

# 経過措置適用者の皆様への重要な お知らせ

～来年（平成29年度）の更新申請手続きに向けて～

＜臨床調査個人票に関する内容＞

沖縄県薬務疾病対策課

# 主な疾患の診断基準及び重症度等 について

1. 潰瘍性大腸炎
2. 自己免疫性肝炎
3. 全身性エリテマトーデス
4. シェーグレン症候群
5. 後縦靭帯骨化症

# 1. 潰瘍性大腸炎 重症度

<重症度分類>

中等症以上を対象とする。

潰瘍性大腸炎の臨床的重症度による分類

	重症	中等症	軽症
①排便回数	6回以上	重症と 軽症の 中間	4回以下
②顕血便	(+++)		(+) ~ (-)
③発熱	37.5℃以上		37.5℃以上の発熱がない
④頻脈	90/分以上		90/分以上の頻脈なし
⑤貧血	Hb10g/dl 以下		Hb10g/dl 以下の貧血なし
⑥赤沈	30mm/h 以上		正常

注) 軽症: 上記の6項目を全て満たすもの

中等症: 上記の軽症、重症の中間にあたるもの

重症: ①及び②の他に全身症状である③又は④のいずれかを満たし、かつ6項目のうち4項目を満たすもの

劇症: 重症の中でも特に症状が激しく重篤なものをいう。発症の経過により急性電撃型と再燃劇症型に分けられる。

劇症の診断基準は

- (1) 重症基準を満たしている。
- (2) 15回/日以上血性下痢が続いている。
- (3) 38.5℃以上の持続する高熱である。
- (4) 10,000/mm<sup>3</sup>以上の白血球増多がある。
- (5) 強い腹痛がある。

# 1. 潰瘍性大腸炎 留意事項

## ※診断基準及び重症度分類の適応における留意事項

1. 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ない（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る）。
2. 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ヵ月間で最も悪い状態を医師が判断することとする。
3. なお、症状の程度が上記の重症度分類等で一定以上に該当しない者であるが、高額な医療を継続することが必要な者については、医療費助成の対象とする。

# 1. 潰瘍性大腸炎 重症度

■鑑別診断	
鑑別診断	
鑑別できる場合にチェック	1. 感染性腸炎（細菌性赤痢、アメーバ赤痢、日本住血球吸虫症、大腸結核、キャンピロバクター腸炎など） 2. 放射線照射性大腸炎 3. 虚血性大腸炎 4. 薬剤性大腸炎 5. クローン病 6. 腸型ベーチェット 7. リンパ濾胞増殖症
■重症度	
潰瘍性大腸炎の重症度分類	
該当するものを選択	1. 軽症 2. 中等症 3. 重症 4. 劇症



# 2. 自己免疫性肝炎 重症度

＜重症度分類＞

1) または2)を対象とする。

1) 自己免疫性肝炎診療ガイドライン(2013年)重症度判定を用いて、中等症以上

2) 組織学的あるいは臨床的に肝硬変と診断される症例

自己免疫性肝炎診療ガイドライン(2013年)重症度判定

臨床徴候	臨床検査所見	画像検査所見
①肝性脳症あり	①AST, ALT>200IU/ℓ	①肝サイズ縮小
② 肝濁音界縮小または消失	②ビリルビン>5mg/dℓ	②肝実質の不均質化
	③プロトロンビン時間<60%	
重 症: 次の 1, 2, 3 のいずれかが見られる. 1. 臨床徴候:①または②, 2. 臨床検査所見:①+③または②+③, 3. 画像検査所見:①または②		
中等症: 臨床徴候:①, ②, 臨床検査所見:③, 画像検査所見:①, ②が見られず, 臨床検査所見:①または②が見られる.		
軽 症: 臨床徴候:①, ②, 臨床検査所見:①, ②, ③, 画像検査所見:①, ②のいずれも見られない.		

註

## 2. 自己免疫性肝炎 重症度

■重症度			
重症度			
自己免疫性肝炎診療ガイドライン(2013年)重症度判定	1.軽症	2.中等度	3.重症
組織学的あるいは臨床的に肝硬変と診断される症例	1.はい	2.いいえ	

# 3. 全身性エリテマトーデス 重症度

<重症度分類>

SLEDAIスコア：4点以上を対象とする。

下記の点数の合計を計算する。

重みづけ	項目	定義
8	痙攣	最近発症。代謝性、感染性、薬剤性は除外。
8	精神症状	現実認識の重度の障害による正常な機能の変化。幻覚、思考散乱、連合弛緩、貧困な思想内容、著明な非論理的思考、奇異な、混乱した、緊張病性の行動を含む。尿毒症、薬剤性は除外。
8	器質的脳障害	見当識、記憶、その他の知能機能障害による認知機能の変化、変動する急性発症の臨床所見を伴う。注意力の低下を伴う意識混濁、周囲の環境に対する継続した注意の欠如を含み、かつ以下のうち少なくとも2つを認める：知覚障害、支離滅裂な発言、不眠症あるいは日中の眠気、精神運動興奮。代謝性、感染性、薬剤性は除外。
8	視力障害	SLEによる網膜の変化。細胞様小体、網膜出血、脈絡膜における漿液性の浸出あるいは出血、視神経炎を含む。高血圧性、感染性、薬剤性は除外。
8	脳神経障害	脳神経領域における感覚あるいは運動神経障害の新出。
8	ループス頭痛	高度の持続性頭痛：片頭痛様だが、麻薬性鎮痛薬に反応しない。
8	脳血管障害	脳血管障害の新出。動脈硬化性は除外。
8	血管炎	潰瘍、壊疽、手指の圧痛を伴う結節、爪周囲の梗塞、線状出血、生検もしくは血管造影による血管炎の証明。
4	関節炎	2関節以上の関節痛あるいは炎症所見（例：圧痛、腫脹、関節液貯留）。
4	筋炎	CK・アルドラーゼの上昇を伴う近位筋の疼痛/筋力低下、あるいは筋電図変化、筋生検における筋炎所見。
4	尿円柱	顆粒円柱あるいは赤血球円柱。
4	血尿	>5赤血球/HPF。結石、感染性、その他の原因は除外。
4	蛋白尿	>0.5g/24時間。新規発症あるいは最近の0.5g/24時間以上の増加。
4	膿尿	>5白血球/HPF。感染性は除外。
2	新たな皮疹	炎症性皮疹の新規発症あるいは再発。
2	脱毛	限局性あるいはびまん性の異常な脱毛の新規発症あるいは再発。
2	粘膜潰瘍	口腔あるいは鼻腔潰瘍の新規発症あるいは再発。
2	胸膜炎	胸膜摩擦あるいは胸水、胸膜肥厚による胸部痛。
2	心膜炎	少なくとも以下の1つ以上を伴う心膜の疼痛：心膜摩擦、心嚢水、あるいは心電図・心エコーでの証明。
2	低補体血症	CH50、C3、C4の正常下限以下の低下。
2	抗DNA抗体上昇	Farr assayで>25%の結合、あるいは正常上限以上。
1	発熱	>38°C、感染性は除外。
1	血小板減少	<100,000 血小板/mm <sup>3</sup> 。
1	白血球減少	<3,000 白血球/mm <sup>3</sup> 、薬剤性は除外。

# 3. 全身性エリテマトーデス 重症度

## ■検査所見

尿検査			
定性：蛋白	1.あり 2.なし 3.不明	1日蛋白量	0.5 g/day
定性：潜血	1.あり 2.なし 3.不明	沈渣：赤血球	1.あり 2.なし 3.不明
沈渣：顆粒円柱	あり 2.なし 3.不明		
血尿	1.あり 2.なし 3.不明	膿尿	1.あり 2.なし 3.不明

血液検査			
白血球	4,000 / $\mu$ L	Hb	g/dL
血小板	10 $\times 10^4$ / $\mu$ L	リンパ球数	1,500 /mm <sup>3</sup>
CRP	ng/dL	クレアチニン	ng/dL
C <sub>3</sub>	ng/dL 正常値	ng/dL	
C <sub>4</sub>	ng/dL 正常値	ng/dL	
CH <sub>50</sub>	U/dL 正常値	U/dL	
抗核抗体	倍 型		
抗二本鎖DNA抗体価	IU/mL		
抗DNA抗体土俵	1.あり 2.なし 3.不明		
抗U1-RNP抗体	1.陽性 2.陰性	抗Sm抗体	1.陽性 2.陰性
抗SS-A抗体	1.陽性 2.陰性	抗SS-B抗体	1.陽性 2.陰性
血清梅毒反応(生物学的偽陽性)	1.あり 2.なし 3.不明	抗カルジオリピン抗体	1.陽性 2.陰性
抗CL $\beta$ 2GP1抗体	1.陽性 2.陰性	ループステンチコアグラント	1.陽性 2.陰性

病理組織検査			
実施有無	1.実施 2.未実施	腎生検所見	すべてチェックを入れる
		1.あり 2.なし 3.未実施	WHO分類 型

鑑別診断	
鑑別できるものにチェック	1.他の膠原病 2.薬剤性ループス 3.ウイルスを含む感染症 4.血液疾患 5.悪性腫瘍

重症度	
SLEDAIスコア	点



# 4. シェーグレン症候群 重症度

<重症度分類>

ESSDAI(EULAR Sjögren's Syndrome Disease Activity Index)による重症度分類

重症(5点以上)を対象とする。

領域	重み (係数)	活動性	点数 (係数×活動性)
健康状態	3	無 0□ 低 1□ 中 2□	
リンパ節腫脹	4	無 0□ 低 1□ 中 2□ 高 3□	
腺症状	2	無 0□ 低 1□ 中 2□	
関節症状	2	無 0□ 低 1□ 中 2□ 高 3□	
皮膚症状	3	無 0□ 低 1□ 中 2□ 高 3□	
肺病変	5	無 0□ 低 1□ 中 2□ 高 3□	
腎病変	5	無 0□ 低 1□ 中 2□ 高 3□	
筋症状	6	無 0□ 低 1□ 中 2□ 高 3□	
末梢神経障害	5	無 0□ 低 1□ 中 2□ 高 3□	
中枢神経障害	5	無 0□ 低 1□ 高 3□	
血液障害	2	無 0□ 低 1□ 中 2□ 高 3□	
生物学的所見	1	無 0□ 低 1□ 中 2□	
ESSDAI (合計点数)		0点~123点 EULARの疾患活動性基準 中・高疾患活動性(5点≤) 低疾患活動性(<5点)	

一次性SS、二次性SSともにESSDAIにより軽症、重症に分類する。

ESSDAI ≥ 5点 → 重症

ESSDAI < 5点 → 軽症

# 4. シェーグレン症候群 重症度

各項目に係数があり、係数×活動性（無：0～高：3）の合計が5以上が対象となる

■重症度			
ESSDAIによる疾患活動性			
評価実施年月日	西暦 年 月 日		
健康状態	1.無 2.低 3.中	リンパ節腫脹	1.無 2.低 3.中 4.高
腺症状	1.無 2.低 3.中	関節症状	1.無 2.低 3.中 4.高
皮膚症状	1.無 2.低 3.中 4.高	肺病変	1.無 2.低 3.中 4.高
腎病変	1.無 2.低 3.中 4.高	筋症状	1.無 2.低 3.中 4.高
末梢神経障害	1.無 2.低 3.中 4.高	中枢神経障害	1.無 2.低 3.高
血液障害	1.無 2.低 3.中 4.高	生物学的所見	1.無 2.低 3.中
■治療その他			
人工呼吸器（使用者のみ詳細記入）			
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1.自立 ②部分介助 3.全介助 椅子とベッド間の移動1.自立 2.軽度の介助 ③部分介助 4.全介助 整容1.自立 ②部分介助 3.全介助 トイレ動作1.自立 ②部分介助 3.全介助 入浴1.自立 ②部分介助 3.全介助 移動1.自立 2.軽度の介助 ③部分介助 4.全介助 階段昇降1.自立 ②部分介助 3.全介助 更衣1.自立 ②部分介助 3.全介助 排便コントロール1.自立 ②部分介助 3.全介助 排尿コントロール1.自立 ③部分介助 3.全介助		
<div style="border: 1px solid red; padding: 5px;"> <b>人工呼吸器承認例</b>            ・離脱の見込み：なし            ・施行状況：一日中施行            ・生活状況：すべて部分介助以上            ※種類はどちらでも可         </div>			
医療機関名	指定医番号		
医療機関所在地	電話番号 ( )		
医師の氏名	記載年月日：平成 年 月 日		

- 診断書には過去6か月間で一番悪い状態の内容を記載してください。ただし、診断に関わる項目については、いつの時点のものでも構いません。
- 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。

# 5. 後縦靱帯骨化症 重症度

## <重症度分類>

下記の(1)、(2)の項目を満たすものを認定対象とする。

(1) 画像所見で後縦靱帯骨化または黄色靱帯骨化が証明され、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点でも手術治療を行う場合は認める。)

# 5. 後縦靭帯骨化症 重症度

## 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。

---

# 5. 後縦靱帯骨化症 重症度

■重症度			
<b>靱帯骨化による運動機能障害</b>			
画像所見で後縦靱帯骨化または黄色靱帯骨化が証明される		1.はい 2.いいえ	
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		1.はい 2.いいえ	
<b>機能評価</b>			
評価年月日	西暦 年 月 日		
上肢運動機能	1.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。 2.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。 3.不自由ではあるが、箸を用いて食事ができる。4.箸を用いて日常食事をしているが、ぎこちない。5.正常		
下肢運動機能	1.歩行できない。2.平地でも杖又は支持を必要とする。 3.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。 4.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。5.正常		
知覚	上肢1.明白な知覚障害がある。2.軽度の知覚障害又はしびれ感がある。3.正常 下肢1.明白な知覚障害がある。2.軽度の知覚障害又はしびれ感がある。3.正常 軀幹1.明白な知覚障害がある。2.軽度の知覚障害又はしびれ感がある。3.正常		
膀胱	1.尿閉 2.高度の排尿困難(残尿感,努嘔,淋瀝) 3.軽度の排尿困難(頻尿,開始遅延) 4.正常		
■治療その他			
<b>今まで手術した部位</b>			
頸椎前方	1.あり 2.なし 時期 西暦 年月	頸椎後方	1.あり 2.なし 時期 西暦 年月
胸椎前方	1.あり 2.なし 時期 西暦 年月	胸椎後方	1.あり 2.なし 時期 西暦 年月
腰椎前方	1.あり 2.なし 時期 西暦 年月	腰椎後方	1.あり 2.なし 時期 西暦 年月
<b>今後手術予定の部位</b>			
頸椎前方	1.あり 2.なし 時期 西暦 年月	頸椎後方	1.あり 2.なし 時期 西暦 年月
胸椎前方	1.あり 2.なし 時期 西暦 年月	胸椎後方	1.あり 2.なし 時期 西暦 年月
腰椎前方	1.あり 2.なし 時期 西暦 年月	腰椎後方	1.あり 2.なし 時期 西暦 年月