

331 特発性多中心性キャスルマン病

■ 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>

Definite : Aを満たし+Bの①～③のいずれかを満たし+Cを満たす	☐ 1. 該当	☐ 2. 非該当
---------------------------------------	--------------------------------	---------------------------------

A. 症状

複数の領域に腫大した（長径1 cm 以上の）リンパ節を認める	☐ 1. 該当	☐ 2. 非該当	☐ 3. 不明
--------------------------------	--------------------------------	---------------------------------	--------------------------------

B. 検査所見

リンパ節または臓器の病理組織所見が下記のいずれかのキャッスルマン病の組織像に合致する	☐ 1. 該当	☐ 2. 非該当
☐ ①硝子血管型：リンパ濾胞の拡大と胚中心の委縮。硝子化を伴う血管の増生。形質細胞は少ない ☐ ②形質細胞型：リンパ濾胞の過形成。濾胞間の形質細胞の著増。血管新生が見られることもある ☐ ③硝子血管型と形質細胞型の混合型：①、②の混合所見		

C. 鑑別診断

以下の疾病を鑑別し除外できる	☐ 1. 除外可	☐ 2. 除外不可	☐ 3. 不明
ヒト・ヘルペスウイルス8型（HHV-8）関連キャッスルマン病（免疫不全を背景としたHHV-8感染の見られるもの）			

D. 参考となる鑑別診断

以下の疾病を鑑別し、全て除外できる。 除外できる疾病には☑を記入する。	☐ 1. 全て除外可	☐ 2. 除外不可	☐ 3. 不明
☐ 悪性腫瘍 ☐ 感染症 ☐ 自己免疫疾患 ☐ その他本疾患類似疾患			

■ 重症度分類に関する事項

特発性多中心性キャッスルマン病の重症度判定

☐ 1. 機能的評価：Barthel Index を用いて、85 点以下 ☐ 2. CKD 重症度分類ヒートマップが赤の部分の場合 ☐ 3. 間質性の肺陰影がみられ、肺障害の重症度分類でⅢ度以上 ☐ 4. いずれにも該当しない
--

機能的評価

Barthel Index	
食事	☐ 1. 自立、自助具などの装着可、標準的時間内に食べ終える (10 点) ☐ 2. 部分介助 (たとえば、おかずを切って細かくしてもらう) (5 点) ☐ 3. 全介助 (0 点)
車椅子からベッドへの移動	☐ 1. 自立、ブレーキ、フットレストの操作も含む(歩行自立も含む) (15 点) ☐ 2. 軽度の部分介助または監視を要する (10 点) ☐ 3. 座ることは可能であるがほぼ全介助 (5 点) ☐ 4. 全介助または不可能 (0 点)
整容	☐ 1. 自立 (洗面、整髪、歯磨き、ひげ剃り) (5 点) ☐ 2. 部分介助または不可能 (0 点)
トイレ動作	☐ 1. 自立 (衣服の操作、後始末を含む、ポータブル便器などを使用している場合はその洗浄も含む) (10 点) ☐ 2. 部分介助、体を支える、衣服、後始末に介助を要する (5 点) ☐ 3. 全介助または不可能 (0 点)
入浴	☐ 1. 自立 (5 点) ☐ 2. 部分介助または不可能 (0 点)
歩行	☐ 1. 45m 以上の歩行、補装具 (車椅子、歩行器は除く) の使用の有無は問わず (15 点) ☐ 2. 45m 以上の介助歩行、歩行器の使用を含む (10 点) ☐ 3. 歩行不能の場合、車椅子にて 45m 以上の操作可能 (5 点) ☐ 4. 上記以外 (0 点)
階段昇降	☐ 1. 自立、手すりなどの使用の有無は問わない (10 点) ☐ 2. 介助または監視を要する (5 点) ☐ 3. 不能 (0 点)
着替え	☐ 1. 自立、靴、ファスナー、装具の着脱を含む (10 点) ☐ 2. 部分介助、標準的な時間内、半分以上は自分で行える (5 点) ☐ 3. 上記以外 (0 点)

排便コントロール	☐ 1. 失禁なし、浣腸、坐薬の取り扱いも可能（10 点） ☐ 2. ときに失禁あり、浣腸、坐薬の取り扱いに介助を要する者も含む（5 点） ☐ 3. 上記以外（0 点）
排尿コントロール	☐ 1. 失禁なし、収尿器の取り扱いも可能（10 点） ☐ 2. ときに失禁あり、収尿器の取り扱いに介助を要する者も含む（5 点） ☐ 3. 上記以外（0 点）
合計点数	/100 点

CKD 重症度分類ヒートマップ

CKD 重症度分類ヒートマップ	☐ 緑 ☐ 黄 ☐ オレンジ ☐ 赤
①GFR 区分（mL/分/1.73 m ² ）	☐ G1（正常または高値：≥90） ☐ G2（正常または軽度低下：60～89） ☐ G3a（軽度～中等度低下：45～59） ☐ G3b（中等度～高度低下：30～44） ☐ G4（高度低下：15～29） ☐ G5（末期腎不全（ESKD）：<15）
②蛋白尿区分 尿蛋白定量（g/日）あるいは 尿蛋白/Cr 比（g/gCr）	☐ A1（正常 0.15 未満） ☐ A2（軽度蛋白尿 0.15～0.49） ☐ A3（高度蛋白尿 0.50 以上）

間質性の肺陰影

間質性肺陰影の有無	☐ 1. あり ☐ 2. なし	
血液ガス分析、6 分間歩行試験（間質性肺陰影のない場合は記載不要）		
安静時 PaO ₂ （室内気）	Torr	
6 分間歩行試験	歩行距離	m
	Lowest SpO ₂	%

肺障害の重症度分類（肺障害がみられる場合に記入）

- ☐ 1. I：安静時動脈血酸素分圧が 80Torr 以上
- ☐ 2. II：安静時動脈血酸素分圧が 70Torr 以上 80Torr 未満
- ☐ 3. III：安静時動脈血酸素分圧が 60Torr 以上 70Torr 未満
- ☐ 4. III：安静時動脈血酸素分圧が 70Torr 以上 80Torr 未満で 6 分間歩行時 SpO₂ が 90%未満
- ☐ 5. IV：安静時動脈血酸素分圧が 60Torr 未満
- ☐ 6. IV：安静時動脈血酸素分圧が 60Torr 以上 70Torr 未満で 6 分間歩行時 SpO₂ が 90%未満

■ 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

症状			
胸腹水	☐ 1. あり ☐ 2. なし		
	ありの場合、症状緩和のためのドレナージの必要性	☐ 1. あり ☐ 2. なし	
二次性アミロイドーシスに起因する臓器障害		☐ 1. あり ☐ 2. なし	

イ. 検査所見 *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

1. 血液検査所見			
ヘモグロビン	g/dL		
	貧血がある場合の輸血依存性	☐ 1. あり ☐ 2. なし	
血小板数	×10 ⁴ /μL		
	血小板減少がある場合の輸血依存性	☐ 1. あり ☐ 2. なし	
血清アルブミン	g/dL	CRP	mg/dL
2. 心エコー検査	☐ 1. あり ☐ 2. なし		
	ありの場合 LVEF	%	

ウ. 発症と経過

発症	
初発症状	☐ 1. 倦怠感、盗汗、貧血などで緩徐に発症 ☐ 2. 発熱、浮腫などで急性又は亜急性に発症 ☐ 3. その他
	経過
	経過の状態

エ. 治療その他（直近 6 か月間で最も悪い状態を記載）

治療と効果		
副腎皮質ステロイド (ステロイドパルスを除く)	☐ 1. あり ☐ 2. なし	
	プレドニゾロン換算 (最大投与量)	mg/日
	治療効果	☐ 1. 改善 ☐ 2. 不変 ☐ 3. 悪化 ☐ 4. 不明
ステロイドパルス	☐ 1. あり ☐ 2. なし	
	治療効果	☐ 1. 改善 ☐ 2. 不変 ☐ 3. 悪化 ☐ 4. 不明
トシリズマブ	☐ 1. あり ☐ 2. なし	
	用法	週に 1 回
	治療効果	☐ 1. 改善 ☐ 2. 不変 ☐ 3. 悪化 ☐ 4. 不明
その他の治療	☐ 1. あり ☐ 2. なし	
	ありの場合の 治療薬	☐ 1. シクロホスファミド ☐ 2. シクロスポリン ☐ 3. リツキシマブ ☐ 4. その他 ※4 を選択した場合下記に記載
	その他の治療薬	
	治療効果	☐ 1. 改善 ☐ 2. 不変 ☐ 3. 悪化 ☐ 4. 不明

■ 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	「■重症度分類に関する事項」の「Barthel Index」を参照

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ます。）
- ・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		