

273 肋骨異常を伴う先天性側弯症

■ 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. 症状

1. 0～2 歳未満

立位（座位）X線写真で側弯が 85 度以上ある （経過観察なしで診断可能）	☐ 1. 該当 ☐ 2. 非該当 ☐ 3. 不明
側弯が 45～85 度 の場合：年間 10 度以上の進行が認められた（原則として比較は立位か座位で測定）	☐ 1. 該当 ☐ 2. 非該当 ☐ 3. 不明
側弯が 45 度以下の場合	
①非侵襲的陽圧換気 （Noninvasive Positive Pressure Ventilation：NPPV） が必要で、以下のうち少なくとも二項目の特徴を有する 胸郭形態異常がある	☐ 1. 該当 ☐ 2. 非該当 ☐ 3. 不明
☐ 胸郭形態異常で両側 rib-vertebral angle が 90 度以上 ☐ 第 5 胸椎での横径が第 12 胸椎での胸郭横径の 50%以下の胸郭形態異常 ☐ 胸郭変形の中でジューヌ症候群と呼ばれるもの、または SAL が 70%以下の胸郭形態異常	
②年間 20 度以上の悪化が認められた	☐ 1. 該当 ☐ 2. 非該当 ☐ 3. 不明

2. 2 歳以上 6 歳未満

少なくとも立位（または座位）X 線写真で側弯が 85 度以上ある場合：年間 10 度以上の側弯悪化が認められる	☐ 1. 該当 ☐ 2. 非該当 ☐ 3. 不明
側弯が 45～85 度の場合①：立位（または座位）X 線写真で年間 10 度以上の進行が認められ、かつ SAL が 70%以下	☐ 1. 該当 ☐ 2. 非該当 ☐ 3. 不明
側弯が 45～85 度の場合②：上記以下の側弯でも NPPV が必要	☐ 1. 該当 ☐ 2. 非該当 ☐ 3. 不明

3. 6 歳以上（10 歳以下）

少なくとも立位（座位）X 線写真で側弯が 85 度以上ある：年間 10 度以上の側弯悪化が認められる	☐ 1. 該当 ☐ 2. 非該当 ☐ 3. 不明
立位（座位）X 線写真で側弯が 45～85 度：少なくとも 6 か月以上の保存的治療（ギプスや装具治療）でも 5 度以上の悪化が認められる	☐ 1. 該当 ☐ 2. 非該当 ☐ 3. 不明

<診断のカテゴリー>

画像診断にて先天性脊椎奇形と肋骨異常 ^(注) を合併し、 A. 症状 1. ～3. の年齢において、いずれかの項目にあてはまる (注)：肋骨異常とは、胸郭不全に関与すると判断される肋骨の形態、あるいは数的、または量的な異常として定義する。	☐ 1. 該当 ☐ 2. 非該当
--	--

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

■ 併存症

その他の併存した先天性疾患	☐ 1. あり ☐ 2. なし ☐ 3. 不明	
	ある場合	疾患名
		症状・治療歴

■ 検査所見 *小数点も1文字として記入する

安静時呼吸数	回/分	心拍数	回/分
VC	mL	%VC	%
%FEV ₁	%		
X線画像の撮影時期と撮影時の年齢 (X線画像正側提出)	年齢	歳 か月	
☐ CT または ☐ MRI 撮像	撮影日	西暦 年 月 日	
	CT または MRI 所見		
先天性側弯症のタイプ			
☐ 1. 形成障害	☐ 半椎 ☐ 蝶形椎 ☐ 楔状椎 ☐ その他 *その他を選択の場合、以下に記入		
	部位		
☐ 2. 分節障害	☐ 前方 ☐ 側方 ☐ 後方 ☐ その他 *その他を選択の場合、以下に記入		
	部位		
☐ 3. 混合障害	タイプ		
	部位		
☐ 4. 脊椎披列 (脊髄髄膜瘤を含む)	☐ 後弯 ☐ 側弯 ☐ 後側弯		
☐ 5. その他			

肋骨の異常		
☐ 1. 肋骨癒合	☐ 右 ☐ 左 ☐ 両側	
	部位	
☐ 2. 肋骨欠損	☐ 右 ☐ 左 ☐ 両側	
	部位	
☐ 3. 混合型	☐ 右 ☐ 左 ☐ 両側	
	部位	

■ 治療その他

治療	☐ 1. 経過観察 ☐ 2. 側弯矯正ギプス ☐ 3. 矯正装具 ☐ 4. ギプス+矯正装具
	☐ 5. 手術 *5 の場合、以下より選択
	☐ short fusion のみ ☐ VEPTR ☐ Growing rod ☐ Shilla ☐ その他（1～5 治療の組み合わせも含む）

■ 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

■ 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 ☐ 部分介助	☐ 軽度介助 ☐ 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	☐ 軽度介助 ☐ 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。