

リンパ脈管筋腫症 (LAM) (注1)

1. 主要項目

(1) 必須項目

LAM に一致する胸部 CT 所見 (注2) があり、かつ他の嚢胞性肺疾患を除外できる。

(2) 診断の種類：診断根拠により以下に分類する。

- ① 診断確実例：必須項目＋病理診断確実例 (注3)
- ② 診断ほぼ確実例
 - ②-1 組織診断例：必須項目＋病理診断ほぼ確実例 (注3)
 - ②-2 細胞診断例：必須項目＋乳糜胸腹水中に LAM 細胞クラスター (注4) を認めるもの
- ③ 臨床診断例 (注5)
 - ③-1：必須項目＋LAM を示唆する他の臨床所見
 - ③-2：必須項目のみ

2. 鑑別診断

以下のような肺に嚢胞を形成する疾患を除外する。

- ・ブラ、ブレブ
- ・COPD (慢性閉塞性肺疾患)
- ・ランゲルハンス細胞組織球症 (LCH)
- ・シェーグレン症候群に伴う肺病変
- ・アミロイドーシス (嚢胞性肺病変を呈する場合)
- ・空洞形成性転移性肺腫瘍
- ・Birt-Hogg-Dubé 症候群
- ・リンパ球性間質性肺炎 lymphocytic interstitial pneumonia (LIP)
- ・Light-chain deposition disease

3. 特定疾患治療研究事業の対象範囲

上記①②③いずれであっても特定疾患治療研究事業の対象とする。

但し、③臨床診断例の申請にあたっては臨床調査個人票の主治医意見欄に病理診断できない理由、結節性硬化症の診断根拠、穿刺検査で確認した乳糜胸水や乳糜腹水の合併、などの必要と思われる意見を記載すること。胸部 CT 画像 (高分解能 CT) も提出すること。

(注1) LAMは全身性疾患であるため、肺病変と肺外病変がある。肺外病変のみのLAM症例が診断される可能性は否定できないが、このLAM認定基準では予後を規定する肺病変の存在を必須項目とする。

(注2) LAMに一致する胸部CT所見

境界明瞭な薄壁を有する嚢胞(数mm~1cm大が多い)が、両側性、上~下肺野に、びまん性あるいは散在性に、比較的均等に、正常肺野内に認められる。高分解能CT撮影(スライス厚1~2mm)が推奨される。

(注3) 病理学的診断基準

LAMの基本的病変は平滑筋様細胞(LAM細胞)の増生である。集簇して結節性に増殖する。病理組織学的にLAMと診断するには、このLAM細胞の存在を証明することが必要である。肺(嚢胞壁、胸膜、細気管支・血管周囲など)、体軸リンパ節(肺門・縦隔、後腹膜腔、骨盤腔など)に主に病変を形成し、リンパ管新生を伴う。

(1) LAM細胞の所見

① HE染色

LAM細胞の特徴は、①細胞は紡錘形~類上皮様形態を呈し、②核は類円形~紡錘形で、核小体は0~1個、核クロマチンは微細、③細胞質は好酸性もしくは泡沫状の所見を示す。

②免疫組織化学的所見

LAM細胞は、抗 α -smooth muscle actin(α -SMA)抗体、抗HMB45抗体(核周囲の細胞質に顆粒状に染色)に陽性を示し、核は抗estrogen receptor(ER)抗体、抗progesterone receptor(PR)抗体に陽性を示す。LAM細胞はこれらすべてに陽性となるわけではない。

(2) LAM細胞の病理学的診断基準

病理診断確実:

(1)-①(HE染色所見)+1)-②の α -SMA(+)+HMB45(+)

病理診断ほぼ確実:

(1)-①(HE染色所見)+1)-②の α -SMA(+)+HMB45(-)かつ、ERかPRのいずれか一つでも陽性の場合。

(注4) LAM細胞クラスターは、表面を一層のリンパ管内皮細胞で覆われたLAM細胞集塊である。 α -SMA、HMB45、ER、PR、D2-40(あるいはVEGFR-3)による免疫染色で確認する。

(注5) LAMを示唆する他の臨床所見とは、以下の項目をいう。

(1) 結節性硬化症の合併

結節性硬化症の臨床診断は、日本皮膚科学会による結節性硬化症の診断基準及び治療ガイドライン(日皮会誌:118(9),1667-1676,2008)に準じる。

但し、「B-3 臨床診断例」の場合では LAM の病理診断や細胞診断が得られていない状況であるため、LAM を除外した項目で結節性硬化症の臨床診断基準を満たすことが必要である。

- (2) 腎血管筋脂肪腫の合併（画像診断可）
- (3) 穿刺検査で確認した乳糜胸水や乳糜腹水の合併
- (4) 後腹膜リンパ節や骨盤腔リンパ節の腫大

(2) (4) の場合には腎血管筋脂肪腫の診断の根拠として、病理のコピーあるいは適切な画像（腹部や骨盤部の CT あるいは MRI）を胸部 CT 画像に加えて提出すること

リンパ脈管筋腫症 (LAM) 臨床調査個人票

(1. 新規)

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	郵便番号		電話 ()		出 生 都 道 府 県	発病時在住 都 道 府 県			
住 所	1. 昭和 年月 (満 歳) 2. 平成		初診年月日	1. 昭和 年月 日 2. 平成	診 断 確 定 年 月 日	1. 昭和 年月 日 2. 平成			
発 病 年 月	1. 政 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			
保 険 種 別	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)								
生 活 状 況	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. 入通院なし 6. その他 ()								
受 診 状 況 (最近 6 か月)	発症と経過 (具体的に記述)								
症 状 お よ び 兆 候	(1) 初発症状または徴候 (みられたものすべてをチェックする) 1. 労作時の息切れ 2. 気胸 3. 胸部異常陰影 4. その他 _____ (2) 現在の症状および症候 1. 無症状 2. 労作時の息切れ (気胸や胸水による一時的増悪を除く) 3. 咳 4. 痰 5. 血痰 6. 喘鳴 7. 気胸 8. 腹痛 9. 血尿 10. 腎機能障害 11. 下肢のリンパ浮腫 12. その他の症状 _____								
喫 煙 歴	1. 一度も喫煙したことがない 2. 過去に喫煙したことがあるがやめた (本/日 x 年) 3. 現在喫煙している (本/日 x 年)								
家 族 歴	TSC 1. あり 2. なし LAM 1. あり 2. なし 気胸 1. あり 2. なし								
月 経 お よ び 妊 娠 ・ 出 産 歴	閉経 1. あり (ホルモン療法中も含む) 2. なし 妊娠 1. あり (回) 2. なし 出産 1. あり (回) 2. なし 周産期の気胸の合併 1. あり 2. なし								
検 査 所 見	胸 部 検 査 所 見	胸部 CT: 1. 異常あり (1. 多発性嚢胞 2. 縦隔リンパ節腫大 3. 胸水 4. その他 _____) 2. 異常なし 胸水 : 1. あり (1. 乳糜である 2. 乳糜でない 3. 穿刺検査していない) 2. なし							
	腹 部 検 査 所 見	腹部画像検査 (超音波、CTまたはMRI検査): 1. 施行 2. 未施行 腎血管筋脂肪腫: 1. あり (1. 右 2. 左 3. 両側) 2. なし 腎臓以外の血管筋脂肪腫: 1. あり (1. 肺 2. 肝臓 3. 脾臓 4. その他 _____) 2. なし 腹部リンパ節腫大 (lymphangioliomyoma): 1. あり (1. 後腹膜腔 2. 骨盤腔) 2. なし 腹水: 1. あり (1. 乳糜である 2. 乳糜でない 3. 穿刺検査していない) 2. なし							
	病 理 組 織 診 断	1. あり 2. なし 生検部位 (複数可): 1. 肺 2. リンパ節 3. その他 () 病理組織学的所見: (i) α-smooth muscle actin (α-SMA) 免疫染色: 1. 陽性 2. 陰性 3. 未施行 (ii) HMB45 免疫染色: 1. 陽性 2. 陰性 3. 未施行 (iii) エストロゲンレセプター免疫染色: 1. 陽性 2. 陰性 3. 未施行 (iv) プロゲステロンレセプター免疫染色: 1. 陽性 2. 陰性 3. 未施行							


	細胞診診断 (LAM cell cluster の証明)	1. あり (1. 胸水 2. 腹水) 免疫細胞染色所見 (i) α -smooth muscle actin (α -SMA) 免疫染色: 1. 陽性 2. 陰性 3. 未施行 (ii) HMB45 免疫染色: 1. 陽性 2. 陰性 3. 未施行 (iii) エストロゲンレセプター免疫染色: 1. 陽性 2. 陰性 3. 未施行 (iv) プロゲステロンレセプター免疫染色: 1. 陽性 2. 陰性 3. 未施行 (v) D2-40 免疫染色: 1. 陽性 2. 陰性 3. 未施行 (vi) VEGFR-3免疫染色: 1. 陽性 2. 陰性 3. 未施行	2. なし
検査経過		初診時 (_____ 年 ____ 月)	最新の結果 (_____ 年 ____ 月)
	身長	cm	cm
	体重	kg	kg
	PS (ECOG)	0. 1. 2. 3. 4. 5.	0. 1. 2. 3. 4. 5.
	労作時の息切れ	MRCグレード _____	MRCグレード _____
	動脈血ガス	(_____ 年 ____ 月)	(_____ 年 ____ 月)
	吸入気	<input type="checkbox"/> 室内気 <input type="checkbox"/> O ₂ ____ L/min	<input type="checkbox"/> 室内気 <input type="checkbox"/> O ₂ ____ L/min
	pH		
	PaCO ₂	Torr	Torr
	PaO ₂	Torr	Torr
	呼吸機能検査	(_____ 年 ____ 月)	(_____ 年 ____ 月)
	VC	ml	ml
	FVC	ml	ml
	DLco (ml/min/mmHg)	ml/min/mmHg	ml/min/mmHg
	DLco' (ml/min/mmHg)	ml/min/mmHg	ml/min/mmHg
	DLco/VA (ml/min/mmHg/l)	ml/min/mmHg/l	ml/min/mmHg/l
	肺高血圧 (ある場合は 根拠を記入)	(_____ 年 ____ 月) 1. あり 2. なし 根拠; 1. 心エコー 2. 心カテーテル	(_____ 年 ____ 月) 1. あり 2. なし 根拠; 1. 心エコー 2. 心カテーテル
6分間歩行試験	(_____ 年 ____ 月) <input type="checkbox"/> 室内気 <input type="checkbox"/> O ₂ ____ L/min m lowest SpO ₂ %	(_____ 年 ____ 月) <input type="checkbox"/> 室内気 <input type="checkbox"/> O ₂ ____ L/min m lowest SpO ₂ %	
鑑別診断	以下の疾患が鑑別できること		
	① ブラ, ブレブ		1. 鑑別できる 2. 鑑別できない
	② COPD (慢性閉塞性肺疾患)		1. 鑑別できる 2. 鑑別できない
	③ ランゲルハンス細胞組織球症 (LCH)		1. 鑑別できる 2. 鑑別できない
	④ シェーグレン症候群に伴う肺病変		1. 鑑別できる 2. 鑑別できない
	⑤ アミロイドーシス (嚢胞性肺病変を呈する場合)		1. 鑑別できる 2. 鑑別できない
	⑥ 空洞形成性転移性肺腫瘍		1. 鑑別できる 2. 鑑別できない
	⑦ Birt-Hogg-Dubé症候群		1. 鑑別できる 2. 鑑別できない
	⑧ リンパ球性間質性肺炎 (LIP)		1. 鑑別できる 2. 鑑別できない
⑨ Light-chain deposition disease		1. 鑑別できる 2. 鑑別できない	

総合診断	病型	1. 孤発性 LAM (sporadic LAM) 2. 結節性硬化症に合併した LAM (TSC-LAM)
	診断の種類	1. 診断確実例 2. 診断ほぼ確実例 (1. 組織診断例 2. 細胞診断例) 3. 臨床診断例
	主治医意見欄	(臨床診断例において記載すること。病理診断できない理由、結節性硬化症の診断根拠、穿刺検査で確認した乳糜胸水や乳糜腹水の合併、などの必要と思われる意見を記載すること。)
治療内容	①ホルモン治療	《既治療》 1. あり (1. GnRH アゴニスト 2. プロゲステロン 3. 外科的卵巣摘出術 4. その他_____) 2. なし 《現在の治療》 1. あり (1. GnRH アゴニスト 2. プロゲステロン 3. 外科的卵巣摘出術 4. その他_____) 治療効果 1. あり 2. なし 3. 不明 2. なし
	②その他 LAM に対する治療	《既治療》 1. あり (薬品名 _____) 2. なし 《現在の治療》 1. あり (薬品名 _____) 2. なし
	③現在の気管支拡張療法	1. あり 2. なし 1. キサンチン製剤 2. β 刺激薬 (1. 長時間作用型吸入 2. 短時間作用型吸入 3. 貼付 β 刺激薬 4. 経口 β 刺激薬) 3. 抗コリン薬 (1. 長時間作用型吸入 2. 短時間作用型吸入)
	④これまでの気胸に対する治療	気胸の発症 1. あり (回数 右 _____ 回、左 _____ 回) 2. なし 胸膜癒着術 右; 1. あり 2. なし 左; 1. あり 2. なし
	⑤その他の外科手術	胸管結紮術 (乳糜胸) 1. あり 2. なし 腎切除術 1. あり (1. 部分切除 2. 全摘) 2. なし その他 _____
	⑥在宅医療	1. あり (1. 在宅酸素療法 2. 在宅人工呼吸療法 (1. NPPV 2. TPPV)) 2. なし
	⑦脳死肺移植登録 (待機中)	1. あり (登録日: 西暦 _____ 年 _____ 月) 2. なし
	⑧肺移植術	1. あり 2. なし 肺移植日: 西暦 _____ 年 _____ 月 _____ 日 肺移植の種類 1. 脳死肺移植 (1. 右片肺移植 2. 左片肺移植 3. 両肺移植 4. 心肺同時移植) 2. 生体肺移植 (施行年月 平成 _____ 年 _____ 月)
医療上の問題点		
		【WISH入力不要】
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

リンパ脈管筋腫症 (LAM) 臨床調査個人票 (2.更新)

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. 政 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		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(____)										
治療と経過 (前回申請からの変化を中心に具体的に記述)											
【WISH入力不要】											
症状および 兆候	(1) 初発症状(みられたものすべてをチェックする)										
	1. 労作時の息切れ 2. 疲れやすい感じ 3. 胸痛 4. 失神 5. 咳嗽 6. 血痰 7. 嘔声										
現在の 喫煙状況	(2) 現在の症状および症候										
	1. 無症状 2. 労作時の息切れ (気胸や胸水による一時的増悪を除く) 3. 咳 4. 痰 5. 血痰 6. 喘鳴 7. 気胸 8. 腹痛 9. 血尿 10. 腎機能障害 11. 下肢のリンパ浮腫 12. その他の症状 _____										
現在の 喫煙状況	1. 喫煙あり 2. 喫煙なし										
月経および 妊娠・出産 歴 (1年以 内のもの)	閉経 1. あり (ホルモン療法中も含む) 2. なし 妊娠 1. あり 2. なし 出産 1. あり 2. なし 周産期の気胸の合併 1. あり 2. なし										
検査所見	胸部検査所見 (1年以内のもの)		胸部CT: 1. 異常あり (1. 多発性嚢胞 2. 縦隔リンパ節腫大 3. 胸水 4. その他____) 2. 異常なし 3. 未施行 胸水: 1. あり (1. 乳糜である 2. 乳糜でない 3. 穿刺検査していない) 2. なし 3. 不明								
	腹部検査所見 (1年以内のもの)		腹部画像検査 (超音波、CTまたはMRI検査): 1. 施行 2. 未施行 腎血管筋脂肪腫: 1. あり (1. 右 2. 左 3. 両側) 2. なし 腎臓以外の血管筋脂肪腫: 1. あり (1. 肺 2. 肝臓 3. 脾臓 4. その他____) 2. なし 腹部リンパ節腫大 (lymphangiomyoma): 1. あり (1. 後腹膜腔 2. 骨盤腔) 2. なし 腹水: 1. あり (1. 乳糜である 2. 乳糜でない 3. 穿刺検査していない) 2. なし 3. 不明								
	病理組織診断 (1年以内のもの)		1. あり 2. なし 生検部位 (複数可): 1. 肺 2. リンパ節 3. その他 (____) 病理組織学的所見: (i) α-smooth muscle actin (α-SMA) 免疫染色: 1. 陽性 2. 陰性 3. 未施行 (ii) HMB45免疫染色: 1. 陽性 2. 陰性 3. 未施行 (iii) エストロゲンレセプター免疫染色: 1. 陽性 2. 陰性 3. 未施行 (iv) プロゲステロンレセプター免疫染色: 1. 陽性 2. 陰性 3. 未施行								

		1. あり (1. 胸水 2. 腹水) 2. なし
	細胞診断 (LAM cell cluster の証明) (1年以内のもの)	免疫細胞染色所見 (i) α -smooth muscle actin (α -SMA) 免疫染色: 1. 陽性 2. 陰性 3. 未施行 (ii) HMB45免疫染色: 1. 陽性 2. 陰性 3. 未施行 (iii) エストロゲンレセプター免疫染色: 1. 陽性 2. 陰性 3. 未施行 (iv) プロゲステロンレセプター免疫染色: 1. 陽性 2. 陰性 3. 未施行 (v) D2-40 免疫染色: 1. 陽性 2. 陰性 3. 未施行 (vi) VEGFR-3免疫染色: 1. 陽性 2. 陰性 3. 未施行
最新の結果		
		(_____ 年 ____ 月)
身長		cm
体重		kg
PS (ECOG)		0. 1. 2. 3. 4. 5.
労作時の息切れ		MRCグレード _____
動脈血ガス		(_____ 年 ____ 月)
吸入気		<input type="checkbox"/> 室内気 <input type="checkbox"/> O ₂ ____ L/min
pH		
PaCO ₂		Torr
PaO ₂		Torr
呼吸機能検査		(_____ 年 ____ 月)
VC		ml
FVC		ml
FEV ₁		ml
DLco(ml/min/mmHg)		ml/min/mmHg
DLco' (ml/min/mmHg)		ml/min/mmHg
DLco/VA (ml/min/mmHg/l)		ml/min/mmHg/l
肺高血圧 (ある場合は根拠を記入)		(_____ 年 ____ 月) 1. あり 2. なし 根拠; 1. 心エコー 2. 心カテーテル
6分間歩行試験		(_____ 年 ____ 月) <input type="checkbox"/> 室内気 <input type="checkbox"/> O ₂ ____ L/min lowest SpO ₂ _____ %
総合診断	病 型	1. 孤発性LAM (sporadic LAM) 2. 結節性硬化症に合併したLAM (TSC-LAM)
	診断の種類	1. 診断確実例 2. 診断ほぼ確実例 (1. 組織診断例 2. 細胞診断例) 3. 臨床診断例
	肺 LAM の重症 度分類 ^{注)}	(_____)度
現在の 治療内容	①ホルモン療法	1. あり (1. GnRH アゴニスト 2. プロゲステロン 3. 外科的卵巣摘出術 4. その他 _____) 2. なし
	②その他の LAM に対する治療	

③気管支拡張療法	1. あり 2. なし 1. キサンチン製剤 2. β刺激薬 (1. 長時間作用型吸入 2. 短時間作用型吸入 3. 貼布β刺激薬 4. 経口β刺激薬) 3. 抗コリン薬 (1. 長時間作用型吸入 2. 短時間作用型吸入)
④気胸に対する治療	最近1年間の気胸の合併 1. あり (回数 右 ___回、左 ___回) 2. なし 気胸を合併した際の治療 1. 安静のみ 右 ___回、左 ___回 2. 胸腔ドレナージ 右 ___回、左 ___回 3. 開胸手術 右 ___回、左 ___回 4. 胸腔鏡手術 右 ___回、左 ___回 5. 胸腔鏡下肺胸膜カバーリング術 1. 右 2. 左 3. 両側 胸膜癒着術を施行した場合 1. 内科的胸膜癒着術 <input type="checkbox"/> 右 ___回 <input type="checkbox"/> 左 ___回 2. 外科的胸膜癒着術 <input type="checkbox"/> 右 ___回 <input type="checkbox"/> 左 ___回 1. 壁側胸膜部分切除術 2. 壁側胸膜電気焼灼術 3. フィブリンゲル製剤などの薬剤投与 (商品名: _____) 4. その他 _____
⑤その他の外科手術 (1年以内のもの)	1. あり (1. 胸管結紮術 2. 腎切除術 (1. 部分切除 2. 全摘) 3. その他 _____) 2. なし
⑥在宅医療	1. あり (1. 在宅酸素療法 2. 在宅人工呼吸療法 (1. NPPV 2. TPPV)) 2. なし
⑦肺移植	脳死肺移植登録 (待機中) 1. あり (登録日: 西暦 _____年 ___月) 2. なし 肺移植術 1. あり 2. なし 肺移植日: 西暦 _____年 ___月 ___日 肺移植の種類 1. 脳死肺移植 (1. 右片肺移植 2. 左片肺移植 3. 両肺移植 4. 心肺同時移植) 2. 生体肺移植
前回申請からの変化を具体的に記述	
医療上の問題点	
【WISH入力不要】	
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	

重症多形滲出性紅斑（急性期）

A. Stevens-Johnson Syndrome

1. 主要項目

(1) 主症候

- ① 体表面積の10%未満のびらんもしくは水疱。
- ② 皮膚粘膜移行部の重篤な粘膜病変（出血性あるいは充血性）。
- ③ 38℃以上の発熱。
- ④ 皮疹は非典型的ターゲット状多形紅斑

(2) 病理所見

表皮の壊死性変化を認める。

(3) 眼科的所見

角結膜上皮欠損（フルオレセインで面状に染色される）と偽膜形成のどちらかあるいは両方を伴う両眼性の急性結膜炎。

2. 参考事項

TENへの移行があり得るため、初期に評価を行った場合には、極期に再評価を行う。

3. 診断基準

- ・ 1 (1) ①から③のすべてを満たすもの。または、1 (1) ①、②、④の全てを満たし、かつ (2) を満たすもの。
- ・ 眼病変が重視されるため、(3) を満たし、かつ 1 (1) ①、②、④の1つ以上の項目を満たすもの。

B. Toxic epidermal necrolysis

1. 主要項目

(1) 主症候

- ① 体表面積の10%を越える水疱、表皮剥離、びらんなどの表皮の壊死性障害。
- ② 皮疹は広範囲のびまん性紅斑および斑状紅斑である。
- ③ 38℃以上の発熱。

(2) 病理所見

顕著な表皮の壊死を認める。

(3) 眼科的所見

眼症状は角結膜上皮欠損（フルオレセインで面状に染色される）と偽膜形成のどちらかあるいは両方を伴う両眼性の急性結膜炎。

2. 鑑別診断

ブドウ球菌性熱傷様皮膚症候群（SSSS）

3. 診断基準

- 1 (1) ①から③のすべてを満たすもの。SSSS が完全に除外できない場合でも、1 (1) ①から③のすべてを満たし、かつ 1 (2) あるいは 1 (3) を満たすもの。

重症多形浸出性紅斑紅斑（急性期） 臨床調査個人票案

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	平成 年 月 (満 歳)	初診年 月 日	平成 年 月 日	保健種 別	1. 政 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)				
家族歴	1. あり 2. なし 3. 不明 ありの場合 (続柄)	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. 入院なし 6. その他 ()		

発症と経過 (具体的に記述)					
疾患分類	、 1. SJS 2. TEN (a. SJS 進展型 b. びまん性紅斑進展型 c. 特殊型 d. 不全型)				
経過	1. 治癒 2. 軽快 3. 不変 4. 徐々に悪化 5. 急速に悪化 6. その他				
症状および所見					
SJS					
① 皮膚のびらん・水疱	1. あり () %		2. なし	3. 不明	
② 皮膚粘膜移行部の重篤な病変	1. あり		2. なし	3. 不明	
③ 発熱 (38℃以上)	1. あり		2. なし	3. 不明	
④ 非典型的ターゲット状多形紅斑	1. あり		2. なし	3. 不明	
⑤ 病理学的に表皮の壊死性変化	1. あり		2. なし	3. 不明	
⑥ 両眼の急性結膜炎に伴う角結膜上皮欠損または偽膜形成	1. あり		2. なし	3. 不明	
TEN					
① 皮膚のびらん・水疱、表皮剥離	() %		2. なし	3. 不明	
② 広範囲のびまん性紅斑・斑状紅斑	1. あり		2. なし	3. 不明	
③ 発熱 (38℃以上)	1. あり		2. なし	3. 不明	
④ SSSS を否定できる	1. できる		2. できない	3. 不明	
⑤ 両眼の急性結膜炎に伴う角結膜上皮欠損または偽膜形成	1. あり		2. なし	3. 不明	
⑥ 病理学的に顕著な表皮の壊死	1. あり		2. なし	3. 不明	
重篤度 (重症多形浸出性紅斑の重篤度判定基準 (別表) を参照し、各々スコアを記載)					
1. 粘膜疹	(点)				
2. 皮膚の水疱、びらんの面積	(点)				
3. 38℃以上の発熱	(点)				
4. 呼吸器障害	(点)				
5. 表皮の全層性壊死性変化	(点)				
6. 肝機能障害 (ALT>100 IU/L)	(点)				
合計スコア	(点) →重篤度: グレード I (6点未満) グレード II (6点以上)				
以下はスコアに関わらず重症と判断する					
1. SJS/TENに関連する呼吸障害のみられるもの 2. 角結膜上皮欠損、偽膜形成の両方がみられるもの					
3. びまん性紅斑進展型TEN					
治療				治療効果	
①副腎皮質ステロイド	1. あり (プレドニゾロン換算 mg/日)	2. なし	1. あり	2. なし	3. 不明
②ステロイドパルス療法	1. あり	2. なし	1. あり	2. なし	3. 不明
③免疫抑制剤	1. あり	2. なし	1. あり	2. なし	3. 不明
④血漿交換療法	1. あり	2. なし	1. あり	2. なし	3. 不明
⑤大量ガンマグロブリン	1. あり	2. なし	1. あり	2. なし	3. 不明
⑥その他	1. あり ()	2. なし	1. あり	2. なし	3. 不明
医療上の問題点					
医療機関名					
医療機関所在地					
医師の氏名					
印					
電話番号 ()					
記載年月日: 平成 年 月 日					

※医療受給者証の有効期間は、その病態に鑑み原則として6ヶ月とする

重篤度判定基準

1	粘膜疹			
	眼病変	偽膜形成		1
		角結膜上皮欠損		1
		結膜充血		1
	口唇、口腔内	口腔内広範囲に血痂、出血を伴うびらん		1
		口唇にのみ血痂、出血を伴うびらん		1
		血痂、出血を伴わないびらん		1
	陰部びらん			1
2	皮膚の水疱、びらん			
		30% 以上		3
		10-30 %		2
		10% 未満		1
3	38℃以上の発熱			1
4	表皮の全層性壊死性変化			1
5	SJS/TENに関連する肝機能障害 (ALT>100 IU/L)			1

重篤度判定基準：6点未満 グレードI

6点以上 グレードII

ただし、以下はスコアに関わらず重症と判断する

1) 眼表面で角結膜上皮欠損、偽膜形成の両方がみられるもの

2) SJS/TENに関連する呼吸器障害のみられるもの

3) びまん性紅斑進展型 TEN

後縦靭帯骨化症・黄色靭帯骨化症

1. 主要項目

(1) 自覚症状ならびに身体所見

- ① 四肢・躯幹のしびれ, 痛み, 感覚障害
- ② 四肢・躯幹の運動障害
- ③ 膀胱直腸障害
- ④ 脊柱の可動域制限
- ⑤ 四肢の深部腱反射異常
- ⑥ 四肢の病的反射

(2) 血液・生化学検査所見

一般に異常を認めない。

(3) 画像所見

- ① 単純X線
側面像で、椎体後縁に接する後縦靭帯の骨化像または椎間孔後縁に嘴状・塊状に突出する黄色靭帯の骨化像がみられる。
- ② CT
脊柱管内に後縦靭帯または黄色靭帯の骨化がみられる。
- ③ MRI
靭帯骨化巣による脊髓圧迫がみられる。

2. 鑑別診断

強直性脊椎炎、変形性脊椎症、強直性脊椎骨増殖症、脊柱管狭窄症、椎間板ヘルニア、脊柱奇形、脊椎・脊髓腫瘍、運動ニューロン疾患、痙性脊髓麻痺（家族性痙性対麻痺）、多発性神経炎、脊髓炎、末梢神経障害、筋疾患、脊髓小脳変性症、脳血管障害、その他。

3. 診断

画像所見に加え、1 に示した自覚症状ならびに身体所見が認められ、それが靭帯骨化と因果関係があるとされる場合、本症と診断する。

4. 特定疾患治療研究事業の対象範囲

下記の(1), (2)の項目を満たすものを認定対象とする。

- (1) 画像所見で後縦靭帯骨化または黄色靭帯骨化が証明され、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髓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点でも手術療法を行う場合は認める)

表：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ことができない。
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。

後縦靭帯骨化症・黄色靭帯骨化症 臨床調査個人票 (1.新規)

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		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. 政 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)							
家 族 歴	1. あり 2. なし 3. 不明 ありの場合 (続柄 _____)		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 (_____)				
発症と経過 (具体的に記述)								
【WISH入力不要】								
症状及び所見								
機能評価 (参考1) 及び生活機能障害度 (参考2) について、下記を参考に該当番号に○をつけること。								
現時点 (平成 _____ 年 _____ 月)								
1. 機能評価								
I 上肢運動機能 (0, 1, 2, 3, 4)								
II 下肢運動機能 (0, 1, 2, 3, 4)								
III 知覚 上肢 (0, 1, 2)								
下肢 (0, 1, 2)								
躯幹 (0, 1, 2)								
IV 膀胱 (0, 1, 2, 3)								
2. 生活機能障害度 (1, 2, 3)								
(参考1) 機 能 評 価								
I 上肢運動機能					III 知覚			
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ことができない。					A. 上肢 0. 明白な知覚障害がある。			
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。					1. 軽度の知覚障害又はしびれ感がある。			
2. 不自由ではあるが、箸を用いて食事ができる。					2. 正常			
3. 箸を用いて日常食事をしているが、ぎこちない。					B. 下肢 0. 明白な知覚障害がある。			
4. 正常					1. 軽度の知覚障害又はしびれ感がある。			
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					2. 正常			
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。					C. 躯幹 0. 明白な知覚障害がある。			
					1. 軽度の知覚障害又はしびれ感がある。			
					2. 正常			
II 下肢運動機能					注1 明白な知覚障害とは、知覚(触覚、痛覚、温度覚、振動覚、位置覚など)のいずれかの完全脱失又はこれに近いものを指し、検査手技の多少の異同によらず確実に検出できる程度のものをいう。			
0. 歩行できない。					注2 耐え難いほどの異常知覚又は疼痛は0とする。			
1. 平地でも杖又は支持を必要とする。					IV 膀胱			
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。					0. 尿閉			
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。					1. 高度の排尿困難 (残尿感、努噴、淋瀝)			
4. 正常					2. 軽度の排尿困難 (頻尿、開始遅延)			
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。					3. 正常			
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。					注1 尿線に勢いがなく、又は排尿時間の延長はあるが、1に該当しないものは2とする。			
					注2 尿路疾患による排尿障害を除外する。			
(参考2) 生 活 機 能 障 害 度								
1. I 日常生活、通院にほとんど介助を要しない。								
2. II 日常生活、通院に部分介助を要する。								
3. III 日常生活に全面的な介助を要し、独力では歩行起立不能。								

画像所見

単純X線写真による脊柱靭帯骨化巣（後縦靭帯骨化又は黄色靭帯骨化）の証明（平成 年 月 日）

- 頸椎 1. あり 2. なし 3. 未撮影 （認められた靭帯骨化；1. 後縦靭帯 2. 黄色靭帯）
 胸椎 1. あり 2. なし 3. 未撮影 （認められた靭帯骨化；1. 後縦靭帯 2. 黄色靭帯）
 腰椎 1. あり 2. なし 3. 未撮影 （認められた靭帯骨化；1. 後縦靭帯 2. 黄色靭帯）

MRIによる硬膜管狭小又は髄内信号変化の証明（平成 年 月 日）

- 頸椎 1. あり 2. なし 3. 未撮影 （認められた靭帯骨化；1. 後縦靭帯 2. 黄色靭帯）
 胸椎 1. あり 2. なし 3. 未撮影 （認められた靭帯骨化；1. 後縦靭帯 2. 黄色靭帯）
 腰椎 1. あり 2. なし 3. 未撮影 （認められた靭帯骨化；1. 後縦靭帯 2. 黄色靭帯）

CTによる靭帯骨化の証明（平成 年 月 日）

- 頸椎 1. あり 2. なし 3. 未撮影 （認められた靭帯骨化；1. 後縦靭帯 2. 黄色靭帯）
 胸椎 1. あり 2. なし 3. 未撮影 （認められた靭帯骨化；1. 後縦靭帯 2. 黄色靭帯）
 腰椎 1. あり 2. なし 3. 未撮影 （認められた靭帯骨化；1. 後縦靭帯 2. 黄色靭帯）

手術

1. 手術済み 2. 手術予定 3. 手術なし

今まで実施した手術、又は今後予定している手術についてその内容を下記に記載のこと。

①	1. 過去手術 2. 今後手術	昭和・平成 年 月	1. 頸椎前方 2. 頸椎後方 3. 胸椎前方 4. 胸椎後方 5. 腰椎前方 6. 腰椎後方
②	1. 過去手術 2. 今後手術	昭和・平成 年 月	1. 頸椎前方 2. 頸椎後方 3. 胸椎前方 4. 胸椎後方 5. 腰椎前方 6. 腰椎後方
③	1. 過去手術 2. 今後手術	昭和・平成 年 月	1. 頸椎前方 2. 頸椎後方 3. 胸椎前方 4. 胸椎後方 5. 腰椎前方 6. 腰椎後方
④	1. 過去手術 2. 今後手術	昭和・平成 年 月	1. 頸椎前方 2. 頸椎後方 3. 胸椎前方 4. 胸椎後方 5. 腰椎前方 6. 腰椎後方
⑤	1. 過去手術 2. 今後手術	昭和・平成 年 月	1. 頸椎前方 2. 頸椎後方 3. 胸椎前方 4. 胸椎後方 5. 腰椎前方 6. 腰椎後方

医療上の問題点

【WISH入力不要】

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

（軽快者の症状が悪化した場合のみ記載）

症状が悪化したことを医師が確認した年月日 平成 年 月 日

特定疾患登録者証交付年月日 平成 年 月 日

後縦靱帯骨化症・黄色靱帯骨化症 臨床調査個人票 (2.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	郵便番号		電話 ()	出 生 都 道 府 県	発病時在住 都 道 府 県		
住 所	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.政 2.組 3.船 4.共 5.国 6.高	
発 病 年 月	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			
身 体 障 害 者 帳 手 帳	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
生 活 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 ()						
受 診 状 況 (最近1年)							

治療と経過 (前回申請からの変化を中心に具体的に記述)

【WISH入力不要】

症状及び所見

機能評価 (参考1) 及び生活機能障害度 (参考2) について、下記を参考に該当番号に○をつけること。

現時点 (平成 年 月)	初回申請時又は治療前 (昭和・平成 年 月)
1. 機能評価	1. 機能評価
I 上肢運動機能 (0, 1, 2, 3, 4)	I 上肢運動機能 (0, 1, 2, 3, 4)
II 下肢運動機能 (0, 1, 2, 3, 4)	II 下肢運動機能 (0, 1, 2, 3, 4)
III 知覚 上肢 (0, 1, 2)	III 知覚 上肢 (0, 1, 2)
下肢 (0, 1, 2)	下肢 (0, 1, 2)
躯幹 (0, 1, 2)	躯幹 (0, 1, 2)
IV 膀胱 (0, 1, 2, 3)	IV 膀胱 (0, 1, 2, 3)
2. 生活機能障害度 (1, 2, 3)	2. 生活機能障害度 (1, 2, 3)

(参考1) 機 能 評 価

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ことができない。
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。

III 知覚

- A. 上肢 0. 明らかな知覚障害がある。
1. 軽度の知覚障害又はしびれ感がある。
2. 正常
- B. 下肢 0. 明らかな知覚障害がある。
1. 軽度の知覚障害又はしびれ感がある。
2. 正常
- C. 躯幹 0. 明らかな知覚障害がある。
1. 軽度の知覚障害又はしびれ感がある。
2. 正常

注1 明らかな知覚障害とは、知覚 (触覚、痛覚、温度覚、振動覚、位置覚など) のいずれかの完全脱失又はこれに近いものを指し、検査手技の多少の異同によらず確実に検出できる程度のものをいう。

注2 耐え難いほどの異常知覚又は疼痛は0とする。

IV 膀胱

0. 尿閉
1. 高度の排尿困難 (残尿感、努噴、淋瀝)
2. 軽度の排尿困難 (頻尿、開始遅延)
3. 正常

注1 尿線に勢いがなく、又は排尿時間の延長はあるが、1に該当しないものは2とする。

注2 尿路疾患による排尿障害を除外する。

(参考2) 生 活 機 能 障 害 度

1. I 日常生活、通院にほとんど介助を要しない。
2. II 日常生活、通院に部分介助を要する。
3. III 日常生活に全面的な介助を要し、独力では歩行起立不能。

画像所見

単純X線写真による脊柱靭帯骨化巣（後縦靭帯骨化又は黄色靭帯骨化）の証明（平成 年 月 日）

- 頸椎 1. あり 2. なし 3. 未撮影 (認められた靭帯骨化；1. 後縦靭帯 2. 黄色靭帯)
 胸椎 1. あり 2. なし 3. 未撮影 (認められた靭帯骨化；1. 後縦靭帯 2. 黄色靭帯)
 腰椎 1. あり 2. なし 3. 未撮影 (認められた靭帯骨化；1. 後縦靭帯 2. 黄色靭帯)

MRIによる硬膜管狭小又は髄内信号変化の証明（平成 年 月 日）

- 頸椎 1. あり 2. なし 3. 未撮影 (認められた靭帯骨化；1. 後縦靭帯 2. 黄色靭帯)
 胸椎 1. あり 2. なし 3. 未撮影 (認められた靭帯骨化；1. 後縦靭帯 2. 黄色靭帯)
 腰椎 1. あり 2. なし 3. 未撮影 (認められた靭帯骨化；1. 後縦靭帯 2. 黄色靭帯)

CTによる靭帯骨化の証明（平成 年 月 日）

- 頸椎 1. あり 2. なし 3. 未撮影 (認められた靭帯骨化；1. 後縦靭帯 2. 黄色靭帯)
 胸椎 1. あり 2. なし 3. 未撮影 (認められた靭帯骨化；1. 後縦靭帯 2. 黄色靭帯)
 腰椎 1. あり 2. なし 3. 未撮影 (認められた靭帯骨化；1. 後縦靭帯 2. 黄色靭帯)

手術

1. 手術済み 2. 手術予定 3. 手術なし

今まで実施した手術、又は今後予定している手術についてその内容を下記に記載のこと。

①	1. 過去手術 2. 今後手術	昭和・平成 年 月	1. 頸椎前方 2. 頸椎後方 3. 胸椎前方 4. 胸椎後方 5. 腰椎前方 6. 腰椎後方
②	1. 過去手術 2. 今後手術	昭和・平成 年 月	1. 頸椎前方 2. 頸椎後方 3. 胸椎前方 4. 胸椎後方 5. 腰椎前方 6. 腰椎後方
③	1. 過去手術 2. 今後手術	昭和・平成 年 月	1. 頸椎前方 2. 頸椎後方 3. 胸椎前方 4. 胸椎後方 5. 腰椎前方 6. 腰椎後方
④	1. 過去手術 2. 今後手術	昭和・平成 年 月	1. 頸椎前方 2. 頸椎後方 3. 胸椎前方 4. 胸椎後方 5. 腰椎前方 6. 腰椎後方
⑤	1. 過去手術 2. 今後手術	昭和・平成 年 月	1. 頸椎前方 2. 頸椎後方 3. 胸椎前方 4. 胸椎後方 5. 腰椎前方 6. 腰椎後方

医療上の問題点

【WISH入力不要】

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