

108 TNF 受容体関連周期性症候群

■ 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	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> 年 <input type="text"/> <input type="text"/> 月 <input type="text"/> <input type="text"/> 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	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> - <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/>		
	都道府県			
	市区町村			
	丁目番地等			
生年月日	西暦	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> 年 <input type="text"/> <input type="text"/> 月 <input type="text"/> <input type="text"/> 日		
性別	<input type="checkbox"/> 男性 <input type="checkbox"/> 女性			
出生地	都道府県			
	市区町村			

■ 基本情報

家族歴	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし <input type="checkbox"/> 3. 不明		
	発症者続柄		
	<input type="checkbox"/> 1. 父 <input type="checkbox"/> 2. 母 <input type="checkbox"/> 3. 子 <input type="checkbox"/> 4. 同胞 (男性)		
	<input type="checkbox"/> 5. 同胞 (女性) <input type="checkbox"/> 6. 祖父 (父方) <input type="checkbox"/> 7. 祖母 (父方)		
<input type="checkbox"/> 8. 祖父 (母方) <input type="checkbox"/> 9. 祖母 (母方) <input type="checkbox"/> 10. いとこ			
<input type="checkbox"/> 11. その他 *11 を選択の場合、以下に記入			
続柄			
発症時期	西暦	<input type="text"/>	<input type="text"/>
<input type="text"/> 年 <input type="text"/> 月			
社会保障			
介護認定	<input type="checkbox"/> 1. 要介護 <input type="checkbox"/> 2. 要支援 <input type="checkbox"/> 3. なし		
要介護度	<input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3 <input checked="" type="checkbox"/> 4 <input type="checkbox"/> 5		
生活状況			
移動の程度	<input type="checkbox"/> 1. 歩き回るのに問題はない <input type="checkbox"/> 2. いくらか問題がある <input type="checkbox"/> 3. 寝たきりである		
身の回りの管理	<input type="checkbox"/> 1. 洗面や着替えに問題はない <input type="checkbox"/> 2. いくらか問題がある <input type="checkbox"/> 3. 自分でできない		
ふだんの活動	<input type="checkbox"/> 1. 問題はない <input type="checkbox"/> 2. いくらか問題がある <input type="checkbox"/> 3. 行うことができない		
痛み／不快感	<input type="checkbox"/> 1. ない <input type="checkbox"/> 2. 中程度ある <input type="checkbox"/> 3. ひどい		
不安／ふさぎ込み	<input type="checkbox"/> 1. 問題はない <input type="checkbox"/> 2. 中程度 <input type="checkbox"/> 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	<input type="checkbox"/> 1. なし <input type="checkbox"/> 2. あり (等級 <input type="checkbox"/> 1級 <input type="checkbox"/> 2級 <input type="checkbox"/> 3級 <input type="checkbox"/> 4級 <input type="checkbox"/> 5級 <input type="checkbox"/> 6級)		
療育手帳	<input type="checkbox"/> 1. なし <input type="checkbox"/> 2. あり		
精神障害者 保健福祉手帳 (障害者手帳)	<input type="checkbox"/> 1. なし <input type="checkbox"/> 2. あり (等級 <input type="checkbox"/> 1級 <input type="checkbox"/> 2級 <input type="checkbox"/> 3級)		
人工呼吸器等装着者認定基準に該当			
<input type="checkbox"/> 1. する <input type="checkbox"/> 2. しない <input type="checkbox"/> 3. 不明			

■ 診断基準に関する事項

<診断のカテゴリー>

Definite : Aの必須条件を1つ以上認め、かつ補助項目1あるいは補助項目2を満たし、かつBの1を満たす

Probable : Aの必須条件を1つ以上認め、かつ補助項目1あるいは補助項目2を満たし、かつBの2とCを満たす

いずれにも該当しない

A. 臨床所見

必須条件： 6 か月以上反復する 炎症症候	<input type="checkbox"/> 1. あり	<input type="checkbox"/> 2. なし	
	<input type="checkbox"/> 1. 発熱	<input type="checkbox"/> 2. 腹痛	<input type="checkbox"/> 3. 筋痛（移動性）
	<input type="checkbox"/> 4. 皮疹（筋痛に伴う紅斑様皮疹）	<input type="checkbox"/> 5. 結膜炎・眼窩周囲浮腫	
	<input type="checkbox"/> 6. 胸痛	<input type="checkbox"/> 7. 関節痛、あるいは単関節滑膜炎	
補助項目 1	<input type="checkbox"/> 1) 家族歴あり	<input type="checkbox"/> 2) 20 歳未満の発症	<input type="checkbox"/> 3) 症状が平均 5 日以上持続
補助項目 2 : 全身型若年性特発性関節炎、あるいは成人発症スチル病として治療されているが持続する関節炎がなく、かつ再燃を繰り返す	<input type="checkbox"/> 1. はい		<input type="checkbox"/> 2. いいえ

B. 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。	<input type="checkbox"/> 1. あり	<input type="checkbox"/> 2. 検査範囲内異常なし	<input type="checkbox"/> 3. 検査未実施
<input type="checkbox"/> 1. TNFRSF1A に疾患関連遺伝子変異を認める			
<input type="checkbox"/> 2. TNFRSF1A に疾患関連性が不明な稀な変異がある（SNP s は該当しない）			

C. 鑑別診断

以下の疾病を鑑別し、全て除外できる。 除外できた疾病には☑を記入する。	<input type="checkbox"/> 1. 全て除外可	<input type="checkbox"/> 2. 除外不可	<input type="checkbox"/> 3. 不明
<input type="checkbox"/> 若年性特発性関節炎			
<input type="checkbox"/> 成人発症スチル病			
<input type="checkbox"/> クリオピリン関連周期熱症候群			
<input type="checkbox"/> 高 IgD 症候群 / メバロン酸キナーゼ欠損症			
<input type="checkbox"/> 家族性地中海熱			
<input type="checkbox"/> PFAPA 症候群（周期性発熱、アフタ性口内炎、咽頭炎、リンパ節症候群）			

■ 重症度分類に関する事項 *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. 以下の重症度スコアが3点以上である	<input type="checkbox"/> 1. 該当	<input type="checkbox"/> 2. 非該当
2. AA アミロイドーシスの合併	<input type="checkbox"/> 1. 該当	<input type="checkbox"/> 2. 非該当

重症度スコア	
5日以上連続する発熱 (38度以上)	<input type="checkbox"/> 1. 年2回以上 (2点) <input type="checkbox"/> 2. 年1回 (1点) <input type="checkbox"/> 3. なし (0点)
関節痛 (発作時)	<input type="checkbox"/> 1. あり (1点) <input type="checkbox"/> 2. なし (0点)
腹痛 (発作時)	<input type="checkbox"/> 1. あり (1点) <input type="checkbox"/> 2. なし (0点)
筋痛 (発作時)	<input type="checkbox"/> 1. あり (1点) <input type="checkbox"/> 2. なし (0点)
皮疹 (発作時)	<input type="checkbox"/> 1. あり (1点) <input type="checkbox"/> 2. なし (0点)
発作時 CRP 2mg/dL 以上	<input type="checkbox"/> 1. あり (1点) <input type="checkbox"/> 2. なし (0点)
	CRP <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> mg/dL
プレドニゾロン 0.4mg/kg/日を 治療に要する	<input type="checkbox"/> 1. あり (1点) <input type="checkbox"/> 2. なし (0点)
	プレドニゾロン投与量 <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> mg/日
	体重 <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> . <input type="text"/> kg
スコア合計点	<input type="text"/> 点

■ 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

症状（発熱時）

発熱持続日数 （発作時）	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> 日		
	年月日	西暦	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> 年 <input type="text"/> <input type="text"/> 月 <input type="text"/> <input type="text"/> 日
弛張熱	<input type="checkbox"/> 1.あり <input type="checkbox"/> 2.なし	<input type="checkbox"/> 1.あり <input type="checkbox"/> 2.なし	皮疹 <input type="checkbox"/> 1.あり <input type="checkbox"/> 2.なし
関節痛	<input type="checkbox"/> 1.あり <input type="checkbox"/> 2.なし	<input type="checkbox"/> 1.あり <input type="checkbox"/> 2.なし	関節炎 <input type="checkbox"/> 1.あり <input type="checkbox"/> 2.なし
筋膜炎	<input type="checkbox"/> 1.あり <input type="checkbox"/> 2.なし	<input type="checkbox"/> 1.あり <input type="checkbox"/> 2.なし	眼周囲浮腫 <input type="checkbox"/> 1.あり <input type="checkbox"/> 2.なし
ブドウ膜炎	<input type="checkbox"/> 1.あり <input type="checkbox"/> 2.なし	<input type="checkbox"/> 1.あり <input type="checkbox"/> 2.なし	腹痛 <input type="checkbox"/> 1.あり <input type="checkbox"/> 2.なし
胸痛	<input type="checkbox"/> 1.あり <input type="checkbox"/> 2.なし	<input type="checkbox"/> 1.あり <input type="checkbox"/> 2.なし	筋痛 <input type="checkbox"/> 1.あり <input type="checkbox"/> 2.なし
全身性リンパ節腫脹	<input type="checkbox"/> 1.あり <input type="checkbox"/> 2.なし	<input type="checkbox"/> 1.あり <input type="checkbox"/> 2.なし	肝腫大 <input type="checkbox"/> 1.あり <input type="checkbox"/> 2.なし
脾腫大	<input type="checkbox"/> 1.あり <input type="checkbox"/> 2.なし	<input type="checkbox"/> 1.あり <input type="checkbox"/> 2.なし	心膜炎 <input type="checkbox"/> 1.あり <input type="checkbox"/> 2.なし
その他の症状	<input type="checkbox"/> 1.あり <input type="checkbox"/> 2.なし		
	（自由記述欄）		
合併症			
AA アミロイドーシス	発症年月日	西暦	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> 年 <input type="text"/> <input type="text"/> 月 <input type="text"/> <input type="text"/> 日
その他の合併症	（自由記述欄）		
	発症年月日	西暦	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> 年 <input type="text"/> <input type="text"/> 月 <input type="text"/> <input type="text"/> 日

検査所見（発作時）

血液検査			
CRP	<input type="checkbox"/> 1.高値 <input type="checkbox"/> 2.正常		
	測定値	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> mg/dL	
血沈	<input type="checkbox"/> 1.高値 <input type="checkbox"/> 2.正常		
	測定値	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> mm/hr	

治療その他

薬物療法（使用経験のある薬剤）		
NSAID	投与状況	<input type="checkbox"/> 1. 発作時 <input type="checkbox"/> 2. 非発作時 <input type="checkbox"/> 3. 持続 <input type="checkbox"/> 4. 中止
	効果	<input type="checkbox"/> 1. 著効 <input type="checkbox"/> 2. 有効 <input type="checkbox"/> 3. 無効 <input type="checkbox"/> 4. 悪化
副腎皮質ステロイド	投与状況	<input type="checkbox"/> 1. 発作時 <input type="checkbox"/> 2. 非発作時 <input type="checkbox"/> 3. 持続 <input type="checkbox"/> 4. 中止
	効果	<input type="checkbox"/> 1. 著効 <input type="checkbox"/> 2. 有効 <input type="checkbox"/> 3. 無効 <input type="checkbox"/> 4. 悪化
カナキマブ	投与状況	<input type="checkbox"/> 1. 発作時 <input type="checkbox"/> 2. 非発作時 <input type="checkbox"/> 3. 持続 <input type="checkbox"/> 4. 中止
	効果	<input type="checkbox"/> 1. 著効 <input type="checkbox"/> 2. 有効 <input type="checkbox"/> 3. 無効 <input type="checkbox"/> 4. 悪化
その他	薬剤名	
	投与状況	<input type="checkbox"/> 1. 発作時 <input type="checkbox"/> 2. 非発作時 <input type="checkbox"/> 3. 持続 <input type="checkbox"/> 4. 中止
	効果	<input type="checkbox"/> 1. 著効 <input type="checkbox"/> 2. 有効 <input type="checkbox"/> 3. 無効 <input type="checkbox"/> 4. 悪化

令和9年4月適用薬剤

■ 人工呼吸器に関する事項（使用者のみ記入）

使用の有無	<input type="checkbox"/> 1. あり		
開始時期	西暦 <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> 年 <input type="text"/> <input type="text"/> 月		
離脱の見込み	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし		
種類	<input type="checkbox"/> 1. 気管切開孔を介した人工呼吸器 <input type="checkbox"/> 2. 鼻マスク又は顔マスクを介した人工呼吸器		
施行状況	<input type="checkbox"/> 1. 間欠的施行 <input type="checkbox"/> 2. 夜間に継続的に施行 <input type="checkbox"/> 3. 一日中施行 <input type="checkbox"/> 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	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	
医療機関所在地												
電話番号	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	*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	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	年	<input type="text"/>	<input type="text"/>	月	<input type="text"/>	<input type="text"/>	日
診断年月日	西暦	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	年	<input type="text"/>	<input type="text"/>	月	<input type="text"/>	<input type="text"/>	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	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/>	年 <input type="text"/> <input type="text"/> 月 <input type="text"/> <input type="text"/> 日	
公費負担者番号	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/>			
認定結果	<input type="checkbox"/> 認定 <input type="checkbox"/> 不認定			
研究同意の有無	<input type="checkbox"/> 有 <input type="checkbox"/> 無			
受給者番号	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/>			
有効期限	西暦	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/>	年 <input type="text"/> <input type="text"/> 月 <input type="text"/> <input type="text"/> 日	
階層区分	<input type="checkbox"/> 生活保護 <input type="checkbox"/> 低所得Ⅰ <input type="checkbox"/> 低所得Ⅱ <input type="checkbox"/> 一般所得Ⅰ <input type="checkbox"/> 一般所得Ⅱ <input type="checkbox"/> 上位所得 <input type="checkbox"/> その他			
軽症者登録	<input type="checkbox"/> 有 <input type="checkbox"/> 無			
保険情報	保険者番号	<input type="text"/>	被保険者記号	<input type="text"/>
	被保険者番号	<input type="text"/>	被保険者 個人単位枝番	<input type="text"/>
	資格取得 年月日	西暦	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/>	年 <input type="text"/> <input type="text"/> 月 <input type="text"/> <input type="text"/> 日