

045 好酸球性多発血管炎性肉芽腫症

■ 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) : 主要臨床所見 3 項目を満たし、かつ主要組織所見の 1 項目を満たす
- ☐ Definite(b) : 主要臨床所見 3 項目を満たし、かつ臨床経過の特徴を示す
- ☐ Probable(a) : 主要臨床所見 1 項目を満たし、かつ主要組織所見の 1 項目を満たす
- ☐ Probable(b) : 主要臨床所見 3 項目を満たすが、臨床経過の特徴を示さない
- ☐ いずれにも該当しない

主要臨床所見

- ☐ 1. 気管支喘息あるいはアレルギー性鼻炎
- ☐ 2. 好酸球増加（末梢血白血球の 10%以上、又は 1500/ μ L 以上）
- ☐ 3. 血管炎による症状（下記いずれか 1 つ以上）
- ☐ 発熱（38℃以上、2 週間以上） ☐ 体重減少（6 か月以内に 6kg 以上）
- ☐ 多発性単神経炎 ☐ 消化管出血 ☐ 多関節痛（炎）
- ☐ 筋肉痛（筋力低下） ☐ 紫斑

主要組織所見

- ☐ 1. 周囲組織に著明な好酸球浸潤を伴う細小血管の肉芽腫性又はフィブリノイド壊死性血管炎の存在
- ☐ 2. 血管外肉芽腫の存在

臨床経過の特徴

- ☐ 主要臨床所見 1、2 が先行し、3 が発症

A. 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

血液検査

好酸球数			.		%	または						/ μ L
	上昇		☐ 1. あり ☐ 2. なし ☐ 3. 不明									

病理組織検査（新規）

検査実施	☐ 1. 実施 ☐ 2. 未実施										
	実施日	西暦					年			月	
生検部位											

B. 鑑別診断（新規）

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。	☐ 1. 全て除外可	☐ 2. 除外不可	☐ 3. 不明
☐ 1. 多発血管炎性肉芽腫症	☐ 2. 顕微鏡的多発血管炎		
☐ 3. 結節性多発動脈炎	☐ 4. 好酸球増多症候群（HES）		

■ 重症度分類に関する事項

1) 好酸球性多発血管炎性肉芽腫症による以下のいずれかの臓器障害を有する		☐ 1. 該当	☐ 2. 非該当
臓器	障害の内容		
腎臓	☐ ①又は②を満たす場合 ① CKD 重症度分類ヒートマップの赤色に該当 ② いずれの腎機能であっても尿蛋白 0.5g/日以上又は 0.5g/gCr 以上		
肺	☐ 特発性間質性肺炎の重症度分類で III 度以上に該当、又は肺胞出血		
心臓	☐ NYHA2 度以上の心不全徴候		
眼	☐ 良好な方の眼の矯正視力が 0.3 未満		
耳	☐ 両耳の聴力レベルが 70 デシベル以上、又は一側耳の聴力が 90 デシベル以上かつ他側耳の聴力レベルが 50 デシベル以上の聴力障害 ☐ 平衡機能の著しい障害、又は極めて著しい障害		
腸管	☐ 腸管梗塞、消化管出血		
皮膚・軟部組織	☐ 四肢の梗塞・潰瘍・壊疽、又はそれらによる四肢の欠損・切断（部位は問わない）		
神経	☐ 脳血管障害により、modified Rankin Scale で 3 以上 ☐ 末梢神経障害により、徒手筋力テストで筋力 3 以下 ☐ 末梢神経障害による 2 肢以上の知覚異常		
肺（喘息）	☐ 重症持続型以上の気管支喘息		
2) 血管炎の治療に伴う以下のいずれかの合併症を有し、かつ入院治療を必要とする		☐ 1. 該当	☐ 2. 非該当
合併症			
☐ 1. 感染症 ☐ 2. 圧迫骨折 ☐ 3. 骨壊死 ☐ 4. 消化性潰瘍 ☐ 5. 糖尿病 ☐ 6. 白内障 ☐ 7. 緑内障 ☐ 8. 精神症状			

—障害臓器に関連する項目のみ記載—

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)			
GFR	mL/分/1.73m ²			
尿蛋白定量	g/日		尿蛋白 Cr 比	g/gCr

特発性間質性肺炎の重症度分類

重症度分類	安静時動脈血酸素分圧	6分間歩行時 最低SpO ₂
☐ I	80Torr 以上	90%未満の場合はⅢにする
☐ II	70Torr 以上 80Torr 未満	90%未満の場合はⅢにする
☐ III	60Torr 以上 70Torr 未満	90%未満の場合はⅣにする (危険な場合は測定不要)
☐ IV	60Torr 未満	測定不要
PaO ₂ (室内気・安静時)	Torr	6 分間歩行時 最低 SpO ₂ %

NYHA 分類

☐ I 度	心疾患はあるが身体活動に制限はない。日常的な身体活動では疲労、動悸、呼吸困難、失神あるいは狭心痛（胸痛）を生じない
☐ II 度	軽度から中等度の身体活動の制限がある。安静時または軽労作時には無症状。日常労作のうち、比較的強い労作（例えば、階段上昇、坂道歩行など）で疲労、動悸、呼吸困難、失神あるいは狭心痛（胸痛）を生ずる
☐ III 度	高度の身体活動の制限がある。安静時には無症状。日常労作のうち、軽労作（例えば、平地歩行など）で疲労、動悸、呼吸困難、失神あるいは狭心痛（胸痛）を生ずる
☐ IV 度	心疾患のためいかなる身体活動も制限される。心不全症状や狭心痛（胸痛）が安静時にも存在する。わずかな身体活動でこれらが増悪する

視力および聴力障害

視力					
矯正視力	右		左		
聴力					
右				dBHL	左
				dBHL	

平衡機能障害

☐ 平衡機能の極めて著しい障害（3級）
☐ 平衡機能の著しい障害（5級）
☐ いずれにも該当しない

modified Rankin Scale (mRS)

☐ 0. まったく症候がない
☐ 1. 症候はあっても明らかな障害はない（日常の勤めや活動は行える）
☐ 2. 軽度の障害
 （発症以前の活動がすべて行えるわけではないが、自分の身の回りのことは介助なしに行える）
☐ 3. 中等度の障害（何らかの介助を必要とするが、歩行は介助なしに行える）
☐ 4. 中等度から重度の障害（歩行や身体的要求には介助が必要である）
☐ 5. 重度の障害（寝たきり、失禁状態、常に介護と見守りを必要とする）

徒手筋力テスト

☐ 0：筋肉の収縮が観察できない
☐ 1：筋肉の収縮は観察できるが関節運動ができない
☐ 2：運動可能であるが重力に抗した動きはできない
☐ 3：重力に抗した運動が可能だが極めて弱い
☐ 4：3と5の間。重力に抗した運動が可能で中等度の筋力低下
☐ 5：正常筋力

気管支喘息の重症度分類

☐ 1：コントロールされた状態 ☐ 2：軽症間欠型 ☐ 3：軽症持続型
☐ 4：中等症持続型 ☐ 5：重症持続型



■ 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

発症と経過（更新）

最近 1 年間の変化	☐ 1. 原疾患は活動性なく経過し免疫抑制療法等の維持または減量を行った
	☐ 2. 原疾患に対し外来で免疫抑制療法を強化した
	☐ 3. 原疾患に対し入院で免疫抑制療法を強化した
	☐ 4. 合併症のため入院した
	☐ 5. その他

主要所見

（血管炎に起因する所見がある場合に☑する。新規申請時は全経過、更新時は最近 1 年の最重症時の状態を記入）

	最重症時 (更新)	発症から の全経過 (新規)		最重症時 (更新)	発症から の全経過 (新規)
1. 全身症状					
筋肉痛	☐	☐	筋力低下	☐	☐
多関節痛 / 多関節炎	☐	☐	38 度以上の発熱 (2 週間以上)	☐	☐
体重減少 (6 か月以内に 6kg 以上)	☐	☐	体重減少(前回評価時 または 4 週前より 2kg 以上)	☐	☐
2. 皮膚症状					
梗塞	☐	☐	紫斑	☐	☐
潰瘍	☐	☐	壊疽	☐	☐
他の皮膚症状	☐	☐			
3. 粘膜・眼症状					
口腔内潰瘍	☐	☐	陰部潰瘍	☐	☐
付属器炎	☐	☐	眼球突出	☐	☐
上強膜炎／強膜炎	☐	☐	結膜炎／眼瞼炎／角膜炎	☐	☐
霧視	☐	☐	ぶどう膜炎	☐	☐
突然の視力障害	☐	☐	網膜病変（血管炎／ 血栓症／滲出物／出血）	☐	☐

4. 耳鼻咽喉部症状					
鼻出血／鼻腔内痂皮／ 潰瘍／肉芽腫	☐	☐	副鼻腔病変	☐	☐
声門下狭窄	☐	☐	伝音性難聴	☐	☐
感音性難聴	☐	☐	中耳炎	☐	☐
5. 呼吸器症状					
喘鳴	☐	☐	浸潤影	☐	☐
胸水／胸膜炎	☐	☐	気管内病変（腫瘍、潰瘍）	☐	☐
喀血／肺胞出血	☐	☐	人工換気が必要な 呼吸不全	☐	☐
気管支喘息	☐	☐	アレルギー性鼻炎	☐	☐
結節／空洞	☐	☐			
6. 心血管症状					
脈拍欠損	☐	☐	心弁膜症	☐	☐
心外膜炎	☐	☐	虚血性の胸痛	☐	☐
心筋症	☐	☐	うっ血性心不全	☐	☐
7. 腹部症状					
腹膜炎	☐	☐	血性下痢／消化管出血	☐	☐
虚血による腹痛	☐	☐			
8. 腎症状					
尿蛋白>1+ または 0.2g/24 時間	☐	☐	血尿 >2 または >10RBC/視野	☐	☐
高血圧（拡張期>95mmHg）				☐	☐
急速に進行する腎不全 （4 週間以内に血清クレアチニン値 30%以上の増加、または CCr25%以上の低下）				☐	☐

9. 神経症状					
頭痛	☐	☐	髄膜炎	☐	☐
器質性病変に基づく 認知障害	☐	☐	痙攣	☐	☐
卒中発作	☐	☐	肥厚性硬膜炎	☐	☐
脊髄病変 (横断性脊髄炎)	☐	☐	脳神経麻痺	☐	☐
多発性単神経炎 (知覚)	☐	☐	多発性単神経炎 (運動)	☐	☐
最重症時の所見は4週間以上持続する活動性病変のみである			☐ 1. はい ☐ 2. いいえ		
その他の活動性病変	☐ 1. あり ☐ 2. なし ☐ 3. 不明				
	内容				

検査所見（新規申請時は全経過、更新時は最近1年の最重症時の状態を記入）

尿検査					
病的蛋白尿の 持続	☐ 1. あり ☐ 2. なし ☐ 3. 不明				
	尿蛋白定性	☐ 1) + ☐ 2) 2+ ☐ 3) 3+			
血尿	☐ 1. あり ☐ 2. なし ☐ 3. 不明				
	沈渣：赤血球	/HPF			
細胞性円柱	☐ 1. あり ☐ 2. なし ☐ 3. 不明				
	種類	☐ 1. 赤血球円柱 ☐ 2. 白血球円柱 ☐ 3. 顆粒円柱			
血液検査					
白血球数	/ μ L				
好酸球数	. % または / μ L				
	上昇	☐ 1. あり ☐ 2. なし ☐ 3. 不明			
CRP	mg/dL				
	上昇	☐ 1. あり ☐ 2. なし ☐ 3. 不明			

クレアチニン	mg/dL				
	上昇	☐ 1. あり ☐ 2. なし ☐ 3. 不明			
血清 IgE	IU/mL				
	基準値	IU/mL			
MPO-ANCA	IU/mL				
	基準値	IU/mL			
	結果	☐ 1. 陽性 ☐ 2. 陰性 ☐ 3. 不明			
PR3-ANCA	IU/mL				
	基準値	IU/mL			
	結果	☐ 1. 陽性 ☐ 2. 陰性 ☐ 3. 不明			
画像診断					
胸部画像検査	☐ 1. 胸部単純撮影 ☐ 2. 胸部 CT				
胸部画像所見	☐ 1. あり ☐ 2. なし ☐ 3. 不明				
	内容	☐ 1. 間質性肺炎 ☐ 2. 肺浸潤陰影（肺胞出血） ☐ 3. 結節状陰影 ☐ 4. その他			

治療その他（最近1年間の治療を記入）

薬物療法		
副腎皮質ステロイド	☐ 1. あり ☐ 2. なし ☐ 3. 不明	
	プレドニゾン換算最大量	mg/日
ステロイドパルス療法	☐ 1. あり ☐ 2. なし ☐ 3. 不明	
免疫抑制薬	☐ 1. あり ☐ 2. なし ☐ 3. 不明	
	薬剤名 1	
	薬剤名 2	
生物学的製剤	☐ 1. あり ☐ 2. なし ☐ 3. 不明	
	薬剤名	
	投与方法	☐ 1. 皮下注 ☐ 2. 静注
大量 ガンマグロブリン	☐ 1. あり ☐ 2. なし ☐ 3. 不明	
その他の薬剤	☐ 1. あり ☐ 2. なし ☐ 3. 不明	
	薬剤名	
血漿交換療法	☐ 1. あり ☐ 2. なし ☐ 3. 不明	
血液透析	☐ 1. あり ☐ 2. なし ☐ 3. 不明	
その他の治療法 （手術など）	☐ 1. あり ☐ 2. なし ☐ 3. 不明	
	治療法	

■ 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		