

健 疾 発 0202 第 1 号
平 成 27 年 2 月 2 日

各都道府県衛生主管部（局）長 殿

厚生労働省健康局疾病対策課長
(公 印 省 略)

「特定疾患治療研究事業の実務上の取扱い」の一部改正について

標記については、平成13年3月29日健疾発第22号厚生労働省健康局疾病対策課長通知の別紙「特定疾患治療研究事業の実務上の取扱い」により行われているところであるが、今般、その一部を別添新旧対照表のとおり改正し、平成27年1月1日から適用することとしたので通知する。

特定疾患治療研究事業の実務上の取扱い 一部改正 新旧対照表

変更点は下線部

新	旧
別 紙 特定疾患治療研究事業の実務上の取扱い 平成 13 年 3 月 29 日健疾発第 22 号 最終一部改正 平成 27 年 2 月 2 日健疾発 0202 第 1 号 1 ～ 8 (略) 別紙様式例 1 ～ 3 (略) 別添 1 スモン 臨床調査個人票 (新規) 難治性の肝炎のうち劇症肝炎 臨床調査個人票 (更新) 重症急性膵炎 臨床調査個人票 (更新) <u>プリオン病 臨床調査個人票 (新規)</u> <u>プリオン病 臨床調査個人票 (更新)</u> 別添 2 特定疾患治療研究事業における認定基準 スモン 難治性の肝炎のうち劇症肝炎 重症急性膵炎 <u>プリオン病</u> 別添 3 (略)	別 紙 特定疾患治療研究事業の実務上の取扱い 平成 13 年 3 月 29 日健疾発第 22 号 最終一部改正 平成 27 年 1 月 6 日健疾発 0106 第 1 号 1 ～ 8 (略) 別紙様式例 1 ～ 3 (略) 別添 1 スモン 臨床調査個人票 (新規) 難治性の肝炎のうち劇症肝炎 臨床調査個人票 (更新) 重症急性膵炎 臨床調査個人票 (更新) 別添 2 特定疾患治療研究事業における認定基準 スモン 難治性の肝炎のうち劇症肝炎 重症急性膵炎 別添 3 (略)

プリオン病 臨床調査個人票

(1. 新規)

※難病の患者に対する医療等に関する法律に基づく特定医療費の申請に用いる臨床調査個人票でも可とする。

ふりがな氏名			性別	1. 男 2. 女	生 年 月 日	1. 明治 2. 大正 3. 昭和 4. 平成	年 月 日生 (満 歳)
住 所	郵便番号 電話 ()				出 生 都 道 府 県	発病時在住 都 道 府 県	
発 病 年 月	1. 昭和 2. 平成	年 月 (満 歳)	初診年月日	1. 昭和 2. 平成	年 月 日	保 険 種 別	1. 協 2. 組 3. 船 4. 共 5. 国 6. 高
身体障害者 手 帳	1. あり (等級____級) 2. なし		介 護 認 定	1. 要介護 (要介護度____) 2. 要支援 3. なし			
生 活 状 況	社会活動 (1. 就労 2. 就学 3. 家事労働 4. 在宅療養 5. 入院 6. 入所 7. その他 (____)) 日常生活 (1. 正常 2. やや不自由であるが独力で可能 3. 制限があり部分介助 4. 全面介助)						
受 診 状 況 (最近 6 か月)	1. 主に入院 2. 入院と通院半々 3. 主に通院 (____/月) 4. 往診あり 5. 施設入所 6. その他 ()						
発症と経過 (具体的に記述)							
家族内発症	1. あり 2. なし ありの場合：父・母・兄・姉・弟・妹・祖父・祖母 (父方・母方)・他 () 3. 不明 (プリオン病・認知症・その他 ())						
職 業 歴							
食 品 嗜 好 等							
接 触 歴	1) 他のプリオン病患者 (組織等) との接触歴 1. あり 2. なし 3. 不明 ありの場合；内容 () 2) 職業的な動物との接触歴 1. あり 2. なし ありの場合；①と畜・食肉処理等 ②畜産 (牛・羊・山羊・豚・馬・その他 ()) ③その他動物と接触する職業 () 3) 海外渡航歴 イギリス (1. あり 2. なし) ありの場合；(昭和・平成 年頃) (期間 年・月・週) イギリスを除く EU 諸国 (1. あり 2. なし) ありの場合；(昭和・平成 年頃) (期間 年・月・週)						
既 往 歴	手術歴 1. あり (下記) 2. なし 3. 不明						
	①脳 (1. あり 2. なし 3. 不明) 昭和・平成 年 月 日 (病名) (施設)						
	②脊髄 (1. あり 2. なし 3. 不明) 昭和・平成 年 月 日 (病名) (施設)						
	③他の神経系 (1. あり 2. なし 3. 不明) 昭和・平成 年 月 日 (病名) (施設)						
	④外傷 (1. あり 2. なし 3. 不明) 昭和・平成 年 月 日 (病名) (施設)						
	⑤他の手術 (1. あり 2. なし 3. 不明) 昭和・平成 年 月 日 (病名) (施設)						
	硬膜移植 1. 確実にあり (下記) 2. 可能性が高い 3. 不明 (可能性を否定できない) 4. なし						
	使用硬膜製品名 () サイズ () cm × () cm						
	手術名 ()						
	その他の臓器移植・製剤による治療歴 1. あり 2. なし 3. 不明						
	1. ありの場合： 1. 角膜移植 2. 成長ホルモン製剤 3. その他 () 昭和・平成 年 月 日 (病名) (施設) (製品)						
	インプラント治療 (歯科) (1. あり 2. なし 3. 不明) 昭和・平成 年 月 日 (病名) (施設)						
輸血歴 (1. あり 2. なし 3. 不明) 昭和・平成 年 月 日 (病名) (施設)							
献血歴 (1. あり 2. なし 3. 不明) 昭和・平成 年 月 日 (場所) (施設)							
鍼治療歴 (1. あり 2. なし 3. 不明) 昭和・平成 年 月 日 (病名) (施設)							
内視鏡検査歴 (1. あり 2. なし 3. 不明) 昭和・平成 年 月 日 (病名) (施設)							
既往歴 (1. あり 2. なし 3. 不明) 昭和・平成 年 月 日 (病名) (発症)							
昭和・平成 年 月 日 (病名) (発症)							
昭和・平成 年 月 日 (病名) (発症)							

臨 床 症 候	1 経過 経過の進行性	1. あり		2. なし		3. 不明 ()	
	2 症候 初発症状 ()						
	(1) ミオクローヌス	1. あり (平成 年 月から)	2. なし	3. 不明			
	(2) 進行性認知症、又は意識障害	1. あり (平成 年 月から)	2. なし	3. 不明			
	(3) 錐体路症候	1. あり (平成 年 月から)	2. なし	3. 不明			
	(4) 錐体外路症候	1. あり (平成 年 月から)	2. なし	3. 不明			
	(5) 小脳症状 (ふらつき)	1. あり (平成 年 月から)	2. なし	3. 不明			
	(6) 視覚異常	1. あり (平成 年 月から)	2. なし	3. 不明			
	(7) 精神症候	1. あり (平成 年 月から)	2. なし	3. 不明			
	(8) 無動・無言状態	1. あり (平成 年 月から)	2. なし	3. 不明			
(9) その他症候 ()	1. あり (平成 年 月から)	2. なし	3. 不明				
検 査 所 見	(1) 脳波: PSD	1. あり	2. なし	3. 不明	(検査時期 平成 年 月 日)		
	基礎律動の徐波化	1. あり	2. なし	3. 不明	(検査時期 平成 年 月 日)		
	(2) 画像: CT、MRI で脳萎縮	1. あり	2. なし	3. 不明	(検査時期 平成 年 月 日)		
	diffusion 又はFLAIRで高信号	1. あり	2. なし	3. 不明	(検査時期 平成 年 月 日)		
	(3) プリオン蛋白(PrP)遺伝子検査	1. 施行	2. 未施行	(検査時期 平成 年 月 日)			
鑑 別 診 断	変異 (1. あり 2. なし 3. 不明) 内容 ()						
	コドン 1 2 9 の多型: Met/Met Met/Val Val/Val	コドン 2 1 9 の多型: Glu/Glu Glu/Lys Lys/Lys					
	(4) 脳脊髄液 (検査時期 平成 年 月 日)	細胞数 (1. 正 2. 増 (/μl))					
	蛋白量 (1. 正 2. 増 (mg/dl、基準値))	総タウ蛋白 (1. 正 2. 増 (pg/ml、基準値))					
	NSE (1. 正 2. 増 (ng/dl、基準値))	14-3-3蛋白 (1. 正 2. 増 ())					
診 断	①アルツハイマー型認知症	1. 鑑別できる	2. 鑑別できない	⑦単純ヘルペス等のウイルス性脳炎	1. 鑑別できる	2. 鑑別できない	
	②血管性認知症	1. 鑑別できる	2. 鑑別できない	⑧脳原発性リンパ腫	1. 鑑別できる	2. 鑑別できない	
	③脊髄小脳変性症	1. 鑑別できる	2. 鑑別できない	⑨代謝性脳症・低酸素脳症	1. 鑑別できる	2. 鑑別できない	
	④パーキンソン認知症症候群	1. 鑑別できる	2. 鑑別できない	⑩てんかん重積状態	1. 鑑別できる	2. 鑑別できない	
	⑤認知症を伴う運動ニューロン疾患	1. 鑑別できる	2. 鑑別できない	⑪橋本脳症	1. 鑑別できる	2. 鑑別できない	
	⑥ピック病	1. 鑑別できる	2. 鑑別できない	⑫その他の病因による認知症	1. 鑑別できる	2. 鑑別できない	
	1) 孤発性クロイツフェルト・ヤコブ病 (sCJD)						
	1. 確実例; 特徴的な病理所見を有する又はウェスタンブロット法や免疫染色法で脳に異常 PrP を検出						
	2. ほぼ確実例; 病理所見がない症例で、進行性認知症を示し、脳波上に PSD を認める。 さらに、ミオクローヌス、錐体路/錐体外路障害、小脳症状/視覚異常、無言無動状態のうち 2 項目以上を示す。 あるいは、「3. 疑い例」に入る例で、髄液 14-3-3 蛋白陽性で全臨床経過が 2 年未満						
	3. 疑い例; ほぼ確実例と同じ臨床症状を呈するが、PSD を欠く。						
	2) 獲得性クロイツフェルト・ヤコブ病						
	(1) 医原性クロイツフェルト・ヤコブ病 (sCJD と同様の診断基準による)						
1. 確実例 2. ほぼ確実例 3. 疑い例 種類: 1. 硬膜移植 2. 角膜移植 3. その他 ()							
(2) 変異型クロイツフェルト・ヤコブ病 (vCJD) (WHO 2001 診断基準による)							
1. 確実例 2. ほぼ確実例 3. 疑い例							
3) 遺伝性プリオン病							
1. 確実例; 特徴的な病理所見を有する又はウェスタンブロット法や免疫染色法で脳に異常 PrP を検出し、PrP 遺伝子変異を有するもの							
2. ほぼ確実例; 病理所見はないが、PrP 遺伝子変異を認め臨床所見が矛盾しないもの							
3. 疑い例; 病理所見がなく、PrP 遺伝子変異も証明されていないが、遺伝性プリオン病を示唆する臨床所見があるもの 臨床病型: 1. 家族性 CJD 2. GSS (ゲルストマン・ストロイスラー・シャインカー病)							
3. FFI (致死性家族性不眠症) 4. その他 ()							
4) その他							
1. プリオン病の可能性あり: プリオン病の診断基準には合致しないが、プリオン病の可能性がある例 所見 ()							
ケ ア	(1) 鼻腔栄養	1. あり (昭和・平成 年 月から)	2. なし	(2) 胃瘻	1. あり (昭和・平成 年 月から)	2. なし	
	(3) 気管切開	1. あり (昭和・平成 年 月から)	2. なし	(4) 人工呼吸器	1. あり (昭和・平成 年 月から)	2. なし	
転出 (予定) 先	転出予定 1. あり 2. なし 1. の場合予定施設名	転出時期 平成 年 月	紹 介 元 医 療 機 関 名				
医療上の問題点							
医療機関名							
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							

プリオン病 臨床調査個人票

(2. 更新)

※難病の患者に対する医療等に関する法律に基づく特定医療費の申請に用いる臨床調査個人票でも可とする。

ふりがな				性別	1. 男 2. 女	生 年 月 日	1. 明治 2. 大正 3. 昭和 4. 平成	年 月 日生 (満 歳)
氏 名				性別	1. 男 2. 女	生 年 月 日	1. 明治 2. 大正 3. 昭和 4. 平成	年 月 日生 (満 歳)
住 所	郵便番号					出 生 都 道 府 県	発病時在住 都 道 府 県	
	電話 ()							
発 病 年 月	1. 昭和 年 月 (満 歳) 2. 平成		初診年月日	1. 昭和 年 月 日 2. 平成		保 険 種 別	1. 協 2. 組 3. 船 4. 共 5. 国 6. 高	
身体障害者 手 帳	1. あり (等級____級) 2. なし		介 護 認 定	1. 要介護 (要介護度____) 2. 要支援 3. なし				
生 活 状 況	社会活動 (1. 就労 2. 就学 3. 家事労働 4. 在宅療養 5. 入院 6. 入所 7. その他 (____)) 日常生活 (1. 正常 2. やや不自由であるが独力で可能 3. 制限があり部分介助 4. 全面介助)							初回認定年月 1. 昭和 年 月 2. 平成
受 診 状 況 (最近 1 年)	1. 主に入院 2. 入院と通院半々 3. 主に通院 (____/月) 4. 往診あり 5. 入通院なし 6. その他 ()							
治療と経過 (前回申請からの変化を中心に具体的に記述)								
家族内発症	1. あり 2. なし ありの場合: 父・母・兄・姉・弟・妹・祖父・祖母 (父方・母方)・他 () 3. 不明 (プリオン病・認知症・その他 ())							
臨 床 症 候	1 経過 経過の進行性 1. あり 2. なし 3. 不明 () 2 症候 初発症状 () (1) ミオクローヌス 1. あり (平成 年 月から) 2. なし 3. 不明 (2) 進行性認知症、又は意識障害 1. あり (平成 年 月から) 2. なし 3. 不明 (3) 錐体路症候 1. あり (平成 年 月から) 2. なし 3. 不明 (4) 錐体外路症候 1. あり (平成 年 月から) 2. なし 3. 不明 (5) 小脳症状 (ふらつき) 1. あり (平成 年 月から) 2. なし 3. 不明 (6) 視覚異常 1. あり (平成 年 月から) 2. なし 3. 不明 (7) 精神症候 1. あり (平成 年 月から) 2. なし 3. 不明 (8) 無動・無言状態 1. あり (平成 年 月から) 2. なし 3. 不明 (9) その他症候 () 1. あり (平成 年 月から) 2. なし 3. 不明 () 1. あり (平成 年 月から) 2. なし 3. 不明							
検 査 所 見	(1) 脳波: P S D 1. あり 2. なし 3. 不明 (検査時期 平成 年 月 日) 基礎律動の徐波化 1. あり 2. なし 3. 不明 (検査時期 平成 年 月 日) (2) 画像: C T、M R I で脳萎縮 1. あり 2. なし 3. 不明 (検査時期 平成 年 月 日) diffusion 又はFLAIRで高信号 1. あり 2. なし 3. 不明 (検査時期 平成 年 月 日) (3) プリオン蛋白(PrP)遺伝子検索 1. 施行 2. 未施行 (検査時期 平成 年 月 日) 変異 (1. あり 2. なし 3. 不明) 内容 () コドン 1 2 9 の多型: Met/Met Met/Val Val/Val コドン 2 1 9 の多型: Glu/Glu Glu/Lys Lys/Lys (4) 脳脊髄液 (検査時期 平成 年 月 日) 細胞数 (1. 正 2. 増 (/μ l)) 蛋白量 (1. 正 2. 増 (mg/dl、基準値)) 総タウ蛋白 (1. 正 2. 増 (pg/ml、基準値)) N S E (1. 正 2. 増 (ng/dl、基準値)) 14-3-3蛋白 (1. 正 2. 増 ())							

特定疾患治療研究事業における認定基準

【プリオン病】

プリオン病の分類

プリオン病はその発症機序から、1. 原因不明の孤発性、2. プリオン蛋白遺伝子変異による遺伝性、3. 異常プリオン蛋白の伝播による獲得性、の3つに大きく分類される。

1. 孤発性プリオン病

CJDの診断基準

1. 確実例 (definite) : 脳組織においてCJDに特徴的な病理所見を証明するか、またはウェスタンブロット法か免疫組織学的検査にて異常プリオン蛋白が検出されたもの。
2. ほぼ確実例 (probable) : 病理所見・異常プリオン蛋白の証明は得られていないが、進行性認知症を示し、さらに脳波上の周期性同期性放電を認める。さらに、ミオクローヌス、錐体路または錐体外路徴候、小脳症状（ふらつき歩行を含む）または視覚異常、無動無言状態のうち2項目以上を呈するもの。あるいは、「3. 疑い例」に該当する例で、髄液14-3-3 蛋白陽性で全臨床経過が2年未満であるもの。
3. 疑い例 (possible) : ほぼ確実例と同様の臨床症状を呈するが、脳波上の周期性同期性放電を認めないもの。

2. 遺伝性プリオン病

(a) プリオン蛋白遺伝子変異V180Iによる家族性CJD

画像所見や臨床症状からV180Iを疑った場合の診断に最も重要なのはプリオン蛋白遺伝子の検索である。

(b) プリオン蛋白遺伝子変異P102LによるGSS (GSS102)

GSSの診断基準

1. 確実例 (definite) : 進行性認知症、小脳症状、痙性対麻痺などを呈する。プリオン蛋白遺伝子の変異が認められ、脳組織においてGSSに特徴的な病理所見を証明するか、またはウェスタンブロット法か免疫組織学的検査にて異常プリオン蛋白が検出されたもの。
2. ほぼ確実例 (probable) : 臨床症状とプリオン蛋白遺伝子の変異は確実例と同じであるが、病理所見・異常プリオン蛋白の証明が得られていないもの。
3. 疑い例 (possible) : 家族歴があり、進行性認知症を呈し、小脳症状か痙性対麻痺を伴うが、プリオン蛋白遺伝子の変異や病理所見・異常プリオン蛋白の証明が得られていないもの。

(c) プリオン蛋白遺伝子変異E200KIによる家族性CJD

孤発性との鑑別にはプリオン蛋白遺伝子の検索が必要である。

(d) 致死性家族性不眠症 (FFI)

FFIの診断基準

1. 確実例 (definite) : 臨床的に進行性不眠、認知症、交感神経興奮状態、ミオクローヌス、小脳失調、錐体路徴候、無動無言状態などFFIとして矛盾しない症状を呈し、プリオン蛋白遺伝子のコドン178の変異を有しコドン129がMet/Metである。さらに脳組織においてFFIに特徴的な病理所見を証明するか、またはウェスタンブロット法か免疫組織学的検査にて異常プリオン蛋白が検出されたもの。

2. ほぼ確実例 (probable) : 臨床的にFFIとして矛盾しない症状を呈し、プリオン蛋白遺伝子のコドン178の変異を有しコドン129がMet/Metであるが、病理所見・異常プリオン蛋白の証明が得られていないもの。
3. 疑い例 (possible) : 臨床的にFFIとして矛盾しない症状を呈しているが、プリオン蛋白遺伝子変異や病理所見・異常プリオン蛋白の証明が得られていないもの。

(e) その他の遺伝性プリオン病

わが国に多い病型としてはM232R変異による家族性CJDがあげられる。M232RはV180Iと類似しており、我が国でのみ報告されていて家族内発症が確認された報告はなく、診断にはプリオン病遺伝子検索が必須である。平均発症年齢が66.6歳、平均罹病期間は1.3年であり、古典型孤発性CJDと同様の臨床経過、検査所見を呈する例が大半である。その他、多数の家族性CJDを来す遺伝子変異が知られているが希である。

また、GSSにもP102Lの他に痙性対麻痺を呈するP105L変異などが知られている。

3. 獲得性プリオン病

(a) ヒト由来乾燥硬膜移植によるCJD

診断基準

医源性CJDの診断基準は孤発性CJDのものに準じる。

(b) 変異型クロイツフェルト・ヤコブ病 (variant Creutzfeldt-Jakob disease : vCJD)
変異型クロイツフェルト・ヤコブ病の診断基準

I

- A. 進行性精神・神経障害
- B. 経過が6か月以上
- C. 一般検査上、他の疾患が除外できる。
- D. 医原性の可能性がない。
- E. 家族性プリオン病を否定できる。

II

- A. 発症初期の精神症状 (a)
- B. 遷延性の痛みを伴う感覚障害 (b)
- C. 失調
- D. ミオクローヌスか、舞踏運動か、ジストニア
- E. 認知症

III

- A. 脳波で PSD 陰性 (c) (または脳波が未施行)
- B. MRIで両側対称性の視床枕の高信号 (d)

IV

- A. 蓋扁桃生検で異常プリオン陽性 (e)

確 実 例 : I A と神経病理で確認したもの (f)

ほぼ確実例 : I + II の4/5 項目 + III A + III B または I + IV A

疑 い 例 : I + II の4/5 項目 + III A

- a : 抑鬱、不安、無関心、自閉、錯乱
- b : はっきりとした痛みや異常感覚
- c : 約半数で全般性三相性周期性複合波
- d : 大脳灰白質や深部灰白質と比較した場合

- e : 口蓋扁桃生検をルーチンに施行したり、孤発性CJDに典型的な脳波所見を認める例に施行することは推奨されないが、臨床症状は矛盾しないが視床枕に高信号を認めないvCJD疑い例には有用である。
- f : 大脳と小脳の全体にわたって海綿状変化と広範なプリオン蛋白陽性の花卉状クールー斑

特定疾患治療研究事業の実務上の取扱い

平成 13 年 3 月 29 日健疾発第 22 号

最終一部改正

平成 27 年 2 月 2 日健疾発 0202 第 1 号

1 医療給付の申請について

医療給付の申請は、以下により行うものとする。

なお、都道府県知事は、患者の病態に配慮し、郵送等による申請受付など窓口での対面による申請受付以外の申請受付体制の整備を推進し、申請手続きにおける患者の負担軽減及び迅速化に努めるものとする。

- ① 実施要綱第 5 の 1 に定める医療の給付を受けようとする者は、別紙様式例 1 による特定疾患医療受給者証交付申請書（以下「交付申請書」という。）に別添 1 の臨床調査個人票（以下「個人票」という。）、住民票、保険証の写し、医療保険上の所得区分に関する情報を対象患者の加入する医療保険の保険者（後期高齢者医療広域連合を含む。以下「保険者」という。）が都道府県知事に情報提供することに同意する旨の書類（以下「同意書」という。）及び保険者が対象患者の所得区分の認定を行うために必要な書類を添えて、当該患者が居住する都道府県知事に申請するものとする。

また、更新の申請を行う者については、同意書については不要とする。申請時には、必要に応じ、医師の意見書（別紙様式例 2）の提出を認めるものとする。

- ② 本事業の対象となる疾患のうち、予防接種法（昭和 23 年法律第 68 号）又は独立行政法人医薬品医療機器総合機構法（平成 14 年法律第 192 号以下「機構法」という。）の規定に基づく医療費の給付対象となる可能性があるものについては、これらの法律に基づき、本事業の申請前の受療分（原則として入院医療に限る）が給付対象となる可能性があることを踏まえ、対象患者に対しこれらの制度利用についてあわせて周知を行うこと。

2 対象患者の医療保険における所得区分の把握について

都道府県知事は、医療給付の申請がなされた時は、対象患者に適用される所得区分を把握するため、対象患者が加入する保険者に対して、同意書、所得区分の認定を行うために必要な書類等を添えて照会等を行い、当該対象患者に適用される所得区分について受給者証に記載を行うものとする。

なお、前年度の住民税課税情報に基づく所得区分認定の有効期限が 7 月末までとされていることから、被用者保険及び国保組合の加入者については、更新申請を 7 月早期に行わせることとし、都道府県知事は、7 月下旬までに所得区分の認定に必要な書類を添えて保険者に到達するよう送付し、照会等を行うこととされたい。

所得区分の照会等に係る事務の詳細については、別途通知する。

3 対象患者の認定について

実施要綱第6に定める対象患者の認定は、都道府県知事が都道府県特定疾患対策協議会（以下「協議会」という。）に意見を求め、別添2の対象疾患毎の認定基準（以下「認定基準」という。）により適正に認定するものとする。

4 医療受給者証の交付等について

（1）医療受給者証

都道府県知事は、対象患者を認定したときは、速やかに、当該患者に対し別紙様式例4による特定疾患医療受給者証（以下「医療受給者証」という。）を交付するものとする。

（2）交付申請書等の取扱い

都道府県知事は、交付申請書を受理したときは受理した日から3ヵ月以内に当該申請に対し、その可否を決定し、否とした場合には具体的な理由を付してその結果を申請者に通知するものとする。

（3）個人票

- ① 都道府県知事は、交付申請の際に添付される個人票を、研究班が当該治療研究のための基礎資料として利用することについて同意を得るため、都道府県が定める文書（別紙様式例1）により、対象患者に当事業の目的等を説明するものとする。

また、交付申請する際に臨床調査個人票の研究利用についての同意が必要であり、同意がない場合については、本事業の対象とならない旨の説明も行うものとする。

なお、スモンの取り扱いに当たっては、患者の療養状況等の把握に努めながら研究を推進しているところから、更新手続きにおける臨床調査個人票の提出は不要としているところであるので、遺漏なきようお願いしたい。

- ② 前①において同意を得られた個人票は、研究班において別添3「特定疾患治療研究事業における臨床調査個人票の研究目的利用に関する要綱」を遵守して利用されるものとする。

（4）医療受給者証の有効期間

- ① 新規に医療受給者証を交付する際の実効期間は、交付申請書の受理日（以下「受理日」という。）から最初に到来する9月30日までとする。ただし、受理日が10月1日から見て比較的短期間（概ね3ヵ月以内）の場合には、その有効期間を受理日から2度目に到来する9月30日までとして差し支えない。
- ② 新規に交付申請書を受理した後、特別な事情により医療受給者証を交付するまでに相当の日時を要したときは、当該事情の継続した期間を遡って受理日とみなして差し支えない。
- ③ スモン患者に更新の医療受給者証を交付する際の実効期間は、10月1日から翌年9月30日までとする。
- ④ 難治性の肝炎のうち劇症肝炎及び重症急性膵炎の医療受給者証の実効期間は、その

病態に鑑み原則として6ヵ月とする。ただし、新規認定から6ヵ月後においても当該疾患が認定基準に照らして継続している状態にあると認められる者については、この限りではない。

なお、認定の更新に当たっては、更新申請時に提出された資料を基に、認定基準を満たすかについて協議会の意見を求め、患者の病状を総合的に勘案のうえ判定するものとする。

- ⑤ 前④における6ヵ月の期間が医療受給者証の有効期間をまたがるときは、10月1日以降の残期間については、当初の申請をもって、改めて10月1日を始期とする医療受給者証を交付して差し支えない。
- ⑥ 更新の医療受給者証の交付に際しては、期間満了前に医療受給者証の交付準備等を進めておくなどして、対象患者の医療受給者証の有効期間に空白が生じることがないように留意すること。

5 都道府県外へ転出した場合の取扱いについて

医療受給者証を所持する患者が、都道府県外へ転出し、転出先においても引き続き当該証の交付を受けようとする場合には、転出日の属する月の翌月末日までに転出前に交付されていた医療受給者証の写し等を添えて転出先の都道府県知事に届出るものとする。

なお、この場合における医療受給者証の有効期間は、転入日から転出前に交付されていた医療受給者証の有効期間の終期までとする。

6 実施要綱第5の2（1）及び（2）に規定する「別に定める額」

本事業の医療給付を受ける前に、予防接種法又は機構法の規定に基づき本事業の対象となる疾患の治療に関する医療費が対象患者に支払われた場合の当該給付額とする。

7 特定疾患治療研究事業の対象疾患及び認定基準並びに対象医療の範囲の周知等について

都道府県知事は、本事業の適正な運用を確保するため、契約医療機関等に対して本事業の対象疾患及び認定基準並びに対象医療の範囲の周知に努めなければならない。

また、都道府県知事は、契約医療機関等に対して定期的な指導助言を行うよう努めるとともに、適正な治療研究が実施されていない契約医療機関等に対して、治療研究の実施を中止させるなど、本事業における適正化の推進に必要な措置を講じるものとする。

8 連名簿等を活用した事業評価への取組みについて

都道府県知事は、連名簿等を活用し、特定疾患治療研究事業の実施状況について、定期的に調査・分析を行い、別に定めるところにより厚生労働省に対してその統計資料等を提出するよう努めるものとする。

(別紙様式例 1)

特 定 疾 患 医 療 受 給 者 証 交 付 申 請 書						
受 給 者	ふりがな 氏 名			性 別	男 女	
	生 年 月 日	明昭 年 月 日 大平		職 業		
	住 所	(電話)				
	加 入 医 療 保 険	被保険者氏名		受 給 者 と の 続 柄		
		保 険 種 別	協・組・船・共・国・後・介		被保険者証の 記 号 ・ 番 号	
		被 保 険 者 証 発 行 機 関 名				
		所 在 地				
	申 請 者	氏 名			受 給 者 と の 続 柄	
住 所		(電話)				
病 名						
医 療 機 関	名 称					
	所 在 地					
	名 称					
	所 在 地					
	名 称					
	所 在 地					
(注) 臨床調査 個人票の研究利 用についての同 意		特定疾患治療研究事業は、重症で希少な特定疾患の研究を推進する ための制度であり、提出した臨床調査個人票が厚生労働科学研究 において、個人情報保護のもと疾患研究の基礎資料として使用され ることを確認した上で、申請してください。 (詳細については、裏面をご覧ください。)				
上記のとおり、臨床調査個人票の研究利用について同意し、特定疾患医療受給者証 の交付を申請します。						
申請者氏名 印						
平成 年 月 日						
知事 殿						

(裏面)

<同意について>

特定疾患治療研究事業は、重症で希少な特定疾患の研究を推進するため、患者の方の治療に係る医療費の自己負担分を公費で補助する制度です。

本申請書に添付された臨床調査個人票は、厚生労働科学研究難治性疾患克服研究事業の研究班において、当該疾患の研究のための基礎資料として使用されますので、このことに同意された上で、特定疾患医療受給者証の交付申請を行って下さい。

また、臨床調査個人票の使用に当たっては、個人情報の保護に十分配慮し、研究以外の目的には一切使用されることはありません。

なお、この同意は、添付された臨床調査個人票を疾患研究の基礎資料として活用することに対する同意であり、臨床調査研究分野の研究班で行われる臨床研究等の実施に関して協力を求める場合は、改めて、それぞれの研究者から主治医を介して説明が行われ、同意を得ることとされています。

(別紙様式例 2)

医師の意見書

患者氏名				住所	
性別	男・女	生年月日			
病名					
意見欄					
平成 年 月 日		<u>医療機関所在地</u> <u>名 称</u> <u>電 話</u> <u>医師の氏名</u>			

※ 必要と思われる際には、本意見書を臨床調査個人票に添付してください。

(別紙様式例 3)

(表 面)

特		特 定 疾 患 医 療 受 給 者 証						
公 費 負 担 番 号								
公 費 負 担 医 療 の 受 給 者 番 号								
受 給 者	居 住 地							
	氏 名							
	生 年 月 日	明昭 大平	年		月		日生	男 ・ 女
病 名								
保 険 者 (※)								
被保険者証の記号番号 (※※)							適 用 区 分	
受 療 医 療 機 関	所 在 地							
	名 称							
	診 療 科 目							
	所 在 地							
	名 称							
	診 療 科 目							
	所 在 地							
	名 称							
	診 療 科 目							
有 効 期 間		平成	年		月		日	
		平成	年		月		日	
都道府県知事名 及び印								
交 付 年 月 日		平成	年		月		日	

(備考) 日本工業規格 B 列 7 番 (9 1 × 1 2 8)

※ 後期高齢者医療広域連合を含む

※※ 後期高齢者医療制度においては被保険者番号

(裏面)

特定疾患治療研究事業

(目的)

厚生労働科学研究難治性疾患克服研究事業（臨床調査研究分野）の対象疾患のうち、診断基準が一応確立し、かつ、難治度及び重症度が高く、さらに、患者数が比較的少ない疾患について公費負担により受療を促進することによって、その原因を究明し、もって治療方法の開発等に資することを目的としています。

注意事項

- 1 この証を交付された方は、標記の疾病について保険診療を受けた場合、その自己負担分を支払う必要はありません。
- 2 本事業の対象となる医療は、医療受給者証に記載された疾患及び当該疾患に付随して発現する傷病に対する医療に限られています。
- 3 保険医療機関等において診療を受ける場合、被保険者証、組合員証に添えて、この証を必ず窓口に提出して下さい。
- 4 氏名、居住地、加入している医療保険又は医療機関に変更があったときは、〇〇日以内に、〇〇〇知事にその旨を届け出て下さい。
また、都道府県外へ転出する場合において、転出後も本証の交付を受けたい場合は、転出日の属する月の翌月の末日までに本証の写しを転出先の都道府県知事に提出して下さい。
- 5 治癒、死亡等で受給者の資格がなくなったときは、この証を速やかに〇〇〇知事に返還して下さい。
- 6 この証を破損したり、汚したり又は紛失した場合は、〇〇〇知事にその旨を届け出て下さい。
- 7 この証の有効期間満了後も引き続き継続を希望する場合には、必ず有効期限内に所定の手続きを行って下さい。
- 8 その他特定疾患の医療の受給に関しての問い合わせは、下記に連絡して下さい。

連絡先

〇〇〇都道府県〇〇部〇〇課〇〇係（TEL 〇〇〇－〇〇〇－〇〇〇〇）
又は〇〇〇保健所（TEL 〇〇〇－〇〇〇－〇〇〇〇）

契約医療機関に対するお願い

特定疾患治療研究事業の対象療養に係る高額療養費の自己負担限度額については、入院療養に限り多数回該当が適用となる場合があります。契約医療機関におきましては、当該事業における入院療養について、個人単位、医療機関単位で多数回該当の適用の有無について確認した上で診療報酬の請求をお願いします。

医療機関のみなさまへ

特定疾患治療研究事業における スモンの取扱いについて

1. スモン（SMON）は整腸剤キノホルムの副作用による薬害で、「亜急性脊髄・視神経・末梢神経障害」の略です。主症状は視覚、感覚、運動障害ですが、このほか中枢神経及び末梢神経が冒されることによる様々な症状が全身に幅広く併発する疾患であることが認められています。
2. スモン患者に対する医療費については、スモンの患者救済対策の観点から、特定疾患治療研究事業の対象として、医療費の自己負担分を公費負担（補助率：10/10）としています。
3. 薬害の被害者であるスモン患者であることをご理解のうえ、スモン患者に対する特定疾患治療研究事業の適用をお願いします。

症状

神経症状（下肢の異常知覚、自律神経障害、頑固な腹部症状等）をはじめとして、循環器系及び泌尿器系の疾病のほか、骨折、白内障、振戦、高血圧、慢性疼痛、めまい、不眠、膝関節痛、腰痛など、歯科疾患を含め、今なお、全身に様々な症状が幅広く併発することから、診療・治療に当たってはスモンによる影響を十分配慮することが必要となっている。

※症状の例示であって、スモンの全ての症状を記載しているものではない。

(平成22年2月4日 全国健康関係主管課長会議資料抜粋)

本件に対する照会先：厚生労働省医薬食品局総務課

医薬品副作用被害対策室

電話 03-3595-2400

スモン 臨床調査個人票 (新規)

ふりがな 氏名			性別	1. 男 2. 女	生 年 月 日	1. 明治 2. 大正 3. 昭和 4. 平成	年 月 日生 (満 歳)
住 所	郵便番号 電話 ()				出 生 都 道 府 県	発病時在住 都 道 府 県	
発 病 年 月	1. 昭和 2. 平成	年 月 (満 歳)	初診年月日	1. 昭和 2. 平成	年 月 日	保 険 種 別	1. 協 2. 組 3. 船 4. 共 5. 国 6. 老
診 断	1. スモン 2. その他						
キノホルム服用歴	1. あり 2. なし 3. 不明						
発 症 直 後 で 最 重 症 時 の 状 況	(1) 視力 1. 全盲 2. 明暗のみ 3. 眼前手動弁 4. 眼前指数弁 5. 軽度低下 6. ほとんど正常 7. 不明 (2) 歩行 (*車椅子使用含む) 1. 不能 2. 要介助* 3. つかまり歩き 4. 松葉杖 5. 一本杖 6. 不安定独歩 7. 正常 8. 不明						
現在の症状・所見	(1) 視力 1. 全盲 2. 明暗のみ 3. 眼前手動弁 4. 眼前指数弁 5. 軽度低下 6. ほとんど正常 (2) 歩行 (*車椅子使用含む) 1. 不能 2. 要介助* 3. つかまり歩き 4. 松葉杖 5. 一本杖 6. 不安定独歩 7. 正常 (3) 下肢の感覚障害 a. 自覚的異常感覚 1. あり (1. 高度 2. 中等度 3. 軽度) 2. なし 3. 不明 b. 他覚的感覚障害 1. あり (1. 高度 2. 中等度 3. 軽度) 2. なし 3. 不明 (4) 自律神経症状 a. 下肢皮膚温低下 1. あり 2. なし 3. 不明 b. 尿失禁 1. あり 2. なし 3. 不明 c. 大便失禁 1. あり 2. なし 3. 不明						
合 併 症 ・ そ の 他	1. 眼疾患 2. 高血圧 3. 脊椎疾患 4. 四肢関節疾患 5. 肝・胆嚢疾患 6. 他の消化器疾患 7. 腎・泌尿器疾患 8. 心疾患 9. 骨折 10. 脳血管障害 11. 呼吸器疾患 12. 糖尿病 13. 悪性腫瘍 14. ノイローゼ 15. 心氣的 16. うつ病 17. 認知症 18. 歯科疾患 19. その他()						
鑑 別 診 断	①ギラン・バレー症候群 1. 鑑別できる 2. 鑑別できない ②亜急性連合性脊髄変性症 1. 鑑別できる 2. 鑑別できない ③ペラグラ 1. 鑑別できる 2. 鑑別できない ④急性間欠性ポルフィリン症 1. 鑑別できる 2. 鑑別できない ⑤癌性ニューロパチー 1. 鑑別できる 2. 鑑別できない ⑥脱髄性疾患 1. 鑑別できる 2. 鑑別できない ⑦抗結核剤ニューロパチー 1. 鑑別できる 2. 鑑別できない ⑧脊髄炎 1. 鑑別できる 2. 鑑別できない ⑨脊髄腫瘍 1. 鑑別できる 2. 鑑別できない ⑩アミロイドーシス 1. 鑑別できる 2. 鑑別できない ⑪糖尿病性ニューロパチー 1. 鑑別できる 2. 鑑別できない ⑫その他() 1. 鑑別できる 2. 鑑別できない						
医療上の問題点							
医療機関名							
医療機関所在地							
医師の氏名							
電話番号 ()							
記載年月日：平成 年 月 日							

難治性の肝炎のうち劇症肝炎 臨床調査個人票

(更新)

ふりがな			性別	1. 男 2. 女	生 年 月 日	1. 明治 2. 大正 3. 昭和 4. 平成	年 月 日生 (満 歳)
氏 名							
住 所	郵便番号				出 生 都 道 府 県	発病時在住 都 道 府 県	
	電話 ()						
初診年月日	1. 昭和 2. 平成 年 月 日					保 険 種 別	1. 協 2. 組 3. 船 4. 共 5. 国 6. 老
身体障害者 手 帳	1. あり (等級____級) 2. なし		介 護 認 定	1. 要介護 (要介護度____) 2. 要支援 3. なし			
生 活 状 況	社会活動 (1. 就労 2. 就学 3. 家事労働 4. 在宅療養 5. 入院 6. 入所 7. その他 (____)) 日常生活 (1. 正常 2. やや不自由であるが独力で可能 3. 制限があり部分介助 4. 全面介助)						
家 族 歴	1. あり 2. なし 3. 不明		受 診 状 況	1. 主に入院 2. 入院と通院半々 3. 主に通院 (____/月) 4. 往診あり 5. 入通院なし 6. その他 ()			
ありの場合 (続柄) (最近 6 か月)							
発症と経過 (具体的に記述)							
既往歴・生活歴		初発症状 (平成 年 月 日)			昏睡Ⅱ度以上出現時 (平成 年 月 日)の所見		
肝炎患	1. あり 2. なし 3. 不明	発熱	1. あり 2. なし 3. 不明	発熱	1. あり 2. なし 3. 不明		
B型キャリア	1. あり 2. なし 3. 不明	食欲不振	1. あり 2. なし 3. 不明	黄疸	1. あり 2. なし 3. 不明		
肝以外の疾患	1. あり 2. なし 3. 不明	全身倦怠	1. あり 2. なし 3. 不明	肝濁音界縮小	1. あり 2. なし 3. 不明		
輸血歴	1. あり 2. なし 3. 不明	悪心・嘔吐	1. あり 2. なし 3. 不明	腹水	1. あり 2. なし 3. 不明		
薬物服用	1. あり 2. なし 3. 不明	黄疸	1. あり 2. なし 3. 不明	浮腫	1. あり 2. なし 3. 不明		
		腹部膨満	1. あり 2. なし 3. 不明	頻脈	1. あり 2. なし 3. 不明		
飲酒	1. 大酒家 2. 常習飲酒家 3. 機会飲酒 4. なし	その他	1. あり 2. なし 3. 不明	呼吸促拍	1. あり 2. なし 3. 不明		
				羽ばたき振戦	1. あり 2. なし 3. 不明		
				肝性口臭	1. あり 2. なし 3. 不明		
				痙攣	1. あり 2. なし 3. 不明		
画像所見		肝組織検査					
肝萎縮	1. あり 2. なし 3. 不明 (1. 超音波 2. C T 3. その他 ())	1. 生検 2. 剖検 3. なし (所見 :)					
成 因		肝炎ウイルスマーカー			免疫マーカー		
1. ウイルス性 1. A型 2. B型 (1. 急性感染 2. キャリア 3. 不明) 3. C型 4. E型 5. その他 () 2. 自己免疫性 3. 薬物性 () 4. 成因不明 5. 評価不能		I g M-HA 1. 陽性 2. 陰性 3. 不明 HB s 抗原 1. 陽性 2. 陰性 3. 不明 I g M-HB c 1. 陽性 2. 陰性 3. 不明 HB c (200×) 1. 陽性 2. 陰性 3. 不明 HBV-DNA 1. 陽性 2. 陰性 3. 不明 HCV抗体 1. 陽性 2. 陰性 3. 不明 HCV-RNA 1. 陽性 2. 陰性 3. 不明 HEV-RNA 1. 陽性 2. 陰性 3. 不明 I g M-HEV 1. 陽性 2. 陰性 3. 不明			抗核抗体 1. 陽性 2. 陰性 3. 不明 抗平滑筋 1. 陽性 2. 陰性 3. 不明 抗LKM1 1. 陽性 2. 陰性 3. 不明 γグロブリン 1. 陽性 2. 陰性 3. 不明 I g G 1. 陽性 2. 陰性 3. 不明 I g E 1. 陽性 2. 陰性 3. 不明 好酸球数 1. 陽性 2. 陰性 3. 不明 D-LST 1. 陽性 2. 陰性 3. 不明		
	昏睡出現前	昏睡出現時	昏睡出現5日後	覚醒時	現在		
	平成 年 月 日	平成 年 月 日	平成 年 月 日	平成 年 月 日	平成 年 月 日		
昏睡度							
AST (IU/L)							
ALT (IU/L)							
総ビリルビン (mg/dL)							
直接ビリルビン (mg/dL)							
直接/総ビリルビン比							
プロトロンビン時間 (%)							
ヘパプラスチンテスト (%)							
ATⅢ (%)							
アルブミン (g/dL)							
アンモニア (μg/dL)							
AFP (ng/mL)							
HGF (ng/mL)							
血小板数 (万/mm ³)							
白血球数 (/mm ³)							

合併症				鑑別除外診断						
①感染症	1. あり	2. なし	3. 不明	①急性肝炎重症型	1. 除外できる	2. 除外できない				
②消化管出血	1. あり	2. なし	3. 不明	②遅発性肝不全	1. 除外できる	2. 除外できない				
③腎不全	1. あり	2. なし	3. 不明	③肝炎以外の急性肝不全	1. 除外できる	2. 除外できない				
④DIC	1. あり	2. なし	3. 不明	④先行する慢性肝疾患	1. 除外できる	2. 除外できない				
⑤心不全	1. あり	2. なし	3. 不明	⑤アルコール性肝炎	1. 除外できる	2. 除外できない				
⑥脳浮腫	1. あり	2. なし	3. 不明							
治療法		使用薬剤等				治療効果				
	ステロイド	1. あり	2. なし	3. 今後予定	4. 不明	1. 著効	2. 効果あり	3. 不変	4. 悪化	5. その他
	グルカゴン・インスリン	1. あり	2. なし	3. 今後予定	4. 不明	1. 著効	2. 効果あり	3. 不変	4. 悪化	5. その他
	特殊組成アミノ酸	1. あり	2. なし	3. 今後予定	4. 不明	1. 著効	2. 効果あり	3. 不変	4. 悪化	5. その他
	血漿交換	1. あり	2. なし	3. 今後予定	4. 不明	1. 著効	2. 効果あり	3. 不変	4. 悪化	5. その他
	血液濾過透析	1. あり	2. なし	3. 今後予定	4. 不明	1. 著効	2. 効果あり	3. 不変	4. 悪化	5. その他
	プロスタグランジン	1. あり	2. なし	3. 今後予定	4. 不明	1. 著効	2. 効果あり	3. 不変	4. 悪化	5. その他
	インターフェロン	1. あり	2. なし	3. 今後予定	4. 不明	1. 著効	2. 効果あり	3. 不変	4. 悪化	5. その他
	ラミブジン	1. あり	2. なし	3. 今後予定	4. 不明	1. 著効	2. 効果あり	3. 不変	4. 悪化	5. その他
	サイクロスポリン	1. あり	2. なし	3. 今後予定	4. 不明	1. 著効	2. 効果あり	3. 不変	4. 悪化	5. その他
	抗凝固療法	1. あり	2. なし	3. 今後予定	4. 不明	1. 著効	2. 効果あり	3. 不変	4. 悪化	5. その他
肝移植	1. あり	2. なし	3. 今後予定	4. 不明	1. 著効	2. 効果あり	3. 不変	4. 悪化	5. その他	
その他	1. あり	2. なし	3. 今後予定	4. 不明	1. 著効	2. 効果あり	3. 不変	4. 悪化	5. その他	
医療上の問題点										
医療機関名										
医療機関所在地										
電話番号 ()										
医師の氏名										
印 記載年月日：平成 年 月 日										

肝性脳症の昏睡度分類（犬山分類：1972 年）		
昏睡度	精神症状	参考事項
I	睡眠・覚醒リズムの逆転。多幸気分、ときに抑うつ状態。だらしなく、気にとめない態度。	retrospectiveにしか判定できない場合も多い
II	指南力（とき・場所）障害、物を取り違える（confusion）。異常行動（例：お金をまく、化粧品をゴミ箱に捨てるなど）。時に傾眠状態（普通の呼びかけで開眼し、会話ができる）。無礼な言動があったりするが、医師の指示には従う態度をみせる。	興奮状態がない 尿、便失禁がない 羽ばたき振戦あり
III	しばしば興奮状態、せん妄状態を伴い、反抗的態度をみせる。嗜眠状態（ほとんど眠っている。） 外的刺激で開眼しうるが、医師の指示には従わない、又は従えない（簡単な命令には応じる）。	羽ばたき振戦あり 指南力障害は高度
IV	昏睡（完全な意識の消失）。痛み刺激に反応する	刺激に対して、払いのける動作、顔をしかめる
V	深昏睡、痛み刺激に反応しない	

重症急性膵炎 臨床調査個人票

(更新)

ふりがな				性別	1. 男 2. 女	生 年 月 日	1. 明治 2. 大正 3. 昭和 4. 平成	年 月 日生 (満 歳)
氏 名								
住 所	郵便番号					出 生 都 道 府 県	発病時在住 都 道 府 県	
	電話 ()							
入 院 年 月 日	平成 年 月 日	保 険 種 別	1. 協 2. 組 3. 船 4. 共 5. 国 6. 老					
急性膵炎の症状発現日	平成 年 月 日	他 院 よ り の 転 送	1. あり 2. なし					
重症膵炎基準を満たした日	平成 年 月 日	他院での膵炎治療日数	_____日					
重症急性膵炎として診断基準を満たした時点での重症度スコア	点							
身体障害者手帳	1. あり (等級_____級) 2. なし		介 護 認 定	1. 要介護 (要介護度_____) 2. 要支援 3. なし				
生活状況	社会活動 (1. 就労 2. 就学 3. 家事労働 4. 在宅療養 5. 入院 6. 入所 7. その他 (____)) 日常生活 (1. 正常 2. やや不自由であるが独力で可能 3. 制限があり部分介助 4. 全面介助)							初回臨床調査個人票提出 1. 昭和 _____年 月 2. 平成 _____年 月
受診状況 (最近1年)	1. 主に入院 2. 入院と通院半々 3. 主に通院 (____/月) 4. 往診あり 5. 入通院なし 6. その他 (____)							
成 因	1. アルコール 2. 胆石 3. 内視鏡的乳頭操作後 (1. 診断的 ERCP 2. EST 3. EPBD 4. その他 (____)) 4. 脂質異常症 5. 腹部外傷 6. 手術 (手術名: _____) 7. 薬剤性 (薬剤名: _____) 8. 膵胆管合流異常 9. 膵管癒合不全 10. 自己免疫疾患 (疾患名: _____) 11. 慢性膵炎急性増悪 12. その他 (疾患名: _____) 13. 特発性 (原因不明)							
更新理由、治療経過、現在の問題点 (社会復帰ができない理由) (前回申請からの変化を中心に具体的に記述)								
重症急性膵炎については、その病態に鑑み医療受給者証の有効期間は原則として6か月である。 更新が可能なものは以下の状態である。								
重症急性膵炎が原因で発症した後遺症 (膵および膵周囲膿瘍、瘻孔 (膵液瘻、腸瘻)) の治療が継続している場合 ただし、急性膵炎治癒後の経過観察や後遺的变化としての膵内外分泌障害に対する補充療法は対象外である。 注: 急性膵炎を再発した場合はその都度、重症度を判定し、重症の場合は更新ではなく、新規として申請すること。								
更新に必要な上記条件に該当する具体的な合併症の状態、治療経過を詳細に記すこと。 ※本欄に記載がなければ更新は認められない								
後遺症 (重症急性膵炎後の後遺症について該当する項目に○をつけ、発症年月日を記載すること)								
1. 膵膿瘍	1. なし 2. あり		平成 年 月 日					
2. 膵周囲膿瘍	1. なし 2. あり		平成 年 月 日					
3. 膵液瘻	1. なし 2. あり		平成 年 月 日					
4. 腸瘻	1. なし 2. あり		平成 年 月 日					
5. その他 (____)	1. なし 2. あり		平成 年 月 日					

予後因子			
重症度判定基準を満たした時点（平成____年____月____日）のデータを記入し、重症度判定基準を満たした項目の数字に○をつけて下さい。			基準値内へ改善した年月日
1. Base Excess $\leq$ -3mEq/l	Base Excess	mEq/l	平成 年 月 日
2. ショック（収縮期血圧 80mmHg 以下）	収縮期血圧	mmHg	年 月 日
3. PaO ₂ $\leq$ 60mmHg(room air)	PaO ₂	mmHg	年 月 日
4. 呼吸不全（人工呼吸器管理を必要とする）	人工呼吸器管理	要 ・ 不要	年 月 日
5. BUN $\geq$ 40mg/dl	BUN	mg/dl	年 月 日
6. Cr $\geq$ 2mg/dl	Cr	mg/dl	年 月 日
7. 乏尿（輸液後も一日尿量 400ml 以下）	一日尿量	ml	年 月 日
8. LDH が基準値上限の 2 倍以上	LDH(単位を含め記入) ※LDH 基準値上限	 	年 月 日
9. 血小板数 $\leq$ 10 万/mm ³	血小板数	万/mm ³	年 月 日
10. 総 Ca $\leq$ 7. 5mg/dl	総 Ca 値	mg/dl	年 月 日
11. CRP $\geq$ 15mg/dl	CRP	mg/dl	年 月 日
12. SIRS 診断基準の陽性項目数 3 以上 (1) 体温 $>$ 38 ℃または $<$ 36 ℃ (2) 脈拍 $>$ 90 回/分 (3) 呼吸数 $>$ 20 回/分または PaCO ₂ $<$ 32 mmHg (4) 白血球数 $>$ 12, 000/mm ³ もしくは $<$ 4, 000/mm ³ または 10%超の幼若球の出現	(陽性項目数 $\geq$ 3) 体温 脈拍 呼吸数 または PaCO ₂ 白血球数 幼若球の割合	 ℃ 回/分 回/分 mmHg /mm ³ %	陽性項目数が 2 以下に改善した年月日 平成 年 月 日
造影 CT Grade：炎症の腓外進展度と、腓の造影不良域のスコアの合計点で判定			
造影 CT Grade 2 以上を満たした時点でのデータを記入して下さい。 1. 炎症の腓外進展度（いずれかに○をつけて下さい。） 1. 前腎傍腔（0 点） 2. 結腸間膜根部（1 点） 3. 腎下極以遠（2 点） 2. 腓の造影不良域（いずれかに○をつけて下さい。） 腓を便宜的に 3 つの区域（腓頭部、腓体部、腓尾部）に分け、 1. 各区域に局限している場合、または腓の周辺のみの場合（0 点） 2. 2 つの区域にかかる場合（1 点） 3. 2 つの区域全体をしめる、または、それ以上の場合（2 点） ・合計 1 点以下 : Grade 1 ・合計 2 点 : Grade 2 ・合計 3 点以上 : Grade 3 (造影 CT Grade 2 以上のものを重症とする)		造影 CT Grade 2 以上と なった年月日	造影 CT Grade 1 となっ た年月日
		平成 年 月 日	平成 年 月 日
医療上の問題点			
医療機関名			
医療機関所在地			
電話番号 ()			
医師の氏名			
印 記載年月日：平成 年 月 日			

プリオン病 臨床調査個人票

(1. 新規)

※ 難病の患者に対する医療等に関する法律に基づく特定医療費の申請に用いる臨床調査個人票でも可とする。

ふりがな 氏 名				性別	1. 男 2. 女	生 年 月 日	1. 明治 2. 大正 3. 昭和 4. 平成	年 月 日生 (満 歳)
住 所	郵便番号 電話 ()					出 生 都 道 府 県	発病時在住 都 道 府 県	
発 病 年 月	1. 昭和 年 月 (満 歳) 2. 平成	初診年月日	1. 昭和 年 月 日 2. 平成	保 険 種 別		1. 協 2. 組 3. 船 4. 共 5. 国 6. 高		
身体障害者 手 帳	1. あり (等級 級) 2. なし		介 護 認 定	1. 要介護 (要介護度) 2. 要支援 3. なし				
生 活 状 況	社会活動 (1. 就労 2. 就学 3. 家事労働 4. 在宅療養 5. 入院 6. 入所 7. その他 ()) 日常生活 (1. 正常 2. やや不自由であるが独力で可能 3. 制限があり部分介助 4. 全面介助)							
受 診 状 況 (最近6か月)	1. 主に入院 2. 入院と通院半々 3. 主に通院 (/月) 4. 往診あり 5. 施設入所 6. その他 ()							
発症と経過 (具体的に記述)								
家族内発症	1. あり 2. なし ありの場合：父・母・兄・姉・弟・妹・祖父・祖母 (父方・母方)・他 () 3. 不明 (プリオン病・認知症・その他 ())							
職 業 歴								
食 品 嗜 好 等								
接 触 歴	1) 他のプリオン病患者 (組織等) との接触歴 1. あり 2. なし 3. 不明 ありの場合；内容 () 2) 職業的な動物との接触歴 1. あり 2. なし ありの場合；①と畜・食肉処理等 ②畜産 (牛・羊・山羊・豚・馬・その他 ()) ③その他動物と接触する職業 () 3) 海外渡航歴 イギリス (1. あり 2. なし) ありの場合；(昭和・平成 年頃) (期間 年・月・週) イギリスを除くEU諸国 (1. あり 2. なし) ありの場合；(昭和・平成 年頃) (期間 年・月・週)							
既 往 歴	手術歴 1. あり (下記) 2. なし 3. 不明							
	①脳 (1. あり 2. なし 3. 不明) 昭和・平成 年 月 日 (病名) (施設)							
	②脊髄 (1. あり 2. なし 3. 不明) 昭和・平成 年 月 日 (病名) (施設)							
	③他の神経系 (1. あり 2. なし 3. 不明) 昭和・平成 年 月 日 (病名) (施設)							
	④外傷 (1. あり 2. なし 3. 不明) 昭和・平成 年 月 日 (病名) (施設)							
	⑤他の手術 (1. あり 2. なし 3. 不明) 昭和・平成 年 月 日 (病名) (施設)							
	硬膜移植 1. 確実にあり (下記) 2. 可能性が高い 3. 不明 (可能性を否定できない) 4. なし							
	使用硬膜製品名 () サイズ () cm× () cm							
	手術名 ()							
	その他の臓器移植・製剤による治療歴 1. あり 2. なし 3. 不明							
	1. ありの場合： 1. 角膜移植 2. 成長ホルモン製剤 3. その他 () 昭和・平成 年 月 日 (病名) (施設) (製品)							
	インプラント治療 (歯科) (1. あり 2. なし 3. 不明) 昭和・平成 年 月 日 (病名) (施設)							
輸血歴 (1. あり 2. なし 3. 不明) 昭和・平成 年 月 日 (病名) (施設)								
献血歴 (1. あり 2. なし 3. 不明) 昭和・平成 年 月 日 (場所) (施設)								
鍼治療歴 (1. あり 2. なし 3. 不明) 昭和・平成 年 月 日 (病名) (施設)								
内視鏡検査歴 (1. あり 2. なし 3. 不明) 昭和・平成 年 月 日 (病名) (施設)								
既往歴 (1. あり 2. なし 3. 不明) 昭和・平成 年 月 日 (病名) (発症)								
昭和・平成 年 月 日 (病名) (発症)								
昭和・平成 年 月 日 (病名) (発症)								

臨 床 症 候	1 経過 経過の進行性	1. あり		2. なし		3. 不明 ()	
	2 症候 初発症状 ()						
	(1) ミオクローヌス	1. あり (平成 年 月から)	2. なし	3. 不明			
	(2) 進行性認知症、又は意識障害	1. あり (平成 年 月から)	2. なし	3. 不明			
	(3) 錐体路症候	1. あり (平成 年 月から)	2. なし	3. 不明			
	(4) 錐体外路症候	1. あり (平成 年 月から)	2. なし	3. 不明			
	(5) 小脳症状 (ふらつき)	1. あり (平成 年 月から)	2. なし	3. 不明			
	(6) 視覚異常	1. あり (平成 年 月から)	2. なし	3. 不明			
	(7) 精神症候	1. あり (平成 年 月から)	2. なし	3. 不明			
	(8) 無動・無言状態	1. あり (平成 年 月から)	2. なし	3. 不明			
(9) その他症候 ()	1. あり (平成 年 月から)	2. なし	3. 不明				
検 査 所 見	(1) 脳波: PSD	1. あり	2. なし	3. 不明	(検査時期 平成 年 月 日)		
	基礎律動の徐波化	1. あり	2. なし	3. 不明	(検査時期 平成 年 月 日)		
	(2) 画像: CT、MRI で脳萎縮	1. あり	2. なし	3. 不明	(検査時期 平成 年 月 日)		
	diffusion 又はFLAIRで高信号	1. あり	2. なし	3. 不明	(検査時期 平成 年 月 日)		
	(3) プリオン蛋白(PrP)遺伝子検査	1. 施行	2. 未施行	(検査時期 平成 年 月 日)			
鑑 別 診 断	変異 (1. あり 2. なし 3. 不明) 内容 ()						
	コドン 1 2 9 の多型: Met/Met Met/Val Val/Val	コドン 2 1 9 の多型: Glu/Glu Glu/Lys Lys/Lys					
	(4) 脳脊髄液 (検査時期 平成 年 月 日)	細胞数 (1. 正 2. 増 (/ μ l))					
	蛋白量 (1. 正 2. 増 (mg/dl、基準値))	総タウ蛋白 (1. 正 2. 増 (pg/ml、基準値))					
	NSE (1. 正 2. 増 (ng/dl、基準値))	14-3-3蛋白 (1. 正 2. 増 ())					
診 断	①アルツハイマー型認知症	1. 鑑別できる	2. 鑑別できない	⑦単純ヘルペス等のウイルス性脳炎	1. 鑑別できる	2. 鑑別できない	
	②血管性認知症	1. 鑑別できる	2. 鑑別できない	⑧脳原発性リンパ腫	1. 鑑別できる	2. 鑑別できない	
	③脊髄小脳変性症	1. 鑑別できる	2. 鑑別できない	⑨代謝性脳症・低酸素脳症	1. 鑑別できる	2. 鑑別できない	
	④パーキンソン認知症症候群	1. 鑑別できる	2. 鑑別できない	⑩てんかん重積状態	1. 鑑別できる	2. 鑑別できない	
	⑤認知症を伴う運動ニューロン疾患	1. 鑑別できる	2. 鑑別できない	⑪橋本脳症	1. 鑑別できる	2. 鑑別できない	
	⑥ピック病	1. 鑑別できる	2. 鑑別できない	⑫その他の病因による認知症	1. 鑑別できる	2. 鑑別できない	
	1) 孤発性クロイツフェルト・ヤコブ病 (sCJD)						
	1. 確実例; 特徴的な病理所見を有する又はウェスタンブロット法や免疫染色法で脳に異常 PrP を検出						
	2. ほぼ確実例; 病理所見がない症例で、進行性認知症を示し、脳波上に PSD を認める。 さらに、ミオクローヌス、錐体路/錐体外路障害、小脳症状/視覚異常、無言無動状態のうち 2 項目以上を示す。 あるいは、「3. 疑い例」に入る例で、髄液 14-3-3 蛋白陽性で全臨床経過が 2 年未満						
	3. 疑い例; ほぼ確実例と同じ臨床症状を呈するが、PSD を欠く。						
	2) 獲得性クロイツフェルト・ヤコブ病						
	(1) 医原性クロイツフェルト・ヤコブ病 (sCJD と同様の診断基準による)						
1. 確実例 2. ほぼ確実例 3. 疑い例 種類: 1. 硬膜移植 2. 角膜移植 3. その他 ()							
(2) 変異型クロイツフェルト・ヤコブ病 (vCJD) (WHO 2001 診断基準による)							
1. 確実例 2. ほぼ確実例 3. 疑い例							
3) 遺伝性プリオン病							
1. 確実例; 特徴的な病理所見を有する又はウェスタンブロット法や免疫染色法で脳に異常 PrP を検出し、PrP 遺伝子変異を有するもの							
2. ほぼ確実例; 病理所見はないが、PrP 遺伝子変異を認め臨床所見が矛盾しないもの							
3. 疑い例; 病理所見がなく、PrP 遺伝子変異も証明されていないが、遺伝性プリオン病を示唆する臨床所見があるもの 臨床病型: 1. 家族性 CJD 2. GSS (ゲルストマン・ストロイスラー・シャインカー病)							
3. FFI (致死性家族性不眠症) 4. その他 ()							
4) その他							
1. プリオン病の可能性あり: プリオン病の診断基準には合致しないが、プリオン病の可能性がある例 所見 ()							
ケ ア	(1) 鼻腔栄養	1. あり (昭和・平成 年 月から)	2. なし	(2) 胃瘻	1. あり (昭和・平成 年 月から)	2. なし	
	(3) 気管切開	1. あり (昭和・平成 年 月から)	2. なし	(4) 人工呼吸器	1. あり (昭和・平成 年 月から)	2. なし	
転出 (予定) 先	転出予定 1. あり 2. なし 1. の場合予定施設名	転出時期 平成 年 月	紹 介 元 医 療 機 関 名				
医療上の問題点							
医療機関名							
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							

プリオン病 臨床調査個人票

(2. 更新)

※ 難病の患者に対する医療等に関する法律に基づく特定医療費の申請に用いる臨床調査個人票でも可とする。

ふりがな 氏名	-----		性別	1. 男 2. 女	生 年 月 日	1. 明治 2. 大正 3. 昭和 4. 平成	年 月 日生 (満 歳)
住 所	郵便番号 電話 ()				出 生 都 道 府 県	発病時在住 都 道 府 県	
発 病 年 月	1. 昭和 2. 平成	年 月 (満 歳)	初診年月日	1. 昭和 2. 平成	年 月 日	保 険 種 別	1. 協 2. 組 3. 船 4. 共 5. 国 6. 高
身体障害者 手 帳	1. あり (等級____級) 2. なし		介 護 認 定	1. 要介護 (要介護度____) 2. 要支援 3. なし			
生 活 状 況	社会活動 (1. 就労 2. 就学 3. 家事労働 4. 在宅療養 5. 入院 6. 入所 7. その他 (____))						初回認定年月
	日常生活 (1. 正常 2. やや不自由であるが独力で可能 3. 制限があり部分介助 4. 全面介助)						1. 昭和 2. 平成
受 診 状 況 (最近 1 年)	1. 主に入院 2. 入院と通院半々 3. 主に通院 (____/月) 4. 往診あり 5. 入通院なし 6. その他 ()						
治療と経過 (前回申請からの変化を中心に具体的に記述)							
家族内発症	1. あり 2. なし ありの場合: 父・母・兄・姉・弟・妹・祖父・祖母 (父方・母方)・他 () 3. 不明 (プリオン病・認知症・その他 ())						
臨 床 症 候	1 経過 経過の進行性		1. あり 2. なし 3. 不明 ()				
	2 症候 初発症状 ()						
	(1) ミオクローヌス	1. あり (平成 年 月から)		2. なし		3. 不明	
	(2) 進行性認知症、又は意識障害	1. あり (平成 年 月から)		2. なし		3. 不明	
	(3) 錐体路症候	1. あり (平成 年 月から)		2. なし		3. 不明	
	(4) 錐体外路症候	1. あり (平成 年 月から)		2. なし		3. 不明	
	(5) 小脳症状 (ふらつき)	1. あり (平成 年 月から)		2. なし		3. 不明	
	(6) 視覚異常	1. あり (平成 年 月から)		2. なし		3. 不明	
	(7) 精神症候	1. あり (平成 年 月から)		2. なし		3. 不明	
	(8) 無動・無言状態	1. あり (平成 年 月から)		2. なし		3. 不明	
検 査 所 見	(1) 脳波: P S D		1. あり 2. なし 3. 不明		(検査時期 平成 年 月 日)		
	基礎律動の徐波化		1. あり 2. なし 3. 不明		(検査時期 平成 年 月 日)		
	(2) 画像: C T、M R I で脳萎縮		1. あり 2. なし 3. 不明		(検査時期 平成 年 月 日)		
	diffusion 又はFLAIRで高信号		1. あり 2. なし 3. 不明		(検査時期 平成 年 月 日)		
	(3) プリオン蛋白 (PrP) 遺伝子検索		1. 施行 2. 未施行		(検査時期 平成 年 月 日)		
	変異 (1. あり 2. なし 3. 不明) 内容 ()						
	コドン 1 2 9 の多型: Met/Met Met/Val Val/Val		コドン 2 1 9 の多型: Glu/Glu Glu/Lys Lys/Lys				
	(4) 脳脊髄液 (検査時期 平成 年 月 日)		細胞数 (1. 正 2. 増 (/μl))				
	蛋白量 (1. 正 2. 増 (mg/dl、基準値))		総タウ蛋白 (1. 正 2. 増 (pg/ml、基準値))				
	N S E (1. 正 2. 増 (ng/dl、基準値))		14-3-3蛋白 (1. 正 2. 増 ())				

特定疾患治療研究事業における認定基準

【スモン】

1 必発症状

- (1) 腹部症状（腹痛，下痢など）
- (2) おおむね，神経症状に先立って起こる。
- (3) 神経症状
 - ① 急性又は亜急性に発現する。
 - ② 知覚障害が前景に立つ。両側性で，下半身，ことに下肢末端に強く，上界は不鮮明である。特に，異常知覚（ものがついている，しめつけられる，ジンジンする，その他）を伴い，これをもって初発することが多い。

2 参考条項

必発症状と併せて，診断上極めて大切である。

- (1) 下肢の深部知覚障害を呈することが多い。
- (2) 運動障害
 - ① 下肢の筋力低下がよくみられる。
 - ② 錐体路徴候（下肢腱反射の亢進，Babinski 現象など）を呈することが多い。
- (3) 上肢に軽度の知覚・運動障害を起こすことがある。
- (4) 次の諸症状を伴うことがある。
 - ① 両側性視力障害
 - ② 脳症状，精神症状
 - ③ 緑色舌苔，緑便
 - ④ 膀胱，直腸障害
- (5) 経過はおおむね遷延し，再燃することがある。
- (6) 血液像，髄液所見に著明な変化がない。
- (7) 小児には稀である。

【難治性の肝炎のうち劇症肝炎】

1 主要項目

- (1) 劇症肝炎とは、肝炎のうち初発症状出現後 8 週間以内に高度の肝機能異常に基づいて昏睡Ⅱ度以上の肝性脳症をきたし、プロトロンビン時間が 40%以下を示すものとする。
- (2) 肝性脳症の昏睡度分類は犬山分類（1972 年）に基づく。（表 1）

2 参考所見

- (1) 症状出現後 10 日以内に脳症が発現する急性型と、11 日以降に発現する亜急性型がある。
- (2) 成因分類は「難治性の肝疾患に関する研究班」の指針（2002 年）に基づく。（表 2）

表1：肝性脳症の昏睡度分類

昏睡度	精神症状	参考事項
I	睡眠・覚醒リズムの逆転 多幸気分、ときに抑うつ状態 だらしなく、気にとめない態度	retrospective にしか判定 できない場合も多い
II	指南力（とき・場所）をとり違える（confusion） 異常行動（例：お金をまく、化粧品をゴミ箱に捨てるなど） ときに傾眠状態（普通の呼びかけで開眼し、会話ができる） 牟れな言動があったりするが、医師の指示には従う態度をみせる	興奮状態がない 尿、便失禁がない 羽ばたき振戦あり
III	しばしば興奮状態、せん盲状態を伴い、反抗的態度をみせる 嗜眠状態（ほとんど眠っている） 外的刺激で開眼しうが、医師の指示には従わない、又は従えない （簡単な命令には応じる）	羽ばたき振戦あり 指南力障害は高度
IV	昏睡（完全な意識の消失） 痛み刺激に反応する	刺激に対して、払いのける 動作、顔をしかめる
V	深昏睡 痛み刺激に反応しない	

表2：劇症肝炎の成因分類

I. ウイルス型	
1) A 型	IgM-HA 抗体陽性
2) B 型	HBs 抗原、IgM-HBc 抗体、HBV-DNA の何れかが陽性 ・急性感染：肝炎発症前にHBs 抗原陰性が判明している症例 ・急性感染（疑）：肝炎発症前後のウイルス指標は不明であるが、IgM-HBc 抗体が陽性かつHBc 抗体が低力価（血清200倍希釈での測定が可能な場合は80%未満）の症例 ・キャリア：肝炎発症前からHBs 抗原陽性が判明している症例 ・キャリア（疑）：肝炎発症前後のウイルス指標は不明であるが、IgM-HBc 抗体陰性ないしHBc 抗体が高力価（血清200倍希釈での測定が可能な場合は95%以上）の何れかを満たす症例 ・判定不能：B 型で上記の何れをも満たさない症例
3) C 型	肝炎発症前はHCV 抗体陰性で、経過中にHCV 抗体ないしはHCV-RNA が陽性化した症例あるいは肝炎発症前のHCV 抗体は測定されていないが、HCV コア抗体が低力価で、HCV-RNA が陽性の症例
4) E 型	HEV-RNA 陽性
5) その他	(TTV, EBV など)
II. 自己免疫性	
1) 確診	AIH 基準を満たす症例またはステロイドで改善し、減量、中止後に再燃した症例
2) 疑診	抗核抗体陽性またはIgG 2,000mg/d・でウイルス性、薬剤性の否定された症例
III. 薬物性	臨床経過またはD-LST より薬物が特定された症例
IV. 成因不明	十分な検査が実施されているが、I～IIIの何れにも属さない症例
V. 分類不能	十分な検査が実施されていない症例

【重症急性膵炎】

1 急性膵炎の診断基準

- ① 上腹部に急性腹痛発作と圧迫がある
- ② 血中または尿中に膵酵素の上昇がある
- ③ 超音波、CT または MRI で膵に急性膵炎に伴う異常所見がある

上記3項目中2項目以上を満たし、他の膵疾患および急性腹症を除外したものを急性膵炎とする。ただし、慢性膵炎の急性増悪は急性膵炎に含める。

注：膵酵素は膵特異性の高いもの（膵アミラーゼ、リパーゼなど）を測定することが望ましい

2 重症度判定基準

A. 予後因子

原則として発症後48時間以内に測定することとし、以下の各項目を各1点として合計したものを予後因子の点数とする。

1. Base excess $\leq -3\text{mEq/l}$ 、またはショック（収縮期血圧 $\leq 80\text{mmHg}$ ）
2. $\text{PaO}_2 \leq 60\text{mmHg}$ （room air）、または呼吸不全（人工呼吸器管理を必要とするもの）
3. $\text{BUN} \geq 40\text{mg/dl}$ （もしくは $\text{Cr} \geq 2\text{mg/dl}$ ）、または乏尿（輸液後も1日尿量が400ml以下であるもの）
4. LDH が基準値上昇の2倍以上
5. 血小板数 $\leq 10\text{万/mm}^3$
6. 総Ca値 $\geq 7.5\text{mg/dl}$
7. $\text{CRP} \geq 15\text{mg/dl}$
8. SIRS 診断基準における陽性項目数 ≥ 3

SIRS 診断基準項目：

- （1）体温 $>38^\circ\text{C}$ または $<36^\circ\text{C}$
 - （2）脈拍 $>90\text{回/分}$
 - （3）呼吸数 $>20\text{回/分}$ または $\text{PaCO}_2 < 32\text{mmHg}$
 - （4）白血球数 $>12,000/\text{mm}^3$ もしくは $<4,000/\text{mm}^3$ 、または10%超の幼若球の出現
9. 年齢 $\geq 70\text{歳}$

B. 造影 CT Grade

原則として発症後48時間以内に判定することとし、炎症の膵外進展度と、膵の造影不良域のスコアが、合計1点以下を Grade 1、2点を Grade 2、3点以上を Grade 3 とする。

①炎症の膵外進展度

前腎傍腔：0点

結腸間膜根部：1点

腎下極以遠：2点

②膵の造影不良域

膵を便宜的に3つの区域（膵頭部、膵体部、膵尾部）に分け、

- ・各区域に局限している場合、または膵の周辺のみの場合 : 0点
- ・2つの区域にかかる場合 : 1点
- ・2つの区域全体をしめる、またはそれ以上の場合 : 2点

C. 予後因子が3点以上または造影 CT Grade 2 以上のものを重症とする

[特定疾患治療研究事業の対象範囲]

急性膵炎のうち、重症の者を特定疾患治療研究事業の対象とする。

【プリオン病】

プリオン病の分類

プリオン病はその発症機序から、1. 原因不明の孤発性、2. プリオン蛋白遺伝子変異による遺伝性、3. 異常プリオン蛋白の伝播による獲得性、の3つに大きく分類される。

1. 孤発性プリオン病

CJDの診断基準

1. 確実例 (definite) : 脳組織においてCJDに特徴的な病理所見を証明するか、またはウェスタンブロット法か免疫組織学的検査にて異常プリオン蛋白が検出されたもの。
2. ほぼ確実例 (probable) : 病理所見・異常プリオン蛋白の証明は得られていないが、進行性認知症を示し、さらに脳波上の周期性同期性放電を認める。さらに、ミオクローヌス、錐体路または錐体外路徴候、小脳症状（ふらつき歩行を含む）または視覚異常、無動無言状態のうち2項目以上を呈するもの。あるいは、「3. 疑い例」に該当する例で、髄液14-3-3 蛋白陽性で全臨床経過が2年未満であるもの。
3. 疑い例 (possible) : ほぼ確実例と同様の臨床症状を呈するが、脳波上の周期性同期性放電を認めないもの。

2. 遺伝性プリオン病

(a) プリオン蛋白遺伝子変異V180Iによる家族性CJD

画像所見や臨床症状からV180Iを疑った場合の診断に最も重要なのはプリオン蛋白遺伝子の検索である。

(b) プリオン蛋白遺伝子変異P102LによるGSS (GSS102)

GSSの診断基準

1. 確実例 (definite) : 進行性認知症、小脳症状、痙性対麻痺などを呈する。プリオン蛋白遺伝子の変異が認められ、脳組織においてGSSに特徴的な病理所見を証明するか、またはウェスタンブロット法か免疫組織学的検査にて異常プリオン蛋白が検出されたもの。
2. ほぼ確実例 (probable) : 臨床症状とプリオン蛋白遺伝子の変異は確実例と同じであるが、病理所見・異常プリオン蛋白の証明が得られていないもの。
3. 疑い例 (possible) : 家族歴があり、進行性認知症を呈し、小脳症状か痙性対麻痺を伴うが、プリオン蛋白遺伝子の変異や病理所見・異常プリオン蛋白の証明が得られていないもの。

(c) プリオン蛋白遺伝子変異E200Kによる家族性CJD

孤発性との鑑別にはプリオン蛋白遺伝子の検索が必要である。

(d) 致死性家族性不眠症 (FFI)

FFIの診断基準

1. 確実例 (definite) : 臨床的に進行性不眠、認知症、交感神経興奮状態、ミオクローヌス、小脳失調、錐体路徴候、無動無言状態などFFIとして矛盾しない症状を呈し、プリオン蛋白遺伝子のコドン178の変異を有しコドン129がMet/Metである。さらに脳組織においてFFIに特徴的な病理所見を証明するか、またはウェスタンブロット法か免疫組織学的検査にて異常プリオン蛋白が検出されたもの。

2. ほぼ確実例 (probable) : 臨床的にFFIとして矛盾しない症状を呈し、プリオン蛋白遺伝子のコドン178の変異を有しコドン129がMet/Metであるが、病理所見・異常プリオン蛋白の証明が得られていないもの。
3. 疑い例 (possible) : 臨床的にFFIとして矛盾しない症状を呈しているが、プリオン蛋白遺伝子変異や病理所見・異常プリオン蛋白の証明が得られていないもの。

(e) その他の遺伝性プリオン病

わが国に多い病型としてはM232R変異による家族性CJDがあげられる。M232RはV180Iと類似しており、我が国でのみ報告されていて家族内発症が確認された報告はなく、診断にはプリオン病遺伝子検索が必須である。平均発症年齢が66.6歳、平均罹病期間は1.3年であり、古典型孤発性CJDと同様の臨床経過、検査所見を呈する例が大半である。その他、多数の家族性CJDを来す遺伝子変異が知られているが希である。

また、GSSにもP102Lの他に痙性対麻痺を呈するP105L変異などが知られている。

3. 獲得性プリオン病

(a) ヒト由来乾燥硬膜移植によるCJD

診断基準

医源性CJDの診断基準は孤発性CJDのものに準じる。

(b) 変異型クロイツフェルト・ヤコブ病 (variant Creutzfeldt-Jakob disease : vCJD)
変異型クロイツフェルト・ヤコブ病の診断基準

I

- A. 進行性精神・神経障害
- B. 経過が6か月以上
- C. 一般検査上、他の疾患が除外できる。
- D. 医原性の可能性がない。
- E. 家族性プリオン病を否定できる。

II

- A. 発症初期の精神症状 (a)
- B. 遷延性の痛みを伴う感覚障害 (b)
- C. 失調
- D. ミオクローヌスか、舞踏運動か、ジストニア
- E. 認知症

III

- A. 脳波で PSD 陰性 (c) (または脳波が未施行)
- B. MRIで両側対称性の視床枕の高信号 (d)

IV

- A. 蓋扁桃生検で異常プリオン陽性 (e)

確 実 例 : I A と神経病理で確認したもの (f)

ほぼ確実例 : I + II の4/5 項目 + III A + III B または I + IV A

疑 い 例 : I + II の4/5 項目 + III A

- a : 抑鬱、不安、無関心、自閉、錯乱
- b : はっきりとした痛みや異常感覚
- c : 約半数で全般性三相性周期性複合波
- d : 大脳灰白質や深部灰白質と比較した場合

- e : 口蓋扁桃生検をルーチンに施行したり、孤発性CJDに典型的な脳波所見を認める例に施行することは推奨されないが、臨床症状は矛盾しないが視床枕に高信号を認めないvCJD疑い例には有用である。
- f : 大脳と小脳の全体にわたって海綿状変化と広範なプリオン蛋白陽性の花卉状クールー斑