

■ 基本情報

受給者番号					
姓(かな)	名(かな)				
姓(漢字)	名(漢字)				
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(変更のある場合)	姓(かな)	名(かな)			
	姓(漢字)	名(漢字)			
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.ひどく不安あるいはふさぎ込んでいる				

■ 診断基準に関する事項

A. 脈管奇形(血管奇形およびリンパ管奇形) 診断基準 (該当する項目に☑を記入する)

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もの	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	

B. 細分類 リンパ管腫症/ゴーハム病 診断基準

(1) 主要所見	
a) 骨皮質もしくは髄質が局在性もしくは散在性に溶解(全身骨に起こりうる)	1. 該当 2. 非該当 3. 不明
b) 肺、縦隔、心臓など胸腔内臓器にびまん性にリンパ管腫様病変、またはリンパ液貯留	1. 該当 2. 非該当 3. 不明
c) 肝臓、脾臓など腹腔内臓器にびまん性にリンパ管腫様病変、または腹腔内にリンパ液貯留	1. 該当 2. 非該当 3. 不明
(2) 病理学的所見	
組織学的には、リンパ管内皮によって裏打ちされた不規則に拡張したリンパ管組織よりなり、一部に紡錘形細胞の集簇を認めることがある。腫瘍性の増殖は認めない。	1. 該当 2. 非該当 3. 不明

除外疾患

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
<input type="checkbox"/> リンパ脈管筋腫症などの他のリンパ管疾患 <input type="checkbox"/> 悪性新生物による溶骨性疾患 <input type="checkbox"/> 遺伝性先端骨溶解症 <input type="checkbox"/> 特発性多中心性溶骨性腎症 <input type="checkbox"/> 遺伝性溶骨症候群などの先天性骨溶解疾患	

<診断のカテゴリー> (該当する項目に☑を記入する)

<input type="checkbox"/> A. を満たし、鑑別疾患を除外した上で、B (1) の a) ~c) のうち 1 つ以上の主要所見を満たし、(2) の病理所見を認める
<input type="checkbox"/> A. を満たし、鑑別疾患を除外した上で、B (1) の a) ~c) のうち 1 つ以上の主要所見を満たし、病理検査が困難な症例で、臨床的に除外疾患を全て否定できる
<input type="checkbox"/> いずれにも該当しない

(特記事項) 皮膚、皮下軟部組織、脾臓単独のリンパ管腫症は、医療費助成の対象としない。リンパ管奇形(リンパ管腫)が明らかに多発もしくは浸潤拡大傾向を示す場合には、リンパ管腫症と診断する。

症状の概要、経過、特記すべき事項など

--

■ 発症と経過 (該当する項目に☑を記入する)

症状 (複数回答可)			
<input type="checkbox"/> 骨溶解 <input type="checkbox"/> 骨痛 <input type="checkbox"/> 骨変形 <input type="checkbox"/> 病的骨折 <input type="checkbox"/> 側弯 <input type="checkbox"/> 四肢短縮 <input type="checkbox"/> リンパ浮腫 <input type="checkbox"/> リンパ漏 <input type="checkbox"/> 胸水 <input type="checkbox"/> 縦隔浸潤 <input type="checkbox"/> 肺浸潤 <input type="checkbox"/> 肺嚢胞 <input type="checkbox"/> 胸膜炎 <input type="checkbox"/> 心嚢水 <input type="checkbox"/> 心膜炎 <input type="checkbox"/> 心不全 <input type="checkbox"/> 腹水 <input type="checkbox"/> 腹腔内リンパ管腫 <input type="checkbox"/> 肝臓病変 <input type="checkbox"/> 脾臓病変 <input type="checkbox"/> その他 (具体的に )			
発症もしくは、悪化の原因 (原因として考えられるものは全て挙げてください)			1. あり 2. なし 3. 不明
<input type="checkbox"/> 感染症 <input type="checkbox"/> 手術 <input type="checkbox"/> その他 (具体的に )			
骨病変の部位と病変数 (ない場合は記載不要) (例: 側頭骨に 3 cm 大の骨溶解が 2 個)			
病変 ( )			
骨病変の X 線写真の所見 (ない場合は記載不要)			
<input type="checkbox"/> 骨皮質欠損 <input type="checkbox"/> 髄質の溶解 <input type="checkbox"/> 病的骨折 <input type="checkbox"/> 側弯 <input type="checkbox"/> その他 (具体的に )			
病理学的所見 (生検部位 ) (免疫染色など含め、根拠となった所見について記載する)			
所見 ( )			
進行度 (過去 1 年間)			
<input type="checkbox"/> かなり進行 <input type="checkbox"/> やや進行 <input type="checkbox"/> 進行せず <input type="checkbox"/> 改善 その具体的な所見 ( )			
血液凝固系検査異常の有無 (過去 1 年間) (検査異常有りの場合は、最悪化時の検査値を入力)			1. あり 2. なし 3. 不明
血小板数	× 10 <sup>4</sup> /μL	FDP	μg/mL
D ダイマー	ng/mL	Fib	mg/dL
その他			
出血症状の有無 (過去 1 年間)			1. あり 2. なし 3. 不明
ありの場合は、具体的な症状、所見 ( )			

■ 治療その他

治療内容 (この 1 年間で行った治療を全て記入する)			
薬物療法			1. 実施 2. 未実施 3. 不明
薬名 ( ) 投与量 ( ) 治療期間 西暦 年 月 ~ 西暦 年 月 治療効果 1. 著効 2. 有効 3. 反応あり、やや有効 4. 不変 5. 判断できない 所見など ( )			
外科的治療			1. 実施 2. 未実施 3. 不明
行った手術名 ( ) 治療効果 1. 著効 2. 有効 3. 反応あり、やや有効 4. 不変 5. 判断できない 所見など ( )			
放射線治療			1. 実施 2. 未実施 3. 不明
照射方法 ( ) 照射量: Gy 治療効果 1. 著効 2. 有効 3. 反応あり、やや有効 4. 不変 5. 判断できない 所見など ( )			

栄養療法	1. 実施 2. 未実施 3. 不明
治療名 ( ) 治療効果 1. 著効 2. 有効 3. 反応あり、やや有効 4. 不変 5. 判断できない 所見など ( )	
その他の治療	1. 実施 2. 未実施 3. 不明
治療名 ( ) 治療効果 1. 著効 2. 有効 3. 反応あり、やや有効 4. 不変 5. 判断できない 所見など ( )	

**治療効果については、以下の基準を参考に判定し、根拠となった所見なども併記すること**

1. 著効 (その治療によって明らかに改善、寛解状態となった。腫瘍サイズ、もしくは改善率が50%以上)
2. 有効 (ある程度の効果があったが、寛解とはなっていない。腫瘍サイズ、もしくは改善率が10~50%)
3. 反応あり、やや有効 (やや症状の改善を認めたが、有効までとはいえない。改善率が0~10%)
4. 不変 (その治療による症状の改善を認めなかった。改善率0%)
5. 判断できない (その治療によって、症状が改善したか、していないか判断できない場合)

**■ 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 (日常の勤めや活動が行える)
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

**■ 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.気管切開孔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：西暦 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。

## ■ 基本情報

受給者番号					
姓(かな)	名(かな)				
姓(漢字)	名(漢字)				
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(変更のある場合)	姓(かな)	名(かな)			
	姓(漢字)	名(漢字)			
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.ひどく不安あるいはふさぎ込んでいる				

## ■ 診断基準に関する事項

## A. 脈管奇形(血管奇形およびリンパ管奇形) 診断基準(該当する項目に☑を記入する)

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もの	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	

## B. 細分類 頸部顔面巨大リンパ管奇形(リンパ管腫) 診断基準(該当する項目に☑を記入する)

※巨大の定義は患者の手掌大以上の大きさとし、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

1. 理学的所見	
頸部顔面に圧迫により変形するが縮小しない腫瘍性病変を認める	1. 該当 2. 非該当 3. 不明
2. 画像所見	
病変内に大小様々な1つ以上の嚢胞様成分が集簇性もしくは散在性に存在する腫瘍性病変として認められる。嚢胞内部の血流は認めず、頸部顔面の病変が患者の手掌大以上である。	1. 該当 2. 非該当 3. 不明
検査方法 <input type="checkbox"/> 超音波 <input type="checkbox"/> MRI <input type="checkbox"/> CT	
3. 嚢胞内容液所見：リンパ(液)として矛盾がない	1. 該当 2. 非該当 3. 不明
4. 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
<input type="checkbox"/> 奇形腫 <input type="checkbox"/> 静脈奇形(海綿状血管腫) <input type="checkbox"/> 被角血管腫 <input type="checkbox"/> 他の水疱性・嚢胞性疾患(ガマ腫、正中頸嚢胞) <input type="checkbox"/> 単房性巨大嚢胞のみからなるもの	
5. 補助所見	
(a) 理学的所見	1. 該当 2. 非該当 3. 不明
<input type="checkbox"/> 深部にあり外観上明らかでない	

<input type="checkbox"/> 皮膚や粘膜では丘疹・結節となり、集簇シカエルの卵状を呈することがあり、ダーモスコピーにより嚢胞性病変を認める	
<input type="checkbox"/> 経過中病変の膨らみや硬度は増減する	
<input type="checkbox"/> 感染や内出血により急激な腫脹や疼痛をきたす	
<input type="checkbox"/> 病変内に毛細血管や静脈の異常拡張を認める	
(b)病理学的所見	
肉眼的には、水様ないし乳汁様内容を有し、多嚢胞状または海綿状断面を呈する病変。組織学的には、リンパ管内皮によって裏打ちされた大小さまざまな嚢胞状もしくは不規則に拡張したリンパ管組織よりなる。腫瘍性の増殖を示す細胞を認めない。	1. 該当 2. 非該当 3. 不明
(c)嚢胞内容液所見	
嚢胞内に血液を混じる	1. 該当 2. 非該当 3. 不明

<診断のカテゴリー>

A. を満たし、鑑別疾患を除外した上で、生下時から存在し、Bの1.2.3.4.のすべての所見を認める	1. 該当 2. 非該当
--	--------------

症状の概要、経過、特記すべき事項など

■ 臨床所見 (該当する項目に☑を記入する)

身長・体重	身長 ( ) cm	体重 ( ) kg
疾患部位 (複数選択可)		
【頭頸部表在】		【頭頸部深部】
頭部 <input type="checkbox"/> R <input type="checkbox"/> L	上下口唇 <input type="checkbox"/> R <input type="checkbox"/> L	眼窩内 <input type="checkbox"/> R <input type="checkbox"/> L
前額部 <input type="checkbox"/> R <input type="checkbox"/> L	下顎後窩 <input type="checkbox"/> R <input type="checkbox"/> L	口腔内頬粘膜下 <input type="checkbox"/> R <input type="checkbox"/> L
眉部・上眼瞼 <input type="checkbox"/> R <input type="checkbox"/> L	顎下部 (前頸三角上部) <input type="checkbox"/> R <input type="checkbox"/> L	舌内 <input type="checkbox"/> あり
鼻部 <input type="checkbox"/> あり	前頸部 (前頸三角下部) <input type="checkbox"/> R <input type="checkbox"/> L	喉頭蓋・披裂部・声帯 <input type="checkbox"/> あり
頬部 <input type="checkbox"/> R <input type="checkbox"/> L	側頸部 <input type="checkbox"/> R <input type="checkbox"/> L	咽頭後壁 <input type="checkbox"/> R <input type="checkbox"/> L
耳下腺部 <input type="checkbox"/> R <input type="checkbox"/> L	後頸部 (後頸下三角) <input type="checkbox"/> R <input type="checkbox"/> L	頸部気管内 <input type="checkbox"/> あり
耳介 <input type="checkbox"/> R <input type="checkbox"/> L	鎖骨上窩 <input type="checkbox"/> R <input type="checkbox"/> L	頭蓋内 <input type="checkbox"/> R <input type="checkbox"/> L
その他の疾患部位 (複数選択可)		1. あり 2. なし 3. 不明
<input type="checkbox"/> 腋窩 <input type="checkbox"/> 縦隔 <input type="checkbox"/> 胸部 (表在) <input type="checkbox"/> 上肢 <input type="checkbox"/> 腹腔内・後腹膜 <input type="checkbox"/> 腹部 (表在) <input type="checkbox"/> 背部 (表在) <input type="checkbox"/> 鼠径部 <input type="checkbox"/> 臀部 <input type="checkbox"/> 下肢 <input type="checkbox"/> その他 ( )		
大きさ (長径) (多数の場合最大の病変) cm と手掌の何倍か、の2つの方法で教えてください		
<input type="checkbox"/> 30cm 以上 <input type="checkbox"/> 20cm 以上 30cm 未満 <input type="checkbox"/> 15cm 以上 20cm 未満 <input type="checkbox"/> 10cm 以上 15cm 未満 <input type="checkbox"/> 5cm 以上 10cm 未満 <input type="checkbox"/> 5cm 未満 <input type="checkbox"/> その他 ( ) <input type="checkbox"/> 手掌の5倍以上 <input type="checkbox"/> 3倍以上5倍未満 <input type="checkbox"/> 2倍以上3倍未満 <input type="checkbox"/> 2倍未満 <input type="checkbox"/> その他 ( )		
受診時および既往症状 (複数選択可)		1. あり 2. なし 3. 不明
<input type="checkbox"/> 痛み <input type="checkbox"/> 腫れ <input type="checkbox"/> 潰瘍 <input type="checkbox"/> リンパ漏 <input type="checkbox"/> 感染 <input type="checkbox"/> 出血 <input type="checkbox"/> 整容障害 <input type="checkbox"/> 機能的障害 ( <input type="checkbox"/> a. 知覚 <input type="checkbox"/> b. 運動 <input type="checkbox"/> c. 視覚 <input type="checkbox"/> d. 聴覚 <input type="checkbox"/> e. 平衡 <input type="checkbox"/> f. 音声機能 <input type="checkbox"/> g. 心臓機能 <input type="checkbox"/> h. 神経または精神障害 ) <input type="checkbox"/> その他 ( )		
病変の外観 (最終診察時 (現在) の状況。体幹は肌着用状態で)		
<input type="checkbox"/> 非常に目立つ <input type="checkbox"/> すぐわかる <input type="checkbox"/> よく見るとわかる <input type="checkbox"/> わからない		
外科的切除の可能性 (病変が残存している場合)		
<input type="checkbox"/> 切除による改善の余地あり (合併症リスク小) <input type="checkbox"/> 切除による改善の余地あり (合併症リスク大) <input type="checkbox"/> 切除は不可能ではないが、合併症を考慮すると選択しにくい <input type="checkbox"/> 切除による改善が見込めない		
病変のタイプ		1. あり 2. なし 3. 不明
<input type="checkbox"/> 嚢胞型 (マクロシスティック) である <input type="checkbox"/> 嚢胞型ではない (海綿状、ミクロシスティック、混合型等)		

**■治療その他（該当する項目に☑を記入する）**

当該施設での治療歴（治療回数） [複数選択可]	1. あり 2. なし 3. 不明
<input type="checkbox"/> 外科手術（切除、再建等）（      回） <input type="checkbox"/> 硬化療法（      回） <input type="checkbox"/> 塞栓術（      回） <input type="checkbox"/> レーザー治療      （      回） <input type="checkbox"/> 薬物療法 薬剤名（自由記載 [複数可]：      ） <input type="checkbox"/> 放射線治療（      ） <input type="checkbox"/> その他（治療名      ）：      回）	
有効であった治療（自由記載 [複数可]） （      ）	1. あり 2. なし 3. 不明
転帰※（腫瘍体積と症状の両者を記入する）	
腫瘍の体積 <input type="checkbox"/> 治癒・消失 <input type="checkbox"/> 著明に縮小 <input type="checkbox"/> 軽度縮小 <input type="checkbox"/> 不変 <input type="checkbox"/> 増大 <input type="checkbox"/> 判断できない <input type="checkbox"/> その他（      ）	
主な症状1（      ） <input type="checkbox"/> 治癒・消失 <input type="checkbox"/> 著明に改善 <input type="checkbox"/> 軽度改善 <input type="checkbox"/> 不変 <input type="checkbox"/> 悪化 <input type="checkbox"/> 判断できない <input type="checkbox"/> その他（      ）	
主な症状2（      ） <input type="checkbox"/> 治癒・消失 <input type="checkbox"/> 著明に改善 <input type="checkbox"/> 軽度改善 <input type="checkbox"/> 不変 <input type="checkbox"/> 悪化 <input type="checkbox"/> 判断できない <input type="checkbox"/> その他（      ）	

※転帰については治療歴があれば当該施設での治療開始前と比較し、無治療の場合は初診時と比較する。  
以下の記載を参考にして判定する。

転帰（腫瘍の体積）
治癒・消失（腫瘍のほぼ消失）
著明に縮小（腫瘍体積の縮小率が50%以上）
軽度縮小（腫瘍体積の縮小率が50%未満）
不変（腫瘍体積の縮小率がほぼ0%）
増大（腫瘍体積の明らかな増大）
転帰（症状） [症状の改善率は可能であればVAS（visual analog scale）、NRS（numerical rating scale）や重症度などを参考にする]
治癒・消失（症状のほぼ消失）
著明に改善（症状の改善率が50%以上）
軽度改善（症状の改善率が50%未満）
不変（症状の改善率がほぼ0%）
悪化（症状の明らかな悪化）

**■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
---

**聴覚（該当する項目に☑を記入する）**

<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

**視覚**

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）**

<b>出血</b>	
<input type="checkbox"/> 0. 症候なし	
<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	
<b>感染</b>	
<input type="checkbox"/> 0. 症候なし	
<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.気管切開孔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 整容 <input type="checkbox"/> 自立 <input type="checkbox"/> 部分介助/不可能 入浴 <input type="checkbox"/> 自立 <input type="checkbox"/> 部分介助/不可能 階段昇降 <input type="checkbox"/> 自立 <input type="checkbox"/> 部分介助 <input type="checkbox"/> 不能 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	車椅子とベッド間の移動 トイレ動作 歩行 着替え 排尿コントロール	<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 <input type="checkbox"/> 自立 <input type="checkbox"/> 部分介助 <input type="checkbox"/> 全介助 <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 <input type="checkbox"/> 自立 <input type="checkbox"/> 部分介助 <input type="checkbox"/> 全介助 <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：西暦 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。

## ■ 基本情報

受給者番号					
姓(かな)	名(かな)				
姓(漢字)	名(漢字)				
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(変更のある場合)	姓(かな)	名(かな)			
	姓(漢字)	名(漢字)			
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.ひどく不安あるいはふさぎ込んでいる				

## ■ 診断基準に関する事項

## A. 脈管奇形(血管奇形およびリンパ管奇形) 診断基準(該当する項目に☑を記入する)

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もの	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	

## B. 細分類 巨大静脈奇形(頸部口腔咽頭びまん性病変) 診断基準(該当する項目に☑を記入する)

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 <input type="checkbox"/> 超音波 <input type="checkbox"/> MRI <input type="checkbox"/> 血管造影(直接穿刺造影あるいは静脈造影) <input type="checkbox"/> CT	
2. 理学的所見	
腫瘍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>

A. を満たし、鑑別疾患を除外した上で、B の 1. で病変の存在の確認と質的診断ができる。

A. を満たし、鑑別疾患を除外した上で、B の 1. で病変の存在を確認でき、2. または 3. で質的診断ができる。

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

■ 臨床所見 (該当する項目に☑を記入する)

身長・体重      身長 (      ) cm      体重 (      ) kg

疾患部位 (複数選択可)

【頭頸部表在】		【頭頸部深部】	
頭部	<input type="checkbox"/> R <input type="checkbox"/> L	上下口唇	<input type="checkbox"/> R <input type="checkbox"/> L
前額部	<input type="checkbox"/> R <input type="checkbox"/> L	下顎後窩	<input type="checkbox"/> R <input type="checkbox"/> L
眉部・上眼瞼	<input type="checkbox"/> R <input type="checkbox"/> L	顎下部 (前頸三角上部)	<input type="checkbox"/> R <input type="checkbox"/> L
鼻部	<input type="checkbox"/> あり	前頸部 (前頸三角下部)	<input type="checkbox"/> R <input type="checkbox"/> L
頬部	<input type="checkbox"/> R <input type="checkbox"/> L	側頸部	<input type="checkbox"/> R <input type="checkbox"/> L
耳下腺部	<input type="checkbox"/> R <input type="checkbox"/> L	後頸部 (後頸下三角)	<input type="checkbox"/> R <input type="checkbox"/> L
耳介	<input type="checkbox"/> R <input type="checkbox"/> L	鎖骨上窩	<input type="checkbox"/> R <input type="checkbox"/> L
眼窩内	<input type="checkbox"/> R <input type="checkbox"/> L	口腔内頬粘膜下	<input type="checkbox"/> R <input type="checkbox"/> L
舌内	<input type="checkbox"/> あり	喉頭蓋・披裂部・声帯	<input type="checkbox"/> あり
咽頭後壁	<input type="checkbox"/> R <input type="checkbox"/> L	頸部気管内	<input type="checkbox"/> あり
頭蓋内	<input type="checkbox"/> R <input type="checkbox"/> L		

その他の疾患部位 (複数選択可)      1. あり 2. なし 3. 不明

腋窩 縦隔 胸部 (表在) 上肢 腹腔内・後腹膜 腹部 (表在) 背部 (表在) 鼠径部 臀部 下肢

その他 (      )

大きさ (長径) (多数の場合最大の病変) cm と手掌の何倍か、の 2 つの方法で教えてください

30cm 以上 20cm 以上 30cm 未満 15cm 以上 20cm 未満 10cm 以上 15cm 未満

5cm 以上 10cm 未満 5cm 未満 その他 (      )

手掌の 5 倍以上 3 倍以上 5 倍未満 2 倍以上 3 倍未満 2 倍未満 その他 (      )

受診時および既往症状 (複数選択可)      1. あり 2. なし 3. 不明

痛み 腫れ 潰瘍 リンパ漏 感染 出血 整容障害

機能的障害 ( a. 知覚 b. 運動 c. 視覚 d. 聴覚 e. 平衡 f. 音声機能 g. 心臓機能 h. 神経または精神障害 )

その他 (      )

病変の外観 (最終診察時 (現在) の状況。体幹は肌着着用状態で)

非常に目立つ すぐわかる よく見るとわかる わからない

外科的切除の可能性 (病変が残存している場合)

切除による改善の余地あり (合併症リスク小) 切除による改善の余地あり (合併症リスク大)

切除は不可能ではないが、合併症を考慮すると選択しにくい 切除による改善が見込めない

■ 治療その他 (該当する項目に☑を記入する)

当該施設での治療歴 (治療回数) (複数選択可)      1. あり 2. なし 3. 不明

外科手術 (切除、再建等) (      回) 硬化療法 (      回) 塞栓術 (      回)

レーザー治療 (      回) 薬物療法 薬剤名 (自由記載 [複数可]:      )

放射線治療 (      ) その他 (治療名      ;      回)

有効であった治療 (自由記載 [複数可])      1. あり 2. なし 3. 不明

(      )

転帰※ (腫瘍体積と症状の両者を記入する)

腫瘍の体積      治癒・消失 著明に縮小 軽度縮小 不変 増大 判断できない その他 (      )

主な症状 1 (      ) 治癒・消失 著明に改善 軽度改善 不変 悪化 判断できない その他 (      )

主な症状 2 (      ) 治癒・消失 著明に改善 軽度改善 不変 悪化 判断できない その他 (      )

※転帰については治療歴があれば当該施設での治療開始前と比較し、無治療の場合は初診時と比較する。

以下の記載を参考にして判定する。

転帰（腫瘍の体積）	
治癒・消失（腫瘍のほぼ消失）	
著明に縮小（腫瘍体積の縮小率が50%以上）	
軽度縮小（腫瘍体積の縮小率が50%未満）	
不変（腫瘍体積の縮小率がほぼ0%）	
増大（腫瘍体積の明らかな増大）	
転帰（症状） [症状の改善率は可能であればVAS（visual analog scale）、NRS（numerical rating scale）や重症度などを参考にする]	
治癒・消失（症状のほぼ消失）	
著明に改善（症状の改善率が50%以上）	
軽度改善（症状の改善率が50%未満）	
不変（症状の改善率がほぼ0%）	
悪化（症状の明らかな悪化）	

## ■ 重症度分類に関する事項

### modified Rankin Scale（mRS）

- 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

### 聴覚（該当する項目に☑を記入する）

<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

### 視覚

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"/> 0. 症候なし
<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"/> 0. 症候なし
<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.気管切開孔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 整容 入浴 階段昇降 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 <input type="checkbox"/> 自立 <input type="checkbox"/> 部分介助/不可能 <input type="checkbox"/> 自立 <input type="checkbox"/> 部分介助/不可能 <input type="checkbox"/> 自立 <input type="checkbox"/> 部分介助 <input type="checkbox"/> 不能 <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 トイレ動作 歩行 着替え 排尿コントロール	<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 <input type="checkbox"/> 自立 <input type="checkbox"/> 部分介助 <input type="checkbox"/> 全介助 <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 <input type="checkbox"/> 自立 <input type="checkbox"/> 部分介助 <input type="checkbox"/> 全介助 <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：西暦 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。

## ■ 基本情報

受給者番号					
姓(かな)	名(かな)				
姓(漢字)	名(漢字)				
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(変更のある場合)	姓(かな)	名(かな)			
	姓(漢字)	名(漢字)			
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.ひどく不安あるいはふさぎ込んでいる				

## ■ 診断基準に関する事項

## A. 脈管奇形(血管奇形およびリンパ管奇形) 診断基準(該当する項目に☑を記入する)

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もの	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	

## B. 細分類 巨大動静脈奇形(頸部顔面・四肢病変) 診断基準(該当する項目に☑を記入する)

1. 理学的所見	
血管の拡張や蛇行がみられ、拍動やスリル(シャントによる振動)を触知し、血管雑音を聴取する	1.該当 2.非該当 3.不明
2. 画像検査所見	
動静脈の異常な拡張や吻合を認め、病変内に動脈血流を有する。頸部顔面では少なくとも1つの病変は患者の 手掌大以上である。四肢においては少なくとも一肢のほぼ全体にわたるものである。 <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"/> 動静脈奇形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 <input type="checkbox"/> 超音波 <input type="checkbox"/> MRI <input type="checkbox"/> CT <input type="checkbox"/> 血管造影	
3. 病理所見	
明らかな動脈、静脈のほか、動脈と静脈の中間的な構造を示す種々の径の血管が不規則に集簇している。中 間的な構造を示す血管の壁では弾性板や平滑筋層の乱れがみられ、同一の血管のなかでも壁の厚さはしばしば 不均一である。また、毛細血管の介在を伴うこともある。	1.該当 2.非該当 3.不明

<診断のカテゴリー>

<input type="checkbox"/> A. を満たし、鑑別疾患を除外した上で、Bの2. で病変の存在の確認と質的診断ができる。
<input type="checkbox"/> A. を満たし、鑑別疾患を除外した上で、Bの2. で病変の存在を確認でき、1. または3. で質的診断ができる。
<input type="checkbox"/> 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

■ 臨床所見 (該当する項目に☑を記入する)

身長・体重	身長 ( ) cm	体重 ( ) kg
疾患部位 (複数選択可)		
【頭頸部表在】		【頭頸部深部】
頭部 <input type="checkbox"/> R <input type="checkbox"/> L	上下口唇 <input type="checkbox"/> R <input type="checkbox"/> L	眼窩内 <input type="checkbox"/> R <input type="checkbox"/> L
前額部 <input type="checkbox"/> R <input type="checkbox"/> L	下顎後窩 <input type="checkbox"/> R <input type="checkbox"/> L	口腔内頬粘膜下 <input type="checkbox"/> R <input type="checkbox"/> L
眉部・上眼瞼 <input type="checkbox"/> R <input type="checkbox"/> L	顎下部 (前頸三角上部) <input type="checkbox"/> R <input type="checkbox"/> L	舌内 <input type="checkbox"/> あり
鼻部 <input type="checkbox"/> あり	前頸部 (前頸三角下部) <input type="checkbox"/> R <input type="checkbox"/> L	喉頭蓋・披裂部・声帯 <input type="checkbox"/> あり
頬部 <input type="checkbox"/> R <input type="checkbox"/> L	側頸部 <input type="checkbox"/> R <input type="checkbox"/> L	咽頭後壁 <input type="checkbox"/> R <input type="checkbox"/> L
耳下腺部 <input type="checkbox"/> R <input type="checkbox"/> L	後頸部 (後頸下三角) <input type="checkbox"/> R <input type="checkbox"/> L	頸部気管内 <input type="checkbox"/> あり
耳介 <input type="checkbox"/> R <input type="checkbox"/> L	鎖骨上窩 <input type="checkbox"/> R <input type="checkbox"/> L	頭蓋内 <input type="checkbox"/> R <input type="checkbox"/> L
【四肢】		
肩関節 <input type="checkbox"/> R <input type="checkbox"/> L	上腕 <input type="checkbox"/> R <input type="checkbox"/> L	肘関節 <input type="checkbox"/> R <input type="checkbox"/> L
前腕 <input type="checkbox"/> R <input type="checkbox"/> L	手関節 <input type="checkbox"/> R <input type="checkbox"/> L	手 <input type="checkbox"/> R <input type="checkbox"/> L
股関節 <input type="checkbox"/> R <input type="checkbox"/> L	大腿 <input type="checkbox"/> R <input type="checkbox"/> L	膝関節 <input type="checkbox"/> R <input type="checkbox"/> L
下腿 <input type="checkbox"/> R <input type="checkbox"/> L	足関節 <input type="checkbox"/> R <input type="checkbox"/> L	足 <input type="checkbox"/> R <input type="checkbox"/> L
その他の疾患部位 (複数選択可)		1. あり 2. なし 3. 不明
<input type="checkbox"/> 縦隔 <input type="checkbox"/> 胸部 (表在) <input type="checkbox"/> 腹腔内・後腹膜 <input type="checkbox"/> 腹部 (表在) <input type="checkbox"/> 背部 (表在) <input type="checkbox"/> 臀部 <input type="checkbox"/> その他 ( )		
大きさ (長径) (多数の場合最大の病変) cm と手掌の何倍か、の2つの方法で教えてください		
<input type="checkbox"/> 30cm 以上 <input type="checkbox"/> 20cm 以上 30cm 未満 <input type="checkbox"/> 15cm 以上 20cm 未満 <input type="checkbox"/> 10cm 以上 15cm 未満 <input type="checkbox"/> 5cm 以上 10cm 未満 <input type="checkbox"/> 5cm 未満 <input type="checkbox"/> その他 ( ) <input type="checkbox"/> 手掌の5倍以上 <input type="checkbox"/> 3倍以上5倍未満 <input type="checkbox"/> 2倍以上3倍未満 <input type="checkbox"/> 2倍未満 <input type="checkbox"/> その他 ( )		
受診時および既往症状 (複数選択可)		1. あり 2. なし 3. 不明
<input type="checkbox"/> 痛み <input type="checkbox"/> 腫れ <input type="checkbox"/> 潰瘍 <input type="checkbox"/> リンパ漏 <input type="checkbox"/> 感染 <input type="checkbox"/> 出血 <input type="checkbox"/> 整容障害 <input type="checkbox"/> 機能的障害 ( <input type="checkbox"/> a. 知覚 <input type="checkbox"/> b. 運動 <input type="checkbox"/> c. 視覚 <input type="checkbox"/> d. 聴覚 <input type="checkbox"/> e. 平衡 <input type="checkbox"/> f. 音声機能 <input type="checkbox"/> g. 心臓機能 <input type="checkbox"/> h. 神経または精神障害 ) <input type="checkbox"/> その他 ( )		
病変の外観 (最終診察時 (現在) の状況。体幹は肌着用状態で)		
<input type="checkbox"/> 非常に目立つ <input type="checkbox"/> すぐわかる <input type="checkbox"/> よく見るとわかる <input type="checkbox"/> わからない		
外科的切除の可能性 (病変が残存している場合)		
<input type="checkbox"/> 切除による改善の余地あり (合併症リスク小) <input type="checkbox"/> 切除による改善の余地あり (合併症リスク大) <input type="checkbox"/> 切除は不可能ではないが、合併症を考慮すると選択しにくい <input type="checkbox"/> 切除による改善が見込めない		
Schobinger 分類		
<input type="checkbox"/> StageI 平らで、赤みを呈する <input type="checkbox"/> StageII 雑音聴取される、脈打つ拍動を感じる、拡大病変 <input type="checkbox"/> StageIII 疼痛、潰瘍、出血、感染を認める <input type="checkbox"/> StageIV 心不全になる <input type="checkbox"/> 判定困難		



□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

**視覚**

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)**

<b>出血</b>	
□0. 症候なし	
□1. ときおり出血するが日常の務めや活動は行える	
□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	
□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	
□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	
□5. 致死的な出血のリスクが非常に高いもの	
<b>感染</b>	
□0. 症候なし	
□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	
□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	
□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	
□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	
□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. 気管切開孔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	□自立 □部分介助 □全介助	車椅子とベッド間の移動 □自立 □軽度介助 □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 □軽度介助 □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 ※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。

## ■ 基本情報

受給者番号					
姓(かな)	名(かな)				
姓(漢字)	名(漢字)				
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(変更のある場合)	姓(かな)	名(かな)			
	姓(漢字)	名(漢字)			
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.ひどく不安あるいはふさぎ込んでいる				

## ■ 診断基準に関する事項

## A. 脈管奇形(血管奇形およびリンパ管奇形) 診断基準(該当する項目に☑を記入する)

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もの	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	

## B. 細分類 クリッペル・トレノネー・ウェーバー症候群 診断基準(該当する項目に☑を記入する)

以下の必須所見を全て満たす	1.該当 2.非該当 3.不明
<input type="checkbox"/> 1.四肢のうち少なくとも一肢のほぼ全域にわたる混合型脈管奇形	
<input type="checkbox"/> 2.混合型脈管奇形の同肢または対側肢の骨軟部組織の片側肥大症	
<input type="checkbox"/> 3.皮膚の毛細血管奇形のみが明瞭で、深部の脈管奇形が検査(画像または病理)上不明でないもの	
<input type="checkbox"/> 4.深部の脈管奇形により四肢が単純に太くなっているものではない	
<input type="checkbox"/> 5.明らかな後天性病変(一次性静脈瘤、二次性リンパ浮腫)ではない	

## &lt;診断のカテゴリー&gt;

A.を満たし、鑑別疾患を除外した上で、B.を満たす	1.該当 2.非該当
---------------------------	------------

## 症状の概要、経過、特記すべき事項など

--



■ 臨床所見（該当する項目に☑を記入する）

身長・体重	身長（ ）cm	体重（ ）kg			
疾患部位（複数選択可）					
肩関節	<input type="checkbox"/> R <input type="checkbox"/> L	上腕	<input type="checkbox"/> R <input type="checkbox"/> L	肘関節	<input type="checkbox"/> R <input type="checkbox"/> L
前腕	<input type="checkbox"/> R <input type="checkbox"/> L	手関節	<input type="checkbox"/> R <input type="checkbox"/> L	手	<input type="checkbox"/> R <input type="checkbox"/> L
股関節	<input type="checkbox"/> R <input type="checkbox"/> L	大腿	<input type="checkbox"/> R <input type="checkbox"/> L	膝関節	<input type="checkbox"/> R <input type="checkbox"/> L
下腿	<input type="checkbox"/> R <input type="checkbox"/> L	足関節	<input type="checkbox"/> R <input type="checkbox"/> L	足	<input type="checkbox"/> R <input type="checkbox"/> L
その他の疾患部位（複数選択可）					1.あり 2.なし 3.不明
<input type="checkbox"/> 頭部 <input type="checkbox"/> 顔面 <input type="checkbox"/> 頸部 <input type="checkbox"/> 縦隔 <input type="checkbox"/> 胸部（表在） <input type="checkbox"/> 腹腔内・後腹膜 <input type="checkbox"/> 腹部（表在） <input type="checkbox"/> 背部（表在） <input type="checkbox"/> 臀部					
受診時および既往症状（複数選択可）					1.あり 2.なし 3.不明
<input type="checkbox"/> 痛み <input type="checkbox"/> 腫れ <input type="checkbox"/> 潰瘍 <input type="checkbox"/> リンパ漏 <input type="checkbox"/> 感染 <input type="checkbox"/> 出血 <input type="checkbox"/> 整容障害 <input type="checkbox"/> 機能的障害（ <input type="checkbox"/> a.知覚 <input type="checkbox"/> b.運動 <input type="checkbox"/> c.視覚 <input type="checkbox"/> d.聴覚 <input type="checkbox"/> e.平衡 <input type="checkbox"/> f.音声機能 <input type="checkbox"/> g.心臓機能 <input type="checkbox"/> h.神経または精神障害） <input type="checkbox"/> その他（ ）					
病変の外観（最終診察時（現在）の状況。体幹は肌着着用状態で）					
<input type="checkbox"/> 非常に目立つ <input type="checkbox"/> すぐわかる <input type="checkbox"/> よく見るとわかる <input type="checkbox"/> わからない					

■ 治療その他（該当する項目に☑を記入する）

当該施設での治療歴（治療回数）〔複数選択可〕	1.あり 2.なし 3.不明
<input type="checkbox"/> 外科手術（切除、再建等）（ ）回 <input type="checkbox"/> 硬化療法（ ）回 <input type="checkbox"/> 塞栓術（ ）回 <input type="checkbox"/> レーザー治療（ ）回 <input type="checkbox"/> 薬物療法 薬剤名（自由記載〔複数可〕： ） <input type="checkbox"/> 放射線治療（ ）回 <input type="checkbox"/> その他（治療名： ）回	
有効であった治療（自由記載〔複数可〕）	1.あり 2.なし 3.不明
（ ）	
転帰※（腫瘍体積と症状の両者を記入する）	
腫瘍の体積	<input type="checkbox"/> 治癒・消失 <input type="checkbox"/> 著明に縮小 <input type="checkbox"/> 軽度縮小 <input type="checkbox"/> 不変 <input type="checkbox"/> 増大 <input type="checkbox"/> 判断できない <input type="checkbox"/> その他（ ）
主な症状1（ ）	<input type="checkbox"/> 治癒・消失 <input type="checkbox"/> 著明に改善 <input type="checkbox"/> 軽度改善 <input type="checkbox"/> 不変 <input type="checkbox"/> 悪化 <input type="checkbox"/> 判断できない <input type="checkbox"/> その他（ ）
主な症状2（ ）	<input type="checkbox"/> 治癒・消失 <input type="checkbox"/> 著明に改善 <input type="checkbox"/> 軽度改善 <input type="checkbox"/> 不変 <input type="checkbox"/> 悪化 <input type="checkbox"/> 判断できない <input type="checkbox"/> その他（ ）

※転帰については治療歴があれば当該施設での治療開始前と比較し、無治療の場合は初診時と比較する。

以下の記載を参考にして判定する。

転帰（腫瘍の体積）
治癒・消失（腫瘍のほぼ消失）
著明に縮小（腫瘍体積の縮小率が50%以上）
軽度縮小（腫瘍体積の縮小率が50%未満）
不変（腫瘍体積の縮小率がほぼ0%）
増大（腫瘍体積の明らかな増大）
転帰（症状）〔症状の改善率は可能であればVAS（visual analog scale）、NRS（numerical rating scale）や重症度などを参考にする〕
治癒・消失（症状のほぼ消失）
著明に改善（症状の改善率が50%以上）
軽度改善（症状の改善率が50%未満）
不変（症状の改善率がほぼ0%）
悪化（症状の明らかな悪化）

■ 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）	

**出血、感染（該当する項目に☑を記入する）**

出血	
<input type="checkbox"/> 0. 症候なし	
<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"/> 0. 症候なし	
<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.気管切開孔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 整容 <input type="checkbox"/> 自立 <input type="checkbox"/> 部分介助/不可能 入浴 <input type="checkbox"/> 自立 <input type="checkbox"/> 部分介助/不可能 階段昇降 <input type="checkbox"/> 自立 <input type="checkbox"/> 部分介助 <input type="checkbox"/> 不能 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	車椅子とベッド間の移動 トイレ動作 歩行 着替え 排尿コントロール	<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 <input type="checkbox"/> 自立 <input type="checkbox"/> 部分介助 <input type="checkbox"/> 全介助 <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 <input type="checkbox"/> 自立 <input type="checkbox"/> 部分介助 <input type="checkbox"/> 全介助 <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：西暦 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。