

110 ブラウ症候群

■ 患者情報

保険情報	保険者番号		被保険者記号	
	被保険者番号		被保険者 個人単位枝番	
	資格取得 年月日	西暦	年 月 日	*以降、数字は 右詰めで記入
氏名	セイ		メイ	
	姓		名	
以前の登録氏名	セイ		メイ	
	姓		名	
住所	郵便番号	-		
	都道府県			
	市区町村			
	丁目番地等			
生年月日	西暦	年 月 日		
性別	☐ 男性 ☐ 女性			
出生地	都道府県			
	市区町村			

■ 基本情報

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	
発症時期	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	
手帳取得状況		
身体障害者手帳	☐ 1. なし ☐ 2. あり（等級 ☐ 1 級 ☐ 2 級 ☐ 3 級 ☐ 4 級 ☐ 5 級 ☐ 6 級）	
療育手帳	☐ 1. なし ☐ 2. あり	
精神障害者 保健福祉手帳 （障害者手帳）	☐ 1. なし ☐ 2. あり（等級 ☐ 1 級 ☐ 2 級 ☐ 3 級）	
人工呼吸器等装着者認定基準に該当		
☐ 1. する ☐ 2. しない ☐ 3. 不明		

■ 診断基準に関する事項

<診断のカテゴリー>

☐ 確定例：臨床症状（皮膚症状、関節症状、眼症状のいずれか）に加え、NOD2 遺伝子に変異を認める
☐ 組織学的診断例：臨床症状（皮膚症状、関節症状、眼症状のいずれか）に加え、罹患部位の組織学的検査では肉芽腫を呈する
☐ 臨床的診断例：皮膚症状（A 1, 2）、関節症状（A 3, 4）、眼症状（A 5 から 9）の小項目に挙げた臨床症状の少なくとも 1 つを 3 項目共に認めるものの、遺伝子検査や病理組織検査で所見がないもの、あるいは未検査のもの
☐ いずれにも該当しない

A. 症状 *小数点も 1 文字として記入し、以降の数値ボックスについては全て同様に記載する

皮膚症状			
1. 充実性の丘疹	☐ 1. 認める	☐ 2. 認めない	☐ 3. 不明
2. 結節性紅斑	☐ 1. 認める	☐ 2. 認めない	☐ 3. 不明
関節症状			
3. 関節背面の無痛性囊腫状腫脹	☐ 1. 認める	☐ 2. 認めない	☐ 3. 不明
4. 手指、足趾のソーセージ様腫脹	☐ 1. 認める	☐ 2. 認めない	☐ 3. 不明
眼症状			
5. ブドウ膜炎	☐ 1. 認める	☐ 2. 認めない	☐ 3. 不明
6. 虹彩後癒着	☐ 1. 認める	☐ 2. 認めない	☐ 3. 不明
7. 結膜炎	☐ 1. 認める	☐ 2. 認めない	☐ 3. 不明
8. 網膜炎	☐ 1. 認める	☐ 2. 認めない	☐ 3. 不明
9. 視神経萎縮	☐ 1. 認める	☐ 2. 認めない	☐ 3. 不明
既往			
BCG 接種	☐ 1. あり ☐ 2. なし ☐ 3. 不明		
	BCG 接種時期	歳 か月	
初発症状	☐ 1. 高熱 ☐ 2. 弛張熱 ☐ 3. その他 *3 を選択の場合、以下に記入		
初発症状の時期	歳 か月		

B. 検査所見

画像診断			
脳・脊髄 MRI・CT 検査	撮影日	西暦	年 月 日
病変の数	か所		
病変の部位 (すべてを選択)	☐ 1. 中枢神経病変 ☐ 2. 慢性髄膜炎 ☐ 3. 視床・神経節病変 ☐ 4. 脳幹・小脳病変 ☐ 5. 白質病変 ☐ 6. 皮質病変 ☐ 7. 脊髄病変 ☐ 8. 内耳病変 ☐ 9. 皮質周囲炎 ☐ 10. 静脈洞血 ☐ 11. 脳萎		
病理診断			
肉芽腫	☐ 1. 非乾酪性 ☐ 2. 類上皮細胞性 ☐ 3. なし		

C. 遺伝学的検査

遺伝子異常の有無 異常があった遺伝子には☑を記入する。	☐ 1. あり ☐ 2. 検査範囲内異常なし ☐ 3. 検査未実施
☐ NOD2 遺伝子 ☐ 疾患関連変異 あり ☐ 疾患関連変異 なし	

■ 重症度分類に関する事項

☐ 発熱等の全身性の炎症症状 ☐ 進行性の関節症状 ☐ 眼病変を認めるため副腎皮質ホルモンや免疫抑制剤、生物学的製剤の投与を要する ☐ いずれにも該当しない

薬物療法（使用経験のある薬剤）				
NSAID	投与状況	☐ 1. 発作時 ☐ 2. 非発作時 ☐ 3. 持続 ☐ 4. 中止		
	効果	☐ 1. 著効 ☐ 2. 有効 ☐ 3. 無効 ☐ 4. 悪化		
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. 著効 ☐ 2. 有効 ☐ 3. 無効 ☐ 4. 悪化		
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. 著効 ☐ 2. 有効 ☐ 3. 無効 ☐ 4. 悪化		

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. 著効	☐ 2. 有効	☐ 3. 無効	☐ 4. 悪化
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. 著効	☐ 2. 有効	☐ 3. 無効	☐ 4. 悪化
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. 著効	☐ 2. 有効	☐ 3. 無効	☐ 4. 悪化
シクロフォスファミド	投与状況	☐ 1. 発作時	☐ 2. 非発作時	☐ 3. 持続	☐ 4. 中止
	効果	☐ 1. 著効	☐ 2. 有効	☐ 3. 無効	☐ 4. 悪化
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. 著効	☐ 2. 有効	☐ 3. 無効	☐ 4. 悪化
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. 著効	☐ 2. 有効	☐ 3. 無効	☐ 4. 悪化
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. 著効	☐ 2. 有効	☐ 3. 無効	☐ 4. 悪化
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. 著効	☐ 2. 有効	☐ 3. 無効	☐ 4. 悪化
カナキヌマブ	投与状況	☐ 1. 発作時	☐ 2. 非発作時	☐ 3. 持続	☐ 4. 中止
	効果	☐ 1. 著効	☐ 2. 有効	☐ 3. 無効	☐ 4. 悪化
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. 著効	☐ 2. 有効	☐ 3. 無効	☐ 4. 悪化
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. 著効	☐ 2. 有効	☐ 3. 無効	☐ 4. 悪化

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. 著効	☐ 2. 有効	☐ 3. 無効	☐ 4. 悪化
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. 著効	☐ 2. 有効	☐ 3. 無効	☐ 4. 悪化
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. 著効	☐ 2. 有効	☐ 3. 無効	☐ 4. 悪化
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. 著効	☐ 2. 有効	☐ 3. 無効	☐ 4. 悪化
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. 著効	☐ 2. 有効	☐ 3. 無効	☐ 4. 悪化
その他の薬剤 (全身療法)	薬剤名				
	投与状況	☐ 1. 発作時	☐ 2. 非発作時	☐ 3. 持続	☐ 4. 中止
	効果	☐ 1. 著効	☐ 2. 有効	☐ 3. 無効	☐ 4. 悪化

■ 症状の概要、経過、特記すべき事項など *500 文字以内

■ その他の事項

ア. 症状 *小数点も1文字として記入し、以降の数値ボックスについては全て同様に記載する

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	
リンパ組織病変			
両側肺門部 リンパ節腫脹	☐ 1. 認める ☐ 2. 認めない ☐ 3. 不明		
該当するものを選択	☐ 1. 全身リンパ節腫大 ☐ 2. 頸部リンパ節腫大 ☐ 3. 肝腫大		
	☐ 4. 脾腫大 ☐ 5. 有痛性リンパ節病変 ☐ 6. その他		
	その他の部位		

イ. 検査所見

血液検査									
白血球		☐ 1. 高値 ☐ 2. 正常 ☐ 3. 低値							
		測定値							
好中球		☐ 1. 高値 ☐ 2. 正常 ☐ 3. 低値							
		測定値							
単球数		☐ 1. 高値 ☐ 2. 正常 ☐ 3. 低値							
		測定値							
血小板		☐ 1. 高値 ☐ 2. 正常 ☐ 3. 低値							
		測定値							
CRP		☐ 1. 高値 ☐ 2. 正常							
		測定値							
赤沈		☐ 1. 高値 ☐ 2. 正常							
		測定値							
血清アミロイドA		☐ 1. 高値 ☐ 2. 正常							
		測定値			.				
プロカルシトニン		☐ 1. 高値 ☐ 2. 正常							
		測定値			.				
AST	☐ 1. 高値 ☐ 2. 正常				ALT	☐ 1. 高値 ☐ 2. 正常			
	測定値								
LDH	☐ 1. 高値 ☐ 2. 正常								
	測定値								IU/L
ALP	測定法	☐ 1. IFCC 法 ☐ 2. JSCC 法				☐ 1. 高値 ☐ 2. 正常			
	測定値								IU/L
				施設 上限値					

CRE	☐ 1. 高値 ☐ 2. 正常				BUN	☐ 1. 高値 ☐ 2. 正常							
	測定値			.				mg/dL	測定値				.
抗核抗体		☐ 1. 陽性 ☐ 2. 陰性											
その他陽性 自己抗体													
尿検査													
尿潜血		☐ 1. 陽性 ☐ 2. 陰性				尿白血球		☐ 1. 陽性 ☐ 2. 陰性					

■ 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												
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です。）
- ・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。

■ 行政記載欄

担当自治体												
受理日	西暦					年			月			日
公費負担者番号												
認定結果	☐ 認定 ☐ 不認定											
研究同意の有無	☐ 有 ☐ 無											
受給者番号												
有効期限	西暦					年			月			日
階層区分	☐ 生活保護 ☐ 低所得Ⅰ ☐ 低所得Ⅱ ☐ 一般所得Ⅰ ☐ 一般所得Ⅱ ☐ 上位所得 ☐ その他											
軽症者登録	☐ 有 ☐ 無											
保険情報	保険者番号					被保険者記号						
	被保険者番号					被保険者 個人単位枝番						
	資格取得 年月日	西暦					年			月		