

## 331 特発性多中心性キャスルマン病

## ■ 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

A. 症状 (いずれの時期でもよい)

1. 複数の領域に腫大した (長径 1 cm 以上の) リンパ節を認める	<input type="checkbox"/> 1. 該当 <input type="checkbox"/> 2. 非該当 <input type="checkbox"/> 3. 不明
2. その他の症状	
胸腹水	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし
	ありの場合、症状緩和のためのドレナージの必要性
二次性アミロイドーシスに起因する臓器障害	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし

B. 検査所見 (いずれの時期でもよい) \*小数点も1文字として記入する

1. リンパ節または臓器の病理組織所見が下記のいずれかのキャスルマン病の組織像に合致する	<input type="checkbox"/> 1. 該当 <input type="checkbox"/> 2. 非該当
<input type="checkbox"/> ①硝子血管型：リンパ濾胞の拡大と胚中心の委縮。硝子化を伴う血管の増生。形質細胞は少ない <input type="checkbox"/> ②形質細胞型：リンパ濾胞の過形成。濾胞間の形質細胞の著増。血管新生が見られることもある <input type="checkbox"/> ③硝子血管型と形質細胞型の混合型：①、②の混合所見	

2. 血液検査所見			
ヘモグロビン	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> g/dL		
	貧血がある場合の輸血依存性	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし	
血小板数	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> ×10 <sup>4</sup> /μL		
	血小板減少がある場合の輸血依存性	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし	
血清アルブミン	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> g/dL	CRP	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> mg/dL
3. 間質性肺陰影の有無		<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし	
4. 血液ガス分析、6分間歩行試験（間質性肺陰影のない場合は記載不要）			
安静時 PaO <sub>2</sub> （室内気）	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> Torr		
6分間歩行試験	歩行距離	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> m	
	Lowest SpO <sub>2</sub>	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> %	
5. 心エコー検査	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし		
	ありの場合 LVEF	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> %	

### C. 鑑別診断

以下の疾病を鑑別し除外できる	<input type="checkbox"/> 1. 除外可 <input type="checkbox"/> 2. 除外不可 <input type="checkbox"/> 3. 不明
ヒト・ヘルペスウイルス8型（HHV-8）関連キャッスルマン病（免疫不全を背景とした HHV-8 感染の見られるもの）	

### D. 参考となる鑑別診断

以下の疾病を鑑別し除外できる	<input type="checkbox"/> 1. 除外可 <input type="checkbox"/> 2. 除外不可 <input type="checkbox"/> 3. 不明
<input type="checkbox"/> 悪性腫瘍	<input type="checkbox"/> 感染症
<input type="checkbox"/> 自己免疫疾患	<input type="checkbox"/> その他本疾患類似疾患
*その他本疾患類似疾患は以下を参照	
その他本疾患類似疾患	a. IgG4 関連疾患 b. 組織球性壊死性リンパ節炎 c. POEMS 症候群 d. サルコイドーシス e. 特発性門脈圧亢進症 f. 単中心性（限局型）キャッスルマン病

### <診断のカテゴリー>

Definite: Aの1を満たし+Bの1の①~③のいずれかを満たし+Cを満たす	<input type="checkbox"/> 1. 該当 <input type="checkbox"/> 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

------------------------------

■ 発症と経過

発症	
初発症状	<input type="checkbox"/> 1. 倦怠感、盗汗、貧血などで緩徐に発症 <input type="checkbox"/> 2. 発熱、浮腫などで急性又は亜急性に発症 <input type="checkbox"/> 3. その他
経過	
経過の状態	<input type="checkbox"/> 1. 慢性 <input type="checkbox"/> 2. 進行性 <input type="checkbox"/> 3. 急速に進行して重症化 <input type="checkbox"/> 4. その他

■ 治療その他 (直近6か月間の最重症時)

治療と効果		
副腎皮質ステロイド (ステロイドパルスを除く)	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし	
	プレドニゾロン換算 (最大投与量)	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> mg/日
	治療効果	<input type="checkbox"/> 1. 改善 <input type="checkbox"/> 2. 不変 <input type="checkbox"/> 3. 悪化 <input type="checkbox"/> 4. 不明
ステロイドパルス	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし	
	治療効果	<input type="checkbox"/> 1. 改善 <input type="checkbox"/> 2. 不変 <input type="checkbox"/> 3. 悪化 <input type="checkbox"/> 4. 不明
	トシリズマブ	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし
用法		<input type="text"/> 週に1回
治療効果		<input type="checkbox"/> 1. 改善 <input type="checkbox"/> 2. 不変 <input type="checkbox"/> 3. 悪化 <input type="checkbox"/> 4. 不明

その他の治療	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし	
	ありの場合の 治療薬	<input type="checkbox"/> 1. シクロホスファミド <input type="checkbox"/> 2. シクロスポリン <input type="checkbox"/> 3. リツキシマブ <input type="checkbox"/> 4. その他 ※4を選択した場合下記に記載
	その他の治療薬	
	治療効果	<input type="checkbox"/> 1. 改善 <input type="checkbox"/> 2. 不変 <input type="checkbox"/> 3. 悪化 <input type="checkbox"/> 4. 不明

■ 重症度分類に関する事項（直近6か月間の最重症時の状態）

特発性多中心性キャスルマン病の重症度判定

<input type="checkbox"/> 1. 機能的評価：Barthel Index を用いて、85 点以下 <input type="checkbox"/> 2. CKD 重症度分類ヒートマップが赤の部分の場合 <input type="checkbox"/> 3. 間質性の肺陰影がみられ、肺障害の重症度分類でⅢ度以上 <input type="checkbox"/> 4. いずれにも該当しない
--

機能的評価

Barthel Index	
食事	<input type="checkbox"/> 1. 自立、自助具などの装着可、標準的時間内に食べ終える（10点） <input type="checkbox"/> 2. 部分介助（たとえば、おかずを切って細かくしてもらおう）（5点） <input type="checkbox"/> 3. 全介助（0点）
車椅子からベッドへの移動	<input type="checkbox"/> 1. 自立、ブレーキ、フットレストの操作も含む（歩行自立も含む）（15点） <input type="checkbox"/> 2. 軽度の部分介助または監視を要する（10点） <input type="checkbox"/> 3. 座ることは可能であるがほぼ全介助（5点） <input type="checkbox"/> 4. 全介助または不可能（0点）
整容	<input type="checkbox"/> 1. 自立（洗面、整髪、歯磨き、ひげ剃り）（5点） <input type="checkbox"/> 2. 部分介助または不可能（0点）

トイレ動作	<input type="checkbox"/> 1. 自立（衣服の操作、後始末を含む、ポータブル便器などを使用している場合はその洗浄も含む）（10点） <input type="checkbox"/> 2. 部分介助、体を支える、衣服、後始末に介助を要する（5点） <input type="checkbox"/> 3. 全介助または不可能（0点）
入浴	<input type="checkbox"/> 1. 自立（5点） <input type="checkbox"/> 2. 部分介助または不可能（0点）
歩行	<input type="checkbox"/> 1. 45m以上の歩行、補装具（車椅子、歩行器は除く）の使用の有無は問わず（15点） <input type="checkbox"/> 2. 45m以上の介助歩行、歩行器の使用を含む（10点） <input type="checkbox"/> 3. 歩行不能の場合、車椅子にて45m以上の操作可能（5点） <input type="checkbox"/> 4. 上記以外（0点）
階段昇降	<input type="checkbox"/> 1. 自立、手すりなどの使用の有無は問わない（10点） <input type="checkbox"/> 2. 介助または監視を要する（5点） <input type="checkbox"/> 3. 不能（0点）
着替え	<input type="checkbox"/> 1. 自立、靴、ファスナー、装具の着脱を含む（10点） <input type="checkbox"/> 2. 部分介助、標準的な時間内、半分以上は自分で行える（5点） <input type="checkbox"/> 3. 上記以外（0点）
排便コントロール	<input type="checkbox"/> 1. 失禁なし、浣腸、坐薬の取り扱いも可能（10点） <input type="checkbox"/> 2. ときに失禁あり、浣腸、坐薬の取り扱いに介助を要する者も含む（5点） <input type="checkbox"/> 3. 上記以外（0点）
排尿コントロール	<input type="checkbox"/> 1. 失禁なし、収尿器の取り扱いも可能（10点） <input type="checkbox"/> 2. ときに失禁あり、収尿器の取り扱いに介助を要する者も含む（5点） <input type="checkbox"/> 3. 上記以外（0点）
合計点数	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> /100点

CKD 重症度分類ヒートマップ

CKD 重症度分類ヒートマップ	<input type="checkbox"/> 緑 <input type="checkbox"/> 黄 <input type="checkbox"/> オレンジ <input type="checkbox"/> 赤
①GFR 区分 (mL/分/1.73 m <sup>2</sup> )	<input type="checkbox"/> G1 (正常または高値: ≥90) <input type="checkbox"/> G2 (正常または軽度低下: 60~89) <input type="checkbox"/> G3a (軽度~中等度低下: 45~59) <input type="checkbox"/> G3b (中等度~高度低下: 30~44) <input type="checkbox"/> G4 (高度低下: 15~29) <input type="checkbox"/> G5 (末期腎不全 (ESKD): <15)
②蛋白尿区分 尿蛋白定量 (g/日) あるいは 尿蛋白/Cr 比 (g/gCr)	<input type="checkbox"/> A1 (正常 0.15 未満) <input type="checkbox"/> A2 (軽度蛋白尿 0.15~0.49) <input type="checkbox"/> A3 (高度蛋白尿 0.50 以上)

肺障害の重症度分類 (肺障害がみられる場合に記入)

<input type="checkbox"/> 1. I : 安静時動脈血酸素分圧が 80Torr 以上 <input type="checkbox"/> 2. II : 安静時動脈血酸素分圧が 70Torr 以上 80Torr 未満 <input type="checkbox"/> 3. III : 安静時動脈血酸素分圧が 60Torr 以上 70Torr 未満 <input type="checkbox"/> 4. III : 安静時動脈血酸素分圧が 70Torr 以上 80Torr 未満で 6 分間歩行時 SpO <sub>2</sub> が 90% 未満 <input type="checkbox"/> 5. IV : 安静時動脈血酸素分圧が 60Torr 未満 <input type="checkbox"/> 6. IV : 安静時動脈血酸素分圧が 60Torr 以上 70Torr 未満で 6 分間歩行時 SpO <sub>2</sub> が 90% 未満
---

■ 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"/>		
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"/>	*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。