

重症度分類について

～現状の整理～

今回の検討にあたっての基本原則

- ① Bartel Indexをすべての疾患に適応するのではなく、あくまで疾患群別重症度基準を当該疾患群に適応させることが可能かの検討を行う
- ② 予後等は考慮せずに、現時点の状態で判断する
- ③ 今回の検討はあくまで今後の重症度基準についての検討に向けた整理であり、最終的には厚生労働省と各政策研究班の代表者と協議して重症度分類を決定する
- ④ 疾患群別の統一基準がその疾患に適応できない場合は、その理由を報告する

神経疾患（82疾患）

mRS/BI、食事摂取、呼吸状態、てんかん・知能障害 +追加 ??

01-09,14,16-26,111,113,117-122,
125-126,128,131-132,135-309
(計61疾患)

現行の診断基準から変更無し

10:シャルコー・マリートウス病
11:重症筋無力症
12:先天性筋無力症候群
13:多発性硬化症/視神経脊髄炎
15:封入体筋炎
27-33
112,114,115,116 (計18疾患)

mRSの適応あり
現行基準+mRS
mRSのみ

123:禿頭と変形性脊髄症を伴う常染色体劣性
白質脳症
124:皮質下梗塞と白質脳症を伴う常染色体優
性脳動脈症

mRSからBIへ変更

内分泌疾患(23疾患)

72:下垂体性ADH分泌異常症前眼部形成異常
73:下垂体性TSH分泌亢進症
74:下垂体性PRL分泌亢進症
75:クッシング病
76:下垂体性ゴナドトロピン分泌亢進症
77:下垂体性成長ホルモン分泌亢進症
78:下垂体前葉機能低下症

191:ウェルナー症候群 195:ヌーナン症候群
193:プラダーウィリー症候群 276:軟骨無形成症

80,233,235,236,238,249,265 : ホルモン受容体機
構異常班

81,82,83,232,237: 副腎ホルモン産生異常班

共通の重症度分類を導入
することは難しい

疾患特異的に重症/中等症/
軽症で分類

中等症以上を対象とする。
軽症: 無治療で経過観察が可能である。
中等症: 薬物治療無しには疾病特異的症候のため日常生活に支障をきたす。
重症: 以下の項目の何れかに該当する。
1. 薬物治療を行っても疾病特異的症候のため日常生活に支障をきたす。
2. 本疾病に起因する治療の必要な合併症(心臓疾患、呼吸器疾患、肝疾患、腎疾患など)がある。
3. 視力・視野障害、本症以外の視床下部・下垂体機能障害(中枢性尿崩症、渴中枢障害、体温調節障害、中枢性肥満症(BMI>30)、中枢性やせ症(BMI<17.5)、睡眠障害など)を合併する。

腎・泌尿器疾患(14疾患)

内科的疾患背景をもつ下記疾患、

- 066 IgA腎症
- 067 多発性嚢胞腎
- 109 非典型溶血性尿毒症症候群
- 220 急速進行性糸球体腎炎
- 221 抗糸球体基底膜抗体腎炎
- 222 一次性ネフローゼ症候群
- 223 一次性膜性増殖性糸球体腎炎
- 224 紫斑病性腎炎

- 218 アルポート症候群
- 219 ギャロウェイ・モワト症候群
- 287 エプスタイン症候群
- 315 ネイルパテラ症候群(爪膝蓋骨症候群)／
LMX1B 関連腎症)
- 225 先天性腎性尿崩症

- 226 間質性膀胱炎(ハンナ型)

現在の重症度分類
CKD分類

基本CKD分類
注釈あり

CKD重症度分類の適応は困難

先天異常・遺伝子疾患（26疾患）

小児例（小児慢性疾病の状態の程度に準ずる）

NYHA分類

（先天性心疾患があり、薬物治療・手術によってもNYHA分類でII度以上に該当する場合）

mRS（いずれかが3以上を対象）

食事・栄養

呼吸

難治性てんかん

主な抗てんかん薬2～3種類以上の多剤併用で、かつ十分量で、2年以上治療しても、発作が1年以上抑制されず日常生活に支障をきたす状態。

CKD重症度分類ヒートマップ赤の部分の場合

視覚障害（良好な方の眼の矯正視力が0.3未満）

聴覚障害（3高度難聴以上）

精神症状・能力障害二軸評価

成人例については
1)～○)のいずれかに該当する者を対象とする。

皮膚・結合織疾患(14疾患)

34: 神経線維腫症(錦織班)
36: 表皮水疱症(天谷班)
37: 膿疱性乾癬(天谷班)
159: 色素性乾皮症(錦織班)
160: 先天性魚鱗癬(天谷班)
164: 眼皮膚白皮症(天谷班)
166: 弾性線維性仮性黄色腫(天谷班)

多臓器にわたる疾患であり、
皮膚のみの基準では評価
が困難

35: 天疱瘡(天谷班)
38: SJS(森田班)
39: TEN(森田班)
161: 家族性良性慢性天疱瘡(HDD)(橋本班)
162: 類天疱瘡(天谷班)
163: 特発性後天性全身性無干症(横関班)

疾患特異的な基準であり現
行の重症度基準の適応が
よいと考えられる

186: ロスムンド・トムソン症候群

免疫疾患(27疾患)

40: 高安動脈炎
41: 巨細胞動脈炎
42: 結節性多発動脈炎
43: 顕微鏡的多発血管炎
44: 多発血管炎性肉芽腫症
45: 好酸球性多発血管炎性肉芽腫症
46: 悪性関節リウマチ
48: 原発性抗リン脂質抗体症候群

106: クリオピリン関連周期熱症候群
108: TNF受容体関連周期性症候群
110: ブラウ症候群
266: 家族性地中海熱
267: 高IgD症候群
268: 中條・西村症候群
269: 化膿性無菌性関節炎・壊疽性膿皮症・ア
クネ症候群
325: 遺伝性自己炎症性疾患

他、11疾患

modified Rankin Scaleや
Barthel Indexでの評価は
困難

modified Rankin Scale
で評価

検討中

眼科疾患（6疾患）

90:網膜色素変性症

302:レーベル遺伝性視神経症

328:前眼部形成異常

329:無虹彩症

疾患特異的な基準であり
現行の重症度基準の適応
がよいと考えられる

301:黄斑ジストロフィー

134:中隔視神経形成異常症/ドモルシア症候群

良好な方の眼の矯正視力
が0.3未満の者を対象とす
る。

耳鼻咽喉科疾患(10疾患)

181:クルーズン症候群
182:アペール症候群
183:ファイファー症候群
184:アントレー・ビクスラー症候群
190:鰓耳腎症候群
303:アッシャー症候群
304:若年発症型両側性感音難聴
305:遅発性内リンパ水腫
306:好酸球性副鼻腔炎
330:先天性気管狭窄症／先天性声門下狭窄症例

基本的にはmRSを加えること、
それぞれの重症度分類に必要な項目を統一すること(例えば聴覚障害の分類とその重症度を同じくすること)、
その上で重症度を見直すこと

血液疾患(14疾患)

- 60:再生不良性貧血
- 61:自己免疫性溶血性貧血
- 62:発作性夜間ヘモグロビン尿症
- 63:特発性血小板減少性紫斑病
- 64:血栓性血小板減少性紫斑病
- 65:原発性免疫不全症候群
- 282:先天性赤血球形成異常性貧血
- 283:遅発性内リンパ水腫
- 284:好酸球性副鼻腔炎
- 285:ファンコニ貧血
- 286:遺伝性鉄芽球性貧血
- 288:自己免疫性出血病ⅩⅢ
- 327:特発性血栓症(遺伝性血栓性素因による。)
- 331:キャッスルマン病

(1)血液疾患ではヘモグロビン、白血球、血小板など数値化できるものは既にそのようになっているが、一律に当てはめられない疾患もある、
 (2)もしも今回の重症度基準が厳しくて適応されなくて困っているケースがあるとしたらどんなケースか(あれば是非、お聞かせください)
 (3)これまで身体障害認定も同様の基準を設けてきたので、そちらとの整合性も意識せざるを得ないだろう

血液検査値における基本的基準 (H28.12改訂 障害認定)

		軽度		中等度		重度
ヘモグロビン	10g/dL	～	9g/dL	～	7g/dL	～
網赤血球数	10万/μL	～	6万/μL	～	2万/μL	～
白血球数	3,300/μL	～	2,000/μL	～	1,000/μL	～
好中球	2000/μL	～	1000/μL	～	500/μL	～
リンパ球	1000/μL	～	600/μL	～	300/μL	～
血小板	10万/μL	～	5万/μL	～	2万/μL	～
APTT またはPT	1.5倍	～	2倍	～	3倍	～
凝固活性	40%	～	5%	～	1%	～

呼吸器疾患(9疾患)

「息切れスケールmMRCと動脈血液ガスの2項目(安静時PaO₂と6分間歩行時最低SpO₂)」
を基本とする

85:特発性間質性肺炎
228:閉塞性細気管支炎
229:肺胞蛋白症(自己免疫性又は先天性)

87:肺静脈閉塞症・肺毛細血管腫症
89:リンパ脈管筋腫症
227:オスラー病
231:α1-アンチトリプシン欠乏症

230:肺胞低換気症候群

299:嚢胞性線維症

・mMRC+安静時PaO₂よりもmMRC+労作時最低SpO₂との意見がかなりあった(6分間歩行時最低SpO₂とすると6分間歩行できない最重症の患者さんが困るため労作時最低SpO₂としてある)。
※なお、労作時SpO₂の低下はmMRCに反映するので、むしろ安静時PaO₂を重視するという考え方もある。・PaO₂(SpO₂)以外にAaDO₂(空気呼吸下)やPaCO₂の併記も必要。従って、可能ならSpO₂のみでなく一度は(成人は)血ガス測定が望ましい。
・肺胞低換気症候群については、夜間の低換気の基準および重症睡眠呼吸障害の有無を追加が必要
・症状などに関係なく、すでにこの指定難病で挿管人工呼吸、NPPVや在宅酸素療法中の方は重症と扱うべき。
・重症度の中に、治療状況(治療の必要性)を加えてはどうか。
・症状のみだと患者や主治医の主観が入る余地があり、客観性がある指標と同等に扱って良いのか疑問。

・肺胞低換気症候群については、夜間の低換気の基準および重症睡眠呼吸障害の有無を追加が必要

循環器疾患(27疾患)

188: 多脾症候群
189: 無脾症候群
203: 22q11.2欠失症候群
207: 総動脈幹遺残症
208: 修正大血管転位症
209: 完全大血管転位症
210: 単心室症
211: 左心室低形成症候群
212: 三尖弁閉鎖症
213: 心室中隔欠損を伴わない肺動脈閉鎖症

214: 心室中隔欠損を伴う肺動脈閉鎖症
215: ファロー四徴症
216: 両大血管右室起始症
217: エプスタイン病
311: 先天性三尖弁狭窄症
312: 先天性僧帽弁狭窄症
313: 先天性肺静脈狭窄症
314: 左肺動脈右肺動脈起始症

NYHA分類

57: 特発性拡張型心筋症
58: 肥大型心筋症
59: 拘束型心筋症

NYHA分類+α

281: クレップル・トレノネー・ウェーバー症候群

mRS+出血スケール

86: 肺動脈性肺高血圧症
88: 慢性血栓塞栓性肺高血圧症
167: マルファン症候群
179: ウィリアムズ症候群

NYHA分類+α

47: バージャー病

疾患特異的基準

その他の疾患群

- 消化器疾患 20疾患
- 形成外科疾患 4疾患
- 代謝疾患 43疾患
- 骨・関節疾患 12疾患

疾患群ごとの重症度基準の設定状況

- 疾患群ごとの重症度基準の設定状況を見ると、①疾病ごとに作成されている重症度分類を用いている群（7疾患群）と②臓器領域等ごとに作成されている重症度分類を用いている群（8疾患群）の2つの群に大別される。

②臓器領域等ごとに作成されている重症度分類を用いている群

①疾病ごとに作成されている重症度分類を用いている群

