

臨床調査個人票 認定 不認定
**106. クリオピリン関連周期熱症候群
 (更新)**

※診断書には過去6ヶ月間で一番悪い状態の内容を記載してください。
 ※診断基準、重症度分類については、「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。

■基本情報

氏名および受給者番号		受給者番号 ()	
姓(漢字)	名(漢字)	姓(かな)	名(かな)
住所			
郵便番号		住所	
生年月日	西暦	年 月 日	性別
			1.男 2.女

■重症度分類に関する事項

※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。

中等症以上である	左記の重症度を 1. 満たす 2. 満たさない (*軽症者へ)
----------	------------------------------------

(*軽症者) 審査の結果、「重症度を満たさない」と判定された場合は、更新申請手続きを行う月以前の12か月以内に指定難病に係る医療費(10割分)が33,330円を超える月数が3か月以上あることを確認できる「自己負担上限額管理票」等の提出を行わないと、医療費助成は継続されません。

クリオピリン関連周期熱症候群の重症度分類

該当するものに チェック☑	<input type="checkbox"/> 軽症：家族性寒冷自己炎症症候群 寒冷によって誘発される、発疹、関節痛を伴う間欠的な発熱を特徴とする疾患である。出生直後から10歳くらいまでに発症する。症状は24時間以内に軽快する。発疹は蕁麻疹に類似しているが、皮膚生検では好中球の浸潤が主体である。
	<input type="checkbox"/> 中等症：マックル・ウェルズ症候群 蕁麻疹様皮疹を伴う発熱が24~48時間持続し数週間周期で繰り返す。関節炎、感音性難聴、腎アミロイドーシスなどを合併する。中枢神経系の症状や骨変形はきたさない。
	<input type="checkbox"/> 重症：CINCA症候群/NOMID 皮疹、中枢神経系病変、関節症状を3主徴とし、これらの症状が生後すぐに出現し、生涯にわたり持続する自己炎症性疾患である。発熱、感音性難聴、慢性髄膜炎、水頭症、ブドウ膜炎、全身のアミロイドーシスなど多彩な症状がみられる。

発病時の状況	
発症年月	西暦 年 月
連絡事項	

■診断

全身症状	
臨床症状の発作型	1. 遷延型 2. 再発性 3. 混合型
発作時の症状	38度以上の発熱 1. あり 2. なし 38度未満の微熱 1. あり 2. なし 倦怠感 1. あり 2. なし 不快感 1. あり 2. なし 気分障害 1. あり 2. なし 体重減少 1. あり 2. なし 熱感・体温上昇と連動しない悪寒 1. あり 2. なし
再発・混合型の場合	発作時に一定の傾向 1. あり 2. なし ⇒ありの場合平均発作期間 日 時間 年間発作回数 回 発作パターン 1. 規則的 2. 不規則 季節性 1. あり 2. なし 発熱時の悪寒 1. あり 2. なし 発作の誘因(すべて記載) 1. 寒冷 2. 心身ストレス 3. ワクチン 4. 感染 5. 外傷 6. 食物 7. 月経 8. 疲労 9. 旅行 10. その他 ()

合併症(該当するものを記入)			
白内障	発症年月日 重症度: 1. 軽度 2. 重度 3. 不明	帯状角膜症	発症年月日 重症度: 1. 軽度 2. 重度 3. 不明
視神経萎縮	発症年月日 重症度: 1. 軽度 2. 重度 3. 不明	視力障害	発症年月日 重症度: 1. 軽度 2. 重度 3. 不明
全盲	発症年月日	その他の眼合併症	発症年月日 症状
消化管穿孔	発症年月日 重症度: 1. 軽度 2. 重度 3. 不明	腹膜癒着	発症年月日 重症度: 1. 軽度 2. 重度 3. 不明

合併症 続き (該当するものを記入)													
炎症性腸疾患	発症年月日 重症度：1. 軽度 2. 重度 3. 不明	消化管閉塞	発症年月日 重症度：1. 軽度 2. 重度 3. 不明										
その他の消化管合併症	発症年月日 症状：	虚血性心疾患	発症年月日										
動脈瘤	発症年月日	大血管障害	発症年月日										
心筋症	発症年月日	水頭症	発症年月日										
感音性難聴	発症年月日	末梢神経障害	発症年月日										
小脳症状	発症年月日	第Ⅰ～第ⅩⅡ脳神経障害	発症年月日										
発達障害	発症年月日 知能指数：1. IQ <70 2. IQ <35 3. 不明	その他の神経合併症	発症年月日										
高血圧	発症年月日	腎障害	発症年月日										
AAアミロイドーシス	発症年月日	耳鼻科的異常	発症年月日 症状：										
マクロファージ活性化症候群	発症年月日	不妊	発症年月日										
腫瘍	発症年月日												
薬物療法 (使用経験のある薬剤)													
NSAIDs	投与状況：1. 発作時 2. 非発作時 3. 持続 4. 中止	効果：1. 改善 2. 不変 3. 悪化 4. 不明											
ステロイド	投与状況：1. 発作時 2. 非発作時 3. 持続 4. 中止	効果：1. 改善 2. 不変 3. 悪化 4. 不明											
コルヒチン	投与状況：1. 発作時 2. 非発作時 3. 持続 4. 中止	効果：1. 改善 2. 不変 3. 悪化 4. 不明											
スルファサラジン	投与状況：1. 発作時 2. 非発作時 3. 持続 4. 中止	効果：1. 改善 2. 不変 3. 悪化 4. 不明											
メトトレキサート	投与状況：1. 発作時 2. 非発作時 3. 持続 4. 中止	効果：1. 改善 2. 不変 3. 悪化 4. 不明											
I型インターフェロン	投与状況：1. 発作時 2. 非発作時 3. 持続 4. 中止	効果：1. 改善 2. 不変 3. 悪化 4. 不明											
シクロホスファミド	投与状況：1. 発作時 2. 非発作時 3. 持続 4. 中止	効果：1. 改善 2. 不変 3. 悪化 4. 不明											
アザチオプリン	投与状況：1. 発作時 2. 非発作時 3. 持続 4. 中止	効果：1. 改善 2. 不変 3. 悪化 4. 不明											
シクロスポリン	投与状況：1. 発作時 2. 非発作時 3. 持続 4. 中止	効果：1. 改善 2. 不変 3. 悪化 4. 不明											
サリドマイド	投与状況：1. 発作時 2. 非発作時 3. 持続 4. 中止	効果：1. 改善 2. 不変 3. 悪化 4. 不明											
アナキンラ	投与状況：1. 発作時 2. 非発作時 3. 持続 4. 中止	効果：1. 改善 2. 不変 3. 悪化 4. 不明											
カナキマブ	投与状況：1. 発作時 2. 非発作時 3. 持続 4. 中止	効果：1. 改善 2. 不変 3. 悪化 4. 不明											
インフリキシマブ	投与状況：1. 発作時 2. 非発作時 3. 持続 4. 中止	効果：1. 改善 2. 不変 3. 悪化 4. 不明											
エタネルセプト	投与状況：1. 発作時 2. 非発作時 3. 持続 4. 中止	効果：1. 改善 2. 不変 3. 悪化 4. 不明											
アダリムマブ	投与状況：1. 発作時 2. 非発作時 3. 持続 4. 中止	効果：1. 改善 2. 不変 3. 悪化 4. 不明											
リロナセプト	投与状況：1. 発作時 2. 非発作時 3. 持続 4. 中止	効果：1. 改善 2. 不変 3. 悪化 4. 不明											
トシリズマブ	投与状況：1. 発作時 2. 非発作時 3. 持続 4. 中止	効果：1. 改善 2. 不変 3. 悪化 4. 不明											
シメチジン	投与状況：1. 発作時 2. 非発作時 3. 持続 4. 中止	効果：1. 改善 2. 不変 3. 悪化 4. 不明											
スタチン	投与状況：1. 発作時 2. 非発作時 3. 持続 4. 中止	効果：1. 改善 2. 不変 3. 悪化 4. 不明											
その他1	薬品名： 投与状況：1. 発作時 2. 非発作時 3. 持続 4. 中止	効果：1. 改善 2. 不変 3. 悪化 4. 不明											
その他2	薬品名： 投与状況：1. 発作時 2. 非発作時 3. 持続 4. 中止	効果：1. 改善 2. 不変 3. 悪化 4. 不明											
その他3	薬品名： 投与状況：1. 発作時 2. 非発作時 3. 持続 4. 中止	効果：1. 改善 2. 不変 3. 悪化 4. 不明											
人工呼吸器 (使用者のみ詳細記入) ※本疾患により装着している者に限る													
使用の有無	1. あり 2. なし												
<以下有の場合> 開始時期	西暦 年 月	離脱の見込み	1. あり 2. なし										
種類	1. 気管切開口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	<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 <table border="1" style="width: 100%; height: 20px;"> <tr> <td style="width: 20px;"></td> <td style="width: 20px;"></td> <td style="width: 20px;"></td> <td style="width: 20px;"></td> <td style="width: 20px;"></td> <td style="width: 20px;"></td> <td style="width: 20px;"></td> <td style="width: 20px;"></td> <td style="width: 20px;"></td> <td style="width: 20px;"></td> </tr> </table>												
医療機関所在地	医師の氏名 <hr style="width: 100%;"/>												
記載年月日： 年 月 日													

この臨床調査個人票は、大阪府更新申請用です。「難病指定医」又は「協力難病指定医」でなければ作成できません。