　月　日　2. 未実施		
巨大膀胱	1. あり　2. なし	水腎症	1. あり　2. なし
6. 病理検査			
検査実施	1. 実施　2. 未実施　実施日　西暦　年　月　日		
病理	1. 食道　2. 胃　3. 十二指腸　4. 空腸　5. 回腸　6. 結腸		
消化管神経叢の形態的異常（全層作成HE染色）	1. あり　2. なし　3. その他		
7. 消化管を閉塞する器質的な病変	1. あり　2. なし		

C. 鑑別診断

以下の疾患を鑑別し、全て除外できる。除外できた疾患には☑を記入する。	1. 全て除外　2. 除外不可　3. 不明	
□ 1. 慢性特発性偽性腸閉塞症　□ 2. 腸管神経節細胞低形成　□ 3. ヒルシュスプルング病		
腸閉塞症状を起こす病態の鑑別	1. あり　2. なし　ありの場合　疾患（　）	

<診断のカテゴリー>（該当する項目に☑を記入する）

確定診断：以下の5項目すべてを満たす	1. 該当　2. 非該当
□ B-3における新生児の注腸造影でMicrocolonを認める	
□ B-5 画像検査（超音波、CT、腹部造影など）において巨大膀胱を認める	
□ B-6 消化管全層生検のHE染色で神経節に形態異常を認めない	
□ B-7 消化管を閉塞する器質的な病変を認めない	
□ ■発症と経過の病態に該当する	

<症状の概要、経過、特記すべき事項など>

■ 発症と経過

発症年齢（胎内）	1. 胎児期　2. 新生児　3. 乳児　4. 幼児　5. 学童　6. その他				
病歴					
a) 新生児期から腹部膨満の発症				1. 該当　2. 非該当	
b) 出生直後から腹部膨満、嘔吐、腹痛等の消化器症状を認める。				1. 該当　2. 非該当　3. 不明	
生活歴・既往歴					
既往歴	1. あり　2. なし　既往歴の内容				
病歴					
臨床経過	1. 可逆的経過　2. 再燃寛解　3. 慢性持続　4. 急性増悪　5. 不明				
過去1年間の入院回数	合計　回				
栄養性	1. あり　2. なし 栄養状態の程度　1. 1.5ヶ月以上の低体重　2. 2週/年以上の病態				

■ 栄養その他

内科的治療				
内科的治療の実施の有無	1. 実施　2. 未実施			
現在の治療	消化管運動改善薬　1. あり　2. なし　薬剤名 漢方薬　1. あり　2. なし　薬剤名 消化管減圧チューブの留置　1. あり　2. なし　ありの場合 1. 経鼻　2. 経口　3. 経胃瘻　4. 経腸瘻　5. 経肛門			
薬剤による悪性所見	1. あり　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	1. 実施　2. 未実施			
手術部位	1. 空孔　2. 胃瘻管　3. その他の部位（　）			
手術内容	1. 人工肛門造設　2. 腸管吻合術　3. 結腸不完全切除術　4. 腸瘻造設術　5. 腸瘻閉鎖術 6. 未名（　）			
手術回数	合計　回			
胃瘻	1. 実施　2. 未実施			
胃瘻造設の部位	1. 胃　2. 空腸　3. 回腸　4. 結腸			
栄養管理				
中心静脈栄養	1. 実施　2. 未実施　用量　kcal/day	在宅静脈栄養	1. 実施　2. 未実施	
経腸栄養	1. 実施　2. 未実施　用量　kcal/day	在宅経腸栄養	1. 実施　2. 未実施	
その他	1. 実施　2. 未実施　用量　kcal/day			

■ 重症度分類に関する事項

西暦　年　月　日
1. 腹痛、腹部膨満、嘔吐などの消化器症状により、日常生活が著しく障害されている
2. 経腸栄養を必要とする
3. 経管栄養管理を必要とする
4. 経腸から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、経肛門管などの腸内容のドレナージをさす）

■ 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. 気管内挿管を介した人工呼吸器　2. 鼻マスクなど侵襲マスクを介した人工呼吸器		
管理状況	1. 常時管理　2. 夜間のみ管理　3. 一日数時間　4. 必要時に管理		

生活状況	食事	□自立 □部分介助 □全介助	車椅子とベッド間の移動	□自立 □一部介助 □部分介助 □全介助
	整容	□自立 □部分介助 □不可能	トイレ動作	□自立 □部分介助 □全介助
	入浴	□自立 □部分介助 □不可能	歩行	□自立 □一部介助 □部分介助 □全介助
	階段昇降	□自立 □部分介助 □不可能	着替え	□自立 □部分介助 □全介助
	排便コントロール	□自立 □部分介助 □全介助	排尿コントロール	□自立 □部分介助 □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：西暦　年　月　日　　署名または記名のこと

・本書は、患者に対する診療のために、患者情報を用いて、診療報酬を請求した場合には、その内容の審査のために用いられる。
ただし、当該患者の経過などの情報提供を含めてあって、審査用としてもかまわない。
・診療報酬請求による審査を行うためには、審査の申請書類のみでは、審査の申請書類のみでは、審査の申請書類のみでは