

101 腸管神経節細胞僅少症

■ 行政記載欄

受給者番号		判定結果	☐ 認定 ☐ 不認定
-------	---	------	--

■ 基本情報

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	*以降、数字は右詰めで記入
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 *11 を選択の場合、以下に記入							
	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. 主要所見

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
嘔吐	☐ 1. あり ☐ 2. なし	下痢	☐ 1. あり ☐ 2. なし
便秘	☐ 1. あり ☐ 2. なし	易疲労性	☐ 1. あり ☐ 2. なし
体重減少	☐ 1. あり ☐ 2. なし		
合併症			
肝機能障害	☐ 1. あり ☐ 2. なし	電解質異常	☐ 1. あり ☐ 2. なし
カテーテル関連感染症	☐ 1. あり ☐ 2. なし	敗血症	☐ 1. あり ☐ 2. なし
その他	☐ 1. あり ☐ 2. なし		

B. 検査所見 *小数点も1文字として記入する

血液検査										
検査実施	☐ 1. 実施 ☐ 2. 未実施									
実施日	西暦 年 月 日									
赤血球					×10 ⁴ /μL	白血球				/μL
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					×10 ⁴ /μL	尿素窒素				mg/dL
クレアチニン					mg/dL	ナトリウム				mEq/L
カリウム					mEq/L	クロール				mEq/L
カルシウム					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
総胆汁酸					IU/L	ALP				IU/L
腹部単純X線検査										
検査実施	☐ 1. 実施 ☐ 2. 未実施									
	実施日	西暦 年 月 日								
拡張像	☐ 1. 食道 ☐ 2. 胃 ☐ 3. 十二指腸 ☐ 4. 空腸 ☐ 5. 回腸 ☐ 6. 結腸									
鏡面像	☐ 1. あり ☐ 2. なし									
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								
拡張像	☐ 1. 食道 ☐ 2. 胃 ☐ 3. 十二指腸 ☐ 4. 空腸 ☐ 5. 回腸 ☐ 6. 結腸									
蠕動低下部位	☐ 1. 食道 ☐ 2. 胃 ☐ 3. 十二指腸 ☐ 4. 空腸 ☐ 5. 回腸 ☐ 6. 結腸									
小結腸 (microcolon)	☐ 1. あり ☐ 2. なし									

MRI 検査 (シネ MRI)			
検査実施	☐ 1. 実施 ☐ 2. 未実施		
	実施日	西暦 年 月 日	
拡張像	☐ 1. 食道 ☐ 2. 胃 ☐ 3. 十二指腸 ☐ 4. 空腸 ☐ 5. 回腸 ☐ 6. 結腸		
蠕動低下部位	☐ 1. 食道 ☐ 2. 胃 ☐ 3. 十二指腸 ☐ 4. 空腸 ☐ 5. 回腸 ☐ 6. 結腸		
病理検査			
検査実施	☐ 1. 実施 ☐ 2. 未実施		
	実施日	西暦 年 月 日	
部位 (新規)	☐ 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	☐ 1. あり ☐ 2. なし ☐ 3. その他	
部位	☐ 1. 空腸 ☐ 2. 回腸 ☐ 3. 結腸		
消化管神経叢の形態的異常 (全層生検 : HE 染色)	神経節細胞の数の著しい低下		☐ 1. あり ☐ 2. なし
	壁内神経叢の低形成		☐ 1. あり ☐ 2. なし
	その他		☐ 1. あり ☐ 2. なし
	その他の内容		

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

<診断のカテゴリー>

Definite : 1 および 2 に該当する	☐ 1. 該当	☐ 2. 非該当
☐ 1. 新生児初期から腸閉塞症状の発症に該当する ☐ 2. 消化管神経叢の全層生検 HE 染色で、神経節細胞数の著しい低下および壁内神経叢が低形成であることを認める		

症状の概要、経過、特記すべき事項など *250 文字以内かつ 7 行以内

--

■ 発症と経過

初発症状（新規）		
☐ 1. 腹部膨満	☐ 2. 腹痛	☐ 3. 下痢 ☐ 4. 便秘 ☐ 5. 嘔吐 ☐ 6. その他
新生児初期から腸閉塞症状の発症	☐ 1. 該当 ☐ 2. 非該当	
生活歴・既往歴		
既往歴	☐ 1. あり ☐ 2. なし	
既往歴の内容		
病態		
臨床経過	☐ 1. 初回発症 ☐ 2. 他医からの転入 ☐ 3. 移植目的に転入 ☐ 4. 不明	
過去 1 年間の入院回数	合計 回	
難治性	☐ 1. あり ☐ 2. なし	
	難治性の程度	☐ 1. 1 年以上の静脈栄養 ☐ 2. 2 回/年以上の腸炎 ☐ 3. 肝障害の出現

■ 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

現在の治療	消化管蠕動改善薬	☐ 1. あり ☐ 2. なし	
	薬剤名		
	漢方薬	☐ 1. あり ☐ 2. なし	
	薬剤名		
	IVH	☐ 1. あり ☐ 2. なし	
	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	
薬剤による副作用	☐ 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		
	実施日	西暦	年 月 日
手術理由	☐ 1. 穿孔 ☐ 2. 腸閉塞 ☐ 3. その他の理由 *3を選択の場合、以下に記入		
手術内容	☐ 1. 試験開腹術 ☐ 2. 腸閉塞解除術 ☐ 3. 蠕動不良腸管切除術 ☐ 4. 腸瘻造設術 ☐ 5. 腸瘻閉鎖術 ☐ 6. 術名 *6を選択の場合、以下に記入		
手術回数	合計	回	
腸瘻	☐ 1. 実施 ☐ 2. 未実施		
腸瘻造設の部位	☐ 1. 胃 ☐ 2. 空腸 ☐ 3. 回腸 ☐ 4. 結腸		

栄養療法				
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	用量		kcal/day
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	用量		kcal/day
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. 経静脈栄養を必要とする ☐ 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（消化管減圧とは、腸瘻、胃瘻、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）							

■ 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												
	*ハイフンを除き、左詰めで記入											
医師の氏名	印 ※自筆または押印のこと											
記載年月日	西暦					年			月			日
診断年月日	西暦					年			月			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 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。