

## 原発性免疫不全症に関する二次調査票

施設・記載者情報			
貴施設名		診療科	科
電話番号		Fax	
記載者氏名	先生	Email	

症例情報			
症例イニシャル(名. 姓.)	症例生年月	性別	
	西暦 年 月	1. 男 2. 女	
臨床診断名	初発症状(感染症など)/その時の年齢		
	/ 歳 か月		
遺伝子診断			
1. 遺伝子変異あり		2. 検索中/遺伝子変異なし	
3. 未施行			
遺伝子名			
変異内容	※2.検索中/変異なしの場合も検索遺伝子のご記入をお願いします		
発症時(初診時) Data			
( <input type="checkbox"/> 治療前の Data、 <input type="checkbox"/> 治療開始後の Data)			
白血球	リンパ球分画	免疫グロブリン・補体	
白血球数 / $\mu$ l	T細胞 %	IgG mg/dl	
	B細胞 %	IgA mg/dl	
好中球 %	NK活性 %Lysis	IgM mg/dl	
リンパ球 %	NK活性 ( <input type="checkbox"/> 欠損 <input type="checkbox"/> 低下 <input type="checkbox"/> 正常)	CH50 U/ml	

※造血幹細胞移植関連合併症以外の合併症の有無の選択をお願いします。

1.ありの場合は右側の該当疾患をチェックし、更に裏面の詳細記入をお願いします。

合併症				
1	悪性腫瘍	1. あり 2. なし 3. 不明	<input type="checkbox"/> 悪性リンパ腫	<input type="checkbox"/> 消化器癌 <input type="checkbox"/> その他
2	自己免疫疾患 /川崎病	1. あり 2. なし 3. 不明	<input type="checkbox"/> 関節リウマチ <input type="checkbox"/> ITP	<input type="checkbox"/> SLE <input type="checkbox"/> 川崎病 <input type="checkbox"/> AIHA <input type="checkbox"/> その他
3	アレルギー	1. あり 2. なし 3. 不明	<input type="checkbox"/> 気管支喘息	<input type="checkbox"/> アトピー性皮膚炎 <input type="checkbox"/> その他
4	神経疾患 (CNS感染症を含む)	1. あり 2. なし 3. 不明	<input type="checkbox"/> 脳症 <input type="checkbox"/> 脳腫瘍	<input type="checkbox"/> 脳炎 <input type="checkbox"/> 末梢神経炎 <input type="checkbox"/> 髄膜炎 <input type="checkbox"/> その他
5	発達遅滞・ 中枢神経奇形	1. あり 2. なし 3. 不明	<input type="checkbox"/> 精神運動発達遅滞 <input type="checkbox"/> その他	<input type="checkbox"/> 脳形成異常 <input type="checkbox"/> 小脳低形成
6	心・血管疾患	1. あり 2. なし 3. 不明	<input type="checkbox"/> 拡張型心筋症 <input type="checkbox"/> 心内膜炎 <input type="checkbox"/> 先天性心疾患	<input type="checkbox"/> 肥大型心筋症 <input type="checkbox"/> 心筋炎 <input type="checkbox"/> 心外膜炎 <input type="checkbox"/> 不整脈 <input type="checkbox"/> その他
7	呼吸器疾患	1. あり 2. なし 3. 不明	<input type="checkbox"/> 間質性肺炎 <input type="checkbox"/> 肺嚢胞 <input type="checkbox"/> 気管支拡張症	<input type="checkbox"/> 肺高血圧症 <input type="checkbox"/> COPD <input type="checkbox"/> 拘束性肺障害 <input type="checkbox"/> 閉塞性肺障害 <input type="checkbox"/> 肺分画症 <input type="checkbox"/> その他
8	腎・泌尿器疾患	1. あり 2. なし 3. 不明	<input type="checkbox"/> 糸球体腎炎 <input type="checkbox"/> 血尿	<input type="checkbox"/> 尿管障害 <input type="checkbox"/> 尿路奇形 <input type="checkbox"/> 蛋白尿 <input type="checkbox"/> その他
9	消化器疾患	1. あり 2. なし 3. 不明	<input type="checkbox"/> 炎症性腸疾患 <input type="checkbox"/> その他	<input type="checkbox"/> 十二指腸閉鎖 <input type="checkbox"/> 鎖肛
10	肝・胆・膵疾患	1. あり 2. なし 3. 不明	<input type="checkbox"/> 急性肝炎 <input type="checkbox"/> 肝硬変	<input type="checkbox"/> 慢性肝炎 <input type="checkbox"/> 胆道閉鎖症 <input type="checkbox"/> その他
11	眼疾患	1. あり 2. なし 3. 不明	<input type="checkbox"/> CMV網膜炎 <input type="checkbox"/> その他	<input type="checkbox"/> ぶどう膜炎 <input type="checkbox"/> coloboma
12	耳鼻科疾患	1. あり 2. なし 3. 不明	<input type="checkbox"/> 難聴	<input type="checkbox"/> その他
13	筋・骨・関節疾患	1. あり 2. なし 3. 不明	<input type="checkbox"/> 二分脊椎 <input type="checkbox"/> 関節炎	<input type="checkbox"/> 側彎 <input type="checkbox"/> 脊椎炎 <input type="checkbox"/> 骨炎/骨髄炎 <input type="checkbox"/> その他
14	皮膚疾患	1. あり 2. なし 3. 不明	<input type="checkbox"/> 伝染性軟属腫 <input type="checkbox"/> 掌蹠角化症	<input type="checkbox"/> 疣贅 <input type="checkbox"/> 乾癬 <input type="checkbox"/> その他
15	代謝・内分泌疾患	1. あり 2. なし 3. 不明	<input type="checkbox"/> 1型糖尿病 <input type="checkbox"/> Addison病	<input type="checkbox"/> Basedow病 <input type="checkbox"/> 橋本病 <input type="checkbox"/> その他
16	その他	1. あり 2. なし 3. 不明		

# 合併症詳細記入用紙

該当する項目および臨床Data、経過等の記入をお願いします。

1	悪性腫瘍	<input type="checkbox"/> 悪性リンパ腫 発症年齢 歳 か月 部位 病理	<input type="checkbox"/> 消化器癌 発症年齢 歳 か月 部位 病理	<input type="checkbox"/> その他 ( ) 発症年齢 歳 か月 部位 病理
		経過		
2	自己免疫疾患	<input type="checkbox"/> 関節リウマチ 発症年齢 歳 か月	<input type="checkbox"/> SLE 発症年齢 歳 か月	<input type="checkbox"/> AIHA 発症年齢 歳 か月
		<input type="checkbox"/> ITP 発症年齢 歳 か月	<input type="checkbox"/> 川崎病 発症年齢 歳 か月 病型 1. 典型例 2. 不全型 3. 不明 冠動脈瘤 1. あり 2. なし 3. 不明	<input type="checkbox"/> その他 ( ) 発症年齢 歳 か月
		経過		
3	アレルギー	<input type="checkbox"/> 気管支喘息 発症年齢 歳 か月	<input type="checkbox"/> アトピー性皮膚炎 発症年齢 歳 か月	<input type="checkbox"/> その他 ( ) 発症年齢 歳 か月
		経過		
4	神経疾患 (CNS感染症を含む)	<input type="checkbox"/> 脳症 発症年齢 歳 か月	<input type="checkbox"/> 脳炎 発症年齢 歳 か月 <input type="checkbox"/> Herpes Virus <input type="checkbox"/> JC Virus <input type="checkbox"/> その他 ( )	<input type="checkbox"/> 髄膜炎 発症年齢 歳 か月 <input type="checkbox"/> 肺炎球菌 <input type="checkbox"/> Hib <input type="checkbox"/> その他 ( )
		<input type="checkbox"/> 脳膿瘍 発症年齢 歳 か月 <input type="checkbox"/> ブドウ球菌 <input type="checkbox"/> 肺炎球菌 <input type="checkbox"/> その他 ( )	<input type="checkbox"/> 末梢神経炎 発症年齢 歳 か月	<input type="checkbox"/> その他 ( ) 発症年齢 歳 か月
		経過		
5	発達遅滞・ 中枢神経 奇形	<input type="checkbox"/> 精神運動発達遅滞 DQ: IQ: (測定年齢 歳 か月)	<input type="checkbox"/> 脳形成異常 <input type="checkbox"/> 小脳低形成	<input type="checkbox"/> その他 ( ) 発症年齢 歳 か月
		経過		
6	心血管疾患	<input type="checkbox"/> 拡張型心筋症 発症年齢 歳 か月	<input type="checkbox"/> 肥大型心筋症 発症年齢 歳 か月	<input type="checkbox"/> 心筋炎 発症年齢 歳 か月
		<input type="checkbox"/> 心内膜炎 発症年齢 歳 か月	<input type="checkbox"/> 心外膜炎 発症年齢 歳 か月	<input type="checkbox"/> 不整脈 病名: 発症年齢 歳 か月
		<input type="checkbox"/> 先天性心疾患 病名:	<input type="checkbox"/> その他 ( ) 発症年齢 歳 か月	
		経過		
7	呼吸器疾患	<input type="checkbox"/> 間質性肺炎 発症年齢 歳 か月	<input type="checkbox"/> 肺高血圧症 発症年齢 歳 か月	<input type="checkbox"/> COPD 発症年齢 歳 か月
		<input type="checkbox"/> 肺嚢胞 発症年齢 歳 か月	<input type="checkbox"/> 拘束性肺障害 発症年齢 歳 か月	<input type="checkbox"/> 閉塞性肺障害 発症年齢 歳 か月
		<input type="checkbox"/> 気管支拡張症 発症年齢 歳 か月	<input type="checkbox"/> 肺分画症	<input type="checkbox"/> その他 ( ) 発症年齢 歳 か月
		経過		

呼吸機能やSpO<sub>2</sub>、在宅酸素の有無など

8	腎・泌尿器疾患	<input type="checkbox"/> 糸球体腎炎 発症年齢 歳 か月	<input type="checkbox"/> 尿細管障害 発症年齢 歳 か月	<input type="checkbox"/> 尿路奇形 病名:
		<input type="checkbox"/> 血尿 発症年齢 歳 か月 重症度: 経過	<input type="checkbox"/> 蛋白尿 発症年齢 歳 か月 尿蛋白量:	<input type="checkbox"/> その他 ( ) 発症年齢 歳 か月
		クレアチニン・クリアランス値など		
9	消化器疾患	<input type="checkbox"/> 炎症性腸疾患 <input type="checkbox"/> Crohn病 <input type="checkbox"/> UC <input type="checkbox"/> 腸管Behcet病 <input type="checkbox"/> その他 発症年齢 歳 か月 経過	<input type="checkbox"/> 十二指腸閉鎖  <input type="checkbox"/> 鎖肛	<input type="checkbox"/> その他 ( ) 発症年齢 歳 か月
		<input type="checkbox"/> 急性肝炎 発症年齢 歳 か月 病因:	<input type="checkbox"/> 慢性肝炎 発症年齢 歳 か月 病因:	<input type="checkbox"/> 胆道閉鎖症
10	肝・胆・膵疾患	<input type="checkbox"/> 肝硬変 発症年齢 歳 か月	<input type="checkbox"/> その他 ( ) 発症年齢 歳 か月	経過
		<input type="checkbox"/> CMV網膜炎 発症年齢 歳 か月	<input type="checkbox"/> ぶどう膜炎 発症年齢 歳 か月	<input type="checkbox"/> Coloboma <input type="checkbox"/> その他 ( ) 発症年齢 歳 か月
11	眼疾患	経過		
		<input type="checkbox"/> 難聴 発症年齢 歳 か月 <input type="checkbox"/> 感音性難聴 <input type="checkbox"/> 伝音性難聴 <input type="checkbox"/> 混合性難聴 <input type="checkbox"/> 不明	<input type="checkbox"/> その他 ( ) 発症年齢 歳 か月	
12	耳鼻科疾患	経過		
		<input type="checkbox"/> 二分脊椎	<input type="checkbox"/> 側彎	<input type="checkbox"/> 骨炎/骨髄炎 発症年齢 歳 か月 病原体:
13	筋・骨・関節疾患	<input type="checkbox"/> 関節炎 1.化膿性(起炎菌: ) / 2.無菌性 A.一過性 / B.持続性 発症年齢 歳 か月	<input type="checkbox"/> その他 ( ) 発症年齢 歳 か月	経過
		<input type="checkbox"/> 伝染性軟属腫 発症年齢 歳 か月	<input type="checkbox"/> 疣贅 病名: 発症年齢 歳 か月	<input type="checkbox"/> 乾癬 発症年齢 歳 か月
14	皮膚疾患	<input type="checkbox"/> 掌蹠角化症 発症年齢 歳 か月	<input type="checkbox"/> その他 ( ) 発症年齢 歳 か月	経過
		<input type="checkbox"/> 1型糖尿病 発症年齢 歳 か月	<input type="checkbox"/> Basedow病 発症年齢 歳 か月	<input type="checkbox"/> 橋本病 発症年齢 歳 か月
15	代謝・内分泌疾患	<input type="checkbox"/> Addison病 発症年齢 歳 か月	<input type="checkbox"/> その他 ( ) 発症年齢 歳 か月	経過
		病名: 発症年齢 歳 か月	経過	
16	その他	経過		



## 複合免疫不全症に関する二次調査票

施設・記載者情報			
貴施設名		診療科	科
電話番号		Fax	
記載者氏名	先生	Email	

症例情報			
症例イニシャル(名, 姓.)	症例生年月		性別
	西暦	年 月	1. 男 2. 女
臨床診断名	初発症状(感染症など) / その時の年齢		
	/ 歳 か月		
遺伝子診断			
遺伝子名	1. 遺伝子変異あり	2. 検索中/遺伝子変異なし	3. 未施行
変異内容	※2.検索中/変異なしの場合も検索遺伝子のご記入をお願いします		
発症時(初診時) Data			
( <input type="checkbox"/> 治療前の Data、 <input type="checkbox"/> 治療開始後の Data)			
白血球	リンパ球分画	免疫グロブリン・補体	
白血球数 / $\mu$ l	T細胞 %	IgG mg/dl	
好中球 %	B細胞 %	IgA mg/dl	
リンパ球 %	NK活性 %Lysis	IgM mg/dl	
	NK活性 ( <input type="checkbox"/> 欠損 <input type="checkbox"/> 低下 <input type="checkbox"/> 正常)	CH50 U/ml	

※造血幹細胞移植関連合併症以外の合併症の有無の選択をお願いします。

1.ありの場合は右側の該当疾患をチェックし、更に裏面の詳細記入をお願いします。

合併症			
1	悪性腫瘍	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし 3. 不明	<input type="checkbox"/> 悪性リンパ腫 <input type="checkbox"/> 消化器癌 <input type="checkbox"/> その他
2	自己免疫疾患 / 川崎病	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし 3. 不明	<input type="checkbox"/> 関節リウマチ <input type="checkbox"/> SLE <input type="checkbox"/> AIHA <input type="checkbox"/> ITP <input type="checkbox"/> 川崎病 <input type="checkbox"/> その他
3	アレルギー	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし 3. 不明	<input type="checkbox"/> 気管支喘息 <input type="checkbox"/> アトピー性皮膚炎 <input type="checkbox"/> その他
4	神経疾患 (CNS感染症を含む)	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし 3. 不明	<input type="checkbox"/> 脳症 <input type="checkbox"/> 脳炎 <input type="checkbox"/> 髄膜炎 <input type="checkbox"/> 脳膿瘍 <input type="checkbox"/> 末梢神経炎 <input type="checkbox"/> その他
5	発達遅滞・中枢神経奇形	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし 3. 不明	<input type="checkbox"/> 精神運動発達遅滞 <input type="checkbox"/> 脳形成異常 <input type="checkbox"/> 小脳低形成 <input type="checkbox"/> その他
6	心・血管疾患	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし 3. 不明	<input type="checkbox"/> 拡張型心筋症 <input type="checkbox"/> 肥大型心筋症 <input type="checkbox"/> 心筋炎 <input type="checkbox"/> 心内膜炎 <input type="checkbox"/> 心外膜炎 <input type="checkbox"/> 不整脈 <input type="checkbox"/> 先天性心疾患 <input type="checkbox"/> その他
7	呼吸器疾患	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし 3. 不明	<input type="checkbox"/> 間質性肺炎 <input type="checkbox"/> 肺高血圧症 <input type="checkbox"/> COPD <input type="checkbox"/> 肺嚢胞 <input type="checkbox"/> 拘束性肺障害 <input type="checkbox"/> 閉塞性肺障害 <input type="checkbox"/> 気管支拡張症 <input type="checkbox"/> 肺分画症 <input type="checkbox"/> その他
8	腎・泌尿器疾患	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし 3. 不明	<input type="checkbox"/> 糸球体腎炎 <input type="checkbox"/> 尿細管障害 <input type="checkbox"/> 尿路奇形 <input type="checkbox"/> 血尿 <input type="checkbox"/> 蛋白尿 <input type="checkbox"/> その他
9	消化器疾患	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし 3. 不明	<input type="checkbox"/> 炎症性腸疾患 <input type="checkbox"/> 十二指腸閉鎖 <input type="checkbox"/> 鎖肛 <input type="checkbox"/> その他
10	肝・胆・膵疾患	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし 3. 不明	<input type="checkbox"/> 急性肝炎 <input type="checkbox"/> 慢性肝炎 <input type="checkbox"/> 胆道閉鎖症 <input type="checkbox"/> 肝硬変 <input type="checkbox"/> その他
11	眼疾患	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし 3. 不明	<input type="checkbox"/> CMV網膜炎 <input type="checkbox"/> ぶどう膜炎 <input type="checkbox"/> coloboma <input type="checkbox"/> その他
12	耳鼻科疾患	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし 3. 不明	<input type="checkbox"/> 難聴 <input type="checkbox"/> その他
13	筋・骨・関節疾患	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし 3. 不明	<input type="checkbox"/> 二分脊椎 <input type="checkbox"/> 側彎 <input type="checkbox"/> 骨炎/骨髄炎 <input type="checkbox"/> 関節炎 <input type="checkbox"/> 脊椎炎 <input type="checkbox"/> その他
14	皮膚疾患	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし 3. 不明	<input type="checkbox"/> 伝染性軟属腫 <input type="checkbox"/> 疣贅 <input type="checkbox"/> 乾癬 <input type="checkbox"/> 掌蹠角化症 <input type="checkbox"/> その他
15	代謝・内分泌疾患	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし 3. 不明	<input type="checkbox"/> 1型糖尿病 <input type="checkbox"/> Basedow病 <input type="checkbox"/> 橋本病 <input type="checkbox"/> Addison病 <input type="checkbox"/> その他
16	その他	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし 3. 不明	



## CVID - 分類不能型免疫不全症 - -特異項目-

診断チェックシート		
<input type="checkbox"/> 2歳以降の発症	<input type="checkbox"/> 血清IgGの著しい低下	<input type="checkbox"/> 血清IgAの著しい低下
<input type="checkbox"/> 血清IgMの著しい低下	<input type="checkbox"/> 他の低ガンマグロブリン血症の除外	
<input type="checkbox"/> ワクチンへの低反応	<input type="checkbox"/> ICOS遺伝子異常	<input type="checkbox"/> CD19遺伝子異常
<input type="checkbox"/> TACI欠損症	<input type="checkbox"/> BAFF受容体遺伝子異常	

迅速診断スクリーニング	
1. あり 2. なし 3. 不明	1.ありの場合、方法の記載をお願いします

初発時(ガンマグロブリン補充前)の感染症		
1. あり	1.ありの場合、該当するものにチェックをお願いします	
2. なし	<input type="checkbox"/> 副鼻腔炎	<input type="checkbox"/> 皮下膿瘍 (起炎菌 )
3. 不明	<input type="checkbox"/> ウイルス性気管支炎	<input type="checkbox"/> Pneumocystis肺炎
	<input type="checkbox"/> その他( )	<input type="checkbox"/> 細菌性肺炎 (起炎菌 )
		<input type="checkbox"/> ポリオワクチンによる麻痺

T細胞機能	
<input type="checkbox"/> 正常 <input type="checkbox"/> 低下/著減 <input type="checkbox"/> 欠損 <input type="checkbox"/> 不明	検査結果(PHA/ConA/PWMなど)

肺機能検査		
検査施行日	%VC	FEV1%
西暦 年 月 日	%	%

ガンマグロブリン補充療法					
治療	開始時期	西暦 年 月	投与量	患者体重 g/回 kg	
	開始時 年齢	歳 か月	投与間隔	週ごと	
			IgGトラフ値	mg/dl	
	ST合剤予防内服				
	1. あり 2. なし 3. 不明	1.ありの場合		投与量	投与間隔
			g/回	1. 毎日 2. 週3回 3. 週2回	
	その他の治療				
	治療後の経過および治療後の問題点				

最終 観察	1. 生存	2. 死亡	3. その他	
	最終確認日	西暦 年 月 日		
	西暦 年 月 日	死亡原因		フォロー終了、転院などありましたらご記入ください。

高IgM症候群 - 特異項目 -

患者基礎情報				
最近の身体計測・生活歴/IgM (西暦 年 月 日現在)			家族歴	
身長	cm	就学 <input type="checkbox"/> 登校可 <input type="checkbox"/> 不可	近親婚	<input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> 不明
体重	kg	<input type="checkbox"/> 不明	易感染性	<input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> 不明
頭囲	cm	成績 ( )	早期死亡	<input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> 不明
IgM値	mg/dL	就業 <input type="checkbox"/> 有り <input type="checkbox"/> 無し <input type="checkbox"/> 不明	該当者の続柄 ( )	

診断 関連 情報 (IVIG 開始前)	診断		リンパ組織腫大	
	免疫不全症の診断	歳 月 日	<input type="checkbox"/> あり	<input type="checkbox"/> 肝臓 <input type="checkbox"/> 脾臓
	高IgM症候群の診断	歳 月 日	<input type="checkbox"/> なし	<input type="checkbox"/> 扁桃 <input type="checkbox"/> 表在リンパ節
			<input type="checkbox"/> 不明	<input type="checkbox"/> 深部リンパ節
	検査DATA(採血時年齢 歳 月 日)			
IgE	IU/mL	リンパ球CD3	%	CD4 %
IgD	mg/dL			CD8 %
貧血(<9g/dL)		<input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> 不明		その他特記すべきデータ
血小板減少症(<10万/ $\mu$ L)		<input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> 不明		
Coombs試験異常		<input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> 不明		

IVIG前の感染症	
<input type="checkbox"/> あり	ありの場合、該当するものにチェックをし、病原体の記載をお願いします <input type="checkbox"/> 耳鼻科領域感染症 <input type="checkbox"/> 実質性肺炎 <input type="checkbox"/> 反復性(>3年)気管支炎 <input type="checkbox"/> 敗血症 <input type="checkbox"/> 化膿性髄膜炎 <input type="checkbox"/> 無菌性髄膜炎 <input type="checkbox"/> 骨髄炎 <input type="checkbox"/> 膿痂疹 <input type="checkbox"/> 皮膚膿瘍 <input type="checkbox"/> 化膿性関節炎 <input type="checkbox"/> 非化膿性関節炎 <input type="checkbox"/> 慢性(>3ヶ月)下痢症 <input type="checkbox"/> 脳炎 <input type="checkbox"/> その他( ) 病原体:
<input type="checkbox"/> なし	
<input type="checkbox"/> 不明	

IVIG療法					
治療	<input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> 不明		投与量	g/回 患者体重 kg	
	開始時年齢	歳 月 日	投与間隔	週ごと	
			IgGトラフ値	mg/dl	
	予防内服				
	<input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> 不明	ありの場合	投与薬剤:		
	投与量	/回	投与間隔	1. 毎日 2. 週3回 3. 週2回	
その他の治療					

治療後の経過	該当するものにチェックをお願いします(該当する診断、画像診断に○をお願いします) <input type="checkbox"/> (重症 / 反復性) 感染症 <input type="checkbox"/> 反復性(>3年)気管支炎 <input type="checkbox"/> 慢性副鼻腔炎 (CT / X線) <input type="checkbox"/> (局所性 / びまん性) 気管支拡張症 (CT / X線) <input type="checkbox"/> 慢性(>3ヶ月)下痢症 <input type="checkbox"/> リンパ組織腫大(肝臓 / 脾臓 / 扁桃 / リンパ節) <input type="checkbox"/> 自己免疫 / 炎症性疾患
--------	---

最終 観察	1. 生存	2. 死亡	3. その他
	最終確認日	西暦 年 月 日	
	西暦 年 月 日	死亡原因	フォロー終了、転院などありましたらご記入ください。



Wiskott-Aldrich症候群(WAS) -特異項目-

WASP蛋白発現解析			
□ あり □ なし □ 不明	ありの場合、方法		解析結果
	□ Flow Cytometry法 解析施設	□ Western Blot法 使用抗体	□ 陽性 □ 陰性 □ 発現低下 □ その他 ( )
□ 三菱 □ その他( )			

臨床症状/検査			
臨床スコアリング(別紙参照)		血液検査(移植例の場合は、移植前)	
□ 1	□ 4	・IgE IU/mL	・血小板数(最低値) / $\mu$ L
□ 2	□ 5A	・骨髓MgK数 / $\mu$ L	・MPV(平均血小板容積) fL
□ 3	□ 5M	・PA-IgG ng/10*7cell	
湿疹		出血症状	
□ 全くなし	□ 一過性(時々でる)	□ 全くなし	□ 皮下出血 □ 口腔内出血
□ 持続性だが塗布薬でコントロール可		□ 下血	□ 血尿 □ 遷延性鼻出血
□ 持続性で難治		□ その他 ( )	
感染症			
□ 細菌感染症 診断名 起炎菌	□ ウイルス感染症 診断名 起炎ウイルス	□ 真菌感染症 診断名 起炎真菌	□ その他 診断名 病原体

※Scoreは、別紙( Zhu et al. Blood, 86, 3797, 1995)をご参照ください。

治療	予防投薬		
	□ あり	ありの場合、該当薬にチェックをお願いします	
	□ なし	□ 抗菌薬(薬剤名: )	□ 抗ウイルス薬( □ ACV □ その他( ) )
	□ 不明	□ 抗真菌剤( □ AMPHシロップ □ FLCZ □ ITCZ □ その他( ) )	□ ST合剤
			□ 定期的 $\gamma$ -グロブリン補充
	脾摘		
	□ あり	ありの場合、施行時年齢	効果(血小板上昇)
	□ なし	歳 カ月	□ あり □ なし □ 不明
	□ 不明		
	造血幹細胞移植		
	□ 施行済み □ 予定中 □ 施行しない	施行時年齢	歳 カ月
	前処置		ドナー
□ BU (16mg/kg) + CY (50mg/kg × 4)	□ BU + CY + ATG (□ウマ/□ウサギ)	□ 骨髓( □ 同胞 □ 父母 □ 非血縁 □ その他)	
□ TBI ( Gy) + CY ( mg/kg × 回)	□ その他 ( )	□ 臍帯血( □ 同胞 □ 非血縁 □ その他)	
□ その他 ( )			
重篤な移植関連合併症			
□ VOD	□ 粘膜障害 □ 肺障害	□ 下痢 □ その他 ( )	
急性GVHD		慢性GVHD	
□ あり	あり、の場合Grade	□ あり	
□ なし	□ I □ II □ III □ IV	□ なし	
□ 不明		□ limited □ extended	
		□ 不明	
生着	□ 完全生着 □ 部分生着 □ 拒絶		

最終観察	1. 生存	2. 死亡	3. その他
	最終確認日 西暦 年 月 日	西暦 年 月 日 死亡原因	

## 2. 臨床症状スコアリングについて

Zhu et al. Blood, 86, 3797, 1995

1/2/3/4/5A/5M

score 1: thrombocytopenia and small platelets without any other symptoms, clinical findings or laboratory abnormalities  
(血小板減少のみ)

score 2: mild, transient eczema with or without minor infections  
(血小板減少に加えて、軽度/一過性の湿疹を呈する。軽症の感染を伴う。感染のエピソードがなくてもよい)

score 3: persistent but manageable eczema or recurrent infections or both  
(血小板減少に加えて、局所療法でコントロール可能ではあるが持続性の湿疹を呈する。または反復性の感染を伴う。感染と湿疹両方を伴ってよい)

score 4: persistent and difficult-to-control eczema and frequent life-threatening infections  
(血小板減少に加えて、持続的で難治な湿疹を呈し、生命の危険を伴う反復性の感染を伴う)

score 5A/M: eczema and/or frequent infections developed autoimmune diseases or malignancies  
(血小板減少に加えて、湿疹を呈する。反復性の感染のエピソードはあってもなくてもよい。自己免疫疾患(5A)または悪性腫瘍(5M)の合併を伴うもの)



先天性好中球減少症(周期性好中球減少症を含む) -特異項目-

診断チェックシート		
<input type="checkbox"/> 好中球数 200~500/mm <sup>3</sup> 程度	<input type="checkbox"/> 代償性の単球増加	<input type="checkbox"/> 好酸球増多
<input type="checkbox"/> 抗好中球抗体陰性	<input type="checkbox"/> 好中球減少に周期性を認める	
<input type="checkbox"/> 骨髄での前骨髄球~骨髄球の段階での成熟障害を認める		
<input type="checkbox"/> 精神運動発達遅滞あり	<input type="checkbox"/> てんかんの合併	<input type="checkbox"/> 体重増加不良(乳児期)
<input type="checkbox"/> 家族歴あり	<input type="checkbox"/> G-CSF投与に反応して好中球増加を認める	
<input type="checkbox"/> ELA2遺伝子異常	<input type="checkbox"/> HAX1遺伝子異常	<input type="checkbox"/> 他の責任遺伝子異常

初発時の感染症	
1. あり	1.ありの場合、該当するものにチェックをお願いします
2. なし	<input type="checkbox"/> 肛門周囲膿瘍 <input type="checkbox"/> 口内炎 <input type="checkbox"/> 皮膚蜂巣炎, 皮下膿瘍
3. 不明	<input type="checkbox"/> 細菌性肺炎 <input type="checkbox"/> 繰り返す中耳炎
	<input type="checkbox"/> 敗血症(起因菌 ) <input type="checkbox"/> その他( )

これまでの感染症, 合併症	
1. あり	<input type="checkbox"/> 肛門周囲膿瘍 <input type="checkbox"/> 口内炎 <input type="checkbox"/> 歯肉炎/歯周病
2. なし	<input type="checkbox"/> 歯の喪失(永久歯      本喪失) <input type="checkbox"/> 繰り返す中耳炎
3. 不明	<input type="checkbox"/> 皮膚蜂巣炎, 皮下膿瘍 <input type="checkbox"/> 細菌性肺炎 <input type="checkbox"/> 敗血症(起因菌 )
	<input type="checkbox"/> 培養でよく検出される起因菌( ) <input type="checkbox"/> 他の感染症( )
	<input type="checkbox"/> 糸球体腎炎 <input type="checkbox"/> 骨粗鬆症 <input type="checkbox"/> 妊孕性(拳児あり)

治療	
G-CSF療法	
1. あり 2. なし 3. 不明	1.ありの場合、該当するものにチェックをお願いします <input type="checkbox"/> 重症感染時のみ使用 (使用量      μg/day) <input type="checkbox"/> 定期的に使用(使用開始日      年      月) 定期的な投与の場合(使用量      μg/day, 週      回, 開始日      年      月) G-CSF治療に伴う副作用 <input type="checkbox"/> 血小板減少 <input type="checkbox"/> 肝脾腫
造血幹細胞移植	
1. 施行済み 2. 予定中 3. 施行しない/施行不能 4. その他 ( )	
施行日	西暦      年      月      日
前処置	ドナー 1. 血縁骨髄      2. 非血縁骨髄 3. 非血縁臍帯血      4. 末梢血幹細胞 5. その他 ( ) HLA一致度(      / 6)
移植時併発症	
移植関連合併症	
<input type="checkbox"/> 悪性腫瘍(詳細は悪性化の欄へ) <input type="checkbox"/> 難治性感染症( ) <input type="checkbox"/> その他( )	
その他の治療	

悪性化	<input type="checkbox"/> MDS <input type="checkbox"/> AML <input type="checkbox"/> 他の悪性腫瘍 <input type="checkbox"/> 染色体異常( ) <input type="checkbox"/> G-CSF 使用歴有り【頓用・定期的使用(発症までのG-CSF使用期間      年間)】
-----	---

最終観察	1. 生存	2. 死亡	3. その他
	最終確認日	西暦      年      月      日	
	西暦      年      月      日	死亡原因	フォロー終了、転院などありましたらご記入ください。

MSMD (mendelian susceptibility to mycobacterial disease) -特異項目-

診断チェックシート		
<input type="checkbox"/> BCG接種部以外で2ヶ所以上のBCG感染症	<input type="checkbox"/> サルモネラ感染症	<input type="checkbox"/> 難治性結核
<input type="checkbox"/> 非定型抗酸菌感染症(難治性あるいは再発性)	<input type="checkbox"/> 慢性肉芽腫症など他の免疫不全症の除外	
<input type="checkbox"/> 肉芽腫性炎症を伴う典型的な病理組織学的変化	<input type="checkbox"/> 臓器から培養またはPCRでBCG菌を検出	
<input type="checkbox"/> IFN $\gamma$ R1遺伝子異常	<input type="checkbox"/> IFNR2遺伝子異常	<input type="checkbox"/> IL-12p40遺伝子異常
<input type="checkbox"/> IL12R $\beta$ 遺伝子異常	<input type="checkbox"/> STAT1遺伝子異常	<input type="checkbox"/> NEMO遺伝子異常
<input type="checkbox"/> 既知の遺伝子異常は認めない		

臨床経過	症状		
	<input type="checkbox"/> 症状なし	<input type="checkbox"/> 持続する発熱	<input type="checkbox"/> AST・ALTの上昇
	<input type="checkbox"/> 体重減少	<input type="checkbox"/> 成長障害	<input type="checkbox"/> その他( )
	BCG		
	BCG接種		BCG感染症
	1. あり 2. なし 3. 不明	接種時年齢	1. あり
		歳 月	2. なし
			3. 不明
			発症部位
			接種から発症までの期間
		年 月	
サルモネラ感染症			
1. あり	原因菌	感染部位	
2. なし			
3. 不明			
抗酸菌/サルモネラ以外の細胞内寄生菌感染症			
1. あり	原因菌	感染部位	
2. なし			
3. 不明			
ウイルス感染症			
<input type="checkbox"/> 水痘の重症化	<input type="checkbox"/> 他のウイルス感染症の重症化		
<input type="checkbox"/> 帯状疱疹	原因ウイルス:		

治療	IFN $\gamma$ による療法		ST合剤予防内服	
	1. あり 2. なし 3. 不明	投与量	1. あり 2. なし 3. 不明	投与量
		万単位/体表面積		
		投与間隔		
		回/週		
その他の治療				
治療後の経過および治療後の問題点				

最終観察	1. 生存	2. 死亡	3. その他
	最終確認日	西暦 年 月 日	
	西暦 年 月 日	死亡原因	フォロー終了、転院などありましたらご記入ください。

TRAPS -特異項目-

診断チェックシート			
<input type="checkbox"/> 6ヶ月以上反復する炎症兆候	<input type="checkbox"/> 症状が平均5日以上持続	<input type="checkbox"/> 発熱	<input type="checkbox"/> 腹痛
<input type="checkbox"/> 移動性筋痛	<input type="checkbox"/> 皮疹	<input type="checkbox"/> 結膜炎	<input type="checkbox"/> 眼窩周囲浮腫
<input type="checkbox"/> 関節痛	<input type="checkbox"/> 単関節滑膜炎	<input type="checkbox"/> ステロイドに反応	<input type="checkbox"/> 胸痛
<input type="checkbox"/> コルヒチンに不応			
診断時年齢	歳 月	TRAPS 家族歴	<input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> 不明
家族内(TRAPSでない家族を含む)の該当する疾患にチェック			
<input type="checkbox"/> アミロイドーシス	<input type="checkbox"/> 血管炎	<input type="checkbox"/> SLE	<input type="checkbox"/> 血管炎
<input type="checkbox"/> 炎症性腸疾患	<input type="checkbox"/> 慢性関節リウマチ	<input type="checkbox"/> 脊髄関節炎	<input type="checkbox"/> 若年性特発性関節炎

臨床経過	発作				
	熱型	<input type="checkbox"/> 微熱	<input type="checkbox"/> 弛張熱または間欠熱	<input type="checkbox"/> 稽留熱	<input type="checkbox"/> 不明
	持続期間	<input type="checkbox"/> 1日以内	<input type="checkbox"/> 2~4日	<input type="checkbox"/> 5日以上	<input type="checkbox"/> 不明
	発作時CRP	~	mg/dL	間欠期CRP	~
	発作時血清アミロイダ	~	μg/mL	間欠期血清アミロイダ	~
	発作時白血球数	~	/μL	間欠期白血球数	~
	発作時好中球減少	<input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> 不明		抗核抗体	<input type="checkbox"/> 陽性 <input type="checkbox"/> 陰性 <input type="checkbox"/> 未検
	血清TNFα	pg/mL	sTNFRSF1S	pg/mL	
	合併症(追加) 該当するものにチェック				
	<input type="checkbox"/> アミロイドーシス <input type="checkbox"/> 血管炎 <input type="checkbox"/> 紫斑病 <input type="checkbox"/> 脊髄関節炎				

治療	ステロイド		コルヒチン		NSAIDs		
	投与	効果	投与	効果	投与	効果	
	<input type="checkbox"/> あり	<input type="checkbox"/> 著効	<input type="checkbox"/> あり	<input type="checkbox"/> 著効	<input type="checkbox"/> あり	<input type="checkbox"/> 著効	
	<input type="checkbox"/> なし	<input type="checkbox"/> 有効	<input type="checkbox"/> なし	<input type="checkbox"/> 有効	<input type="checkbox"/> なし	<input type="checkbox"/> 有効	
	<input type="checkbox"/> 中止	<input type="checkbox"/> 無効	<input type="checkbox"/> 中止	<input type="checkbox"/> 無効	<input type="checkbox"/> 中止	<input type="checkbox"/> 無効	
	<input type="checkbox"/> 不明	<input type="checkbox"/> 不明	<input type="checkbox"/> 不明	<input type="checkbox"/> 不明	<input type="checkbox"/> 不明	<input type="checkbox"/> 不明	
	生物学的製剤						
	<input type="checkbox"/> あり	投与薬剤/量					
	<input type="checkbox"/> なし	効果	<input type="checkbox"/> 著効	<input type="checkbox"/> 有効	<input type="checkbox"/> 無効	<input type="checkbox"/> 不明	
	<input type="checkbox"/> 中止						
<input type="checkbox"/> 不明							
その他の治療							
治療後の経過および治療後の問題点							

最終観察	1. 生存		2. 死亡		3. その他	
	最終確認日		西暦 年 月 日			
	西暦 年 月 日		死亡原因		フォロー終了、転院などありましたらご記入ください。	

## 高IgD症候群 -特異項目-

診断	診断根拠		
	<input type="checkbox"/> 臨床症状	<input type="checkbox"/> 血清IgD値(            mg/dL)	
	<input type="checkbox"/> 尿中メバロン酸値(            μg/mg・Cr)	<input type="checkbox"/> MK活性(            %)	
	<input type="checkbox"/> MVK遺伝子変異	<input type="checkbox"/> 家族歴	<input type="checkbox"/> その他(            )
	診断時年齢	歳    ヶ月	
高IgD症候群診断以前に他疾患の疑い(ありの場合は該当疾患にチェック)			
<input type="checkbox"/> あり	<input type="checkbox"/> 不明	<input type="checkbox"/> 家族性地中海熱(FMF)	<input type="checkbox"/> JIA <input type="checkbox"/> PFAPA
<input type="checkbox"/> なし		<input type="checkbox"/> 感染症	<input type="checkbox"/> 悪性腫瘍 <input type="checkbox"/> その他(            )

臨床経過	発熱			
	発熱発作に関わる誘引			
	<input type="checkbox"/> あり	<input type="checkbox"/> 不明	ありの場合 その誘引	<input type="checkbox"/> ワクチン <input type="checkbox"/> 感染症 <input type="checkbox"/> 外傷 <input type="checkbox"/> その他(            )
	※発症後5年以上経過している場合、発熱に関して以下の該当項目にチェック			
	発症後 5～10年間	発熱頻度	<input type="checkbox"/> 12回以上	<input type="checkbox"/> 7-11回 <input type="checkbox"/> 1-6回 <input type="checkbox"/> 1回未満
		持続日数	<input type="checkbox"/> 7日以上	<input type="checkbox"/> 4-7日 <input type="checkbox"/> 2-3日 <input type="checkbox"/> 1日以内
	発症後 10～20年間	発熱頻度	<input type="checkbox"/> 12回以上	<input type="checkbox"/> 7-11回 <input type="checkbox"/> 1-6回 <input type="checkbox"/> 1回未満
		持続日数	<input type="checkbox"/> 7日以上	<input type="checkbox"/> 4-7日 <input type="checkbox"/> 2-3日 <input type="checkbox"/> 1日以内
	発症後 20年以上	発熱頻度	<input type="checkbox"/> 12回以上	<input type="checkbox"/> 7-11回 <input type="checkbox"/> 1-6回 <input type="checkbox"/> 1回未満
		持続日数	<input type="checkbox"/> 7日以上	<input type="checkbox"/> 4-7日 <input type="checkbox"/> 2-3日 <input type="checkbox"/> 1日以内
	発熱発作中の併発症状			
	試験開腹		咽頭炎	
	<input type="checkbox"/> あり	疑われた疾患	<input type="checkbox"/> あり	<input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> 不明
	<input type="checkbox"/> なし		扁桃炎	
	<input type="checkbox"/> 不明		<input type="checkbox"/> あり	<input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> 不明
皮疹				
<input type="checkbox"/> あり	<input type="checkbox"/> 不明	<input type="checkbox"/> 斑点様丘疹 <input type="checkbox"/> 膨疹 <input type="checkbox"/> 紫斑 <input type="checkbox"/> 陰部潰瘍		
<input type="checkbox"/> なし		<input type="checkbox"/> 結節性紅斑 <input type="checkbox"/> その他(            )		
アミロイドーシス		関節拘縮	腸管癒着	
<input type="checkbox"/> あり	部位	<input type="checkbox"/> あり	部位	
<input type="checkbox"/> なし		<input type="checkbox"/> なし		
<input type="checkbox"/> 不明		<input type="checkbox"/> 不明		

治療	ステロイド		
	<input type="checkbox"/> あり	発作時投与量(PSL換算)	mg/kg/日
	<input type="checkbox"/> なし	維持投与量(PSL換算)	mg/kg/日
	<input type="checkbox"/> 不明	(ない場合はゼロと記載)	
	スタチン		
<input type="checkbox"/> あり	<input type="checkbox"/> なし	開始年齢	効果
<input type="checkbox"/> 中止	<input type="checkbox"/> 不明	歳    カ月	<input type="checkbox"/> 著効 <input type="checkbox"/> 有効 <input type="checkbox"/> 無効 <input type="checkbox"/> 不明

生活歴	就学		就職		
	<input type="checkbox"/> 可 <input type="checkbox"/> 不可 <input type="checkbox"/> 未 <input type="checkbox"/> 不明	最終学歴(学校・在卒をチェック)		<input type="checkbox"/> 可 <input type="checkbox"/> 不可 <input type="checkbox"/> 未 <input type="checkbox"/> 不明	
		<input type="checkbox"/> 小学校	<input type="checkbox"/> 在学中 <input type="checkbox"/> 卒業	結婚	
		<input type="checkbox"/> 中学校		<input type="checkbox"/> 既婚 <input type="checkbox"/> 未婚 <input type="checkbox"/> 不明	
<input type="checkbox"/> 高等学校		女性の場合		<input type="checkbox"/> 出産歴あり <input type="checkbox"/> 妊娠歴あり	
<input type="checkbox"/> 大学/専門学校		妊娠/出産	<input type="checkbox"/> 妊娠歴なし <input type="checkbox"/> 不可 <input type="checkbox"/> 不明		

最終観察	1. 生存	2. 死亡	3. その他
	最終確認日	西暦    年    月    日	
	西暦    年    月    日	死亡原因	フォロー終了、転院などありましたらご記入ください。

CAPS (CINCA症候群など)に関する二次調査票

診断	診断					
	<input type="checkbox"/> FCAS		<input type="checkbox"/> Muckle-Wells症候群		<input type="checkbox"/> CINCA症候群	
	診断根拠					
	<input type="checkbox"/> CIAS1遺伝子変異		<input type="checkbox"/> 発熱	<input type="checkbox"/> 発疹	<input type="checkbox"/> 関節症状	<input type="checkbox"/> 脈絡網膜炎
	<input type="checkbox"/> 頭痛		<input type="checkbox"/> 難聴	<input type="checkbox"/> 髄膜炎	<input type="checkbox"/> 発達遅滞	<input type="checkbox"/> 寒冷刺激による症状誘発
	画像・髄液検査(実施したものにチェックをし、所見(正常の場合も)の記載をお願いします)					
	<input type="checkbox"/> 頭部画像検査		所見			
	<input type="checkbox"/> 関節検査(画像/生検等)		所見			
<input type="checkbox"/> 髄液検査		髄圧	蛋白	細胞数	髄液中 サイトカイン	
<input type="checkbox"/> その他		実施検査・所見				

臨床経過	発熱			
	<input type="checkbox"/> あり	発症年齢	歳	ヵ月
	<input type="checkbox"/> なし	頻度	<input type="checkbox"/> ほほ毎日 <input type="checkbox"/> 月1回以上 <input type="checkbox"/> 年に数回以下	
	<input type="checkbox"/> 不明	熱型	<input type="checkbox"/> 稽留熱 <input type="checkbox"/> 微熱 <input type="checkbox"/> 弛張熱または間欠熱	
	発疹			
	<input type="checkbox"/> あり	発症年齢	歳	ヵ月
	<input type="checkbox"/> なし	頻度	<input type="checkbox"/> ほほ毎日 <input type="checkbox"/> 月1回以上 <input type="checkbox"/> 年に数回以下	
	<input type="checkbox"/> 不明	性状	<input type="checkbox"/> 蕁麻疹様 <input type="checkbox"/> その他( )	
		部位	<input type="checkbox"/> 全身 <input type="checkbox"/> その他( )	
	関節症状			
	痛み	<input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> 不明	発症年齢	歳 ヵ月
			部位:	
	腫脹	<input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> 不明	発症年齢	歳 ヵ月
			部位:	
	拘縮	<input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> 不明	発症年齢	歳 ヵ月
			部位:	
	骨過成長		歩行障害	
	<input type="checkbox"/> あり	発症年齢	歳 ヵ月	<input type="checkbox"/> あり
	<input type="checkbox"/> なし	部位		<input type="checkbox"/> 補助具使用
	<input type="checkbox"/> 不明			使用器具( )
				<input type="checkbox"/> 跛行 <input type="checkbox"/> 歩行不能
	頭痛		難聴	
	<input type="checkbox"/> あり	頻度	<input type="checkbox"/> あり	<input type="checkbox"/> 未検 <input type="checkbox"/> 軽度(-10~-20dB)
	<input type="checkbox"/> なし	<input type="checkbox"/> ほほ毎日 <input type="checkbox"/> 月1回以上	<input type="checkbox"/> なし	<input type="checkbox"/> 中等度(-20~-50dB)
	<input type="checkbox"/> 不明	<input type="checkbox"/> 年に数回以下	<input type="checkbox"/> 不明	<input type="checkbox"/> 高度(-50dB超) <input type="checkbox"/> 検査不明
	けいれん		髄膜炎	
	<input type="checkbox"/> あり	<input type="checkbox"/> なし	<input type="checkbox"/> あり	<input type="checkbox"/> なし
		<input type="checkbox"/> 不明		<input type="checkbox"/> 不明
発症年齢	歳 ヵ月	発症年齢	歳 ヵ月	
水頭症		脳萎縮		
<input type="checkbox"/> あり	<input type="checkbox"/> なし	<input type="checkbox"/> あり	<input type="checkbox"/> なし	
	<input type="checkbox"/> 不明		<input type="checkbox"/> 不明	
発症年齢	歳 ヵ月	発症年齢	歳 ヵ月	
視神経乳頭浮腫		脈絡網膜炎		
<input type="checkbox"/> あり	<input type="checkbox"/> なし	<input type="checkbox"/> あり	<input type="checkbox"/> なし	
	<input type="checkbox"/> 不明		<input type="checkbox"/> 不明	
発症年齢	歳 ヵ月	発症年齢	歳 ヵ月	
発達遅滞		小症状		
<input type="checkbox"/> あり	<input type="checkbox"/> なし	<input type="checkbox"/> 軽度	<input type="checkbox"/> 中等度	
	<input type="checkbox"/> 不明	<input type="checkbox"/> 重度		
発症年齢	歳 ヵ月	<input type="checkbox"/> リンパ節腫脹	<input type="checkbox"/> 肝脾腫	
		<input type="checkbox"/> 結膜充血	<input type="checkbox"/> ばち指	
寒冷誘発				
<input type="checkbox"/> あり	<input type="checkbox"/> 不明	誘発される 症状	<input type="checkbox"/> 皮膚症状 <input type="checkbox"/> 神経症状 <input type="checkbox"/> 関節症状	
<input type="checkbox"/> なし			<input type="checkbox"/> 発熱 <input type="checkbox"/> その他( )	



CAPS (CINCA症候群など) -特異項目2-

治療	抗IL-1療法 (Anakinra)			
	<input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> 不明	投与開始	歳 カ月 ~ (中止時は中止年齢: 歳 カ月)	
		投与量	効果	<input type="checkbox"/> 著効 <input type="checkbox"/> 有効 <input type="checkbox"/> 無効 <input type="checkbox"/> 不明
	改善を認めた症状		不応の症状	
	副作用			
	感染症	<input type="checkbox"/> 重症 <input type="checkbox"/> 中等症 <input type="checkbox"/> 軽症		内容および対応
	その他の副作用およびその対応			
	ステロイド(パルス療法以外)			
	<input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> 不明	投与開始	歳 カ月 ~ (中止時は中止年齢: 歳 カ月)	
		投与量・投与方法	効果	<input type="checkbox"/> 著効 <input type="checkbox"/> 有効 <input type="checkbox"/> 無効 <input type="checkbox"/> 不明
ステロイドパルス療法				
<input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> 不明	効果		<input type="checkbox"/> 著効 <input type="checkbox"/> 有効 <input type="checkbox"/> 無効 <input type="checkbox"/> 不明	
その他の治療				
その他の薬剤・外科治療などがある場合は記載をお願いします				

生活歴	就学		就職		
	<input type="checkbox"/> 可 <input type="checkbox"/> 不可 <input type="checkbox"/> 未 <input type="checkbox"/> 不明	最終学歴(学校・在卒をチェック)		<input type="checkbox"/> 可 <input type="checkbox"/> 不可 <input type="checkbox"/> 未 <input type="checkbox"/> 不明	
		<input type="checkbox"/> 小学校 <input type="checkbox"/> 中学校 <input type="checkbox"/> 高等学校 <input type="checkbox"/> 大学/専門学校 <input type="checkbox"/> 普通学級 <input type="checkbox"/> 支援学級	<input type="checkbox"/> 在学中 <input type="checkbox"/> 卒業	結婚	
				<input type="checkbox"/> 既婚 <input type="checkbox"/> 未婚 <input type="checkbox"/> 不明	
		女性の場合 妊娠/出産	<input type="checkbox"/> 出産歴あり <input type="checkbox"/> 妊娠歴あり <input type="checkbox"/> 妊娠歴なし <input type="checkbox"/> 不可 <input type="checkbox"/> 不明		

最終観察	1. 生存	2. 死亡	3. その他
	最終確認日	西暦 年 月 日	
	西暦 年 月 日	死亡原因	フォロー終了、転院などありましたらご記入ください。

ご協力いただき誠にありがとうございました。

Blau症候群(BS)/若年性サルコイドーシス(EOS) -特異項目-

診断	診断根拠		
	<input type="checkbox"/> 臨床症状	<input type="checkbox"/> 関節画像所見	<input type="checkbox"/> 皮膚生検 <input type="checkbox"/> 滑膜生検
	<input type="checkbox"/> NOD2遺伝子変異	<input type="checkbox"/> 家族歴	<input type="checkbox"/> その他( )
	診断時年齢	歳 ヶ月	
	BS/EOS診断以前の他疾患としての管理(ありの場合は該当疾患にチェック)		
<input type="checkbox"/> あり	<input type="checkbox"/> 全身型JIA <input type="checkbox"/> 多関節型JIA <input type="checkbox"/> 少関節型JIA	<input type="checkbox"/> 感染症	
<input type="checkbox"/> なし	<input type="checkbox"/> 悪性腫瘍 <input type="checkbox"/> 川崎病 <input type="checkbox"/> アトピー性皮膚炎		
<input type="checkbox"/> 不明	<input type="checkbox"/> その他( )		

臨床経過	症状の増悪に関わる誘引		BCG接種	
	<input type="checkbox"/> あり	詳細	<input type="checkbox"/> あり	接種時年齢
	<input type="checkbox"/> なし		<input type="checkbox"/> なし	歳 ヶ月
	<input type="checkbox"/> 不明		<input type="checkbox"/> 不明	
	皮疹			
	<input type="checkbox"/> あり	発症		寛解の有無
	<input type="checkbox"/> なし	歳 ヶ月頃		<input type="checkbox"/> あり( 歳ごろ)
	<input type="checkbox"/> 不明			<input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> 不明
	皮疹の性状		皮疹の出没	
	<input type="checkbox"/> 多発性苔癬様丘疹	<input type="checkbox"/> 結節性紅斑	<input type="checkbox"/> 常時出現	<input type="checkbox"/> 季節性に変動
	<input type="checkbox"/> その他( )		<input type="checkbox"/> 不定期に変動	<input type="checkbox"/> 不明
	関節症状			
	<input type="checkbox"/> あり	発症		寛解の有無
	<input type="checkbox"/> なし	歳 ヶ月頃		<input type="checkbox"/> あり( 歳ごろ)
	<input type="checkbox"/> 不明			<input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> 不明
屈曲拘縮		現在の主な移動方法		
<input type="checkbox"/> あり	<input type="checkbox"/> なし	<input type="checkbox"/> 不明	<input type="checkbox"/> 自立歩行 <input type="checkbox"/> 杖歩行 <input type="checkbox"/> 車椅子使用	
			<input type="checkbox"/> その他( )	
眼症状				
<input type="checkbox"/> あり	発症		寛解の有無	
<input type="checkbox"/> なし	歳 ヶ月頃		<input type="checkbox"/> あり( 歳ごろ)	
<input type="checkbox"/> 不明			<input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> 不明	
最近の視力		失明		
右眼	矯正:	裸眼:	右眼: <input type="checkbox"/> あり( 歳ごろ) <input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> 不明	
左眼	矯正:	裸眼:	左眼: <input type="checkbox"/> あり( 歳ごろ) <input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> 不明	
発熱				
<input type="checkbox"/> あり	<input type="checkbox"/> なし	<input type="checkbox"/> 不明	発症 歳 ヶ月頃	

検査	血清カルシウム値		血清ヒアルロン酸値	
	mg/dL	検査年齢	ng/mL	検査年齢
		歳		歳
	血清MMP-3値		抗CCP抗体値	
	ng/mL	検査年齢	U/mL	検査年齢
		歳		歳
	血清ACE値		ツベルクリン反応( <input type="checkbox"/> 施行 <input type="checkbox"/> 未施行)	
	IU/L	検査年齢	<input type="checkbox"/> 陽性 × mm	検査年齢
		歳	<input type="checkbox"/> 陰性	歳
	Gaシンチグラフィ( <input type="checkbox"/> 施行 <input type="checkbox"/> 未施行)		胸部Xp( <input type="checkbox"/> 施行 <input type="checkbox"/> 未施行)	
所見	検査年齢	<input type="checkbox"/> 両側肺門リンパ節腫脹(BHL)あり	検査年齢	
	歳	<input type="checkbox"/> BHLなし	歳	
関節画像検査( <input type="checkbox"/> 施行 <input type="checkbox"/> 未施行)		生検( <input type="checkbox"/> 施行 <input type="checkbox"/> 未施行)		
所見	検査年齢	部位	検査年齢	
	歳	所見	歳	

治療	ステロイド		
	<input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> 不明	初期投与量(PSL換算)	mg/kg/日
		維持投与量(PSL換算)	mg/kg/日
	メトトレキサート(MTX)		
	<input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> 中止 <input type="checkbox"/> 不明	開始年齢 歳 カ月	投与量 mg/日
効果		<input type="checkbox"/> 著効 <input type="checkbox"/> 有効 <input type="checkbox"/> 無効 <input type="checkbox"/> 不明	
その他の治療			
<input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> 不明	詳細		

生活歴	就学		就職		
	<input type="checkbox"/> 可 <input type="checkbox"/> 不可 <input type="checkbox"/> 未 <input type="checkbox"/> 不明	最終学歴(学校・在卒をチェック)		<input type="checkbox"/> 可 <input type="checkbox"/> 不可 <input type="checkbox"/> 未 <input type="checkbox"/> 不明	
		<input type="checkbox"/> 小学校 <input type="checkbox"/> 中学校 <input type="checkbox"/> 高等学校 <input type="checkbox"/> 大学/専門学校	<input type="checkbox"/> 在学中 <input type="checkbox"/> 卒業	結婚	
				<input type="checkbox"/> 既婚 <input type="checkbox"/> 未婚 <input type="checkbox"/> 不明	
				女性の場合 妊娠/出産	<input type="checkbox"/> 出産歴あり <input type="checkbox"/> 妊娠歴あり <input type="checkbox"/> 妊娠歴なし <input type="checkbox"/> 不可 <input type="checkbox"/> 不明

最終観察	1. 生存	2. 死亡	3. その他
	最終確認日	西暦 年 月 日	フォロー終了、転院などありましたらご記入ください。
	西暦 年 月 日	死亡原因	

5/5 ページ

ご協力いただき誠にありがとうございました。

家族性地中海熱 (FMF) -特異項目-

診断根拠			
<input type="checkbox"/> 臨床症状 (診断基準大項目 項目/小項目 項目)			<input type="checkbox"/> MEFV遺伝子異常
<input type="checkbox"/> 家族歴			

臨床経過	発作			
	頻度(/月)	<input type="checkbox"/> 3回以上	<input type="checkbox"/> 1~2回	<input type="checkbox"/> 1回以下
	持続期間	<input type="checkbox"/> 1日以内	<input type="checkbox"/> 2~3日	<input type="checkbox"/> 4日以上
				女性の場合 月経との相関 <input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> 不明
	発作時症状			
	発熱		胸膜炎症状	
	<input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> 不明	熱型	<input type="checkbox"/> 両側性	該当する症状
		<input type="checkbox"/> 弛張熱または間欠熱	<input type="checkbox"/> 片側性	<input type="checkbox"/> 胸痛 <input type="checkbox"/> 胸水貯留
		<input type="checkbox"/> 稽留熱	<input type="checkbox"/> なし	<input type="checkbox"/> 心膜炎
		<input type="checkbox"/> 微熱	<input type="checkbox"/> 不明	<input type="checkbox"/> その他 ( )
腹膜炎症状		関節炎症状		
<input type="checkbox"/> びまん性 <input type="checkbox"/> 限局性 <input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> 不明	該当する症状	<input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> 不明	<input type="checkbox"/> 運動時下肢痛	
	<input type="checkbox"/> 腹痛 <input type="checkbox"/> 下痢		<input type="checkbox"/> 関節炎	
	<input type="checkbox"/> 便秘 <input type="checkbox"/> 腹膜刺激症状		( <input type="checkbox"/> 発作時のみ/ <input type="checkbox"/> 遷延性)	
	<input type="checkbox"/> その他 ( )		部位:	
皮膚症状		その他		
<input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> 不明	該当する症状	<input type="checkbox"/> 肝脾腫	<input type="checkbox"/> 頭痛 <input type="checkbox"/> 嘔吐	
	<input type="checkbox"/> 丹毒様紅斑 <input type="checkbox"/> 皮疹	<input type="checkbox"/> 髄膜炎	<input type="checkbox"/> リンパ節腫大	
	<input type="checkbox"/> その他 ( )	<input type="checkbox"/> その他 ( )		
アミロイドーシス				
<input type="checkbox"/> あり	<input type="checkbox"/> 不明	あり、の場合部位		
<input type="checkbox"/> なし				

治療	ステロイド			
	<input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> 不明	開始年齢	歳 月	投与量(PSL換算) mg/kg/日
		効果	<input type="checkbox"/> 著効	<input type="checkbox"/> 有効 <input type="checkbox"/> 無効 <input type="checkbox"/> 不明
	コルヒチン			
	<input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> 不明	開始年齢	歳 月	投与量 mg/日
		効果	<input type="checkbox"/> 著効	<input type="checkbox"/> 有効 <input type="checkbox"/> 無効 <input type="checkbox"/> 不明
	生物学的製剤			
	<input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> 不明	開始年齢	歳 月	投与薬剤/量
		効果	<input type="checkbox"/> 著効	<input type="checkbox"/> 有効 <input type="checkbox"/> 無効 <input type="checkbox"/> 不明

生活歴	就学		就職	
	<input type="checkbox"/> 可 <input type="checkbox"/> 不可 <input type="checkbox"/> 未 <input type="checkbox"/> 不明	最終学歴(学校・在卒をチェック)	<input type="checkbox"/> 可 <input type="checkbox"/> 不可 <input type="checkbox"/> 未 <input type="checkbox"/> 不明	
		<input type="checkbox"/> 小学校 <input type="checkbox"/> 中学校 <input type="checkbox"/> 高等学校 <input type="checkbox"/> 大学/専門学校	結婚	
		<input type="checkbox"/> 在学中 <input type="checkbox"/> 卒業	<input type="checkbox"/> 既婚 <input type="checkbox"/> 未婚 <input type="checkbox"/> 不明	
		女性の場合 妊娠/出産	<input type="checkbox"/> 出産歴あり <input type="checkbox"/> 妊娠歴あり <input type="checkbox"/> 妊娠歴なし <input type="checkbox"/> 不可 <input type="checkbox"/> 不明	

最終観察	1. 生存	2. 死亡	3. その他
	最終確認日	西暦 年 月 日	
	西暦 年 月 日	死亡原因	フォロー終了、転院などありましたらご記入ください。