

044 多発血管炎性肉芽腫症

■ 行政記載欄

受給者番号	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/>	判定結果	<input type="checkbox"/> 認定	<input type="checkbox"/> 不認定
-------	--	------	-----------------------------	------------------------------

■ 基本情報

姓 (かな)				名 (かな)				
姓 (漢字)				名 (漢字)				
郵便番号	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/>							
住所								
生年月日	西暦	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/>	年	<input type="text"/> <input type="text"/>	月	<input type="text"/> <input type="text"/>	日	*以降、数字は右詰めで記入
性別	<input type="checkbox"/> 1. 男 <input type="checkbox"/> 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	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし <input type="checkbox"/> 3. 不明							
	発症者続柄							
	<input type="checkbox"/> 1. 父 <input type="checkbox"/> 2. 母 <input type="checkbox"/> 3. 子 <input type="checkbox"/> 4. 同胞 (男性) <input type="checkbox"/> 5. 同胞 (女性) <input type="checkbox"/> 6. 祖父 (父方) <input type="checkbox"/> 7. 祖母 (父方) <input type="checkbox"/> 8. 祖父 (母方) <input type="checkbox"/> 9. 祖母 (母方) <input type="checkbox"/> 10. いとこ <input type="checkbox"/> 11. その他 *11 を選択の場合、以下に記入							
	続柄							
発症年月	西暦	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/>	年	<input type="text"/> <input type="text"/>	月			

社会保障	
介護認定	<input type="checkbox"/> 1. 要介護 <input type="checkbox"/> 2. 要支援 <input type="checkbox"/> 3. なし
要介護度	<input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3 <input type="checkbox"/> 4 <input type="checkbox"/> 5
生活状況	
移動の程度	<input type="checkbox"/> 1. 歩き回るのに問題はない <input type="checkbox"/> 2. いくらか問題がある <input type="checkbox"/> 3. 寝たきりである
身の回りの管理	<input type="checkbox"/> 1. 洗面や着替えに問題はない <input type="checkbox"/> 2. いくらか問題がある <input type="checkbox"/> 3. 自分でできない
ふだんの活動	<input type="checkbox"/> 1. 問題はない <input type="checkbox"/> 2. いくらか問題がある <input type="checkbox"/> 3. 行うことができない
痛み／不快感	<input type="checkbox"/> 1. ない <input type="checkbox"/> 2. 中程度ある <input type="checkbox"/> 3. ひどい
不安／ふさぎ込み	<input type="checkbox"/> 1. 問題はない <input type="checkbox"/> 2. 中程度 <input type="checkbox"/> 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

診断年月	西暦 <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> 年 <input type="text"/> <input type="text"/> 月
------	--

A. 主要所見

(血管炎に起因する所見がある場合に☑する。#は厚生労働省診断基準の主要症状)

更新の場合、最近1年の最重症時の状態を記入する

	最重症時 (更新)	発症から の全経過 (新規)		最重症時 (更新)	発症から の全経過 (新規)
1. 全身症状					
筋痛	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	関節痛 #／関節炎 #	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
38 度以上の発熱 (2 週間以上) #	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	体重減少 (前回評価時または 4 週前より 2kg 以上)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
体重減少 (6 か月以内に 6kg 以上) #	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>			
2. 皮膚症状					
梗塞	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	紫斑 #	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
潰瘍	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	壊疽	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
他の皮膚症状	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>			

3. 粘膜炎・眼症状					
口腔内潰瘍 #	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	陰部潰瘍	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
付属器炎	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	眼痛 #	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
眼球突出 #	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	上強膜炎 #/強膜炎	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
結膜炎/眼瞼炎/ 角膜炎	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	霧視	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
ぶどう膜炎	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	突然の視力障害 #	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
網膜病変 (血管炎/ 血栓症/滲出物/出血)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>			
4. 耳鼻咽喉部症状					
鼻出血 #/鼻腔内痂皮/ 潰瘍/肉芽腫	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	副鼻腔病変	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
膿性鼻漏 #	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	鞍鼻 #	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
声門下狭窄	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	気道閉塞 #	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
嗄声 #	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	伝音性難聴	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
感音性難聴	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	中耳炎 #	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5. 呼吸器症状					
喘鳴	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	浸潤影	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
胸水/胸膜炎 #	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	気管内病変 (腫瘍、潰瘍 #)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
喀血/肺胞出血	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	血痰 #	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
咳嗽 #	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	呼吸困難 #	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
人工換気が必要な 呼吸不全	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	間質性肺炎	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
結節/空洞	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>			
6. 心血管症状					
脈拍欠損	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	心弁膜症	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
心外膜炎	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	虚血性の胸痛	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
狭心症 #	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	心筋梗塞 #	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
心筋症	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	うっ血性心不全	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

7. 腹部症状					
腹膜炎	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	血性下痢/消化管出血 #	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
虚血による腹痛	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>			
8. 腎症状					
浮腫 #	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	尿蛋白 # >1+または0.2g/24時間	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
血尿 #>2+ または>10RBC/視野	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	高血圧 (拡張期>95mmHg) #	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
急速に進行する 腎不全 #	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>			
血清クレアチニン値 30%以上の増加、またはCCr25%以上の低下 (前回評価時または4週間前と比較して)				<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
9. 神経症状					
頭痛	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	髄膜炎	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
器質性病変に基づく 認知障害	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	痙攣	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
卒中発作	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	肥厚性硬膜炎	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
脊髄病変 (横断性脊髄炎)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	脳神経麻痺	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
多発性単神経炎 (知覚) #	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	多発性単神経炎(運動) #	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
最重症時の所見は4週間以上持続する活動性病変のみである			<input type="checkbox"/> 1. はい	<input type="checkbox"/> 2. いいえ	
合併症 (自由記載)			<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし <input type="checkbox"/> 3. 不明		
			内容		

B. 検査所見 *小数点も1文字として記入する

尿検査					
病的蛋白尿の 持続	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし <input type="checkbox"/> 3. 不明				
	尿蛋白定性	<input type="checkbox"/> 1. + <input type="checkbox"/> 2. 2+ <input type="checkbox"/> 3. 3+			
血尿	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし <input type="checkbox"/> 3. 不明				
	沈渣: 赤血球	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>
細胞性円柱	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし <input type="checkbox"/> 3. 不明				
	種類	<input type="checkbox"/> 1. 赤血球円柱 <input type="checkbox"/> 2. 白血球円柱 <input type="checkbox"/> 3. 顆粒円柱			

血液検査				
ヘモグロビン	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> g/dL	血小板数	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> ×10 ⁴ /μL	
白血球数	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> /μL	好酸球数	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> /μL	
CRP	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> mg/dL	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし <input type="checkbox"/> 3. 不明		
	上昇			
BUN	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> mg/dL	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし <input type="checkbox"/> 3. 不明		
	上昇			
クレアチニン	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> mg/dL	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし <input type="checkbox"/> 3. 不明		
	上昇			
	初回評価時	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> mg/dL		
血清 IgE	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> IU/mL	<input type="checkbox"/> 1. 陽性 <input type="checkbox"/> 2. 陰性 <input type="checkbox"/> 3. 不明		
	基準値	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> IU/mL		
MPO-ANCA	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> IU/mL	<input type="checkbox"/> 1. 陽性 <input type="checkbox"/> 2. 陰性 <input type="checkbox"/> 3. 不明		
	基準値	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> IU/mL		
	結果			
PR3-ANCA	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> IU/mL	<input type="checkbox"/> 1. 陽性 <input type="checkbox"/> 2. 陰性 <input type="checkbox"/> 3. 不明		
	基準値	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> IU/mL		
	結果			
抗 GBM 抗体	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> IU/mL	<input type="checkbox"/> 1. 陽性 <input type="checkbox"/> 2. 陰性 <input type="checkbox"/> 3. 不明		
	基準値	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> IU/mL		
	結果			
画像診断				
胸部画像検査	<input type="checkbox"/> 1. 胸部単純撮影 <input type="checkbox"/> 2. 胸部 CT			

胸部画像所見	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし <input type="checkbox"/> 3. 不明	
	内容	<input type="checkbox"/> 1. 間質性肺炎 <input type="checkbox"/> 2. 浸潤陰影（肺胞出血） <input type="checkbox"/> 3. 結節状陰影 <input type="checkbox"/> 4. その他 *4 を選択の場合、以下に記入
その他の画像所見	画像検査名	
	所見	

病理組織検査（新規）		
検査実施	<input type="checkbox"/> 1. 実施 <input type="checkbox"/> 2. 未実施	
	実施日	西暦 <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> 年 <input type="text"/> <input type="text"/> 月
部位	<input type="checkbox"/> 1. 上気道 <input type="checkbox"/> 2. 肺 <input type="checkbox"/> 3. 腎 <input type="checkbox"/> 4. その他の部位 *4 を選択の場合、以下に記入	
主たる組織像	巨細胞を伴う壊死性肉芽腫性炎	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし <input type="checkbox"/> 3. 不明
	免疫グロブリン沈着を伴わない壊死性半月体形成腎炎の存在	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし <input type="checkbox"/> 3. 不明
	小・細動脈の壊死性肉芽腫性血管炎	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし <input type="checkbox"/> 3. 不明

C. 鑑別診断（新規）

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。	<input type="checkbox"/> 1. 全て除外可 <input type="checkbox"/> 2. 除外不可 <input type="checkbox"/> 3. 不明
<input type="checkbox"/> 1. 上気道、肺の他の原因による肉芽腫性疾患（サルコイドーシスなど） <input type="checkbox"/> 2. 他の血管炎（顕微鏡的多発血管炎、好酸球性多発血管炎性肉芽腫症、結節性多発動脈炎など）	

<診断のカテゴリー>

- Definite(a) : 上気道 (E)、肺 (L)、腎 (K) のそれぞれ1臓器症状を含め以下の主要症状の3項目以上を示す
- Definite(b) : 以下の主要症状の2項目以上と以下の検査所見 1. ~3. の1項目以上を示す
- Definite(c) : 以下の主要症状の1項目以上と以下の検査所見 1. ~3. の1項目以上および以下の検査所見の 4. を示す

- Probable(a) : 以下の主要症状の2項目以上を示す
- Probable(b) : 以下の主要症状の1項目以上と以下の検査所見 1. ~3. の1項目以上を示す
- Probable(c) : 以下の主要症状のいずれか1項目と以下の検査所見の 4. を示す

いずれにも該当しない

主要症状

- 1. 上気道 (E) の症状 : 鼻 (膿性鼻漏、出血、鞍鼻)、眼 (眼痛、視力低下、眼球突出)、耳 (中耳炎)、口腔・咽頭痛 (潰瘍、嘔声、気道閉塞)
- 2. 肺 (L) の症状 : 血痰、咳嗽、呼吸困難
- 3. 腎 (K) の症状 : 血尿、蛋白尿、急速に進行する腎不全、浮腫、高血圧
- 4. 血管炎による症状
 - 全身症状 : 発熱 (38°C以上、2週間以上)、体重減少 (6か月以内に6kg以上)
 - 臓器症状 : 紫斑、多関節炎 (痛)、上強膜炎、多発性神経炎、虚血性心疾患 (狭心症・心筋梗塞)、消化管出血 (吐血・下血)、胸膜炎

検査所見

- 1. E、L、Kの巨細胞を伴う壊死性肉芽腫性炎
- 2. 免疫グロブリン沈着を伴わない壊死性半月体形成腎炎
- 3. 小・細動脈の壊死性肉芽腫性血管炎
- 4. Proteinase 3-ANCA (PR3-ANCA) (蛍光抗体法で cytoplasmic pattern、C-ANCA) が高率に陽性を示す

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 (更新)

最近1年間の変化	<input type="checkbox"/> 1. 原疾患は活動性なく経過し免疫抑制療法等の維持または減量を行った。 <input type="checkbox"/> 2. 原疾患に対し外来で免疫抑制療法を強化した。 <input type="checkbox"/> 3. 原疾患に対し入院で免疫抑制療法を強化した。 <input type="checkbox"/> 4. 合併症のため入院した。 <input type="checkbox"/> 5. その他の変化
	*4を選択の場合、以下に記入
	*5を選択の場合、以下に記入

■ 治療その他

薬物療法	
副腎皮質ステロイド	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし <input type="checkbox"/> 3. 不明
	プレドニゾロン換算 最大量 <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> mg/日
ステロイドパルス療法	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし <input type="checkbox"/> 3. 不明
免疫抑制薬	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし <input type="checkbox"/> 3. 不明
	薬剤名 1
	投与方法 <input type="checkbox"/> 1. 経口 <input type="checkbox"/> 2. 静注
	投与量 <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> mg
単位 <input type="checkbox"/> 1. /日 <input type="checkbox"/> 2. /週 <input type="checkbox"/> 3. /2週 <input type="checkbox"/> 4. /月	
免疫抑制薬	薬剤名 2
	投与方法 <input type="checkbox"/> 1. 経口 <input type="checkbox"/> 2. 静注
	投与量 <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> mg
	単位 <input type="checkbox"/> 1. /日 <input type="checkbox"/> 2. /週 <input type="checkbox"/> 3. /2週 <input type="checkbox"/> 4. /月

生物学的製剤	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし <input type="checkbox"/> 3. 不明	
	薬剤名	
	投与方法	<input type="checkbox"/> 1. 皮下注 <input type="checkbox"/> 2. 静注
	投与量	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> mg
	単位	<input type="checkbox"/> 1. /日 <input type="checkbox"/> 2. /週 <input type="checkbox"/> 3. /2 週 <input type="checkbox"/> 4. /月 <input type="checkbox"/> 5. その他 *5 を選択の場合、以下に記入
その他の薬剤 1	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし <input type="checkbox"/> 3. 不明	
	薬剤名	
	投与量	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/>
	単位	
その他の薬剤 2	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし <input type="checkbox"/> 3. 不明	
	薬剤名	
	投与量	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/>
	単位	
アフェレーシス		
血漿交換療法	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし <input type="checkbox"/> 3. 不明	
血液透析	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし <input type="checkbox"/> 3. 不明	
その他の治療法 (手術など)	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし <input type="checkbox"/> 3. 不明	
	治療法	

■ 重症度分類に関する事項

多発血管炎性肉芽腫症の重症度分類	
<input type="checkbox"/> 1度	上気道（鼻、耳、眼、咽喉頭など）及び下気道（肺）のいずれか1臓器以上の症状を示すが、免疫抑制療法（ステロイド、免疫抑制薬）の維持量あるいは投薬なしに1年以上活動性の血管炎症状を認めず、寛解状態にあり、血管炎症状による非可逆的な臓器障害を伴わず、日常生活（家庭生活や社会生活）に支障のない患者。
<input type="checkbox"/> 2度	上気道（鼻、耳、眼、咽喉頭など）及び下気道（肺）のいずれか2臓器以上の症状を示し、免疫抑制療法を必要とし定期的外来通院を必要とするが血管炎症状による軽度の非可逆的な臓器障害（鞍鼻、副鼻腔炎など）及び合併症は軽微であり、介助なしで日常生活（家庭生活や社会生活）を過ごせる患者。
<input type="checkbox"/> 3度	上気道（鼻、耳、眼、咽喉頭など）及び下気道（肺）、腎臓障害あるいはその他の臓器の血管炎症候により、非可逆的な臓器障害（※1）ないし合併症を有し、しばしば再燃により入院又は入院に準じた免疫抑制療法を必要とし、日常生活（家庭生活や社会生活）に支障をきたす患者。
<input type="checkbox"/> 4度	上気道（鼻、耳、眼、咽喉頭など）及び下気道（肺）、腎臓障害あるいはその他の臓器の血管炎症候により、生命予後に深く関与する非可逆的な臓器障害（※2）ないし重篤な合併症（重症感染症など）を有し、強力な免疫抑制療法と臓器障害、合併症に対して、3か月以上の入院治療を必要とし、日常生活（家庭生活や社会生活）に一部介助を必要とする患者。
<input type="checkbox"/> 5度	血管炎症状による生命維持に重要な臓器の非可逆的な臓器障害（※3）と重篤な合併症（重症感染症、DICなど）を伴い、原則として常時入院治療による厳重な治療管理と日常生活に絶えざる介助を必要とする患者。これには、人工透析、在宅酸素療法、経管栄養などの治療を必要とする患者も含まれる。

注. 臓器病変の程度

※1：以下のいずれかを認めること
a. 下気道の障害により軽度の呼吸不全（PaO ₂ 60～70Torr）を認める。
b. 血清クレアチニン値が2.5～4.9mg/dL程度の腎不全。
c. NYHA 2度の心不全徴候を認める。
d. 脳血管障害による軽度の片麻痺（筋力4）。
e. 末梢神経障害による1肢の機能障害（筋力3）。
f. 両眼の視力の和が0.09～0.2の視力障害。
※2：以下のいずれかを認めること
a. 下気道の障害により中濃度の呼吸不全（PaO ₂ 50～59Torr）を認める。
b. 血清クレアチニン値が5.0～7.9mg/dL程度の腎不全。
c. NYHA 3度の心不全徴候を認める。
d. 脳血管障害による著しい片麻痺（筋力3）。
e. 末梢神経障害による2肢の機能障害（筋力3）。
f. 両眼の視力の和が0.02～0.08の視力障害。

※3：以下のいずれかを認めること
a. 下気道の障害により高度の呼吸不全 (PaO ₂ 50Torr 未満) を認める。
b. 血清クレアチニン値が 8.0mg/dL 以上の腎不全。
c. NYHA 4 度の心不全徴候を認める。
d. 脳血管障害による完全片麻痺 (筋力 2 以下)。
e. 末梢神経障害による 3 肢以上の機能障害 (筋力 3)、もしくは 1 肢以上の筋力全廃 (筋力 2 以下)。
f. 両眼の視力の和が 0.01 以下の視力障害。

■ 人工呼吸器に関する事項 (使用者のみ記入)

使用の有無	<input type="checkbox"/> 1. あり			
開始時期	西暦 <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> 年 <input type="text"/> <input type="text"/> 月			
離脱の見込み	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし			
種類	<input type="checkbox"/> 1. 気管切開孔を介した人工呼吸器 <input type="checkbox"/> 2. 鼻マスク又は顔マスクを介した人工呼吸器			
施行状況	<input type="checkbox"/> 1. 間欠的施行 <input type="checkbox"/> 2. 夜間に継続的に施行 <input type="checkbox"/> 3. 一日中施行 <input type="checkbox"/> 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	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	
医療機関所在地												
電話番号	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	*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	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	年	<input type="text"/>	<input type="text"/>	月	<input type="text"/>	<input type="text"/>	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。
- 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。