

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		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（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	☐ 1. 該当 ☐ 2. 非該当 ☐ 3. 不明
2. その他の症状	
胸腹水	☐ 1. あり ☐ 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 ☐ 1. あり ☐ 2. なし
二次性アミロイドーシスに起因する臓器障害	☐ 1. あり ☐ 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ッスルマン病の組織像に合致する	☐ 1. 該当 ☐ 2. 非該当
☐ 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	
☐ 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	
☐ 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	g/dL		
	貧血がある場合の輸血依存性	☐ 1. あり ☐ 2. なし	
血小板数	$\times 10^4/\mu\text{L}$		
	血小板減少がある場合の輸血依存性	☐ 1. あり ☐ 2. なし	
血清アルブミン	g/dL	CRP	mg/dL
3. 間質性肺陰影の有無		☐ 1. あり ☐ 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 ₂ （室内気）		Torr	
6 分間歩行試験	歩行距離	m	
	Lowest SpO ₂	%	
5. 心エコー検査	☐ 1. あり ☐ 2. なし		
	ありの場合 LVEF	%	

C. 鑑別診断	
以下の疾病を鑑別し除外できる	☐ 1. 除外可 ☐ 2. 除外不可 ☐ 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	☐ 1. 除外可 ☐ 2. 除外不可 ☐ 3. 不明
☐ 悪性腫瘍 ☐ 感染症 ☐ 自己免疫疾患 ☐ 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	☐ 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

■ 発症と経過

発症	
初発症状	☐ 1. 倦怠感、盗汗、貧血などで緩徐に発症 ☐ 2. 発熱、浮腫などで急性又は亜急性に発症 ☐ 3. その他
経過	
経過の状態	☐ 1. 慢性 ☐ 2. 進行性 ☐ 3. 急速に進行して重症化 ☐ 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)	☐ 1. あり ☐ 2. なし	
	プレドニゾロン換算 (最大投与量)	mg/日
	治療効果	☐ 1. 改善 ☐ 2. 不変 ☐ 3. 悪化 ☐ 4. 不明
ステロイドパルス	☐ 1. あり ☐ 2. なし	
	治療効果	☐ 1. 改善 ☐ 2. 不変 ☐ 3. 悪化 ☐ 4. 不明
トシリズマブ	☐ 1. あり ☐ 2. なし	
	用法	週に 1 回
	治療効果	☐ 1. 改善 ☐ 2. 不変 ☐ 3. 悪化 ☐ 4. 不明

その他の治療	☐ 1. あり ☐ 2. なし	
	ありの場合の 治療薬	☐ 1. シクロホスファミド ☐ 2. シクロスポリン ☐ 3. リツキシマブ ☐ 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	☐ 1. 改善 ☐ 2. 不変 ☐ 3. 悪化 ☐ 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

☐ 1. 機能的評価：Barthel Index を用いて、85 点以下 ☐ 2. CKD 重症度分類ヒートマップが赤の部分の場合 ☐ 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 ☐ 4. いずれにも該当しない
--

機能的評価

Barthel Index	
食事	☐ 1. 自立、自助具などの装着可、標準的時間内に食べ終わる（10 点） ☐ 2. 部分介助（たとえば、おかずを切って細かくしてもらう）（5 点） ☐ 3. 全介助（0 点）
車椅子からベッドへの移動	☐ 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） ☐ 2. 軽度の部分介助または監視を要する（10 点） ☐ 3. 座ることは可能であるがほぼ全介助（5 点） ☐ 4. 全介助または不可能（0 点）
整容	☐ 1. 自立（洗面、整髪、歯磨き、ひげ剃り）（5 点） ☐ 2. 部分介助または不可能（0 点）

トイレ動作	☐ 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） ☐ 2. 部分介助、体を支える、衣服、後始末に介助を要する（5 点） ☐ 3. 全介助または不可能（0 点）
入浴	☐ 1. 自立（5 点） ☐ 2. 部分介助または不可能（0 点）
歩行	☐ 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） ☐ 2. 45m 以上の介助歩行、歩行器の使用を含む（10 点） ☐ 3. 歩行不能の場合、車椅子にて 45m 以上の操作可能（5 点） ☐ 4. 上記以外（0 点）
階段昇降	☐ 1. 自立、手すりなどの使用の有無は問わない（10 点） ☐ 2. 介助または監視を要する（5 点） ☐ 3. 不能（0 点）
着替え	☐ 1. 自立、靴、ファスナー、装具の着脱を含む（10 点） ☐ 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） ☐ 3. 上記以外（0 点）
排便コントロール	☐ 1. 失禁なし、浣腸、坐薬の取り扱いも可能（10 点） ☐ 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） ☐ 3. 上記以外（0 点）
排尿コントロール	☐ 1. 失禁なし、収尿器の取り扱いも可能（10 点） ☐ 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） ☐ 3. 上記以外（0 点）
合計点数	/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	☐ 緑 ☐ 黄 ☐ オレンジ ☐ 赤
①GFR 区分 (mL/分/1.73 m ²)	☐ G1 (正常または高値 : ≥ 90) ☐ G2 (正常または軽度低下 : 60~89) ☐ G3a (軽度~中等度低下 : 45~59) ☐ G3b (中等度~高度低下 : 30~44) ☐ G4 (高度低下 : 15~29) ☐ 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)	☐ A1 (正常 0.15 未満) ☐ A2 (軽度蛋白尿 0.15~0.49) ☐ 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)

☐ 1. I : 安静時動脈血酸素分圧が 80Torr 以上 ☐ 2. II : 安静時動脈血酸素分圧が 70Torr 以上 80Torr 未満 ☐ 3. III : 安静時動脈血酸素分圧が 60Torr 以上 70Torr 未満 ☐ 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 ₂ が 90%未満 ☐ 5. IV : 安静時動脈血酸素分圧が 60Torr 未満 ☐ 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 ₂ 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	☐ 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。