

312 先天性僧帽弁狭窄症

■ 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. 心不全に由来する症状	☐ 1. あり ☐ 2. なし ☐ 3. 不明
a. 新生児・乳児期以降	☐ 哺乳不良 ☐ 体重増加不良 ☐ 多呼吸 ☐ 呼吸器感染症悪化 ☐ 肺高血圧を合併すると、右心不全として、浮腫、肝腫大を認める
b. 成人期	☐ 易疲労 ☐ 動悸 ☐ 食思不振 ☐ 肺高血圧を合併すると、右心不全として、浮腫、肝腫大を認める
2. フォンタン型手術未施行の場合の身体所見	
左房圧・肺動脈圧の上昇による肺うっ血による左心不全症状が出現する	☐ 1. 該当 ☐ 2. 非該当 ☐ 3. 不明
心拍出量の低下による運動能力の低下が起こる	☐ 1. 該当 ☐ 2. 非該当 ☐ 3. 不明
心房中隔欠損孔を介した左-右短絡によりチアノーゼを呈することがある	☐ 1. 該当 ☐ 2. 非該当 ☐ 3. 不明
3. 左室低形成で、フォンタン型手術施行後の場合の身体所見	
運動能力の低下	☐ 1. 該当 ☐ 2. 非該当 ☐ 3. 不明

B. 検査所見 *小数点も1文字として記入する

1. 心臓超音波検査	
a. 僧帽弁輪径が正常の50%以下である	☐ 1. 該当 ☐ 2. 非該当 ☐ 3. 不明
b. 左房拡大を認める	☐ 1. 該当 ☐ 2. 非該当 ☐ 3. 不明
c. 肺高血圧を反映して右室圧の上昇を認める	☐ 1. 該当 ☐ 2. 非該当 ☐ 3. 不明
d. ドプラエコーで左室流入波形のE波減速時間は延長する	☐ 1. 該当 ☐ 2. 非該当 ☐ 3. 不明
2. 胸部X線	
左房拡大（気管分岐角度の開大、側面像で左房陰影の後方への突出）、肺動脈拡大、右室拡大および肺静脈うっ血像のいずれかを認める	☐ 1. 該当 ☐ 2. 非該当 ☐ 3. 不明
3. 心電図	
a. 左房負荷所見を呈する	☐ 1. 該当 ☐ 2. 非該当 ☐ 3. 不明
b. 肺高血圧を反映した右室、右房負荷を認める	☐ 1. 該当 ☐ 2. 非該当 ☐ 3. 不明
c. QRS軸の右軸偏位を呈する	☐ 1. 該当 ☐ 2. 非該当 ☐ 3. 不明
4. 心臓カテーテル検査・造影所見	
a. 僧帽弁輪径が正常の50%以下である	☐ 1. 該当 ☐ 2. 非該当 ☐ 3. 不明
b. 肺動脈圧は上昇している	☐ 1. 該当 ☐ 2. 非該当 ☐ 3. 不明
c. 動脈血酸素飽和度の低下および二酸化炭素分圧の上昇を認める	☐ 1. 該当 ☐ 2. 非該当 ☐ 3. 不明

C. 鑑別診断

以下の疾病を鑑別し、全て除外できる。 除外できる疾病には☑を記入する。	☐ 1. 全て除外可 ☐ 2. 除外不可 ☐ 3. 不明
☐ 後天性僧帽弁狭窄（弁形成術後、弁置換術後含む）	

<診断のカテゴリー>

Definite: Aの1のいずれか+Bの1aまたはBの4a+C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 *250文字以内かつ7行以内

--

■ 治療その他

1. 肺うっ血に対して利尿薬などの薬物療法が行われている	☐ 1. 該当 ☐ 2. 非該当 ☐ 3. 不明
2. 高度の狭窄に対してカテーテル治療あるいは手術が行われている	☐ 1. 該当 ☐ 2. 非該当 ☐ 3. 不明
3. 末梢血管拡張薬を服用する	☐ 1. 該当 ☐ 2. 非該当 ☐ 3. 不明
4. 弁形成術、弁置換術が困難である	☐ 1. 該当 ☐ 2. 非該当 ☐ 3. 不明

■ 重症度分類に関する事項

NYHA 分類

☐ I 度	心疾患はあるが身体活動に制限はない。日常的な身体活動では疲労、動悸、呼吸困難、失神あるいは狭心痛（胸痛）を生じない
☐ II 度	軽度から中等度の身体活動の制限がある。安静時または軽労作時には無症状。日常労作のうち、比較的強い労作（例えば、階段上昇、坂道歩行など）で疲労、動悸、呼吸困難、失神あるいは狭心痛（胸痛）を生ずる
☐ III 度	高度の身体活動の制限がある。安静時には無症状。日常労作のうち、軽労作（例えば、平地歩行など）で疲労、動悸、呼吸困難、失神あるいは狭心痛（胸痛）を生ずる
☐ IV 度	心疾患のためいかなる身体活動も制限される。心不全症状や狭心痛（胸痛）が安静時にも存在する。わずかな身体活動でこれらが増悪する

■ 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

- ・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。
- ・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。