

## 53 シェーグレン症候群

### ○ 概要

#### 1. 概要

慢性唾液腺炎と乾燥性角結膜炎を主徴とし、多彩な自己抗体の出現や高ガンマグロブリン血症をきたす自己免疫疾患の一つである。乾燥症が主症状となるが、唾液腺、涙腺だけでなく、全身の外分泌腺が系統的に障害されるため、autoimmune exocrinopathyとも称される。

シェーグレン症候群は他の膠原病の合併がみられない一次性と関節リウマチや全身性エリテマトーデスなどの膠原病を合併する二次性とに大別される。さらに、一次性シェーグレン症候群は、病変が涙腺、唾液腺に限局する腺型と病変が全身諸臓器におよぶ腺外型とに分けられる。

様々な自己抗体の出現や臓器に浸潤した自己反応性リンパ球の存在により、自己免疫応答がその病因として考えられている。ポリクローナルな高ガンマグロブリン血症のほか、抗核抗体、リウマトイド因子、抗SS-A抗体、抗SS-B抗体などの自己抗体が出現する。

#### 2. 原因

詳細は不明であるが、自己免疫疾患と考えられている。

#### 3. 症状

- (1) 乾燥症状(眼、口腔、気道乾燥、皮膚乾燥、腔乾燥など)
- (2) 唾液腺・涙腺腫脹
- (3) 関節症状(関節痛、関節炎)
- (4) 甲状腺(甲状腺腫、慢性甲状腺炎)
- (5) 呼吸器症状(間質性肺炎、慢性気管支炎、嚔声など)
- (6) 肝症状(原発性胆汁性肝硬変症、自己免疫性肝炎)
- (7) 消化管症状(胃炎)
- (8) 腎症状(遠位尿細管性アシドーシス、低カリウム血症による四肢麻痺、腎石灰化症)
- (9) 皮膚症状(環状紅斑、高ガンマグロブリン血症による、下肢の網状皮斑や紫斑)
- (10) その他(レイノー現象、筋炎、末梢神経炎、血管炎、悪性リンパ腫など)

#### 4. 治療法

乾燥症状に対しては、対症的に人工涙液の点眼や人工唾液の噴霧が行われる。また頻回のうがいや歯の予防に有用である。室内の湿度を保つことも乾燥感の軽減に有効である。乾燥症状が強い場合には、塩酸ブロムヘキシン、アネートトリチオン、麦門冬湯、塩酸セビメリンなどが用いられる。塩酸セビメリン(エボザック、サリグレン)は今までの薬剤に比べて有用性が高く、約60%の患者で有効であるが、約30%の患者で消化器症状や発汗などの副作用が出現する。塩酸ピロカルピン(サラジェン)も選択肢となる。最近、免疫抑制薬のミゾリビン(ブレディニン)の有効性が報告されている。これまでの対症療法と異なり、疾患の進行を遅らせる可能性もある。強度の眼乾燥症状に対しては、涙点プラグが有効である。関節痛や関

節炎には非ステロイド系消炎鎮痛剤が功を奏する。甲状腺機能低下の場合には甲状腺ホルモンの補充療法が行われる。尿細管性アシドーシスでは重曹の投与によるアシドーシスの是正とカリウムの補給が行われる。原発性胆汁性肝硬変症に対しては、ウルソデオキシコール酸の投与が第1選択である。悪性リンパ腫を合併した場合には速やかに化学療法の適応となる。他膠原病を合併した場合には、その治療を優先する。

## 5. 予後

一般に慢性の経過を取るが、予後は良好である。乾燥症のために患者の QOL は必ずしも良好とはいえなかったが、新薬(塩酸セビメリン、塩酸ピロカルピンなど)の登場で QOL が改善してきている。生命予後を左右するのは、活動性の高い腺外症状や合併した他の膠原病による。

### ○ 要件の判定に必要な事項

#### 1. 患者数

約 66,300 人(研究班による)

#### 2. 発病の機構

不明(自己免疫性の機序が示唆される)

#### 3. 効果的な治療方法

未確立(根治的治療なし)

#### 4. 長期の療養

必要(一般に慢性の経過である)

#### 5. 診断基準

あり(研究班の診断基準等あり)

#### 6. 重症度分類

厚労省研究班において国際基準を基盤として作成。

重症(5点以上)を対象とする。

### ○ 情報提供元

「自己免疫疾患に関する調査研究班」

研究代表者 筑波大学医学医療系内科(膠原病・リウマチ・アレルギー) 教授 住田孝之

## <診断基準>

### シェーグレン症候群(SjS)改訂診断基準

(厚生労働省研究班、1999年)

1. 生検病理組織検査で次のいずれかの陽性所見を認めること
  - A) 口唇腺組織でリンパ球浸潤が 1/4mm<sup>2</sup>当たり 1focus 以上
  - B) 涙腺組織でリンパ球浸潤が 1/4mm<sup>2</sup>当たり 1focus 以上
2. 口腔検査で次のいずれかの陽性所見を認めること
  - A) 唾液腺造影で stage I(直径 1mm 以下の小点状陰影)以上の異常所見
  - B) 唾液分泌量低下(ガムテスト 10 分間で 10mL 以下, またはサクソテスト 2 分間 2g 以下)があり、かつ唾液腺シンチグラフィーにて機能低下の所見
3. 眼科検査で次のいずれかの陽性所見を認めること
  - A) Schirmer 試験で 5mm/5min 以下で、かつローズベンガルテスト(van Bijsterveld スコア)で陽性
  - B) Schirmer 試験で 5mm/5min 以下で、かつ蛍光色素(フルオレセイン)試験で陽性
4. 血清検査で次のいずれかの陽性所見を認めること
  - A) 抗 SS-A 抗体陽性
  - B) 抗 SS-B 抗体陽性

## 診断

以上1、2、3、4のいずれか2項目が陽性であればシェーグレン症候群と診断する。

<重症度分類>

ESSDAI(EULAR Sjögren's Syndrome Disease Activity Index)による重症度分類

重症(5点以上)を対象とする。

領域	重み (係数)	活動性	点数 (係数×活動性)
健康状態	3	無 0□ 低 1□ 中 2□	
リンパ節腫脹	4	無 0□ 低 1□ 中 2□ 高 3□	
腺症状	2	無 0□ 低 1□ 中 2□	
関節症状	2	無 0□ 低 1□ 中 2□ 高 3□	
皮膚症状	3	無 0□ 低 1□ 中 2□ 高 3□	
肺病変	5	無 0□ 低 1□ 中 2□ 高 3□	
腎病変	5	無 0□ 低 1□ 中 2□ 高 3□	
筋症状	6	無 0□ 低 1□ 中 2□ 高 3□	
末梢神経障害	5	無 0□ 低 1□ 中 2□ 高 3□	
中枢神経障害	5	無 0□ 低 1□ 高 3□	
血液障害	2	無 0□ 低 1□ 中 2□ 高 3□	
生物学的所見	1	無 0□ 低 1□ 中 2□	
ESSDAI (合計点数)		0点~123点 EULARの疾患活動性基準 中・高疾患活動性(5点≤) 低疾患活動性(<5点)	

一次性SS、二次性SSともにESSDAIにより軽症、重症に分類する。

ESSDAI ≥ 5点 → 重症

ESSDAI < 5点 → 軽症

付記

ESSDAI における各領域の評価基準

領域	評価基準
健康状態	0 以下の症状がない 1 微熱、間欠熱(37.5~38.5℃)、盗汗、あるいは5~10%の体重減少 2 高熱(>38.5℃)、盗汗、あるいは>10%の体重減少 (感染症由来の発熱や自発的な減量を除く)
リンパ節腫脹	0 以下の症状がない 1 リンパ節腫脹: 領域不問 $\geq$ 1cm または単径 $\geq$ 2cm 2 リンパ節腫脹: 領域不問 $\geq$ 2cm または単径 $\geq$ 3cm、あるいは脾腫(触診、画像のいずれか) 3 現在の悪性 B 細胞増殖性疾患
腺症状	0 腺腫脹なし 1 耳下腺腫脹( $\leq$ 3cm)、あるいは限局した顎下腺または涙腺の腫脹 2 耳下腺腫脹(>3cm)、あるいは目立った顎下腺または涙腺の腫脹 (結石、感染を除く)
関節症状	0 現在、活動性の関節症状なし 1 朝のこわばり(>30分)を伴う手指、手首、足首、足根、足趾の関節痛 2 28 関節のうち 1~5 個の関節滑膜炎 3 28 関節のうち 6 個以上の関節滑膜炎 (変形性関節症を除く)
皮膚症状	0 現在、活動性の皮膚症状なし 1 多型紅斑 2 蕁麻疹様血管炎、足首以遠の紫斑、あるいは SCL E を含む限局した皮膚血管炎 3 蕁麻疹様血管炎、広範囲の紫斑、あるいは血管炎関連潰瘍を含むびまん性皮膚血管炎 (不可逆的障害による安定した長期の症状は活動性なしとする)
肺病変	0 現在、活動性の肺病変なし 1 以下の 2 項目のいずれかを満たす 持続する咳や気管支病変で、X 線で異常を認めない X 線あるいは HRCT で間質性肺病変を認め、息切れがなくて呼吸機能検査が正常 2 中等度の活動性肺病変で、HRCT で間質性肺病変があり、以下の 2 項目のいずれかを満たす 労作時息切れあり(NYHA II) 呼吸機能検査以上(70%>DLCO $\geq$ 40%、あるいは 80%>FVC $\geq$ 60%)

	<p>3 高度の活動性肺病変で、HRCT で間質性肺病変があり、<math>\geq</math>の 2 項目のいずれかを満たす</p> <p>安静時息切れあり(NYHA III、IV)</p> <p>呼吸機能検査以上(DLCO&lt;40%、あるいはFVC&lt;60%)</p> <p>(不可逆的障害による安定した長期の症状や疾患に無関係の呼吸器障害(喫煙など)は活動性なしとする)</p>
腎病変	<p>0 現在、活動性腎病変なし(蛋白尿&lt;0.5g/dL、血尿なし、膿尿なし、かつアシドーシスなし)あるいは不可逆的な障害による安定した持続性蛋白尿</p> <p>1 以下に示すような腎不全のない軽度の活動性腎病変(GFR<math>\geq</math>60mL/分)</p> <p>尿細管アシドーシス</p> <p>糸球体病変で蛋白尿(0.5~1g/日)を伴い、かつ血尿がない</p> <p>2 以下に示すような中等度活動性腎病変</p> <p>腎不全(GFR&lt;60mL/分)を伴う尿細管性アシドーシス</p> <p>糸球体病変で蛋白尿(1~1.5g/日)を伴い、かつ血尿や腎不全がない</p> <p>組織学的に膜性腎症以外の糸球体腎炎、あるいは間質の目立ったリンパ球浸潤を認める</p> <p>3 以下に示すような高活動性腎病変</p> <p>糸球体病変で蛋白尿(&gt;1.5g/日)を伴う、あるいは血尿、あるいは腎不全を認める</p> <p>組織学的に増殖性糸球体腎炎あるいは、クリオグロブリン関連腎病変を認める</p> <p>(不可逆的障害による安定した長期の症状または疾患に無関係の腎病変は活動性なしとする、腎生検が施行済みなら、組織学的所見を優先した活動性評価をすること)</p>
筋症状	<p>0 現在、活動性の筋症状なし</p> <p>1 筋電図や筋生検で異常がある軽い筋炎で、以下の 2 項目の両方を満たす</p> <p>脱力はない</p> <p>CK は基準値(N)の 2 倍以下(<math>N &lt; CK \leq 2N</math>)</p> <p>2 筋電図や筋生検で異常がある中等度活動性筋炎で、以下の 2 項目をいずれかを満たす</p> <p>脱力(MMT<math>\geq</math>4)</p> <p>CK 上昇を伴う(<math>2N &lt; CK \leq 4N</math>)</p> <p>3 筋電図や筋生検で異常を認める高度活動性筋炎で、以下の 2 項目のいずれかを満たす</p> <p>脱力(MMT<math>\leq</math>3)</p> <p>CK 上昇を伴う(<math>CK &gt; 4N</math>)</p> <p>(ステロイドによる筋脱力を除く)</p>
末梢神経障害	<p>0 現在、活動性の末梢神経障害なし</p> <p>1 以下に示すような軽度活動性末梢神経障害</p>

	<p>神経伝導速度検査(NCS)で証明された純粋感覚性軸索多発ニューロパチー、三叉神経痛</p> <p>2 以下に示すような中等度活動性末梢神経障害 NCSで証明された運動障害を伴わない軸索性感覚運動ニューロパチー、 クリオグロブリン性血管炎を伴う純粋感覚ニューロパチー、 軽度か中等度の運動失調のみを伴う神経節炎、 軽度の機能障害(運動障害がないか軽度の運動失調がある)を伴った CIDP、 末梢神経由来の脳神経障害(三叉神経痛を除く)</p> <p>3 以下に示すような高度活動性末梢神経障害 最大運動障害<math>\leq 3/5</math>を伴う軸索性感覚運動ニューロパチー、 血管炎による末梢神経障害(多発単神経炎など)、神経節炎による重度の運動失調、 重度の機能障害(最大運動障害<math>\leq 3/5</math>、あるいは重度の運動失調)を伴った CIDP (不可逆的障害による安定した長期の症状または疾患に無関係の末梢神経障害は活動性なしとする)</p>
中枢神経障害	<p>0 現在、活動性の中枢神経障害なし</p> <p>1 以下に示すような中等度の活動性中枢神経障害 中枢由来の脳神経障害、視神経炎、純粋感覚障害か知的障害の証明に限られた症状を伴う多発硬化症様症候群</p> <p>3 以下に示すような高度活動性中枢神経障害 脳血管障害を伴う脳血管炎または一過性脳虚血発作、けいれん、横断性脊髄炎、 リンパ球性髄膜炎、運動障害を伴う多発性硬化症様症候群 (不可逆的障害による安定した長期の症状または疾患に無関係の中枢神経障害は活動性なしとする)</p>
血液障害	<p>0 自己免疫性血球減少なし</p> <p>1 自己免疫性血球減少で以下の3項目のいずれかを満たす 好中球減少(<math>1000 &lt; \text{好中球} &lt; 1500/\text{mm}^3</math>)を伴う 貧血(<math>10 &lt; \text{Hb} &lt; 12\text{g/dL}</math>)を伴う 血小板減少(<math>10 \text{万} &lt; \text{血小板} &lt; 15 \text{万}</math>)を伴う あるいはリンパ球減少(<math>500 &lt; \text{リンパ球} &lt; 1000/\text{mm}^3</math>)を認める</p> <p>2 自己免疫性血球減少で以下の3項目のいずれかを満たす 好中球減少(<math>500 \leq \text{好中球} \leq 1000/\text{mm}^3</math>)を伴う 貧血(<math>8 \leq \text{Hb} \leq 10\text{g/dL}</math>)を伴う 血小板減少(<math>5 \text{万} \leq \text{血小板} \leq 10 \text{万}</math>)を伴う あるいはリンパ球減少(<math>\text{リンパ球} \leq 500/\text{mm}^3</math>)を認める</p> <p>3 自己免疫性血球減少で以下の3項目のいずれかを満たす 好中球減少(<math>\text{好中球} &lt; 500</math>)を伴う 貧血(<math>\text{Hb} &lt; 8\text{g/dL}</math>)を伴う</p>

	<p>血小板減少(血小板&lt;5万)を伴う (貧血、好中球減少、血小板減少については自己免疫性血球減少のみ考慮すること、ビタミン欠乏、鉄欠乏、薬剤誘発性血球減少を除く)</p>
生物学的所見	<p>0 下記の生物学的所見なし</p> <p>1 以下の3項目のいずれかを認める クローン成分 低補体(低 C4 または低 C3 または低い CH50) 高 <math>\gamma</math> グロブリン血症、高 IgG 血症(<math>1600 \leq \text{IgG} \leq 2000\text{mg/dl}</math>)</p> <p>2 以下の3項目のいずれかを認める クリオグロブリンの存在 高 <math>\gamma</math> グロブリン血症、高 IgG 血症(<math>\text{IgG} \geq 2000\text{mg/dl}</math>) 最近出現した低 <math>\gamma</math> グロブリン血症、低 IgG 血症(<math>\text{IgG} &lt; 500\text{mg/dL}</math>)</p>

※診断基準及び重症度分類の適応における留意事項

1. 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ない(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る)。
2. 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医師が判断することとする。
3. なお、症状の程度が上記の重症度分類等で一定以上に該当しない者であるが、高額な医療を継続することが必要な者については、医療費助成の対象とする。



# 臨床調査個人票 053. シェーグレン症候群（新規）

## ■基本情報

<b>氏名</b>			
姓(漢字)	名(漢字)	姓(かな)	名(かな)
<b>住所</b>			
郵便番号	住所		
<b>生年月日等</b>			
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(漢字)	名(漢字)	姓(かな) 名(かな)
<b>家族歴</b>			
近親者の発症者の有無	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		
両親の近親結婚	1.あり 2.なし 3.不明 詳細:		
<b>発病時の状況</b>			
発症年月	西暦	年	月
<b>社会保障</b>			
介護認定	1.要介護 2.要支援 3.なし		要介護度 1 2 3 4 5
<b>生活状況</b>			
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		
<b>連絡事項</b>			

## ■診断と経過

<b>診断</b>	
病型	1.一次性(他の膠原病合併なし) 2.二次性 合併する膠原病 1.関節リウマチ 2.全身性エリテマトーデス 3.多発性筋炎 4.皮膚筋炎 5.混合性結合組織病 6.強皮症 7.血管炎 8.その他 その他の合併症

## 発症と経過

--

## ■臨床所見

<b>合併症</b>	
1.あり 2.なし 3.不明 1.橋本病 2.原発性胆汁性肝硬変 3.悪性リンパ腫 4.その他 その他の診断名	

## ■検査所見

<b>生検病理組織検査</b>			
口唇腺組織	4mm <sup>2</sup> 当たり1focus(導管周囲に50個以上のリンパ球浸潤) 1.以上 2.未満 3.未実施		
涙腺組織	4mm <sup>2</sup> 当たり1focus(導管周囲に50個以上のリンパ球浸潤) 1.以上 2.未満 3.未実施		
<b>口腔検査</b>			
唾液腺造影	Staget1(直径1mm未満の小点状陰影)以上の異常所見 1.あり 2.なし 3.未実施		
唾液分泌量低下	ガム試験にて10分間で10ml以下 1.あり 2.なし 3.未実施 サクソテストにて2分間で2g以下 1.あり 2.なし 3.未実施		
唾液腺シンチグラフィ	機能低下所見 1.あり 2.なし 3.未実施		
<b>眼科検査</b>			
シルマー試験	5分間に5mm以下 1.はい 2.いいえ 3.未実施		
ローズベンガル試験	スコア3以上 1.はい 2.いいえ 3.未実施		
蛍光色素(フルオレセイン)試験	1.陽性 2.陰性 3.未実施		
<b>血液検査</b>			
抗SS-A抗体	1.陽性 2.陰性 3.未実施	抗SS-B抗体	1.陽性 2.陰性 3.未実施
リウマトイド因子	1.陽性 2.陰性 3.未実施	抗核抗体	1.320倍以上 2.320倍未満 3.未実施
<b>その他の検査</b>			
便培養	1.実施 2.未実施 所見:		
遺伝子検査	1.実施 2.未実施 所見:		

■重症度

ESSDAIによる疾患活動性

評価実施年月日	西暦 年 月 日		
健康状態	1.無 2.低 3.中	リンパ節腫脹	1.無 2.低 3.中 4.高
腺症状	1.無 2.低 3.中	関節症状	1.無 2.低 3.中 4.高
皮膚症状	1.無 2.低 3.中 4.高	肺病変	1.無 2.低 3.中 4.高
腎病変	1.無 2.低 3.中 4.高	筋症状	1.無 2.低 3.中 4.高
末梢神経障害	1.無 2.低 3.中 4.高	中枢神経障害	1.無 2.低 3.高
血液障害	1.無 2.低 3.中 4.高	生物学的所見	1.無 2.低 3.中

■治療その他

人工呼吸器（使用者のみ詳細記入）

使用の有無	1.あり 2.なし		
以下 有の場合 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1.自立 2.部分介助 3.全介助 椅子とベッド間の移動1.自立 2.軽度の介助 3.部分介助 4.全介助 整容1.自立 2.部分介助 3.全介助 トイレ動作1.自立 2.部分介助 3.全介助 入浴1.自立 2.部分介助 3.全介助 移動1.自立 2.軽度の介助 3.部分介助 4.全介助 階段昇降1.自立 2.部分介助 3.全介助 更衣1.自立 2.部分介助 3.全介助 排便コントロール1.自立 2.部分介助 3.全介助 排尿コントロール1.自立 2.部分介助 3.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	記載年月日：平成 年 月 日

印

※自筆または押印のこと

- 診断書には過去6か月間で一番悪い状態の内容を記載してください。
- ただし、診断に関わる項目については、いつの時点のものでも構いません。
- 診断基準、重症度分類については、「難病に係る診断基準及び重症度分類等について」（平成26年11月12日健発1112第1号健康局長通知）を参照の上、ご記入ください。
- 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。

臨床調査個人票 053. シェーグレン症候群（更新）

■基本情報

氏名			
姓(漢字)	名(漢字)	姓(かな)	名(かな)
住所			
郵便番号	住所		
生年月日等			
生年月日	西暦	年	月 日 性別 1.男 2.女

■発症と経過

発病時の状況	
発症年月	西暦 年 月
診断	
1. シェーグレン症候群 2. その他の指定難病 ( )	
病型	1. 一次性 (他の膠原病合併なし) 2. 二次性
合併する膠原病	1. 関節リウマチ 2. 全身性エリテマトーデス 3. 多発性筋炎 4. 皮膚筋炎 5. 混合性結合組織病 6. 強皮症 7. 血管炎 8. その他 ( )
その他の合併症	
経過	
経過	1. 進行性 2. 進行後停止 3. 軽快 4. その他 ( )
特記事項	

生検病理組織検査

口唇腺組織	4mm <sup>2</sup> 当たり1focus (導管周囲に50個以上のリンパ球浸潤) 1. 以上 2. 未満 3. 未実施		
涙腺組織	4mm <sup>2</sup> 当たり1focus (導管周囲に50個以上のリンパ球浸潤) 1. 以上 2. 未満 3. 未実施		
口腔検査			
唾液腺造影	Stage1 (直径1mm未満の小点状陰影) 以上の異常所見 1. あり 2. なし 3. 未実施		
唾液分泌量低下	ガム試験にて10分間で10ml以下 1. あり 2. なし 3. 未実施 サクソテストにて2分間で2g 以下 1. あり 2. なし 3. 未実施		
唾液腺シンチグラフィ	機能低下所見 1. あり 2. なし 3. 未実施		
眼科検査			
シルマー試験	5分間に5mm以下 1. はい 2. いいえ 3. 未実施		
ローズベンガル試験	スコア3以上 1. はい 2. いいえ 3. 未実施		
蛍光色素 (フルオレセイン) 試験	1. 陽性 2. 陰性 3. 未実施		
血液検査			
抗SS-A抗体	1. 陽性 2. 陰性 3. 未実施	抗SS-B抗体	1. 陽性 2. 陰性 3. 未実施
リウマトイド因子	1. 陽性 2. 陰性 3. 未実施	抗核抗体	1. 320倍以上 2. 320倍未満 3. 未実施

■重症度

ESSDAIによる疾患活動性			
評価実施年月日	西暦	年	月 日
健康状態	0. 無 1. 低 2. 中	リンパ節腫脹	0. 無 1. 低 2. 中 3. 高
腺症状	0. 無 1. 低 2. 中	関節症状	0. 無 1. 低 2. 中 3. 高
皮膚症状	0. 無 1. 低 2. 中 3. 高	肺病変	0. 無 1. 低 2. 中 3. 高
腎病変	0. 無 1. 低 2. 中 3. 高	筋症状	0. 無 1. 低 2. 中 3. 高
末梢神経障害	0. 無 1. 低 2. 中 3. 高	中枢神経障害	0. 無 1. 低 3. 高
血液障害	0. 無 1. 低 2. 中 3. 高	生物学的所見	0. 無 1. 低 2. 中
合計点数	点		

■治療その他

人工呼吸器（使用者のみ詳細記入）			
使用の有無	1. あり 2. なし		
<以下有の場合> 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	1. 自立	2. 部分介助 3. 全介助
	椅子とベッド間の移動	1. 自立 2. 軽度の介助	3. 部分介助 4. 全介助
	整容	1. 自立	2. 部分介助 3. 全介助
	トイレ動作	1. 自立	2. 部分介助 3. 全介助
	入浴	1. 自立	2. 部分介助 3. 全介助
	移動	1. 自立 2. 軽度の介助	3. 部分介助 4. 全介助
	階段昇降	1. 自立	2. 部分介助 3. 全介助
	更衣	1. 自立	2. 部分介助 3. 全介助
	排便コントロール	1. 自立	2. 部分介助 3. 全介助
	排尿コントロール	1. 自立	2. 部分介助 3. 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：平成 年 月 日

診断書には過去6か月間で一番悪い状態の内容を記載してください。

ただし、診断に関わる項目については、いつの時点のものでも構いません。

※自筆または押印のこと

診断基準、重症度分類については、「難病に係る診断基準及び重症度分類等について」

（平成26年11月12日健発1112第1号健康局長通知）を参照の上、ご記入ください。

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。