

		1. あり (1. 胸水 2. 腹水)	2. なし
		免疫細胞染色所見	
	細胞診断 (LAM cell cluster の証明) (1年以内のもの)	(i) $\alpha$ -smooth muscle actin ( $\alpha$ -SMA) 免疫染色:	1. 陽性 2. 陰性 3. 未施行
		(ii) HMB45免疫染色:	1. 陽性 2. 陰性 3. 未施行
		(iii) エストロゲンレセプター免疫染色:	1. 陽性 2. 陰性 3. 未施行
		(iv) プロゲステロンレセプター免疫染色:	1. 陽性 2. 陰性 3. 未施行
		(v) D2-40 免疫染色:	1. 陽性 2. 陰性 3. 未施行
		(vi) VEGFR-3免疫染色:	1. 陽性 2. 陰性 3. 未施行
最新の結果			
		( _____ 年 _____ 月)	
身長		_____ cm	
体重		_____ kg	
PS (ECOG)		0. 1. 2. 3. 4. 5.	
労作時の息切れ		MRCグレード _____	
動脈血ガス		( _____ 年 _____ 月)	
吸入気		<input type="checkbox"/> 室内気 <input type="checkbox"/> O <sub>2</sub> _____ L/min	
pH			
PaCO <sub>2</sub>		_____ Torr	
PaO <sub>2</sub>		_____ Torr	
呼吸機能検査		( _____ 年 _____ 月)	
VC		_____ ml	
FVC		_____ ml	
FEV <sub>1</sub>		_____ ml	
DLco (ml/min/mmHg)		_____ ml/min/mmHg	
DLco' (ml/min/mmHg)		_____ ml/min/mmHg	
DLco/VA (ml/min/mmHg/l)		_____ ml/min/mmHg/l	
肺高血圧 (ある場合は根拠を記入)		( _____ 年 _____ 月) 1. あり 2. なし 根拠; 1. 心エコー 2. 心カテーテル	
6分間歩行試験		( _____ 年 _____ 月) <input type="checkbox"/> 室内気 <input type="checkbox"/> O <sub>2</sub> _____ L/min lowest SpO <sub>2</sub> _____ %	
総合診断	病型	1. 孤発性LAM (sporadic LAM) 2. 結節性硬化症に合併したLAM (TSC-LAM)	
	診断の種類	1. 診断確実例 2. 診断ほぼ確実例 (1. 組織診断例 2. 細胞診断例 ) 3. 臨床診断例	
	肺LAMの重症度分類 <sup>注)</sup>	( _____ )度	
現在の治療内容	①ホルモン療法	1. あり (1. GnRH アゴニスト 2. プロゲステロン 3. 外科的卵巣摘出術 4. その他 _____ ) 2. なし	
	②その他のLAMに対する治療		

③気管支拡張療法	1. あり 1. キサンチン製剤 2. β刺激薬 (1. 長時間作用型吸入 2. 短時間作用型吸入 3. 貼布β刺激薬 4. 経口β刺激薬) 3. 抗コリン薬 (1. 長時間作用型吸入 2. 短時間作用型吸入)
④気胸に対する治療	最近1年間の気胸の合併 1. あり (回数 右 ___回、左 ___回) 2. なし 気胸を合併した際の治療 1. 安静のみ 右 ___回、左 ___回 2. 胸腔ドレナージ 右 ___回、左 ___回 3. 開胸手術 右 ___回、左 ___回 4. 胸腔鏡手術 右 ___回、左 ___回 5. 胸腔鏡下肺胸膜カパーリング術 1. 右 2. 左 3. 両側 胸膜癒着術を施行した場合 1. 内科的胸膜癒着術 <input type="checkbox"/> 右 ___回 <input type="checkbox"/> 左 ___回 2. 外科的胸膜癒着術 <input type="checkbox"/> 右 ___回 <input type="checkbox"/> 左 ___回 1. 壁側胸膜部分切除術 2. 壁側胸膜電気焼灼術 3. フィブリノゲン製剤などの薬剤投与 (商品名: _____) 4. その他 _____
⑤その他の外科手術 (1年以内のもの)	1. あり (1. 胸管結紮術 2. 腎切除術 (1. 部分切除 2. 全摘) 3. その他 _____) 2. なし
⑥在宅医療	1. あり (1. 在宅酸素療法 2. 在宅人工呼吸療法 (1. NPPV 2. TPPV)) 2. なし
⑦肺移植	脳死肺移植登録 (待機中) 1. あり (登録日: 西暦 _____年 ___月) 2. なし 肺移植術 1. あり 2. なし 肺移植日: 西暦 _____年 ___月 ___日 肺移植の種類 1. 脳死肺移植 (1. 右片肺移植 2. 左片肺移植 3. 両肺移植 4. 心肺同時移植) 2. 生体肺移植
前回申請からの変化を具体的に記述	
医療上の問題点	
【WISH入力不要】	
医療機関名 医療機関所在地 電話番号 ( ) 医師の氏名 <div style="display: flex; justify-content: space-between; align-items: center;"> <span>印</span> <span>記載年月日: 平成 年 月 日</span> </div>	

## 重症多形滲出性紅斑（急性期）

### A. Stevens-Johnson Syndrome

#### 1. 主要項目

##### (1) 主症候

- ① 体表面積の10%未満のびらんもしくは水疱。
- ② 皮膚粘膜移行部の重篤な粘膜病変（出血性あるいは充血性）。
- ③ 38℃以上の発熱。
- ④ 皮疹は非典型的ターゲット状多形紅斑

##### (2) 病理所見

表皮の壊死性変化を認める。

##### (3) 眼科的所見

角結膜上皮欠損（フルオレセインで面状に染色される）と偽膜形成のどちらかあるいは両方を伴う両眼性の急性結膜炎。

#### 2. 参考事項

TENへの移行があり得るため、初期に評価を行った場合には、極期に再評価を行う。

#### 3. 診断基準

- ・ 1 (1) ①から③のすべてを満たすもの。または、1 (1) ①、②、④の全てを満たし、かつ(2)を満たすもの。
- ・ 眼病変が重視されるため、(3)を満たし、かつ1 (1) ①、②、④の1つ以上の項目を満たすもの。

### B. Toxic epidermal necrolysis

#### 1. 主要項目

##### (1) 主症候

- ① 体表面積の10%を越える水疱、表皮剥離、びらんなどの表皮の壊死性障害。
- ② 皮疹は広範囲のびまん性紅斑および斑状紅斑である。
- ③ 38℃以上の発熱。

##### (2) 病理所見

顕著な表皮の壊死を認める。

##### (3) 眼科的所見

眼症状は角結膜上皮欠損（フルオレセインで面状に染色される）と偽膜形成のどちらかあるいは両方を伴う両眼性の急性結膜炎。

#### 2. 鑑別診断

ブドウ球菌性熱傷様皮膚症候群（SSSS）

#### 3. 診断基準

- 1 (1) ①から③のすべてを満たすもの。SSSS が完全に除外できない場合でも、1 (1) ①から③のすべてを満たし、かつ1 (2) あるいは1 (3) を満たすもの。

## 重症多形浸出性紅斑紅斑（急性期） 臨床調査個人票案

ふりがな 氏名		性別	1. 男 2. 女	生年 月日	1. 明治 2. 大正 3. 昭和 4. 平成	年 月 日生 (満 歳)
住所	郵便番号	電話 ( )	出生 都道府 県	発病時在住 都道府県		
発病年月	平成 年 月 (満 歳)	初診年 月日	平成 年 月 日	保健種 別	1. 政 2. 組 3. 船 4. 共 5. 国 6. 高	
身体障害 者手帳	1. あり (等級 級) 2. なし		介護認定	1. 要介護 (要介護度 ) 2. 要支援 3. なし		
生活状況	社会活動 (1. 就労 2. 就学 3. 家事労働 4. 在宅療養 5. 入院 6. 入所 7. その他 ( )) 日常生活 (1. 正常 2. やや不自由であるが独力で可能 3. 制限があり部分介助 4. 全面介助)					
家族歴	1. あり 2. なし 3. 不明 ありの場合 (続柄 )		受診状況 (最近6か月)	1. 主に入院 2. 入院と通院半々 3. 主に通院 ( / 月) 4. 往診あり 5. 入通院なし 6. その他 ( )		

発症と経過 (具体的に記述)		
疾患分類	1. SJS 2. TEN (a. SJS 進展型 b. びまん性紅斑進展型 c. 特殊型 d. 不全型)	
経過	1. 治癒 2. 軽快 3. 不変 4. 徐々に悪化 5. 急速に悪化 6. その他	
症状および所見		
SJS		
① 皮膚のびらん・水疱	1. あり ( ) %	2. なし 3. 不明
② 皮膚粘膜移行部の重篤な病変	1. あり	2. なし 3. 不明
③ 発熱 (38℃以上)	1. あり	2. なし 3. 不明
④ 非典型的ターゲット状多形紅斑	1. あり	2. なし 3. 不明
⑤ 病理学的に表皮の壊死性変化	1. あり	2. なし 3. 不明
⑥ 両眼の急性結膜炎に伴う角結膜上皮欠損または偽膜形成	1. あり	2. なし 3. 不明
TEN		
① 皮膚のびらん・水疱、表皮剥離	( ) %	
② 広範囲のびまん性紅斑・斑状紅斑	1. あり	2. なし 3. 不明
③ 発熱 (38℃以上)	1. あり	2. なし 3. 不明
④ SSSS を否定できる	1. できる	2. できない
⑤ 両眼の急性結膜炎に伴う角結膜上皮欠損または偽膜形成	1. あり	2. なし 3. 不明
⑥ 病理学的に顕著な表皮の壊死	1. あり	2. なし 3. 不明
重篤度 (重症多形浸出性紅斑の重篤度判定基準 (別表) を参照し、各々スコアを記載)		
1. 粘膜疹	( 点)	
2. 皮膚の水疱、びらんの面積	( 点)	
3. 38℃以上の発熱	( 点)	
4. 呼吸器障害	( 点)	
5. 表皮の全層性壊死性変化	( 点)	
6. 肝機能障害 (ALT>100 IU/L)	( 点)	
合計スコア	( 点) → 重篤度: グレード I (6点未満) グレード II (6点以上)	
以下はスコアに関わらず重症と判断する		
1. SJS/TENに関連する呼吸障害のみられるもの 2. 角結膜上皮欠損、偽膜形成の両方がみられるもの		
3. びまん性紅斑進展型TEN		
治療	治療効果	
①副腎皮質ステロイド	1. あり (プレドニゾロン換算 mg/日) 2. なし	1. あり 2. なし 3. 不明
②ステロイドパルス療法	1. あり 2. なし	1. あり 2. なし 3. 不明
③免疫抑制剤	1. あり 2. なし	1. あり 2. なし 3. 不明
④血漿交換療法	1. あり 2. なし	1. あり 2. なし 3. 不明
⑤大量ガンマグロブリン	1. あり 2. なし	1. あり 2. なし 3. 不明
⑥その他	1. あり ( ) 2. なし	1. あり 2. なし 3. 不明
医療上の問題点		
医療機関名		
医療機関所在地		
医師の氏名		
電話番号 ( )		
印		
記載年月日: 平成 年 月 日		

※医療受給者証の有効期間は、その病態に鑑み原則として6ヶ月とする

**重篤度判定基準**

1	粘膜疹			
	眼病変	偽膜形成		1
		角結膜上皮欠損		1
		結膜充血		1
	口唇、口腔内	口腔内広範囲に血痂、出血を伴うびらん		1
		口唇にのみ血痂、出血を伴うびらん		1
		血痂、出血を伴わないびらん		1
	陰部びらん			1
2	皮膚の水疱、びらん			
		30% 以上		3
		10-30 %		2
		10% 未満		1
3	38℃以上の発熱			1
4	表皮の全層性壊死性変化			1
5	SJS/TENに関連する肝機能障害 (ALT>100 IU/L)			1

重篤度判定基準：6点未満 グレードI

6点以上 グレードII

ただし、以下はスコアに関わらず重症と判断する

1) 眼表面で角結膜上皮欠損、偽膜形成の両方がみられるもの

2) SJS/TENに関連する呼吸器障害のみられるもの

3) びまん性紅斑進展型 TEN

## 後縦靭帯骨化症・黄色靭帯骨化症

### 1. 主要項目

#### (1) 自覚症状ならびに身体所見

- ① 四肢・躯幹のしびれ, 痛み, 感覚障害
- ② 四肢・躯幹の運動障害
- ③ 膀胱直腸障害
- ④ 脊柱の可動域制限
- ⑤ 四肢の深部腱反射異常
- ⑥ 四肢の病的反射

#### (2) 血液・生化学検査所見

一般に異常を認めない。

#### (3) 画像所見

- ① 単純X線  
側面像で、椎体後縁に接する後縦靭帯の骨化像または椎間孔後縁に嘴状・塊状に突出する黄色靭帯の骨化像がみられる。
- ② CT  
脊柱管内に後縦靭帯または黄色靭帯の骨化がみられる。
- ③ MRI  
靭帯骨化巣による脊髄圧迫がみられる。

### 2. 鑑別診断

強直性脊椎炎、変形性脊椎症、強直性脊椎骨増殖症、脊柱管狭窄症、椎間板ヘルニア、脊柱奇形、脊椎・脊髄腫瘍、運動ニューロン疾患、痙性脊髄麻痺（家族性痙性対麻痺）、多発性神経炎、脊髄炎、末梢神経障害、筋疾患、脊髄小脳変性症、脳血管障害、その他。

### 3. 診断

画像所見に加え、1 に示した自覚症状ならびに身体所見が認められ、それが靭帯骨化と因果関係があるとされる場合、本症と診断する。

### 4. 特定疾患治療研究事業の対象範囲

下記の(1), (2)の項目を満たすものを認定対象とする。

- (1) 画像所見で後縦靭帯骨化または黄色靭帯骨化が証明され、しかもそれが神経障害の原因となって、日常生活上支障となる著しい運動機能障害を伴うもの。
- (2) 運動機能障害は、日本整形外科学会頸部脊椎症性脊髄症治療成績判定基準(表)の上肢運動機能Ⅰと下肢運動機能Ⅱで評価・認定する。  
頸髄症：Ⅰ上肢運動機能、Ⅱ下肢運動機能のいずれかが2点以下  
(ただし、Ⅰ, Ⅱの合計点が7点でも手術治療を行う場合は認める)  
胸髄症あるいは腰髄症：Ⅱ下肢運動の評価項目が2点以下  
(ただし、3点でも手術療法を行う場合は認める)

表：日本整形外科学会頸部脊椎症性脊椎症治療成績判定基準（抜粋）

---

I 上肢運動機能

0. 箸又はスプーンのいずれを用いても自力では食事をすることができない。
1. スプーンを用いて自力で食事ができるが、箸ではできない。
2. 不自由ではあるが、箸を用いて食事ができる。
3. 箸を用いて日常食事をしているが、ぎこちない。
4. 正常

注1 きき手でない側については、ひもむすび、ボタンかけなどを参考とする。

注2 スプーンは市販品を指し、固定用バンド、特殊なグリップなどを使用しない場合をいう。

---

II 下肢運動機能

0. 歩行できない。
1. 平地でも杖又は支持を必要とする。
2. 平地では杖又は支持を必要としないが、階段ではこれらを要する。
3. 平地・階段ともに杖又は支持を必要としないが、ぎこちない。
4. 正常

注1 平地とは、室内又はよく舗装された平坦な道路を指す。

注2 支持とは、人による介助、手すり、つかまり歩行の支えなどをいう。

---

後縦靭帯骨化症・黄色靭帯骨化症 臨床調査個人票 (1.新規)

ふりがな			性別	1.男 2.女	生 年 月 日	1.明治 2.大正 3.昭和 4.平成	年 月 日 生	(満 歳)
氏 名								
住 所	郵便番号			出 生 都 道 府 県		発病時在住 都 道 府 県		
	電話 ( )							
発 病 年 月	1.昭和 2.平成	年 月 (満 歳)	初診年月日	1.昭和 2.平成	年 月 日	保 険 種 別	1.政 2.組 3.船 4.共 5.国 6.高	
身体障害者 手 帳	1.あり(等級____級) 2.なし		介 護 認 定	1.要介護(要介護度____) 2.要支援 3.なし				
生 活 状 況	社会活動 (1.就労 2.就学 3.家事労働 4.在宅療養 5.入院 6.入所 7.その他(____)) 日常生活 (1.正常 2.やや不自由であるが独力で可能 3.制限があり部分介助 4.全面介助)							
家 族 歴	1.あり 2.なし 3.不明		受 診 状 況	1.主に入院 2.入院と通院半々 3.主に通院(____/月) 4.往診あり 5.入院なし 6.その他(____)				
	ありの場合(続柄)		(最近6か月)					

発症と経過 (具体的に記述)

[WISH入力不要]

症状及び所見

機能評価(参考1)及び生活機能障害度(参考2)について、下記を参考に該当番号に○をつけること。

現時点(平成 年 月)

1. 機能評価

- I 上肢運動機能 (0, 1, 2, 3, 4)
- II 下肢運動機能 (0, 1, 2, 3, 4)
- III 知覚 上肢 (0, 1, 2)  
          下肢 (0, 1, 2)  
          軀幹 (0, 1, 2)
- IV 膀胱 (0, 1, 2, 3)

2. 生活機能障害度 (1, 2, 3)

(参考1) 機 能 評 価

I 上肢運動機能

- 0. 箸又はスプーンのいずれを用いても自力では食事をする事ができない。
- 1. スプーンを用いて自力で食事ができるが、箸ではできない。
- 2. 不自由ではあるが、箸を用いて食事ができる。
- 3. 箸を用いて日常食事をしているが、ぎこちない。
- 4. 正常

注1 きき手でない側については、ひもむすび、ボタンかけなどを参考とする

注2 スプーンは市販品を指し、固定用バンド、特殊なグリップなどを使用しない場合をいう。

II 下肢運動機能

- 0. 歩行できない。
- 1. 平地でも杖又は支持を必要とする。
- 2. 平地では杖又は支持を必要としないが、階段ではこれらを要する。
- 3. 平地・階段ともに杖又は支持を必要としないが、ぎこちない。
- 4. 正常

注1 平地とは、室内又はよく舗装された平坦な道路を指す。

注2 支持とは、人による介助、手すり、つかまり歩行の支えなどをいう。

III 知覚

- A. 上肢 0. 明白な知覚障害がある。  
1. 軽度の知覚障害又はしびれ感がある。  
2. 正常
- B. 下肢 0. 明白な知覚障害がある。  
1. 軽度の知覚障害又はしびれ感がある。  
2. 正常
- C. 軀幹 0. 明白な知覚障害がある。  
1. 軽度の知覚障害又はしびれ感がある。  
2. 正常

注1 明白な知覚障害とは、知覚(触覚、痛覚、温度覚、振動覚、位置覚など)のいずれかの完全脱失又はこれに近いものを指し、検査手技の多少の異同によらず確実に検出できる程度のものをいう。

注2 耐え難いほどの異常知覚又は疼痛は0とする。

IV 膀胱

- 0. 尿閉
- 1. 高度の排尿困難(残尿感、努嘔、淋瀝)
- 2. 軽度の排尿困難(頻尿、開始遅延)
- 3. 正常

注1 尿線に勢いがなく、又は排尿時間の延長はあるが、1に該当しないものは2とする。

注2 尿路疾患による排尿障害を除外する。

(参考2) 生 活 機 能 障 害 度

- 1. I 日常生活, 通院にほとんど介助を要しない。
- 2. II 日常生活, 通院に部分介助を要する。
- 3. III 日常生活に全面的な介助を要し, 独力では歩行起立不能。



画像所見

単純X線写真による脊柱靭帯骨化巣（後縦靭帯骨化又は黄色靭帯骨化）の証明（平成 年 月 日）

頸椎 1.あり 2.なし 3.未撮影 (認められた靭帯骨化；1.後縦靭帯 2.黄色靭帯)  
 胸椎 1.あり 2.なし 3.未撮影 (認められた靭帯骨化；1.後縦靭帯 2.黄色靭帯)  
 腰椎 1.あり 2.なし 3.未撮影 (認められた靭帯骨化；1.後縦靭帯 2.黄色靭帯)

MR Iによる硬膜管狭小又は髄内信号変化の証明（平成 年 月 日）

頸椎 1.あり 2.なし 3.未撮影 (認められた靭帯骨化；1.後縦靭帯 2.黄色靭帯)  
 胸椎 1.あり 2.なし 3.未撮影 (認められた靭帯骨化；1.後縦靭帯 2.黄色靭帯)  
 腰椎 1.あり 2.なし 3.未撮影 (認められた靭帯骨化；1.後縦靭帯 2.黄色靭帯)

CTによる靭帯骨化の証明（平成 年 月 日）

頸椎 1.あり 2.なし 3.未撮影 (認められた靭帯骨化；1.後縦靭帯 2.黄色靭帯)  
 胸椎 1.あり 2.なし 3.未撮影 (認められた靭帯骨化；1.後縦靭帯 2.黄色靭帯)  
 腰椎 1.あり 2.なし 3.未撮影 (認められた靭帯骨化；1.後縦靭帯 2.黄色靭帯)

手術

1.手術済み 2.手術予定 3.手術なし

今まで実施した手術、又は今後予定している手術についてその内容を下記に記載のこと。

①	1.過去手術 2.今後手術	昭和・平成 年 月	1.頸椎前方 2.頸椎後方 3.胸椎前方 4.胸椎後方 5.腰椎前方 6.腰椎後方
②	1.過去手術 2.今後手術	昭和・平成 年 月	1.頸椎前方 2.頸椎後方 3.胸椎前方 4.胸椎後方 5.腰椎前方 6.腰椎後方
③	1.過去手術 2.今後手術	昭和・平成 年 月	1.頸椎前方 2.頸椎後方 3.胸椎前方 4.胸椎後方 5.腰椎前方 6.腰椎後方
④	1.過去手術 2.今後手術	昭和・平成 年 月	1.頸椎前方 2.頸椎後方 3.胸椎前方 4.胸椎後方 5.腰椎前方 6.腰椎後方
⑤	1.過去手術 2.今後手術	昭和・平成 年 月	1.頸椎前方 2.頸椎後方 3.胸椎前方 4.胸椎後方 5.腰椎前方 6.腰椎後方

医療上の問題点

【WISH入力不要】

医療機関名

医療機関所在地

電話番号 ( )

医師の氏名

印

記載年月日：平成 年 月 日

(軽快者の症状が悪化した場合のみ記載)

症状が悪化したことを医師が確認した年月日 平成 年 月 日

特定疾患登録者証交付年月日 平成 年 月 日