

## ■ 基本情報

受給者番号					
姓(かな)	名(かな)				
姓(漢字)	名(漢字)				
郵便番号	住所				
生年月日	西暦	年	月	日	性別 1.男 2.女
出生市区町村					
出生時氏名 (変更のある場合)	姓(かな)	名(かな)			
	姓(漢字)	名(漢字)			
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 続柄 ( )				
発症年月	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.歩き回るのが問題はない 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				

## ■ 診断基準に関する事項 (いずれの時期のものを用いても差し支えない)

## A. 症状

1. 口腔粘膜の再発性アフタ性潰瘍	1.あり 2.なし 3.不明				
2. 皮膚症状					
結節性紅斑様皮疹	1.あり 2.なし 3.不明	皮下の血栓性静脈炎	1.あり 2.なし 3.不明		
毛嚢炎様皮疹, 瘡瘍様皮疹	1.あり 2.なし 3.不明				
3. 眼症状					
虹彩毛様体炎	1.あり 2.なし 3.不明	網膜ぶどう膜炎(網脈絡膜炎)	1.あり 2.なし 3.不明		
上記を経過した症状 虹彩後癒着, 水晶体上色素沈着, 網脈絡膜萎縮, 視神経萎縮, 併発白内障, 続発緑内障, 眼球癆			1.あり 2.なし 3.不明		
4. 外陰部潰瘍	1.あり 2.なし 3.不明				
筋骨格症状					
a. 変形や硬直を伴わない関節炎	1.あり 2.なし 3.不明				
腎・泌尿器症状					
b. 副睾丸炎	1.あり 2.なし 3.不明				
消化器症状					
c. 回盲部潰瘍で代表される消化器病変	1.あり 2.なし 3.不明				
内視鏡で確認できる消化器病変	1.あり 2.なし 3.不明	部位			
d. 心・循環器症状(血管病変)	1.あり 2.なし 3.不明				
動脈瘤	1.あり 2.なし 3.不明	部位			
動脈閉塞	1.あり 2.なし 3.不明	部位			
深部静脈血栓症(皮下の血栓性静脈炎は含まない)	1.あり 2.なし 3.不明	部位			
肺塞栓	1.あり 2.なし 3.不明	部位			
精神・神経症状					
e. 中等度以上の中樞神経病変	1.あり 2.なし 3.不明				
急性型 髄膜炎・脳神経炎など	1.あり 2.なし 3.不明				
慢性進行型 体幹失調・精神症状など	1.あり 2.なし 3.不明				

合併症	自由記載
-----	------

### B. 検査所見

皮膚の針反応 被刺激性亢進	1. あり 2. なし 3. 不明
血液検査	
白血球	/ $\mu$ L 末梢血白血球数の増加 (>10000/ $\mu$ L) 1. あり 2. なし 3. 不明
赤沈	mm/hr 赤沈値の亢進 1. あり 2. なし 3. 不明
CRP	mg/dL CRP 陽性 1. あり 2. なし 3. 不明
CH50	U/dL 正常値 U/dL 補体価の上昇 (>40 単位) 1. あり 2. なし 3. 不明
HLA	HLA-B51 1. 陽性 2. 陰性 3. 不明 HLA-A26 1. 陽性 2. 陰性 3. 不明 その他のHLAクラスIタイプ
結節性紅斑の生検組織像	脂肪組織炎および血管病変 1. あり 2. なし 3. 不明
髄液検査	
髄液細胞数	/ $\mu$ L 髄液 IL-6 濃度 pg/mL
頭部 MRI 画像所見	
高信号域 (T2 強調画像)	1. あり 2. なし 3. 不明 脳幹の萎縮像 1. あり 2. なし 3. 不明
非発作時の視力	
裸眼(右)	矯正(右)
裸眼(左)	矯正(左)

### C. 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
粘膜、皮膚、眼を侵す疾患	<input type="checkbox"/> 1. 多形滲出性紅斑 <input type="checkbox"/> 2. 急性薬物中毒 <input type="checkbox"/> 3. ライター (Reiter) 病
口腔粘膜症状をもつ疾患	<input type="checkbox"/> 1. 慢性再発性アフタ症 <input type="checkbox"/> 2. Lipschutz 陰部潰瘍
皮膚症状をもつ疾患	<input type="checkbox"/> 1. 化膿性毛囊炎 <input type="checkbox"/> 2. 尋常性痤瘡 <input type="checkbox"/> 3. 結節性紅斑 <input type="checkbox"/> 4. 遊走性血栓性静脈炎 <input type="checkbox"/> 5. 単発性血栓性静脈炎 <input type="checkbox"/> 6. Sweet 病
眼症状をもつ疾患	<input type="checkbox"/> 1. サルコイドーシス <input type="checkbox"/> 2. 細菌性および真菌性眼内炎 <input type="checkbox"/> 3. 急性網膜壊死 <input type="checkbox"/> 4. サイトメガロウイルス網膜炎 <input type="checkbox"/> 5. HTLV-1 関連ぶどう膜炎 <input type="checkbox"/> 6. トキソプラズマ網膜炎 <input type="checkbox"/> 7. 結核性ぶどう膜炎 <input type="checkbox"/> 8. 梅毒性ぶどう膜炎 <input type="checkbox"/> 9. ヘルペス性虹彩炎 <input type="checkbox"/> 10. 糖尿病性虹彩炎 <input type="checkbox"/> 11. HLA-B27 関連ぶどう膜炎 <input type="checkbox"/> 12. 仮面症候群
口腔粘膜症状をもつ疾患	<input type="checkbox"/> 1. ヘルペス口唇・口内炎 (単純ヘルペスウイルス 1 型感染症)
外陰部潰瘍	<input type="checkbox"/> 1. 単純ヘルペスウイルス 2 型感染症
結節性紅斑様皮疹	<input type="checkbox"/> 1. 結節性紅斑 <input type="checkbox"/> 2. バザン硬結性紅斑 <input type="checkbox"/> 3. サルコイドーシス <input type="checkbox"/> 4. スイート (Sweet) 病
関節炎症状をもつ疾患	<input type="checkbox"/> 1. 関節リウマチ <input type="checkbox"/> 2. 全身性エリテマトーデス <input type="checkbox"/> 3. 強皮症などの膠原病 <input type="checkbox"/> 4. 痛風 <input type="checkbox"/> 5. 乾癬性関節症
消化器症状をもつ疾患	<input type="checkbox"/> 1. 急性虫垂炎 <input type="checkbox"/> 2. 感染性腸炎 <input type="checkbox"/> 3. クロウン病 <input type="checkbox"/> 4. 薬剤性腸炎 <input type="checkbox"/> 5. 腸結核
副睾炎をもつ疾患	<input type="checkbox"/> 1. 結核
血管系症状をもつ疾患	<input type="checkbox"/> 1. 高安動脈炎 <input type="checkbox"/> 2. バージャー (Buerger) 病 <input type="checkbox"/> 3. 動脈硬化性動脈瘤
中枢神経症状	<input type="checkbox"/> 1. 感染症・アレルギー性の髄膜・脳・脊髄炎 <input type="checkbox"/> 2. 全身性エリテマトーデス <input type="checkbox"/> 3. 脳・脊髄の腫瘍 <input type="checkbox"/> 4. 血管障害 <input type="checkbox"/> 5. 梅毒 <input type="checkbox"/> 6. 多発性硬化症 <input type="checkbox"/> 7. 精神疾患 <input type="checkbox"/> 8. サルコイドーシス

### <診断のカテゴリー> (該当する項目に☑を記入する)

<input type="checkbox"/> 完全型: 経過中に以下の主症状のうち4項目が出現したもの	
<input type="checkbox"/> 不全型(a): 経過中に以下の主症状のうち3項目が出現したもの、あるいは主症状のうち2項目と以下の副症状のうち2項目が出現したもの	
<input type="checkbox"/> 不全型(b): 経過中に主症状の3. 眼症状とその他の項目のうち1項目、あるいは副症状のうち2項目が出現したもの	
<input type="checkbox"/> 疑い: 主症状の一部が出現するが、不全型の条件を満たさないもの、及び定型的な副症状が反復あるいは増悪するもの	
<input type="checkbox"/> 特殊型: 完全型又は不全型の基準を満たし、下のいずれかの病変を伴う	
<input type="checkbox"/> 腸管 (型): 内視鏡で病変部位を確認	
<input type="checkbox"/> 血管 (型): 動脈瘤、動脈閉塞、深部静脈血栓症、肺塞栓のいずれかを確認	
<input type="checkbox"/> 神経 (型): 髄膜炎、脳神経炎など急激な炎症性病態を呈する急性型と体幹失調、精神症状が緩徐に進行する慢性進行型のいずれかを確認	
<input type="checkbox"/> いずれにも該当しない	
主症状	1. 口腔粘膜の再発性アフタ性潰瘍 2. 皮膚症状 3. 眼症状 4. 外陰部潰瘍
副症状	a. 変形や硬直を伴わない関節炎 b. 副睾炎 c. 回盲部潰瘍で代表される消化器病変 d. 血管病変 e. 中等度以上の中枢神経病変

症状の概要、経過、特記すべき事項など（新規申請の際は必須）

--

■ 発症と経過

初回認定年月	西暦 年 月
生活状況	1. 就労、就学 2. 家事労働 3. 在宅療養 4. 入院、入所

■ 治療その他（最近1年の状況）

薬物療法の有無	1. あり 2. なし 3. 不明		
局所薬物療法	1. あり 2. なし 3. 不明	全身薬物療法	1. あり 2. なし 3. 不明
副腎皮質ステロイド薬	1. あり 2. なし 3. 不明	プレドニゾン換算最大量	mg/日
シクロスポリン	1. あり 2. なし 3. 不明	インフリキシマブ	1. あり 2. なし 3. 不明
アダリムマブ	1. あり 2. なし 3. 不明	コルヒチン	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	
その他の治療法（手術など）	1. あり 2. なし 3. 不明	治療法（	）

■ 重症度分類に関する事項（直近6か月で最も悪い状態）

活動状態	1. 活動期 2. 非活動期 3. 固定期
重症度	1. Stage I 2. Stage II 3. Stage III 4. Stage IV 5. Stage V
I	眼症状以外の主症状（口腔粘膜のアフタ性潰瘍、皮膚症状、外陰部潰瘍）のみられるもの
II	Stage I の症状に眼症状として虹彩毛様体炎が加わったもの。Stage I の症状に関節炎や副睾丸炎が加わったもの。
III	網脈絡膜炎のみられるもの
IV	失明の可能性があるか、失明に至った網脈絡膜炎およびその他の眼合併症を有するもの。活動性、ないし重度の後遺症を残す特殊病型（腸管ベーチェット病、血管ベーチェット病、神経ベーチェット病）である
V	生命予後に危険のある特殊病型ベーチェット病である。慢性進行型神経ベーチェット病である。

■ 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 整容 入浴 階段昇降 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 <input type="checkbox"/> 自立 <input type="checkbox"/> 部分介助 <input type="checkbox"/> 不可能 <input type="checkbox"/> 自立 <input type="checkbox"/> 部分介助 <input type="checkbox"/> 不可能 <input type="checkbox"/> 自立 <input type="checkbox"/> 部分介助 <input type="checkbox"/> 不能 <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 トイレ動作 歩行 着替え 排尿コントロール
		<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 <input type="checkbox"/> 自立 <input type="checkbox"/> 部分介助 <input type="checkbox"/> 全介助 <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 <input type="checkbox"/> 自立 <input type="checkbox"/> 部分介助 <input type="checkbox"/> 全介助 <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
医療機関所在地	電話番号 ( )
医師の氏名	印 記載年月日：西暦 年 月 日 ※自筆または押印のこと

- ・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ます。）
- ・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ヵ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28年0月0日健発00第0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。