

臨床調査個人票 認定 不認定
044. 多発血管炎性肉芽腫症
(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	
生年月日等			
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。

多発血管炎性肉芽腫症の重症度分類で3度以上	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。

多発血管炎性肉芽腫症の重症度分類

該当するものにチェック☑	<input type="checkbox"/> 1度	<input type="checkbox"/> 2度	<input type="checkbox"/> 3度	<input type="checkbox"/> 4度	<input type="checkbox"/> 5度
--------------	-----------------------------	-----------------------------	-----------------------------	-----------------------------	-----------------------------

【参考:多発血管炎性肉芽腫症の重症度分類】

- 1度 上気道(鼻, 耳, 眼, 咽喉頭など)および下気道(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。
- 2度 上気道(鼻, 耳, 眼, 咽喉頭など)および下気道(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)およ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。
- 3度 上気道(鼻, 耳, 眼, 咽喉頭など)および下気道(肺), 腎臓障害あるいはその他の臓器の血管炎症状により, 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。
- 4度 上気道(鼻, 耳, 眼, 咽喉頭など)および下気道(肺), 腎臓障害あるいはその他の臓器の血管炎症状により, 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。
- 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。

※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(PaO₂ 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(PaO₂ 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(PaO₂ 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。

■発症と経過

入院回数	1年間の原疾患および合併症による入院回数	回数
特記事項		

■臨床所見 (西暦 年 月 日)

理学所見			
血圧160/95mmHg以上	1.あり	2.なし	3.不明
心・循環器症状			
狭心症	1.あり	2.なし	3.不明
NYHA2度以下の心不全兆候	1.あり	2.なし	3.不明
呼吸器症状			
間質性肺炎	1.あり	2.なし	3.不明
結節性病変	1.あり	2.なし	3.不明 (種類) 1.単発性 2.多発性 3.空洞性
喀血・血痰	1.あり	2.なし	3.不明
胸膜炎	1.あり	2.なし	3.不明
PaO ₂	Torr		
その他の肺病変			
消化器症状			
吐血	1.あり	2.なし	3.不明
腎・泌尿器症状			
急速に進行する腎不全	1.あり	2.なし	3.不明
精神・神経症状			
多発性単神経炎	1.あり	2.なし	3.不明 (ありの場合) 1.感覚障害 2.運動障害
片麻痺	1.あり	2.なし	3.不明
その他の神経病変			

眼症状													
上強膜炎	1.あり 2.なし 3.不明	視力低下	1.あり 2.なし 3.不明										
眼痛	1.あり 2.なし 3.不明	眼球突出	1.あり 2.なし 3.不明										
鼻・耳症状													
鼻出血	1.あり 2.なし 3.不明	鞍鼻	1.あり 2.なし 3.不明										
膿性鼻漏	1.あり 2.なし 3.不明	中耳炎	1.あり 2.なし 3.不明										
口腔・咽頭症状													
潰瘍	1.あり 2.なし 3.不明	嚔声	1.あり 2.なし 3.不明										
気道閉塞	1.あり 2.なし 3.不明												
その他の上気道の症状													
その他の症状 当てはまるものにチェック													
□全身症状 □皮膚症状 □筋骨格症状 □その他()													
活動性血管炎について													
活動性血管炎によると考える症状	1.あり 2.なし 3.不明	活動性血管炎によると考えられる検査異常	1.あり 2.なし 3.不明										
合併症													
合併症	1.あり 2.すべてなし												
入院を要する重症感染症	1.あり 2.なし 3.不明	診断名:											
在宅酸素療法を要する慢性呼吸不全	1.あり 2.なし 3.不明	気道狭窄	1.あり 2.なし 3.不明										
ステロイド誘発性糖尿病	1.あり 2.なし 3.不明	高血圧	1.あり 2.なし 3.不明										
視力低下	1.あり 2.なし 3.不明	失明	1.あり 2.なし 3.不明										
ステロイド誘発性緑内障	1.あり 2.なし 3.不明	難聴	1.あり 2.なし 3.不明										
脊椎圧迫骨折	1.あり 2.なし 3.不明	大腿骨頭壊死	1.あり 2.なし 3.不明										
顔面変形	1.あり 2.なし 3.不明	末梢神経性感覚障害	1.あり 2.なし 3.不明										
末梢神経性運動障害	1.あり 2.なし 3.不明	自由記載											
血液検査													
測定年月日	西暦 年 月 日												
MPO-ANCA	IU/mL (基準値 IU/mL) (結果) 1.陽性 2.陰性 3.不明	PR3-ANCA	IU/mL (基準値 IU/mL) (結果) 1.陽性 2.陰性 3.不明										
薬物療法													
副腎皮質ステロイド	1.あり 2.なし 3.不明	プレドニゾン換算最大量	mg /日										
ステロイドパルス療法	1.あり 2.なし 3.不明												
免疫抑制剤	1.あり 2.なし 3.不明 薬剤名1 薬剤名2 薬剤名3	投与方法 1.経口 2.静注 投与方法 1.経口 2.静注 投与方法 1.経口 2.静注	投与量 mg 単位 1.日 2.週 3.2週 4.月 mg 単位 1.日 2.週 3.2週 4.月 mg 単位 1.日 2.週 3.2週 4.月										
生物学的製剤	1.あり 2.なし 3.不明 薬剤名	投与方法 1.静注 2.皮下注	投与量 mg 単位 1.日 2.週 3.2週 4.月										
アフターケア													
血漿交換療法	1.あり 2.なし 3.不明 (方法) 1.単純血漿交換 2.二重膜濾過血漿交換 3.その他(その他の方法)												
血液透析	1.あり 2.なし 3.不明												
その他の治療法(手術など)													
1.あり 2.なし 3.不明 (治療法)													
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	□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	<table border="1" style="width: 100%; height: 20px;"> <tr> <td></td><td></td><td></td><td></td><td></td><td></td><td></td><td></td><td></td><td></td> </tr> </table>												
電話番号	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。