

臨床調査個人票 認定 不認定  
065. 原発性免疫不全症候群(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。

研究班による重症度分類で中等症以上	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。

研究班による重症度分類

該当するものにチェック☑

<input type="checkbox"/> 重症	下記の治療を1つ以上継続的に実施する (断続的な場合も含めて概ね6か月以上)
<input type="checkbox"/> 中等症	下記の治療が必要だが継続的ではない
<input type="checkbox"/> 軽症	下記の治療が不要

※重症または中等症の場合は、以下のうち該当する治療にチェック☑

<input type="checkbox"/> 補充療法(阻害薬等の代替治療薬の投与を含む)	<input type="checkbox"/> G-CSF療法	<input type="checkbox"/> 除鉄剤の投与
<input type="checkbox"/> 抗凝固療法	<input type="checkbox"/> ステロイド薬の投与	<input type="checkbox"/> 免疫抑制薬の投与
<input type="checkbox"/> 抗腫瘍薬の投与	<input type="checkbox"/> 再発予防法	<input type="checkbox"/> 感染症予防療法
<input type="checkbox"/> 造血幹細胞移植	<input type="checkbox"/> 腹膜透析	<input type="checkbox"/> 血液透析

特記事項

--

■診断

発病時の状況

発症年月	西暦	年	月
------	----	---	---

診断

① 複合免疫不全症

1. I. X連鎖重症複合免疫不全症	2. II. 細網異形成症
3. III. アデノシンデアミナーゼ(ADA)欠損症	4. IV. オーメン(Omenn)症候群
5. V. プリンヌクレオシドホスホリラーゼ欠損症	6. VI. CD8欠損症
7. VII. ZAP-70欠損症	8. VIII. MHCクラスI欠損症
9. IX. MHCクラスII欠損症	10. X. IからXまでに掲げるもののほかの、複合免疫不全症

② 免疫不全を伴う特徴的な症候群

11. I. ウィスコット・オルドリッチ(Wiskott-Aldrich)症候群	12. II. 毛細血管拡張性運動失調症
13. III. ナイミーヘン染色体不安定(Nijmegen breakage)症候群	14. IV. ブルーム(Bloom)症候群
15. V. ICF症候群	16. VI. PMS2異常症
17. VII. RIDDLE症候群	18. VIII. シムケ(Schimke)症候群
19. IX. ネザートン(Netherton)症候群	20. X. 胸腺低形成(DiGeorge症候群、22q11.2欠失症候群)
21. XI. 高IgE症候群	22. XII. 肝中心静脈閉鎖症を伴う免疫不全症
23. XIII. 先天性角化不全症	

③ 液性免疫不全を主とする疾患

24. I. X連鎖無ガンマグロブリン血症	25. II. 分類不能型免疫不全症
26. III. 高IgM症候群	27. IV. IgGサブクラス欠損症
28. V. 選択的IgA欠損症	29. VI. 特異抗体産生不全症
30. VII. 乳児一過性低ガンマグロブリン血症	
31. VIII. IからVIIまでに掲げるもののほかの、液性免疫不全を主とする疾患	

④ 免疫調節障害

32. I. チェディアック・東(Chediak-Higashi)症候群	33. II. X連鎖リンパ増殖症候群
34. III. 自己免疫性リンパ増殖症候群(ALPS)	35. IV. IからIIIに掲げるもののほかの、免疫調節障害

⑤ 原発性食細胞機能不全症および欠損症

36. I. 重症先天性好中球減少症	37. II. 周期性好中球減少症
38. III. I及びIIに掲げるもののほかの、慢性の経過をたどる好中球減少症	
39. IV. 白血球接着不全症	
40. V. シュワッハマン・ダイヤモンド(Shwachman-Diamond)症候群	
41. VI. 慢性肉芽腫症	42. VII. ミエロペルオキシダーゼ欠損症
43. VIII. メンデル遺伝型マイコバクテリア易感染症	44. IX. IVからVIIIに掲げるもののほかの、白血球機能異常

⑥ 自然免疫異常

45. I. 免疫不全を伴う無汗性外胚葉形成異常症	46. II. IRAK4欠損症
47. III. MyD88欠損症	48. IV. 慢性皮膚粘膜カンジダ症
49. V. IからIVに掲げるもののほかの、自然免疫異常	

⑦ 先天性補体欠損症

50. I. 先天性補体欠損症	51. II. 遺伝性血管性浮腫(C1インヒビター欠損症)
52. III. I及びIIに掲げるもののほかの、先天性補体欠損症	

理学所見													
身長	cm	体重	kg										
合併症 (西暦 年 月 日)													
反復性気道感染症(中耳炎、副鼻腔炎を含む)	1.あり 2.なし 3.不明	内容											
重症細菌感染症	1.あり 2.なし 3.不明	内容											
気管支拡張症	1.あり 2.なし 3.不明	内容											
膿皮症	1.あり 2.なし 3.不明	内容											
化膿性リンパ節炎	1.あり 2.なし 3.不明	内容											
遷延性下痢症	1.あり 2.なし 3.不明	内容											
口腔カンジタ症	1.あり 2.なし 3.不明	内容											
カリニ肺炎	1.あり 2.なし 3.不明	内容											
ウイルス感染の重症化(重症水痘など)	1.あり 2.なし 3.不明	内容											
その他の感染症	1.あり 2.なし 3.不明	内容											
アレルギー疾患	1.あり 2.なし 3.不明	内容											
慢性湿疹	1.あり 2.なし 3.不明	内容											
関節炎	1.あり 2.なし 3.不明	内容											
自己免疫疾患	1.あり 2.なし 3.不明	内容											
先天性心疾患	1.あり 2.なし 3.不明	内容											
小脳失調	1.あり 2.なし 3.不明	内容											
難治性腸疾患	1.あり 2.なし 3.不明	内容											
肉芽腫形成	1.あり 2.なし 3.不明	内容											
悪性腫瘍	1.あり 2.なし 3.不明	内容											
その他	1.あり 2.なし 3.不明	その他の内容											
造血細胞移植療法													
実施有無	1.実施 2.未実施 3.実施予定 施行日 西暦 年 月 日 2回目施行日 西暦 年 月 日												
HLAドナーの種類	1.HLA一致ドナー 2.HLA非一致ドナー HLA一致ドナーの場合 1.同胞 2.同胞を除く血縁 3.非血縁 HLA不一致ドナーの場合 1.血縁 2.非血縁 3.臍帯血 治療効果 1.改善 2.不変 3.悪化 4.不明												
その他の治療法													
IFN-gammaの使用	1.あり 2.なし												
ガンマグロブリン補充													
実施有無	1.実施 2.未実施	用量	週間に1回 g										
抗菌剤													
実施有無	1.実施 2.未実施	薬剤名											
その他													
実施有無	1.実施 2.未実施	内容											
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												
電話番号	_____												
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。