

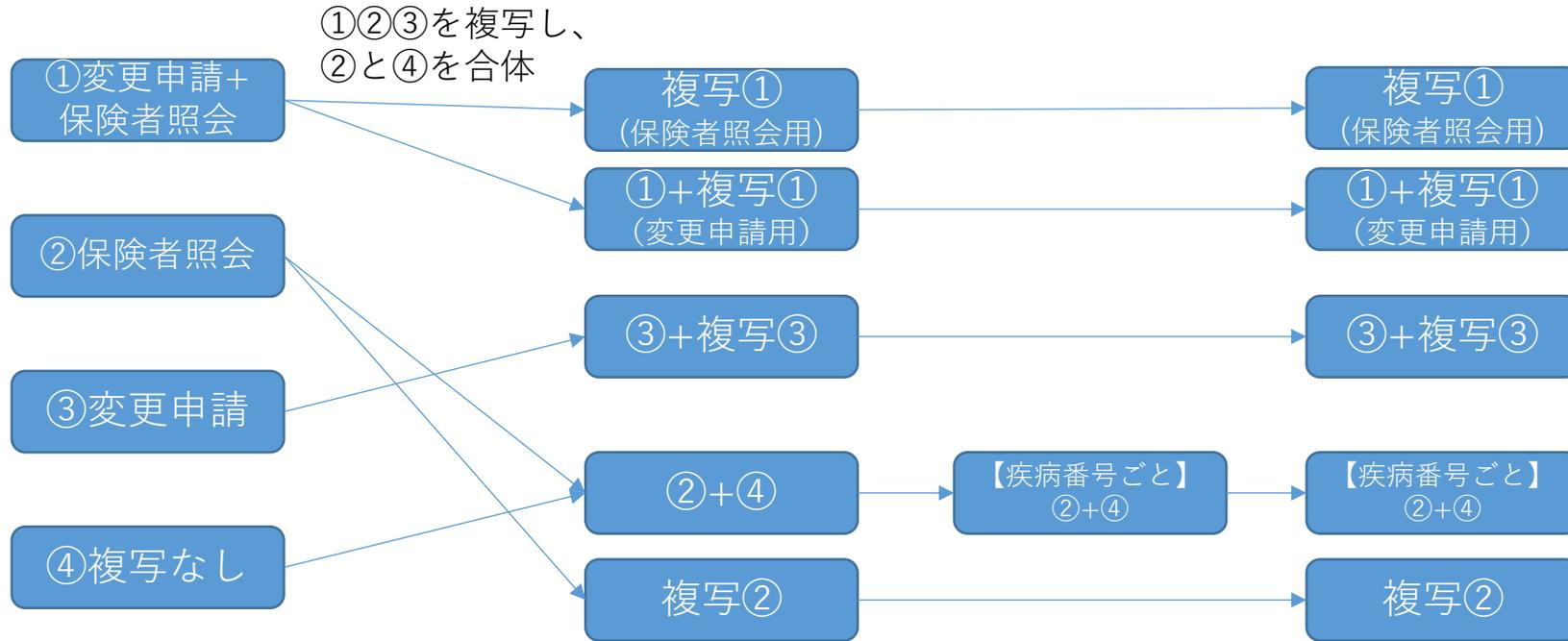
■更新業務フロー概要(業務委託)



A 不足書類確認(概要)	B 臨個票点検②(概要)	C 上限額点検(概要)	D 高額かつ長期点検(概要)
以下の書類の有無を確認。 ◎申請書 ◎臨個票 ◎受給者証(写) ◎健康保険証(写)等の保険加入状況がわかるもの ○同意書(健康保険未加入の生保は不要) ◎世帯情報シート △上限額管理表 △領収書 △所得証明書 ◎:必須書類 ○:条件あり △:必須ではない	以下の内容を確認。 ・様式 ・病名 ・重症度分類 ・人工呼吸器 ・医師氏名 ・作成日 ※人工呼吸器該当者には申請書にピンクマーカー	・住民票情報や保険種別から、支給認定世帯を特定。 ・支給認定世帯員の税額等から上限額を判定。	・上限額管理表、医療費申告書等で確認。 ・申請月を含む過去12か月を確認。 ・高額かつ長期は総医療費50,000円超え、軽症高額は総医療費33,330円超えが対象。 ・50,000円超は赤字で①～⑥を、33,330～50,000円の間は青字で①②③を記載。 ・高額かつ長期時は、申請書の高額かつ長期にピンクマーカー+青字□(赤字⑥)以上ある場合) ・軽症高額該当は、申請書の軽症高額該当水色マーカー+青字□(赤+青で③)以上ある場合)

【委託業者用】

Aに基づき仕分け



Aに基づく仕分けの流れで出てくるBOX

税連携BOX

区疑義照会BOX

職員確認BOX

【委託業者用】

B、C、Dに基づきチェック

複写①
(保険者照会用)

①+複写①
(変更申請用)

③+複写③

B,C,Dチェックを行い、変更申請BOXへ

変更申請BOX

Bチェック

【疾病番号ごと】
②+④

重症度該当を確認

- 重症度が○の場合
- 重症度が×の場合
- 手順書B補足事項で「疑義」の場合

重症○トレ

重症×トレ

医療機関行き
疑義照会BOX

複写②

保険者照会BOX

人工呼吸器等
該当を確認

- 初該当の場合
- 初該当以外の場合
(重症○トレ)
- 初該当以外の場合
(重症×トレ)

C、Dチェック

人工呼吸初
トレ

重症○
軽症○BOX

重症○
軽症×・△BOX

重症×
軽症○BOX

重症×軽症△
(一部無し)
BOX

重症×軽症×
(全部あり)
BOX

各区のBOX
(キャビ内)

アルミラックにある各箱

●全てのチェックが終了し、各BOXの振り分けが終了したら、アルミラックの所定の箱に入れ、次の区へ進む。

A 不足書類確認・複写・仕分作業の手順書

(1)申請書

- ・疾病名又は告示番号の記載があるか確認

→記載がない場合は、青字で記載。

※疾病名の記載がない場合、臨床調査個人票と受給者証の疾病名が一致していることを確認。

※告示番号の記載がない場合、臨床調査個人票で告示番号を確認。

- ・枠外上部に赤字の記載があるか確認

→「税連携なし」「マイナンバー連携」「〇〇市（他市町村の名前）」と記載がある場合、「税連携 BOX」へ

→意図不明な記載（保険変更・住所変更の場合は除く）がある場合、「職員確認 BOX」へ

- ・下部の「按分」にがあるか確認

→がある場合、申請書裏面の「特定医療費の受給状況」「小児慢性の受給状況」に○があるか確認。

→○がある場合、(5)世帯情報シートへ。

※ がある場合で、「指定難病の受給者証（公費 54）」と「特定疾患医療受給者証（公費 83）」がある場合は、申請書上部の余白に「按」と青字で記載

- ★上部の「変更」に○があるか確認

必要の有無は、下記「補足事項」参照

→○がある場合は、フロー概要7の①又は③に該当。「保険者照会」必要の有無を確認し、①か③を判断。

→「保険者照会」が必要な場合、①に該当。「保険者照会」用と「変更申請」用の複写を行う。

→「保険者照会」が不要の場合、③に該当。「変更申請」用の複写を行う。

(2)臨床調査個人票

複写するものは、下記「補足事項」参照

- ・申請書に記載の疾病名と臨個票の疾病名が同一であることを確認

→違う場合、「病名不一致」とメモした附箋を申請書に貼り付け「区疑義照会 BOX」へ

- ・申請書記載の疾病数と臨個票の疾病数が同じであることを確認

→違う場合、「複数疾病○、臨個票一部不足」とメモした附箋を申請書に貼り付け「区疑義照会 BOX」へ

※現在の受給者証では複数疾病だが、申請書の疾病に取り消し線が入っている場合は、1疾病として取扱う。

(3)受給者証（写）

- ・公費負担者番号が「83」から始まるか確認

→83 から始まる場合、申請書上部の余白に「83」と青字で記載

- ・「◆」マークがあるか確認

→ある場合、申請書上部の余白に「移」と青字で記載。

- ・「按分」が該当であるか確認

→該当の場合は、申請書裏面の「特定医療費の受給状況」「小児慢性の受給状況」に○があるか確認。

→○がある場合、(5)世帯情報シートへ。

- ★受給者証に記載の健康保険情報と(4)健康保険証の内容が同一のものか確認

→異なる場合、フロー概要7の②に該当。「保険者照会」用の複写を行う。

- ★申請受付日と同日で適用区分が「*」に修正されているか確認

→受付日と同日で「*」に修正されている場合、フロー概要7の②に該当。「保険者照会」用の複写を行う。

(4)健康保険証（写）等の健康保険加入状況がわかるもの

- ・受給者本人のものがあることを確認
→無い場合、「保険証なし」とメモした附箋を申請書に貼り付け「区疑義照会 BOX」へ
 - ・被保険者本人が世帯情報シートに載っていることを確認
→載っていない場合、保健所職員に世帯情報シートの印刷を依頼 →BOX を用意するので入れておく
 - ・保険が国保・国保組合の場合は、支給認定世帯員全員分のものがあることかを確認
→無い場合、余白に「〇〇分不足」と鉛筆書きで記載 ※支給認定基準世帯員は、世帯情報シートで確認。
- ★被用者保険で非課税であるか又は国保組合であるかを確認
→該当する場合、フロー概要 8 の②に該当。「保険者照会」用の複写を行う。

(5)世帯情報シート

- ・受給者本人を含む世帯分があるかを確認
→無い場合は、保健所職員に世帯情報シートの印刷を依頼 →BOX へ
- ・受給者本人以外の「受給者証情報」に記載があるか確認
→記載がある場合は、按分となる世帯員の受給者証（写）があるか確認。
→受給者証がある場合、申請書上部の余白に「[按]」と青字で記載。
→受給者証がない場合、「按分受給者証なし」とメモした附箋を申請書に貼り付け「区疑義照会 BOX」へ

按分となる世帯員は、同一の健康保険に加入している者となるため、別保険の場合は按分対象外となり、受給者証不要です。

★上記(1)～(5)の仕分けでフロー概要 7 の①～③に振り分けられなかった場合は、④に該当。

補足事項

【保険者照会】が必要な場合（以下に該当しない場合は、保険者照会不要）

- 1 受給者証に記載の保険と現在加入している保険が異なる場合
- 2 受給者証の適用区分が受付日と同日で「*」に修正されている場合
- 3 被用者保険の保険者本人が非課税の場合 →世帯情報シートで確認
- 4 現在加入している保険が国保組合の場合

【保険者照会用の複写】

- 1 国保組合以外（被用者保険・国保・後期高齢）の場合
 - ・「保険者照会用書類複写済み」のスタンプを申請書に押す
 - ・申請書、健康保険証、同意書、受給者証、限度額適用証（添付がある場合のみ）を両面印刷で複写
 - ・被保険者本人の所得証明を片面印刷で複写
- 2 国保組合の場合
 - ・「保険者照会用書類複写済み」のスタンプを申請書に押す
 - ・申請書、健康保険証、同意書、受給者証、限度額適用証（添付がある場合のみ）を両面印刷で複写
 - ・健康保険加入者全員分の所得証明を片面印刷で複写
 - ・同意書を片面印刷で複写

【変更申請用の複写】

- 1 「変更申請用書類複写済み」のスタンプを申請書に押す
- 2 臨床調査個人票・同意書を除き、申請書などの全てを両面印刷で複写

《臨床調査個人票（臨個票）の1次点検作業》

●項目：該当していた場合は、疑義内容を附箋に記載し、疑義部分に貼り付け、「医療機関疑義」ボックスへ入れる。

◎項目：一次点検時に対応。

確認点		
①	様式	<p>●以下の使用可能な様式以外は、<u>疑義</u> 使用可能な様式：</p> <ul style="list-style-type: none"> ・ 2403（改正後の最新様式） ・ 2309（診断年月日欄が追加） ・ 2110（No288、No334～338 の追加疾病のみ） ・ 1906（No332～333 の追加疾病のみ） ・ 1803（該当疾病のみ） ・ 1703 <p>●ページ抜けがある</p> <p>◎2403（最新様式）の場合のみ 最終ページに「行政記載欄」がある。行政記載欄ページが抜けていた場合 → 付箋を貼って共通の汎用コピーを付け、内容を記載する</p>
②	更新	<p>◎1 頁右上の更新にチェック <input checked="" type="checkbox"/>が入っていない →入っていないければ鉛筆で<input checked="" type="checkbox"/>入れる</p>
③	病名	<p>●申請書の病名と一致していない（名前が似ているものも多く告示番号も要注意）</p>
④	患者情報	<p>●申請書と患者氏名・生年月日が一致していない ※保険情報や以前の登録氏名、手帳取得状況などに空欄があっても問題なし</p>
⑤	重症度分類	<p>※旧様式は、「改正前 重症度分類」、新様式は、「改正後 重症度分類」で判定する。 旧様式で改正前 重症度分類で重症度を満たしていなかった場合は、改正後重症度分類で重症度を満たしていないか再度判定する。</p> <p>※「重症度判定日」や「評価年月日」等の項目がある疾病の場合 重症度判定日等が臨個票の記載年月日の6か月以上前 → 重症度は満たしていても、現時点での重症度は不明なため、重症度×</p> <p>●重症度判定日が記載年月日より6か月以上前で、軽症高額に該当していない（月内はOKとする）</p> <p>●重症度判定日の記載漏れ、未来の日付など</p> <p>●重症度分類の記載漏れ、または2か所に<input checked="" type="checkbox"/></p> <p>◎全身性エリテマトーデスやシェーグレンなど重症度分類に計算が必要なものについては、係数のかけ忘れや計算間違いがある場合 → 付箋に正しい点数を書いて貼付。正しい点数で判定して振り分ける</p>

		<p>◎「重症度分類に関する事項」の内容を、別紙に基づき一次審査し、申請書右上の余白に結果を青字記載し、表紙に記載する。</p> <p>ア 重症度分類を満たしている場合は、「重症度○」</p> <p>イ 重症度分類を満たしていない場合は、「重症度×」 (例) 重症 × 軽症 ○</p> <p>ウ 軽症特例に該当している場合は、「軽症○」</p> <p>エ 軽症特例に該当していない場合は、「軽症×」</p>
⑥	人工呼吸器に関する事項	<p>◎臨個票に以下の記載があるかを確認</p> <p>A 人工呼吸器のページ内容（全疾病にあり）が、「離脱見込みなし、一日中施行、全て部分介助以上」に該当するか。</p> <p>B 体外式補助人工心臓の欄の内容（心疾患等の一部のみ）が「あり」となっているか</p> <p>※逆に、申請書の人工呼吸器等に☑がある場合に、臨個票にA Bの記載があるか</p> <p>◎A又はB該当時は、一律で申請書の人工呼吸器等にピンクマーカーを引く。</p> <p>◎受給者証を確認し、現在該当しておらず、人工呼吸器等に初該当の場合は、申請書右上の余白に「人工○」と青字記載し、【変更申請用の複写】に加えて臨床調査個人票の複写を行う。</p> <p>受給者証上で既に該当している場合は、通常通り処理を行う。</p>
⑦	医師氏名、記載年月日等	<p>●記載年月日が、申請日から3か月以上前</p> <p>●指定医番号、医師の氏名が記入されていない</p> <p>※更新の場合は診断年月日は空欄でも問題なし</p>
⑧	行政記載欄	<p>◎2403（最新様式）の場合のみ</p> <p>すべての項目に記載し、認定結果は「認定」に☑を入れる</p>
⑨	格納先	<p>⑥の結果に応じて、以下の所定のBOXに格納する。</p> <div style="border: 1px solid black; padding: 5px; margin-bottom: 10px;"> <p>「重症○軽症○」 → 職員が認定作業に入る</p> <p>「重症×軽症○」 →</p> </div> <div style="border: 1px solid black; padding: 5px; margin-bottom: 10px;"> <p>「重症×軽症×」 → 職員が審査会にかける（軽症△は区に軽症疑義照会を依頼する）</p> <p>「重症×軽症△」 →</p> </div> <div style="border: 1px solid black; padding: 5px;"> <p>「重症○軽症×」 → 職員+委託職員が2次チェックし、重症×の場合や</p> <p>「医療機関疑義」 → 必要なものは医療機関疑義照会を行う</p> </div>
留意事項	<p>・チェックにあたり、鉛筆でチェックを付けていただいても構いません。</p> <p>・疑問点等あれば、職員に声をかけるか、附箋にコメントを付して回してください。</p> <p>・太枠は新規申請時のみ記載する欄なので、更新では無記載でも問題ありません。</p> <p><u>疾病名、患者情報、重症度分類、(重症度判定日)、記載年月日</u>を中心にチェックをお願いします。</p>	

《臨床調査個人票（臨個票）の2次点検作業》 職員＋委託職員

※1次点検で、「医療機関疑義照会」、「重症度○、軽症×」、「重症度×、軽症×」、「重症×、軽症△」と判定されたものを2次点検する。

●項目：確認し、間違いなければ医療機関に疑義照会を行う。

「2次チェック後 医療機関疑義照会」ボックスへ入れる。

◎項目：一次点検時の対応結果を確認し、漏れなどがあれば追記・修正する。

1次審査 確認点		2次審査 処理方法
① 様式	<p>●以下の使用可能な様式以外は、疑義 使用可能な様式：</p> <ul style="list-style-type: none"> ・2403（改正後の最新様式） ・2309（診断年月日欄が追加） ・2110（No288、No334～338 の追加疾病のみ） ・1906（No332～333 の追加疾病のみ） ・1803（該当疾病のみ） ・1703 <p>●ページ抜けがある</p> <p>◎2403（最新様式）の場合のみ 最終ページに「行政記載欄」がある。行政記載欄ページが抜けていた場合 → 付箋を貼って共通の汎用コピーを付け、内容を記載する。</p>	<p>疑義照会</p> <p>5</p> <p>疑義照会</p> <p>◎2403（最新様式）の場合のみ 行政記載欄が付いているか確認</p>
② 更新	<p>◎1頁右上の更新にチェック☑が入っていない →入っていないければ鉛筆で☑入れる</p>	<p>確認</p>
③ 病名	<p>●申請書の病名と一致していない （名前が似ているものも多く告示番号も要注意）</p>	<p>疑義照会</p>
④ 患者情報	<p>●申請書と患者氏名・生年月日が一致していない ※保険情報や以前の登録氏名、手帳取得状況などに空欄があっても問題なし</p>	<p>別人の臨個票ではないか確認</p>

<p>⑤</p>	<p>重症度分類</p>	<p>※旧様式は、「改正前 重症度分類」、新様式は、「改正後 重症度分類」で判定する。 旧様式で改正前 重症度分類で重症度を満たしていなかった場合は、改正後重症度分類で重症度を満たしていないか再度判定する。</p> <p>※「重症度判定日」や「評価年月日」等の項目がある疾病の場合 重症度判定日等が臨個票記載年月日の6か月以上前 → 重症度は満たしていても、現時点での重症度は不明なため、重症度×とする。</p> <p>●重症度○だが重症度判定日が古い、かつ軽症×の場合 → 疑義照会</p> <p>●重症度判定日が記載年月日より6か月以上前で、軽症高額に該当していない（月内はOKとする）</p> <p>●重症度判定日の記載漏れ、未来の日付など</p> <p>●重症度分類の記載漏れ、または2か所に☑</p> <p>◎全身性エリテマトーデスやシェーグレンなど重症度分類に計算が必要なものについては、係数のかけ忘れや計算間違いがある場合 → 付箋に正しい点数を書いて貼付。正しい点数で判定して振り分ける</p> <p>◎「重症度分類に関する事項」の内容を、別紙に基づき一次審査し、申請書右上の余白に結果を青字記載し、表紙に記載する。</p> <p>ア 重症度分類を満たしている場合、「重症度○」</p> <p>イ 重症度分類を満たしていない場合「重症度×」</p> <p>ウ 軽症特例に該当している場合は、「軽症○」</p> <p>エ 軽症特例に該当していない場合は「軽症×」</p> <p>(例) 重症× 軽症○</p>	<p>※重症度分類に関する事項の内容が合っているかを確認する。 例えば、中等症にチェックが付いている場合、検査結果などの内容が中等症の要件を本当に満たしているかを見る。 中等症の要件を満たしていない場合は、重症度が×の可能性があるので、疑義照会が必要。</p> <p>※検査結果等との照合が必要な臨床調査個人票は一部である。照合ができないものは、単純に重症度のダブルチェックを行う。</p> <p>疑義照会</p> <p>疑義照会 疑義照会</p> <p>確認</p> <p>確認</p> <p>2次チェック後、表紙の「臨個票2次チェック欄」に日時と氏名を記載。申請書右上の重症度等を修正する場合は、赤字で記載する。</p>
----------	--------------	---	--

⑤	人工呼吸器に関する事項	<p>◎臨個票に以下の記載があるかを確認</p> <p>A <u>人工呼吸器のページ内容（全疾病にあり）が、「離脱見込みなし、一日中施行、全て部分介助以上」に該当するか。</u></p> <p>B <u>体外式補助人工心臓の欄の内容（心疾患等の一部のみ）が「あり」となっているか</u></p> <p>※逆に、申請書の人工呼吸器等に☑がある場合に、臨個票にA Bの記載があるか</p> <p>◎A又はB該当時は、一律で申請書の<u>人工呼吸器等にピンクマーカーを引く。</u></p> <p>◎受給者証を確認し、現在該当しておらず、人工呼吸器等に<u>初該当</u>の場合は、<u>申請書右上の余白に「人工」と青字記載し、【変更申請用の複写】に加えて臨床調査個人票の複写を行う。</u></p> <p>受給者証上で既に該当している場合は通常通り処理</p>	確認
⑥	医師氏名、記載年月日等	<p>●記載年月日が、申請日から3か月以上前</p> <p>●指定医番号、医師の氏名が記入されていない</p> <p>※更新の場合は診断年月日は空欄でも問題なし</p>	<p>疑義照会</p> <p>【職員のみ対応】</p> <ul style="list-style-type: none"> 指定医番号、医師名どちらかが書いてあれば指定医登録を確認し、不足の情報（指定医番号や医師名）を鉛筆で記載する。 道外の医師の場合は、指定医登録の有無は確認しない。 未指定医の場合はリストに記載後、疑義照会する。
⑦	行政記載欄	<p>◎2403（最新様式）の場合のみ</p> <p>すべての項目に記載し、認定結果は「認定」に☑を入れる</p>	<p>◎2403（最新様式）の場合のみ</p> <p>行政記載欄に記載されていなければ1次審査に差し戻し、記載してもらう。</p>
	格納先	<p>⑥の結果に応じて、以下の所定のBOXに格納する。</p> <div style="border: 1px solid black; padding: 5px; margin-bottom: 10px;"> <p>・「重症○軽症○」</p> <p>・「重症×軽症○」</p> <p style="text-align: right;">➡ 職員が認定作業に入る</p> </div> <div style="border: 1px solid black; padding: 5px; margin-bottom: 10px;"> <p>・「重症×軽症×」</p> <p>・「重症×軽症△」</p> <p style="text-align: right;">➡ 職員が審査会にかける（軽症△は区に軽症疑義照会を依頼する）</p> </div> <div style="border: 1px solid black; padding: 5px;"> <p>・「重症○軽症×」</p> <p>・「医療機関疑義」</p> <p style="text-align: right;">➡ 職員+委託職員が2次チェックし、重症×の場合や必要なのは医療機関疑義照会を行う</p> </div>	<p>「重症○軽症×」</p> <p>本当に重症○かを確認する。</p> <ul style="list-style-type: none"> 明らかに重症度×だった場合は → 「重症×軽症×」BOXへ 重症度○に☑が付いていても、重症度の要件を満たしていない場合 → 「疑義照会」 <p>「医療機関疑義照会」</p> <p>疑義照会が必要か再チェックする。</p>

《医療機関に疑義照会する準備作業》 職員・委託職員

	担当	作業内容
1	委託職員	「2次チェック後 医療機関疑義照会」ボックスから書類を持ってくる。
2	委託職員	疑義内容が「重症度判定日が6か月超前」のものを抽出し、職員正)に渡す。
3	職員(正)	電話で確認できるものと文書での照会が必要なものに振り分ける。電話で確認できるものは、14に進む。
4	委託職員	文書での照会が必要なものについて、更新用の疑義照会 Excel シートに受給者番号、告示番号、照会先医師名を記入して、臨個票のコピーをとる。 データをUSBに格納し、職員(会計年度)に渡す。
5	職員(会計年度)	USBのデータを共有フォルダの更新疑義照会のファイルに保存する。差し込みで疑義照会文書(Word)を作成し、医療機関宛て封筒を作成する。照会文書データ(Woed)をUSBに格納して委託職員に渡す。
6	委託職員	USBの疑義照会文書(Word)に照会内容文をひな形を用いながら記入する。完成後、文書をUSBに格納して、職員(会計年度)に渡す。
7	職員(会計年度)	USBから疑義照会文書(Word)を共有フォルダの更新疑義照会のファイルに保存する。
8	職員(正)	照会文の内容を確認し、必要時修正する。照会者一覧と照会文書を印刷し、起案を作成、決裁をとる。 決裁後、文書番号を取り、職員(会計年度)に起案文書を渡す。難病システムに事前疑義照会日と照会内容を入力する。
9	職員(会計年度)	照会文書に文書番号と日付を入力し、照会文書を印刷する。照会文書と封筒を委託職員に渡す。
10	委託職員	照会文書・臨個票のコピー・医療機関宛て封筒を1つのセットにして、発送チェック票の「1次チェック」欄にチェックした日と担当者の名前を記載して、セットと一緒に職員(正)に渡す。
11	職員	発送書類を2次チェックし、発送チェック票の「2次チェック」欄に日付と名前を記載する。チェック後、委託職員に渡す。
12	委託職員	発送チェック票の「発送」欄に発送日を記載して、発送書類を封筒に封入し、庶務の郵便入れに入れる。申請書類一式は更新用疑義照会のドッチファイルに格納する。
13	職員(会計年度)	ドッチファイルを確認して、難病システムに疑義照会日を入力する。

《医療機関に電話で疑義照会する手順》 委託職員

14	委託職員	医療機関に電話し、重症度判定日を確認する。 付箋に「〇月〇日、△△病院の□□さんに確認、××××年××月××日とのこと」と記載して、重症度判定日の欄の横に貼付する。 職員（正）に渡す。
----	------	--

（電話のかけ方）

1. 臨床調査個人票の最終ページ 医療機関 電話番号に架電。
2. 札幌市保健所 難病医療係の〇〇と申します。お世話になっております。
指定難病で更新申請されている患者様の臨床調査個人票で確認したいことがあり
お電話いたしました。

(病院によって、文書係や外来受付などに電話が回される)
3. 患者様のお名前をお伝えします。〇〇〇〇様で、生年月日は、昭和〇〇年〇月〇日
です。
4. 〇ページ目の重症度判定日（または評価実施年月日）が「〇〇〇〇年〇月〇日」と
記載いただいておりますが、重症度判定日は、直近6か月間で最も悪い状態を判定
して記載することとなっておりますので、〇年前ですと、現在の重症度がわからない
ため審査しかねる状態です。
あらためて、重症度判定日を確認させていただけますでしょうか？
なお、記載年月日より後の日付にならないよう、ご留意願います。

(病院によっては、医師に確認してから折り返す、となることがある。その際は)

こちらの電話番号をお伝えいたします。622-5153 札幌市保健所 難病医療係の〇〇と申します。お手数をおかけしますが、どうぞよろしく願いいたします。

5. 「〇〇〇〇年〇月〇日」ですね。ありがとうございます。こちらで修正させていただきます。

(対応者の名前を聞き取れなかった場合)

恐れ入りますが、お名前をもう一度お伺いできますか？

ありがとうございました。失礼いたします。

臨床調査個人票の2次審査における重症度分類チェックポイント

※重症度分類に関する事項の記載内容が合っているかを確認する。

代表的な疾病を例に挙げるのでこれを参考に、1次点検で「重症度○、軽症高額×」と判定されたすべての疾病について、本当に重症度を満たしているかチェックする。

(例) 006 パーキンソン病 (新・旧共通)

■ 重症度分類に関する事項

重症度判定日	西暦 <input type="text" value="2"/> <input type="text" value="0"/> <input type="text" value="2"/> <input type="text" value="3"/> 年 <input type="text" value="0"/> <input type="text" value="9"/> 月 <input type="text" value="1"/> <input type="text" value="0"/> 日
Hoehn-Yahr 重症度分類	<input type="checkbox"/> 0度 (パーキンソニズムなし) <input type="checkbox"/> 1度 (一側性パーキンソニズム) <input type="checkbox"/> 2度 (両側性パーキンソニズム) <input checked="" type="checkbox"/> 3度 (軽～中等度パーキンソニズム。姿勢反射障害 (姿勢保持障害) あり。日常生活に介助不要) <input type="checkbox"/> 4度 (高度障害を示すが、歩行は介助なしにどうにか可能) <input type="checkbox"/> 5度 (介助なしにはベッド又は車椅子生活)
日常生活機能障害度	<input type="checkbox"/> 1度 (日常生活、通院にほとんど介助を要しない) <input checked="" type="checkbox"/> 2度 (日常生活、通院に部分的介助を要する) <input type="checkbox"/> 3度 (日常生活に全面的介助を要し独力では歩行起立不能)

【軽症×の場合】
重症度は満たしているが、重症度判定日が1年前 (記載年月日の6か月以上前)
↓
現在の重症度は不明。
主治医に疑義照会が必要。

重症度を満たすのは
・ Hoehn-Yahr 重症度分類3度以上
かつ
・ 日常生活機能障害度2度以上

(例) 057 特発性拡張型心筋症 (新・旧共通)

■ 重症度分類に関する事項

特発性拡張型心筋症重症度分類	<input type="checkbox"/> 1. 軽症：中等症の基準を満たさない <input checked="" type="checkbox"/> 2. 中等症：NYHA II 度であり、 <u>かつ不整脈(2)・入院歴(2)・BNP/NT-proBNP(2)の項目のいずれかを満たす</u> <input type="checkbox"/> 3. 重症：NYHA III～IV 度・不整脈(3)・入院歴(3)・BNP/NT-proBNP(3)のいずれかを満たす <input type="checkbox"/> 4. 最重症：NYHA IV 度、かつ入院歴(4)を満たす
NYHA 分類	<input type="checkbox"/> I <input checked="" type="checkbox"/> II <input type="checkbox"/> III <input type="checkbox"/> IV
不整脈	<input checked="" type="checkbox"/> 1. なしまたは散発性期外収縮 <input type="checkbox"/> 2. 非持続性心室頻拍または上室性頻脈性不整脈 <input type="checkbox"/> 3. 持続性心室頻拍または心室細動
過去1年の不整脈・心不全治療のための入院歴	<input checked="" type="checkbox"/> 1) なし <input type="checkbox"/> 2) 1回 <input type="checkbox"/> 3) 2回以上 <input type="checkbox"/> 4) 2回以上の入院または持続静注からの離脱不能、補助心臓移植適応のいずれか <small>*3を選択の場合、以下に記入</small> 回数 <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> 回

↓
中等症以上重症度○

NYHA 分類はIIだが不整脈(2)、入院歴(2)、BNP(2)、NT-BNP(2)をいずれも満たしていないため、中等症の要件を満たしていない。
↓
重症度×の疑いあり、主治医に疑義照会が必要。

2403-0057-000-05

BNP (pg/mL)	<input checked="" type="checkbox"/> 1) <100 <input type="checkbox"/> 2) 100～499 <input type="checkbox"/> 3) ≥500 <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> pg/mL
NT-proBNP (pg/mL)	<input checked="" type="checkbox"/> 1) <400 <input type="checkbox"/> 2) 400～1999 <input type="checkbox"/> 3) ≥2000 <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> pg/mL

■ 症状の概要、経過、特記すべき事項など *500文字以内

2403-0057-000-06

(旧様式)

旧様式では、重症度分類の下に身体活動能力質問表が続いてあり、症状が出現する最少運動量の Mets と NYHA 分類が一致しているか確認する必要がある。

NYHA 分類	<input type="checkbox"/> I	<input checked="" type="checkbox"/> II	<input type="checkbox"/> III	<input type="checkbox"/> IV
---------	----------------------------	--	------------------------------	-----------------------------

身体活動能力質問表	
症状が出現する最少運動量	<input type="text" value="6"/> . <input type="text" value="0"/> Mets

NYHA 分類は II となっているが、
症状が出現する最少運動量 6. 0Mets は NYHA 分類は I に該当 I だと重症度×
↓
重症度×の疑いあり、主治医に疑義照会が必要。

NYHA分類	身体活動能力 (Specific Activity Scale; SAS)	最大酸素摂取量 (peakVO ₂)
I	6 METs以上	基準値の80%以上
II	3.5~5.9 METs	基準値の60~80%
III	2~3.4 METs	基準値の40~60%
IV	1~1.9 METs以下	施行不能あるいは 基準値の40%未満

(例) 066 IgA 腎症 (新・旧共通)

■ 重症度分類に関する事項

A. CKD 重症度分類ヒートマップ		<input type="checkbox"/> 緑 <input type="checkbox"/> 黄 <input type="checkbox"/> オレンジ <input checked="" type="checkbox"/> 赤				
①GFR 区分 (mL/分/1.73 m ²)		<input type="checkbox"/> G1 (正常または高値: ≥90) <input type="checkbox"/> G2 (正常または軽度低下: 60~89) <input type="checkbox"/> G3a (軽度~中等度低下: 45~59) <input checked="" type="checkbox"/> G3b (中等度~高度低下: 30~44) <input type="checkbox"/> G4 (高度低下: 15~29) <input type="checkbox"/> G5 (末期腎不全 (ESKD): <15)		A ヒートマップが赤 B 蛋白尿が 0.5 以上 C がⅢかⅣ ABC のいずれかを満たす 場合が重症度○		
②蛋白尿区分 尿蛋白定量 (g/日) あるいは 尿蛋白/Cr 比 (g/gCr)		<input type="checkbox"/> A1 (正常 0.15 未満) <input checked="" type="checkbox"/> A2 (軽度蛋白尿 0.15~0.49) <input type="checkbox"/> A3 (高度蛋白尿 0.50 以上)		G 3 b となっているが eGFR は 55 で G 3 a に 該当。 尿蛋白 0.4 は A 2 で 正しい。 G 3 a だと A ヒートマ ップはオレンジに該当 ↓ A、B、C いずれも 重症度の要件を満たし ていない。 ↓ 重症度×の疑いあり、 主治医に疑義照会が必 要。		
B. 蛋白尿		<input type="checkbox"/> 1. 0.5 (g/日あるいは g/gCr) 以上 <input checked="" type="checkbox"/> 2. 0.5 (g/日あるいは g/gCr) 未満				
C. 腎生検施行例の組織学的重症度		<input type="checkbox"/> I <input checked="" type="checkbox"/> II <input type="checkbox"/> III <input type="checkbox"/> IV <input type="checkbox"/> 不明				
eGFR	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/>		<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/>		検査値と合っ ているか確認 合っ なければ 疑義照会	
1 日蛋白量	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> g/日		尿蛋白 g/gCr	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/>		検査値と合っ ているか確認 合っ なければ 疑義照会

新様式
のみ
あり

CKD重症度分類ヒートマップ

		蛋白尿区分		A1	A2	A3
		尿蛋白定量 (g/日)	尿蛋白/Cr 比 (g/gCr)	正常	軽度蛋白尿	高度蛋白尿
				0.15 未満	0.15~0.49	0.50 以上
GFR 区分 (mL/分 /1.73 m ²)	G1	正常又は高値	≥90	緑	黄	オレンジ
	G2	正常又は軽度 低下	60~89	緑	黄	オレンジ
	G3a	軽度~中等度 低下	45~59	黄	オレンジ	赤
	G3b	中等度~高度 低下	30~44	オレンジ	赤	赤
	G4	高度低下	15~29	赤	赤	赤
	G5	末期腎不全 (ESKD)	<15	赤	赤	赤

(例) 067 多発性嚢胞腎 (新様式)

■ 重症度分類に関する事項

A. CKD 重症度分類ヒートマップ	<input type="checkbox"/> 緑 <input type="checkbox"/> 黄 <input checked="" type="checkbox"/> オレンジ <input type="checkbox"/> 赤
①GFR 区分 (mL/分/1.73 m ²)	<input type="checkbox"/> G1 (正常または高値: ≥90) <input type="checkbox"/> G2 (正常または軽度低下: 60~89) <input checked="" type="checkbox"/> G3a (軽度~中等度低下: 45~59) <input type="checkbox"/> G3b (中等度~高度低下: 30~44) <input type="checkbox"/> G4 (高度低下: 15~29) <input type="checkbox"/> G5 (末期腎不全 (ESKD): <15)
②蛋白尿区分 尿蛋白定量 (g/日) あるいは 尿蛋白/Cr 比 (g/gCr)	<input type="checkbox"/> A1 (正常 0.15 未満) <input checked="" type="checkbox"/> A2 (軽度蛋白尿 0.15~0.49) <input type="checkbox"/> A3 (高度蛋白尿 0.50 以上)
B. 腎容積 750mL 以上かつ 腎容積増大速度 5%/年以上	<input checked="" type="checkbox"/> 1. はい <input type="checkbox"/> 2. いいえ

検査値と合っているか確認
合ってなければ
疑義照会

A ヒートマップがオレンジは正しい。
B「はい」となっているが、検査年月日が古い。
↓
現在の重症度不明のため、主治医に疑義照会が必要。

検査値と合っているか確認
合ってなければ
疑義照会

検査所見 *小数点も1文字として記入し、以降の数値ボックスについては全て同様に記載する

腎機能検査													
検査年月日	西暦	2	0	1	8	年	1	0	月	2	5	日	検査年月日が古い
尿蛋白定量						g/日							
クレアチニン						mg/dL	尿蛋白/ クレアチニン比		0	.	1	5	g/gCr
eGFR				5	0	mL/分/1.73m ²							
腎容積測定検査 (6ヶ月より前に検査を行った場合もここに記載)													
画像検査の種類	<input type="checkbox"/> 1. US	<input checked="" type="checkbox"/> 2. CT	<input type="checkbox"/> 3. MRI										
両腎容積			7	5	0	cm ³	腎容積増大速度		6	.	0	%/年	
検査年月日	西暦	2	0	1	8	年	1	0	月	2	5	日	

旧様式はP3をある
ので確認

(例) 068 黄色靱帯骨化症、069 後縦靱帯骨化症 (新・旧共通)

■ 重症度分類に関する事項

靱帯骨化による運動機能障害				
画像所見で後縦靱帯骨化または黄色靱帯骨化が証明される		<input checked="" type="checkbox"/> 1. はい ①	<input type="checkbox"/> 2. いいえ	
それが神経障害の原因となつて、日常生活上支障となる著しい運動機能障害を伴う		<input checked="" type="checkbox"/> 1. はい ②	<input type="checkbox"/> 2. いいえ	
機能評価				
評価年月日	西暦	<input type="text" value="2"/> <input type="text" value="0"/> <input type="text" value="2"/> <input type="text" value="3"/> 年 <input type="text" value="0"/> <input type="text" value="7"/> 月 <input type="text" value="2"/> <input type="text" value="0"/> 日	軽症×で検査年月日が古い場合は疑義が必要	
③	<input checked="" type="checkbox"/> 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 <input type="checkbox"/> 頸髄症：I、II の合計点が6点または7点であっても手術治療を行う場合 <input type="checkbox"/> 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 <input type="checkbox"/> 胸髄症あるいは腰髄症：II が3点でも手術治療を行う場合 <input type="checkbox"/> いずれにも該当しない			
	I 上肢運動機能	<input type="checkbox"/> 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。 <input type="checkbox"/> 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。 <input type="checkbox"/> 2. 不自由ではあるが、箸を用いて食事ができる。 <input checked="" type="checkbox"/> 3. 箸を用いて日常食事をしているが、ぎこちない。 <input type="checkbox"/> 4. 正常		
	II 下肢運動機能	<input type="checkbox"/> 0. 歩行できない。 <input type="checkbox"/> 1. 平地でも杖又は支持を必要とする。 <input type="checkbox"/> 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。 <input checked="" type="checkbox"/> 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。 <input type="checkbox"/> 4. 正常		
	① ②の両方が「はい」で、かつ③が頸髄症、胸髄症、腰髄症のいずれかに該当すれば重症度○			
	頸髄症にチェックが付いているが、I、IIとも2点以下ではなく、3点以上なので「いずれにも該当しない」に該当。記載内容が不一致。 ↓ 重症度×の可能性あり、主治医に疑義照会が必要。			
今後手術予定の部位				
頸椎前方	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし	時期	西暦 <input type="text"/> 年 <input type="text"/> 月	
頸椎後方	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし	時期	西暦 <input type="text"/> 年 <input type="text"/> 月	
胸椎前方	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし	時期	西暦 <input type="text"/> 年 <input type="text"/> 月	
胸椎後方	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし	時期	西暦 <input type="text"/> 年 <input type="text"/> 月	
腰椎前方	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし	時期	西暦 <input type="text"/> 年 <input type="text"/> 月	
腰椎後方	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし	時期	西暦 <input type="text"/> 年 <input type="text"/> 月	

(例) 095 自己免疫性肝炎 (新様式)

■ 重症度分類に関する事項

1) 自己免疫性肝炎診療ガイドライン (2021年) 重症度判定	
<input type="checkbox"/> 1. 軽症	臨床所見：①、②、 臨床検査所見：①、②、③のいずれもみられない
<input checked="" type="checkbox"/> 2. 中等症	臨床所見：①、②、 臨床検査所見：③が見られず、臨床検査所見：①または②がみられる
<input type="checkbox"/> 3. 重症	臨床所見：①または②がみられる。もしくは臨床検査所見：③がみられる
臨床所見	<input type="checkbox"/> ① 肝性脳症あり <input type="checkbox"/> ② 肝萎縮あり
臨床検査所見	<input checked="" type="checkbox"/> ① AST または ALT > 200 U/L <input type="checkbox"/> ② 総ビリルビン > 5mg/dL
	<input type="checkbox"/> ③ プロトロンビン時間 (PT-INR) ≥ 1.3
2) 組織学的あるいは臨床的に肝硬変と診断される症例	
<input type="checkbox"/> 1. はい <input checked="" type="checkbox"/> 2. いいえ	

↓

1) 中等症以上または
2) 「はい」を満たすものが重症度○

検査所見	
①-1 AST	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> 3 5 U/L
①-2 ALT	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> 4 8 U/L
②総ビリルビン	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> 1 mg/dL
③ PT-INR	<input type="text"/> <input type="text"/> 0 . <input type="text"/> <input type="text"/> 3 0

検査値と合っているか確認
合ってなければ
疑義照会

臨床検査所見①にチェックが付いているが、AST、ALTは200以上ではなく、中等症の要件を満たしていない。
↓
重症度×の疑いあり、主治医に疑義照会が必要。

(例) 085 特発性間質性肺炎 (新様式)

■ 重症度分類に関する事項

重症度分類	<input type="checkbox"/> 1. I	<input type="checkbox"/> 2. II	<input checked="" type="checkbox"/> 3. III	<input type="checkbox"/> 4. IV
-------	-------------------------------	--------------------------------	--	--------------------------------

Ⅲ以上が重症度○

安静時 PaO ₂ (室内気)	<input checked="" type="checkbox"/> 80Torr 以上	
	<input type="checkbox"/> 70Torr 以上 80Torr 未満	
	<input type="checkbox"/> 60Torr 以上 70Torr 未満	
	<input type="checkbox"/> 60Torr 未満	
	<input type="text"/>	Torr
6 分間歩行時 SpO ₂ 試験の実施	<input type="checkbox"/> 90%未満 <input checked="" type="checkbox"/> 90%以上 <input type="checkbox"/> 検査未実施	
	lowest SpO ₂	<input type="text" value="9"/> <input type="text" value="5"/> %
	歩行距離	<input type="text" value="3"/> <input type="text" value="0"/> m

旧様式は P4 にある
ので確認

Ⅲとなっているが、安静時 PaO₂が80以上で6分間歩行時 SpO₂が90%以上は重症度 I に該当。
↓
重症度×の可能性あり、疑義照会が必要

2403-0085-000-04 |

※旧様式で旧基準で重症度×だった場合、下記の新基準で判定する。

重症度分類判定表

重症度分類	安静時動脈血酸素分圧	6分間歩行時 最低SpO ₂
I II	80Torr 以上 70Torr 以上 80Torr 未満	90%未満の場合はⅢにする 90%未満の場合はⅢにする
III IV	60Torr 以上 70Torr 未満 60Torr 未満	90%未満の場合はIVにする (危険な場合は測定不要) 測定不要

(例) 097 潰瘍性大腸炎 (新様式)

■ 重症度分類に関する事項

潰瘍性大腸炎の重症度分類

重症度判定日 西暦 年 月 日

1. 軽症 2. 中等症 3. 重症 4. 劇症

【軽症×の場合】
重症度判定日が1年前
(記載年月日の6か月
以上前)
↓
疑義照会が必要。

中等症以上
が重症度○

臨床症状

検査実施 1. 実施 2. 未実施

検査日 西暦 年 月 日

① 排便回数 1) 6回/日以上 2) 5回/日 3) 4回/日以下 4) 不明

② 顕血便 1. (+++) 以上 2. (++) 3. (+) ~ (-)

③ 発熱 (37.5℃以上) 1. あり 2. なし **中等症以上** **軽症**

④ 頻脈 (90/分以上) 1. あり 2. なし

⑤ 貧血 (ヘモグロビン10.0g/dL以下) 1. あり 2. なし

⑥-1 赤沈 1) 30 mm/hr 以上 2) 30 mm/hr 未満、正常上限超え 3) ...

⑥-2 CRP 1) 3.0 mg/dL 以上 2) 3.0 mg/dL 未満、正常上限超え 3) ...

腹部 自発痛 1. あり 2. なし

旧様式は
P3~4に
あるので
確認

中等症となっているが
①~⑥のいずれも軽症
に該当。
↓
重症度×の疑いあり、
主治医に疑義照会が
必要。

<重症度分類>

中等症以上を対象とする。

潰瘍性大腸炎の臨床的重症度による分類

	重症	中等症	軽症
①排便回数	6回/日以上	重症と 軽症の 中間	4回/日以下
②顕血便	(+++)		(+) ~ (-)
③発熱	37.5℃以上		37.5℃以上の発熱がない
④頻脈	90/分以上		90/分以上の頻脈なし
⑤貧血	Hb10.0g/dL以下		Hb10.0g/dL以下の貧血なし
⑥赤沈 またはCRP	30mm/h以上 3.0mg/dL以上		正常

(例) 063 特発性血小板減少性紫斑病（新・旧共通）

<重症度分類>

重症度基準でStageII以上を対象とする。

（血小板）

特発性血小板減少性紫斑病重症度基準

	臨 床 症 状			
血小板数 ($\times 10^4$ / μL)	無 症 状	皮下出血 ^{*1}	粘膜出血 ^{*2}	重症出血 ^{*3}
5 \leq <10	I	I	II	IV
2 \leq <5	II	III	IV	V
<2	III	IV	IV	V

* 1 皮下出血：点状出血、紫斑、斑状出血

* 2 粘膜出血：歯肉出血、鼻出血、下血、血尿、月経過多など

* 3 重症出血：生命を脅かす危険のある脳出血や重症消化管出血など

(2) 【改正後 臨床調査個人票の重症度基準一覧】(R6.4以降)

疾病名	重症度分類基準
1 球脊髄性筋萎縮症	「modified Rankin Scale (mRS)」、「食事・栄養」、「呼吸」のそれぞれの評価スケールを用いて、いずれかが3以上を対象とする。
2 筋萎縮性側索硬化症	「生活における重症度分類」が2以上を対象とする。
3 脊髄性筋萎縮症	「生活における重症度分類」が2以上、または、「modified Rankin Scale (mRS)」、「食事・栄養」、「呼吸」のそれぞれの評価スケールを用いて、いずれかが3以上を対象とする。
4 原発性側索硬化症	「生活における重症度分類」が2～5に該当する場合を対象とする。
5 進行性核上性麻痺	「modified Rankin Scale (mRS)」、「食事・栄養」、「呼吸」のそれぞれの評価スケールを用いて、いずれかが3以上を対象とする。
6 パーキンソン病	「Hoehn&Yahr 重症度分類」が3度以上、かつ「日常生活機能障害度」が2度以上を対象とする。
7 大脳皮質基底核変性症	「modified Rankin Scale (mRS)」、「食事・栄養」、「呼吸」のそれぞれの評価スケールを用いて、いずれかが3以上を対象とする。
8 ハンチントン病	以下のいずれかに該当する場合を対象とする。 ・「Barthel Index」の合計点数が85点以下
9 神経有棘赤血球症	・障害者総合支援法に基づく障害支援区分における「精神症状・能力障害二軸評価」を用いて精神症状評価2以上又は能力障害評価2以上
10 シャルコー・マリー・トゥース病	modified Rankin Scale(mRS)を用いて、3点以上を対象とする。
11 重症筋無力症	「MGFA 分類」がI以上を対象とする。
12 先天性筋無力症候群	「Barthel Index」の合計点数が85点以下の場合を対象とする。
13 多発性硬化症／視神経脊髄炎	「EDSS」(総合障害度)の「グレード」が4.5以上、または、「視覚の重症度分類」がII度、III度、IV度の者を対象とする。
14 慢性炎症性脱髄性多発神経炎／多巣性運動ニューロパチー	「Barthel Index」の合計点数が85点以下の場合を対象とする。
15 封入体筋炎	
16 クロウ・深瀬症候群	
17 多系統萎縮症	「modified Rankin Scale (mRS)」、「食事・栄養」、「呼吸」のそれぞれの評価スケールを用いて、いずれかが3以上を対象とする。
18 脊髄小脳変性症(多系統萎縮症を除く)	
19 ライソゾーム病	「ライソゾーム病の重症度」の「乳幼児型」及び「若年・成人型」の各項目のいずれかに該当する場合を対象とする(=Stage1～5に該当)。
20 副腎白質ジストロフィー	病型分類を参照し、全ての病型を対象とする。
21 ミトコンドリア病	「総合評価」が中等症以上を対象とする。
22 もやもや病	○小児例(18才未満) 小児慢性特定疾病医療費助成制度に準ずる。 なお、下記のいずれかに該当する場合には、症状の有無に関わらず重症患者と考える。 * 画像上将来における出血リスクを示す所見(※1)がみられる場合 * 手術適応者(※2)及び術後5年間以内の手術患者 ○成人例 1)～4)のいずれかに該当する者を対象とする。
23 プリオン病	「Barthel Index」の合計点数が85点以下の場合を対象とする。
24 亜急性硬化性全脳炎	「Jabbourの臨床病期分類」がI期～IV期のいずれかに該当する場合を対象とする。
25 進行性多巣性白質脳症	「Barthel Index」の合計点数が85点以下の場合を対象とする。
26 HTLV-1関連脊髄症	「Barthel Index」の合計点数が85点以下、または、「運動機能障害重症度 Osame Grade」で5以上のいずれかに該当する場合を対象とする。
27 特発性基底核石灰化症	modified Rankin Scale (mRS)、食事・栄養、呼吸のそれぞれの評価スケールを用いて、いずれかが3以上を対象とする。

疾病名		重症度分類基準
28	全身性アミロイドーシス	「アミロイドーシスの重症度分類」が2度以上を対象とする。
29	ウルリッヒ病	「Barthel Index」の合計点数が85点以下の場合を対象とする。
30	遠位型ミオパチー	
31	ベスレムミオパチー	
32	自己貧食空胞性ミオパチー	「Barthel Index」の合計点数が85点以下、または、「NYHA分類」が2(II度)以上の場合を対象とする。
33	シュワルツ・ヤンペル症候群	「Barthel Index」の合計点数が85点以下の場合を対象とする。
34	-1 神経線維腫症(1型)	「重症度分類(DNB分類)」がStage3以上に該当する場合を対象とする。
	-2 神経線維腫症(2型)	「重症度」がStage1以上を対象とする。
35	天疱瘡	「天疱瘡重症度スコア」(PDAIスコア)の合計が9点以上(中等症以上)の場合を対象とする。
36	表皮水疱症	「症状スコア」における「症状スコアの合計点」が4点以上(中等症以上)の場合を対象とする。 注) 表皮水疱症の診断を得た上で、以下の事項が明らかであれば、上記の点数に関係なく重症と認定する。 1) ヘルリッツ型表皮水疱症の確定診断がついている場合(ラミニン5蛋白の完全欠損又は同遺伝子の蛋白完全欠損型変異を証明) 2) 家族(2親等以内)にヘルリッツ型表皮水疱症の罹患者がいる場合 3) 幽門閉鎖を合併する場合 4) 筋ジストロフィー合併型の確定診断がついている場合(プレクチン蛋白の完全欠損または同遺伝子の蛋白完全欠損型変異を証明) 5) 家族(2親等以内)に筋ジストロフィー合併型表皮水疱症の罹患者がいる場合 6) 重症劣性栄養障害型の確定診断がついている場合(VII型コラーゲン蛋白の完全欠損又は同遺伝子の完全欠損型変異を証明) 7) 家族(2親等以内)に重症劣性栄養障害型表皮水疱症の罹患者がいる場合 8) 有棘細胞癌の合併又はその既往がある場合
37	膿疱性乾癬(汎発型)	「合計点(A+B)」が7点以上(中等症以上)の場合を対象とする。 (=膿疱性乾癬(汎発型)の重症度分類基準(2010年)を用いて、中等症以上)
38	スティーヴンス・ジョンソン症候群	「スティーヴンス・ジョンソン症候群(SJS)及び中毒性表皮壊死症(TEN)の重症度分類」の合計点が2点以上(中等症以上)を対象とする。 注) ただし、次の場合はスコアに関わらず対象とする。 ・眼表面(角膜・結膜)の上皮欠損(びらん)あるいは偽膜形成が高度なもの ・SJS/TENに起因する呼吸障害のみられるもの ・びまん性紅斑進展型TEN
39	中毒性表皮壊死症	
40	高安動脈炎	「高安動脈炎重症度分類」がIII度以上を対象とする。
41	巨細胞性動脈炎	1)又は2)を対象認める場合を重症とする。 1) 巨細胞性動脈炎による以下のいずれかの臓器障害を有し、かつ巨細胞性動脈炎に対する副腎皮質ステロイドまたは免疫抑制薬を含む薬物治療を必要とする。 2) 巨細胞性動脈炎による以下のいずれかの臓器障害を有し、かつ巨細胞性動脈炎に対する外科的治療を必要とする。
42	結節性多発動脈炎	1)又は2)を対象認める場合を重症とする。 1) 結節性多発動脈炎による以下のいずれかの臓器障害を有する。 2) 血管炎の治療に伴う以下のいずれかの合併症を有し、かつ入院治療を必要とする。
43	顕微鏡的多発血管炎	1)又は2)を対象認める場合を重症とする。 1) 顕微鏡的多発血管炎による以下のいずれかの臓器障害を有する。 2) 血管炎の治療に伴う以下のいずれかの合併症を有し、かつ入院治療を必要とする。
44	多発血管炎性肉芽腫症	1)又は2)を認める場合を重症とする。 1) 多発血管炎性肉芽腫症による以下のいずれかの臓器障害を有する。 2) 血管炎の治療に伴う以下のいずれかの合併症を有し、かつ入院治療を必要とする。
45	好酸球性多発血管炎性肉芽腫症	1)又は2)を認める場合を重症とする。 1) 好酸球性多発血管炎性肉芽腫症による以下のいずれかの臓器障害を有する。 2) 血管炎の治療に伴う以下のいずれかの合併症を有し、かつ入院治療を必要とする。

第6章 関係資料編

疾病名	重症度分類基準
46 悪性関節リウマチ	1)又は2)を認める場合を重症とする。 1) 悪性関節リウマチによる以下のいずれかの臓器障害を有する。 2) 血管炎の治療に伴う以下のいずれかの合併症を有し、かつ入院治療を必要とする。
47 バージャー病	「バージャー病の重症度分類」が3度以上を対象とする。
48 原発性抗リン脂質抗体症候群	3度以上を対象とする。
49 全身性エリテマトーデス	「SLEDAI スコア」が4点以上の場合を対象とする。
50 皮膚筋炎／多発性筋炎	1～4のいずれかに該当する場合を対象とする。
51 全身性強皮症	「重症度」の皮膚、肺、心臓、腎、上部消化管、下部消化管のうち、最も重症度スコアの高いものが moderate 以上の場合を対象とする。
52 混合性結合組織病	「混合性結合組織病の障害臓器別の重症度分類」が中等症以上を対象とする。
53 シェーグレン症候群	「ESSDAI による重症度分類」の合計点数が5点以上の場合を対象とする。
54 成人発症スチル病	成人発症スチル病重症度基準」が中等症以上を対象とする。
55 再発性多発軟骨炎	「重症度」が2(中等症)または3(重症)の場合を対象とする。
56 ベーチェット病	「重症度」が Stage II 以上を対象とする。
57 特発性拡張型心筋症	「特発性拡張型心筋症重症度分類」が2(中等症)以上に該当する場合を対象とする。
58 肥大型心筋症	「肥大型心筋症重症度分類」が2(中等症)以上に該当する場合を対象とする。
59 拘束型心筋症	「拘束型心筋症重症度分類」が2(中等症)以上に該当する場合を対象とする。
60 再生不良性貧血	Stage2 以上を対象とする。
61 自己免疫性溶血性貧血	「自己免疫性溶血性貧血(AIHA)の重症度基準」が Stage3 以上を対象とする。
62 発作性夜間ヘモグロビン尿症	「溶血所見に基づいた重症度分類」が中等症以上を対象とする。
63 特発性血小板減少性紫斑病	「特発性血小板減少性紫斑病重症度基準」が Stage II～V の場合を対象とする。
64 血栓性血小板減少性紫斑病	「後天性 TTP 重症度」が中等症以上(1点以上)、または、「先天性 TTP 重症度」が中等症以上に該当する場合を対象とする。
65 原発性免疫不全症候群	「治療継続性」が1(重症)または2(中等症)に該当する場合を対象とする。
66 I g A腎症	以下のいずれかを満たす場合を対象とする。 A. CKD 重症度分類ヒートマップが赤の場合 B. 蛋白尿 0.5g/gCr 以上の場合 C. 腎生検施行例の組織学的重症度が III 又は IV の場合
67 多発性嚢胞腎	以下のいずれかを満たす場合を対象とする。 A. CKD 重症度分類ヒートマップが赤の場合 B. 腎容積 750mL 以上かつ腎容積増大速度 5%/年以上
68 黄色靱帯骨化症	下記の(1)、(2)の項目を満たすものを対象とする。 (1)「画像所見で後縦靱帯骨化又は黄色靱帯骨化が証明される」と「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」の両方に該当 (2)「機能評価」において「頸髄症」または「胸髄症あるいは腰髄症」に該当
69 後縦靱帯骨化症	
70 広範脊柱管狭窄症	「機能評価」において「頸髄症」または「胸髄症あるいは腰髄症」に該当する場合を対象とする。
71 特発性大腿骨頭壊死症	以下のいずれかを対象とする。 ・「病型分類」が Type B、Type C ・「病期分類」が Stage 2 以上 ・「日本整形外科学会股関節機能判定基準」が患側 80点未満

疾病名		重症度分類基準
72	-1 下垂体性 ADH 分泌異常症(中枢性尿崩症)	中等症以上を対象とする。 【中等症】 成人においては 1 日 3,000 ml 以上又は 40 ml/kg 以上、小児においては 2,000 ml/m ² 以上の尿量を認めるもの 【重症】 渇感障害を伴うもの (血清ナトリウム濃度が施設基準値上限を超えても渇感の訴えがない場合に渇感障害ありと判断する。)
72	-2 下垂体性 ADH 分泌異常症(バソプレシン分泌過剰症)	中等症以上を対象とする。 【中等症】 血清ナトリウム濃度 125 mEq/l 以上 130 mEq/l 未満 【重症】 血清ナトリウム濃度 125 mEq/l 未
73	下垂体性 TSH 分泌亢進症	重症を対象とする。 【重症】 血中 FT ₃ 又は FT ₄ が上昇し、かつ甲状腺中毒症状を認める。
74	下垂体性 PRL 分泌亢進症	重症を対象とする。 【重症】 血中 PRL 上昇かつ主症候あり ※血中 PRL 値は複数回測定し、施設基準値の基準範囲を上回る場合を上昇とする。 ※※主症候は①から③のうちいずれかを満たす場合。 ①女性：月経不順・無月経、不妊、乳汁分泌のうち 1 項目以上 ②男性：性欲低下、インポテンス、女性化乳房、乳汁分泌のうち 1 項目以上 ③男女共通：頭痛、視力視野障害（器質的視床下部・下垂体病変による症状）のうち 1 項目以上
75	クッシング病	重症を対象とする。 【重症】 血中 ACTH とコルチゾール（同時測定）のいずれかが高値で、かつ主症候の①、②の中から 1 項目以上を満たすもの ※主症候 ①特異的症候 ②非特異的症候 ※※施設基準値の基準範囲を上回る場合を高値とする。
76	下垂体性ゴナドトロピン分泌亢進症	重症を対象とする。 重症：以下のいずれかを満たす。 視床下部腫瘍（胚細胞腫や奇形腫又は過誤腫）による GnRH 産生ゴナドトロピン産生下垂体腺腫
77	下垂体性成長ホルモン分泌亢進症	重症を対象とする。 【重症】 以下のいずれかを満たす 1.血中 IGF-1 濃度 SD スコア +2.0 以上 2.臨床的活動性を示す症候あるいは合併症を 2 項目以上認める。
78	下垂体前葉機能低下症	重症（以下のいずれかを満たすもの）を対象とする。 ・間脳下垂体腫瘍などの器質的疾患に伴うもの ・先天異常に伴うもの ・複合型下垂体ホルモン分泌不全症又は汎下垂体機能低下症 ・重症の成長ホルモン分泌不全症 ・ACTH 単独欠損症、ゴナドトロピン単独欠損症
79	家族性高コレステロール血症（ホモ接合体）	診断基準自体を重症度分類等とし、診断基準を満たすものを全て対象とする。
80	甲状腺ホルモン不応症	2（中等度）以上を対象とする。

第6章 関係資料編

疾病名		重症度分類基準
81	先天性副腎皮質酵素欠損症	1～4のうち、1項目以上を満たす場合を対象とする。
82	先天性副腎低形成症	
83	アジソン病	
84	サルコイドーシス	重症度Ⅲまたは重症度Ⅳの場合を対象とする。
85	特発性間質性肺炎	「新重症度分類」がⅢ度以上を対象とする。
86	肺動脈性肺高血圧症	以下に該当する場合を対象とする。 新規申請時：stege3以上を対象とする。 更新申請時：以下のいずれかに該当する場合 ・stege3以上 ・NYHA心機能分類Ⅱ度以上 ・肺血管拡張薬を使用
87	肺静脈閉塞症／肺毛細血管腫症	stege3～5に該当する場合を対象とする。
88	慢性血栓塞栓性肺高血圧症	「機能分類（WHO-PH／NYHA分類）」でⅡ～Ⅳ（=stage2～5）に該当する場合を対象とする。
89	リンパ脈管筋腫症	Ⅱ～Ⅳに該当する場合を対象とする。
90	網膜色素変性症	Ⅱ度～Ⅳ度に該当する場合を対象とする。
91	バッド・キアリ症候群	重症度Ⅲ度以上を対象とする。
92	特発性門脈圧亢進症	重症度Ⅲ度以上を対象とする。
93	原発性胆汁性胆管炎 （旧：原発性胆汁性肝硬変）	原発性胆汁性肝硬変（PBC）の診療ガイドライン（2012年）における臨床病期症候性PBC(sPBC)を対象とする。
94	原発性硬化性胆管炎	次のいずれかの場合を対象とする。 ・有症状の患者（黄疸、皮膚掻痒、胆管炎、腹水、消化管出血、肝性脳症、胆管癌など） ・ALPが施設基準値上限の2倍以上の患者
95	自己免疫性肝炎	次のいずれかの場合を対象とする。 ・「自己免疫性肝炎診療ガイドライン（2021年）重症度判定」用いて、中等症以上 ・組織学的あるいは臨床的に肝硬変と診断される症例
96	クローン病	「クローン病 IOIBD スコア」が2点以上の場合を対象とする（1項目1点）。
97	潰瘍性大腸炎	「潰瘍性大腸炎の重症度分類」が中等症以上を対象とする。
98	-1 好酸球性消化管疾患 （新生児・乳児） -2 好酸球性消化管疾患 （小児・成人）	中等症以上を対象とする。
99	慢性特発性偽性腸閉塞症	1～4のうち、1を満たし、かつ2～4のいずれかを満たす場合を対象とする。
100	巨大膀胱短小結腸腸管蠕動不全症	
101	腸管神経節細胞僅少症	重症例を対象とする。
102	ルビンシュタイン・テイビ症候群	基準（ア）、基準（イ）または基準（ウ）を満たす場合を対象とする。
103	CFC症候群	基準（ア）、基準（イ）、基準（ウ）または基準（エ）のいずれかを満たす場合を対象とする。
104	コステロ症候群	
105	チャージ症候群	基準（ア）、基準（イ）または基準（ウ）のいずれかを満たす場合を対象とする。
106	クリオピリン関連周期熱症候群	1～3のうち、2または3に該当する場合を対象とする。

疾病名		重症度分類基準
107	-1 若年性特発性関節炎 (全身型若年性特発性 関節炎)	次のいずれかに該当する場合を対象とする。 1 ステロイドの減量・中止が困難で、免疫抑制薬や生物学的製剤の使用が必要 2 マクロファージ活性化症候群を繰り返す 3 難治性・進行性の関節炎を合併する。
	-2 若年性特発性関節炎 (関節型若年性特発性 関節炎)	寛解基準を満たさず、次のいずれかを満たすものを対象とする。 1 若年性関節炎の活動性評価指数 (Juvenile Arthritis Disease Activity Score-27) を用いて中等度以上 (2.1 以上) の疾患活動性を認めるもの 2 modified Rankin Scale (mRS) の評価スケールで3以上
108	TNF 受容体関連周期性 症候群	「頻回の発熱発作の為ステロイドの減量中止が困難で生物学的製剤の投与を要する」が「1.はい」の場合を対象とする。
109	非典型溶血性尿毒症症 候群	1~12 について、次の場合を対象とする。 ・中等症 (1 と 2 を満たす。) ・重症 (1 あるいは 2 を満たし、3~12 のいずれかを満たす。)
110	ブラウ症候群	次のいずれかを満たす場合対象とする。 ・発熱等の全身性の炎症症状 ・進行性の関節症状 ・眼病変を認めるため副腎皮質ホルモンや免疫抑制剤、生物学的製剤の投与を要する症例
111	先天性ミオパチー	「modified Rankin Scale (mRS)」、「食事・栄養」、「呼吸」のそれぞれの評価スケールを用いて、いずれかが3以上を対象とする。
112	マリネスコ・シェーグレ ン症候群	
113	筋ジストロフィー	「modified Rankin Scale (mRS)」、「食事・栄養」、「呼吸」、「循環 (活動度制限)」のそれぞれの評価スケールを用いて、いずれかが3以上を対象とする。
114	非ジストロフィー性ミオ トニー症候群	「Barthel Index」の合計点数が85点以下の場合を対象とする。
115	遺伝性周期性四肢麻痺	1 非発作時における持続性筋力低下を示す症例については「Barthel Index」の合計点数が、85点以下の場合を対象とする。 2 持続性筋力低下を示さない症例及び「Barthel Index」の合計点数が、86点以上の症例は、「麻痺発作重症度」が中等症以上の場合を対象とする。
116	アトピー性脊髄炎	「総合障害度 (EDSS) スケール」が4.5 以上の場合を対象とする。
117	脊髄空洞症	「modified Rankin Scale (mRS)」、「食事・栄養」、「呼吸」のそれぞれの評価スケールを用いて、いずれかが3以上を対象とする。
118	脊髄髄膜瘤	「Barthel Index」の合計点数が85点以下の場合を対象とする。
119	アイザックス症候群	
120	遺伝性ジストニア	「modified Rankin Scale (mRS)」、「食事・栄養」、「呼吸」のそれぞれの評価スケールを用いて、いずれかが3以上を対象とする。
121	脳内鉄沈着神経変性症	
122	脳表ヘモジゲリン沈着 症	
123	HTRA1 関連脳小血管病	
124	皮質下梗塞と白質脳症 を伴う常染色体優性脳 動脈症	「Barthel Index」の合計点数が85点以下の場合を対象とする。
125	神経軸索スフェロイド 形成を伴う遺伝性びま ん性白質脳症	
126	ペリー病	以下の①、②のいずれかを満たす場合を対象とする。 ①「Hoehn-Yahr 重症度分類」が3度~5度 ②「modified Rankin Scale (mRS)」、「食事・栄養」、「呼吸」のそれぞれの評価スケールを用いて、いずれかが3以上
127	前頭側頭葉変性症	3 以上の場合を対象とする。

第6章 関係資料編

疾病名		重症度分類基準
128	ビッカースタッフ脳幹脳炎	「modified Rankin Scale (mRS)」、「食事・栄養」、「呼吸」のそれぞれの評価スケールを用いて、いずれかが3以上を対象とする。
129	痙攣重積型（二相性）急性脳症	「Pediatric Cerebral Performance Category Scale」(PCPC) のスコアが3以上の場合を対象とする。
130	先天性無痛無汗症	診断基準自体を重症度分類等とし、診断基準を満たすものを全て対象とする。
131	アレキサンダー病	「modified Rankin Scale (mRS)」、「食事・栄養」、「呼吸」のそれぞれの評価スケールを用いて、いずれかが3以上を対象とする。
132	先天性核上性球麻痺	
133	メビウス症候群	
134	中核視神経形成異常症／ドルジモア症候群	次のいずれかを満たす場合を対象とする。 ① 視覚障害：良好な方の眼の矯正視力が0.3未満 ② 下垂体機能低下症を認め、ホルモン補充療法が必要な場合。ただし、成長ホルモンの補充については、小児慢性特定疾病の基準に準ずる。 ③ 「G40 てんかん」の障害等級が1級程度で、能力障害評価が1～5に該当 ④ 「G40 てんかん」の障害等級が2級程度で、能力障害評価が3～5に該当 ⑤ 「G40 てんかん」の障害等級が3級程度で、能力障害評価が4～5に該当
135	アイカルディ症候群	次のいずれかを満たす場合を対象とする。 ① 「G40 てんかん」の障害等級(※1)が1級程度の場合で、能力障害評価(※2)が1～5全てに該当 ② 「G40 てんかん」の障害等級(※1)が2級程度の場合で、能力障害評価(※2)が3～5のみに該当 ③ 「G40 てんかん」の障害等級(※1)が3級程度の場合で、能力障害評価(※2)が4～5のみに該当 「G40 てんかん」の障害等級(※1)の等級を確認し、能力障害評価(※2)の該当性を確認する。
136	片側巨脳症	
137	限局性皮膚異形成	
138	神経細胞移動異常症	
139	先天性大脳白質形成不全症	「Cailloux らの分類」がForm0からForm2に該当する場合、または、「modified Rankin Scale (mRS)」、「食事・栄養」、「呼吸」のそれぞれの評価スケールを用いて、いずれかが3以上に該当する場合を対象とする。
140	ドラベ症候群	次のいずれかを満たす場合を対象とする。 ① 「G40 てんかん」の障害等級(※1)が1級程度の場合で、能力障害評価(※2)が1～5全てに該当 ② 「G40 てんかん」の障害等級(※1)が2級程度の場合で、能力障害評価(※2)が3～5のみに該当
141	海馬硬化を伴う内側側頭葉てんかん	③ 「G40 てんかん」の障害等級(※1)が3級程度の場合で、能力障害評価(※2)が4～5のみに該当 「G40 てんかん」の障害等級(※1)の等級を確認し、能力障害評価(※2)の該当性を確認する。
142	ミオクロニー欠伸てんかん	
143	ミオクロニー脱力発作を伴うてんかん	
144	レノックス・ガストー症候群	「G40 てんかん」の障害等級(※1)の等級を確認し、能力障害評価(※2)の該当性を確認する。
145	ウエスト症候群	
146	大田原症候群	
147	早期ミオクロニー脳症	
148	遊走性焦点発作を伴う乳児てんかん	
149	片側痙攣・片麻痺・てんかん症候群	
150	環状20番染色体症候群	
151	ラスムッセン脳炎	
152	PCDH19 関連症候群	
153	難治性頻回部分発作重積型急性脳炎	

第6章 関係資料編

154	徐波睡眠期持続性棘徐波を示すてんかん性脳症	
155	ランドウ・クレフナー症候群	
156	レット症候群	
157	スタージ・ウェーパー症候群	以下に示す a、b、c のいずれかを満たす場合に対象とする。 a. てんかん及び精神運動発達遅滞 b. 運動麻痺 c. 視力・視野障害
158	結節性硬化症	下記の重症度分類を用いて、グレード3が1項目以上、又はグレード2が2項目以上の場合を対象とする。
159	色素性乾皮症	「XP 重症度分類」において、ステージ2以上の場合を対象とする。
160	先天性魚鱗癬	次のいずれかに該当する場合を対象とする。 1 「魚鱗癬重症度スコアシステム最終スコア」が36点以上 2 水疱形成が著しい場合、または、道化師様魚鱗癬の場合 3. 他臓器病変併存例として、(1)～(5)のいずれかを満たす場合 (1) 聴覚障害：70dB以上の感音性難聴（良聴耳で判断） (2) 視覚障害：良好な方の眼の矯正視力が0.3未満 (3) 精神発達遅滞：IQ70未満 (4) 肝障害：Child-Pugh分類で、クラスBまたはCに該当 (5) 四肢麻痺などの運動障害：「Barthel Index」の合計点数が85点以下
161	家族性良性慢性天疱瘡	8点以上（重症）の場合を対象とする。
162	類天疱瘡（後天性表皮水疱症を含む。）	「類天疱瘡重症度スコア」(BPDAI)の重症度判定が、中等症以上の場合を対象とする。
163	特発性後天性全身性無汗症	重症（3点）の場合を対象とする。
164	眼皮膚白皮症	「判定」欄の「AあるいはBを満たす場合、重症とする」に該当する場合を対象とする。
165	肥厚性皮膚骨膜炎	以下の認定基準のいずれかを満たす場合を対象とする。 1) 「皮膚肥厚」で重症度4かつ「関節症状」で重症度3を認める場合 2) 「リンパ浮腫」で3または4、「低カリウム血症」、「非特異性多発性小腸潰瘍症」のいずれかを満たす場合
166	弾性線維性仮性黄色腫	皮膚、眼、心・血管、消化管の病変うち、いずれかの病変で重症（S3、E3、Co2～3、Pe3、He2～3、Br3、GI2）を有する場合を対象とする。
167	マルファン症候群/ロイス・ディーツ症候群	○小児例（18才未満） 1）～3）のいずれかに該当する者 ○成人例 1）～5）に該当する場合
168	エーラス・ダンロス症候群	○小児例（18才未満） 小児（18才未満）で、エーラス・ダンロス症候群に該当する場合を対象とする。 ○成人例 以下のいずれかに該当する者を対象とする。 ① 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 ② （当該疾病が原因となる解離や梗塞などの）動脈合併症や消化管を含む臓器破裂を1回以上発症した場合 ③ 患者の手拳大以上の皮下血腫が年間5回以上出現した場合（ただし、同じ場所に出現した皮下血腫は一旦消失しないものについては1回と数える。また、異所性に出現した場合に同時発症の際は2回までカウント可） ④ modified Rankin Scale(mRS)、食事・栄養、呼吸のそれぞれの評価スケールを用いて、いずれかが3以上を 対象とする。
169	メンケス病	「Barthel Index」の合計点数が85点以下の場合を対象とする。

第6章 関係資料編

170	オクシピタル・ホーン症候群	「Barthel Index」の合計点数が85点以下の場合を対象とする。
171	ウィルソン病	以下の1)～3)のいずれかを満たす場合を対象とする。 1)「Child-Pugh」分類がBまたはCに該当 2)「modified Rankin Scale (mRS)」、「食事・栄養」、「呼吸」のそれぞれの評価スケールを用いて、いずれかが3以上に該当 3)「CKD 重症度分類ヒートマップ」が赤に該当
172	低ホスファターゼ症	「modified Rankin Scale (mRS)」、「食事・栄養」、「呼吸」のそれぞれの評価スケールを用いて、いずれかが3以上を対象とする。
173	VATER 症候群	以下の1)～3)のいずれかを満たす場合を対象とする。 1)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 2)「modified Rankin Scale (mRS)」、「食事・栄養」、「呼吸」のそれぞれの評価スケールを用いて、いずれかが3以上に該当 3)「CKD 重症度分類ヒートマップ」が赤に該当
174	那須・ハコラ病	「Bianchin らの那須・ハコラ病重症度 stage 分類」で、Ⅱ以上の場合を対象とする。
175	ウィーバー症候群	○小児例 (18才未満) 基準(ア)～基準(エ)のいずれかに該当する場合を対象とする。 ○成人例 1～3のいずれかに該当する場合を対象とする。
176	コフィン・ローリー症候群	○小児例 (18才未満) 症状として、痙攣発作・脱力発作、意識障害、体温調節異常、骨折又は脱臼のうち1つ以上続く場合を対象とする。 ○成人例 1～3のいずれかに該当する場合を対象とする。
177	ジュベール症候群関連疾患	次のいずれかに該当する場合を対象とする。 ①modified Rankin Scale (mRS)、食事・栄養、呼吸のそれぞれの評価スケールを用いて、いずれかが3以上 ②CKD 重症度分類ヒートマップが赤 ③良好な方の眼の矯正視力が0.3未満
178	モワット・ウィルソン症候群	次のいずれかに該当する場合を対象とする。 1)難治性てんかんの場合で、主な抗てんかん薬2～3種類以上の単剤あるいは多剤併用で、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 2)先天性心疾患があり、NYHA 分類でⅡ度以上に該当 3)気管切開、非経口的栄養摂取(経管栄養、中心静脈栄養など)、人工呼吸器使用の場合 4)ストーマ・人工肛門を造設している場合。
179	ウィリアムズ症候群	○小児例 (18才未満) 治療中である場合又は第2基準を満たす場合。 ○成人例 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を対象とする。

第6章 関係資料編

180	A T R - X 症候群	○小児例（18才未満） 「小児慢性特定疾病重症患者認定基準に準ずる」に該当する場合を対象とする。 ○成人例 1）～3）のいずれかに該当する場合を対象とする。 1）難治性てんかんの場合で、主な抗てんかん薬2～3種類以上の単剤あるいは多剤併用で、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 2）先天性心疾患があり、NYHA 分類でⅡ度以上に該当 3）modified Rankin Scale (mRS)、食事・栄養、呼吸のいずれかが3以上に該当
181	クルーズン症候群	次のいずれかに該当する場合を対象とする。
182	アペール症候群	①modified Rankin Scale (mRS)、食事・栄養、呼吸のそれぞれの評価スケールを用いて、いずれかが3以上
183	ファイファー症候群	②良好な方の眼の矯正視力が0.3未満
184	アントレ・ビクスラー症候群	③高度難聴以上
185	コフィン・シリス症候群	次のいずれかに該当する場合を対象とする。 1）難治性てんかんの場合で、主な抗てんかん薬2～3種類以上の単剤あるいは多剤併用で、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 2）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 3）気管切開、非経口的栄養摂取（経管栄養、中心静脈栄養など）、人工呼吸器使用の場合
186	ロスムンド・トムソン症候群	「modified Rankin Scale (mRS)」、「食事・栄養」、「呼吸」のそれぞれの評価スケールを用いて、いずれかが3以上を対象とする。
187	歌舞伎症候群	○小児例（18才未満） 基準（ア）～（ウ）のいずれかに該当する場合を対象とする。 ○成人例 1～3のいずれかに該当する場合を対象とする。
188	多脾症候群	「NYHA 分類」がⅡ度以上の場合を対象とする。
189	無脾症候群	
190	鰓耳腎症候群	次のいずれかに該当する場合を対象とする。 ・「聴覚」が3以上（高度難聴以上） ・「CKD 重症度分類ヒートマップ」が赤
191	ウェルナー症候群	「ウェルナー症候群の重症度分類」が3度以上である場合を対象とする。
192	コケイン症候群	「CS 重症度分類」が grade2 以上の場合を対象とする。
193	ブラダー・ウィリ症候群	○小児例（18才未満） 小児慢性特定疾病の状態の程度に準ずる。 ○成人例 次のいずれかに該当する場合を対象とする。 ・コントロール不能な糖尿病もしくは高血圧 ・睡眠時無呼吸症候群の重症度分類において中等症以上
194	ソトス症候群	○小児例（18才未満） 基準（ア）～基準（エ）に該当する場合を対象とする。 ○成人例 1～4のいずれかに該当する場合を対象とする。
195	ヌーナン症候群	○小児例（18才未満） 小児慢性特定疾病の状態の程度に準ずる。 ○成人例 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を対象とする。

第6章 関係資料編

196	ヤング・シンプソン症候群	次のいずれかに該当する場合を対象とする。 1) 難治性てんかんの場合で、主な抗てんかん薬2～3種類以上の単剤あるいは多剤併用で、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 2) 先天性に心疾患があり、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 3) 気管切開、非経口的栄養摂取（経管栄養、中心静脈栄養など）、人工呼吸器使用の場合
197	1p36 欠失症候群	次のいずれかに該当する場合を対象とする。 1) 難治性てんかんの場合で、主な抗てんかん薬2～3種類以上の単剤あるいは多剤併用で、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 2) 「modified Rankin Scale (mRS)」、「食事・栄養」、「呼吸」のいずれかが3以上の場合 3) 先天性心疾患があり、NYHA 分類でⅡ度以上に該当する場合
198	4p 欠失症候群	○小児例（18才未満） 基準（ア）～基準（ウ）のいずれかに該当する場合
199	5p 欠失症候群	○成人例 1～3のいずれかに該当する場合を対象とする。
200	第14番染色体父親性ダイソミー症候群	次のいずれかに該当する場合を対象とする。 1) 難治性てんかんの場合で、主な抗てんかん薬2～3種類以上の単剤あるいは多剤併用で、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 2) 先天性に心疾患があり、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 3) 気管切開、非経口的栄養摂取（経管栄養、中心静脈栄養など）、人工呼吸器使用の場合
201	アンジェルマン症候群	○小児例（18才未満） 小児慢性特定疾病の状態の程度に準ずる。 ○成人例 1) または2) のいずれかに該当する者を対象とする。
202	スミス・マギニス症候群	○小児例（18才未満） 基準（ア）～基準（ウ）のいずれかに該当する場合 ○成人例 1～3のいずれかに該当する場合を対象とする。
203	22q11.2 欠失症候群	「NYHA 分類」がⅡ度以上に該当する場合を対象とする。
204	エマヌエル症候群	次のいずれかに該当する場合を対象とする。 1) 「modified Rankin Scale (mRS)」、「食事・栄養」、「呼吸」のいずれかが3以上の場合 2) 難治性てんかんの場合で、主な抗てんかん薬2～3種類以上の単剤あるいは多剤併用で、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 3) 先天性心疾患があり、NYHA 分類でⅡ度以上に該当する場合
205	脆弱X症候群関連疾患	「modified Rankin Scale (mRS)」、「食事・栄養」、「呼吸」のそれぞれの評価スケールを用いて、いずれかが3以上を対象とする。
206	脆弱X症候群	
207	総動脈幹遺残症	「NYHA 心機能分類」がⅡ度以上の場合を対象とする。
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	「NYHA 心機能分類」がⅡ度以上の場合を対象とする。
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	
218	アルポート症候群	次のいずれかに該当する場合を対象とする。 1) 「CKD 重症度分類ヒートマップ」が赤の場合 2) 「聴覚」が2 (中等度難聴) 以上の場合 3) 「視覚」の「良好な方の眼の矯正視力が0.3 未満」に該当する場合
219	ギャロウェイ・モワト症候群	次のいずれか((1)、(2)①、(2)②)に該当する場合を対象とする。 1) 臓器区分 (腎臓) 「CKD 重症度分類ヒートマップ」が赤の場合 2) 臓器区分 (脳皮質形成異常に伴う中枢神経障害) ①難治性てんかんの場合で、主な抗てんかん薬2～3種類以上の単剤あるいは多剤併用で、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 ②「精神運動発達遅滞、神経症状」の「軽度障害」、「中程度障害」、「高度障害」のいずれかに該当する場合
220	急速進行性糸球体腎炎	「重症度分類」の(ア)～(ウ)に該当する場合を対象とする。
221	抗糸球体基底膜腎炎	
222	一次性ネフローゼ症候群	○小児例 (18才未満) ア～ウのいずれかに該当する場合を対象とする。 ○成人例 ①～④のいずれかに該当する場合を対象とする。
223	一次性膜性増殖性糸球体腎炎	○小児例 (18才未満) 小児慢性特定疾病の状態の程度に準ずる。 ○成人例 ①～③のいずれかに該当する場合を対象とする。
224	紫斑病性腎炎	次のいずれかを満たす場合を対象とする。 1) 「国際小児腎臓病研究班 (ISKDC)による紫斑病性腎炎の組織分類と予後」がGrade III (b) 以上の場合 2) 維持治療期における「CKD 重症度分類ヒートマップ」が赤に該当する場合 3) 蛋白尿0.5g/日以上の場合
225	先天性腎性尿崩症	成人において1日3,000 mL以上又は40 ml/kg以上、小児においては2,000 ml/m ² 以上の尿量を認めるもの
226	間質性膀胱炎 (ハンナ型)	「日本間質性膀胱炎研究会作成の重症度基準」が重症の場合を対象とする。
227	オスラー病	「重症度分類」において、重症度3以上の場合を対象とする。
228	閉塞性細気管支炎	「閉塞性細気管支炎症候群 (BOS) の病期分類」がBOS1以上の場合を対象とする。
229	肺胞蛋白症 (自己免疫性又は先天性)	「管理区分重症度」がⅢ以上の場合を対象とする。
230	肺胞低換気症候群	重症度3以上の場合を対象とする。
231	α1-アンチトリプシン欠乏症	重症度2以上の場合を対象とする。
232	カーニー複合	1) または2) に該当する場合を対象とする。 1) 手術適応者及び術後1年間以内の患者に該当する場合 2) 下記のクッシング病又は下垂体性成長ホルモン分泌亢進症の重症度分類において、いずれかで重症を満たす。

第6章 関係資料編

233	ウォルフラム症候群	1) または2) に該当する場合を対象とする。 1) 「視覚」において、良好な方の眼の矯正視力が0.3未満に該当する場合 2) 「modified Rankin Scale (mRS)」、「食事・栄養」、「呼吸」のそれぞれの評価スケールを用いて、いずれかが3以上の場合
234	ペルオキシソーム病（副腎白質ジストロフィーを除く。）	「modified Rankin Scale (mRS)」、「食事・栄養」、「呼吸」のそれぞれの評価スケールを用いて、いずれかが3以上を対象とする。
235	副甲状腺機能低下症	中等症以上の場合を対象とする。
236	偽性副甲状腺機能低下症	重症に該当する場合を対象とする。
237	副腎皮質刺激ホルモン不応症	日常生活が障害されており、かつ「重症度分類」における1～4のうち、少なくとも1項目以上を満たす場合を対象とする。
238	ビタミンD抵抗性くる病/骨軟化症	中等症以上の場合を対象とする。
239	ビタミンD依存性くる病/骨軟化症	
240	フェニルケトン尿症	
241	高チロシン血症1型	
242	高チロシン血症2型	
243	高チロシン血症3型	
244	メープルシロップ尿症	
245	プロピオン酸血症	
246	メチルマロン酸血症	
247	イソ吉草酸血症	
248	グルコーストランスポーター1欠損症	
249	グルタル酸血症1型	
250	グルタル酸血症2型	
251	尿素サイクル異常症	
252	リジン尿性蛋白不耐症	
253	先天性葉酸吸収不全	
254	ポルフィリン症	①～⑧のいずれか1項目以上を有する場合を対象とする。 ※⑧については、急性間欠性ポルフィリン症、遺伝性コプロポルフィリン症、多様性ポルフィリン症（異型ポルフィリン症）については、脱力、意識障害、球麻痺症状、低ナトリウム血症を認める場合。のみの項目
255	複合カルボキシラーゼ欠損症	中等症以上の場合を対象とする。
256	筋型糖原病	
257	肝型糖原病	
258	ガラクトース-1-リン酸ウリジルトランスフェラーゼ欠損症	
259	レシチンコレステロールアシルトランスフェラーゼ欠損症	1) または2) に該当する場合を対象とする。 1) 良好な方の眼の矯正視力が0.3未満に該当する場合 2) 「CKD重症度分類ヒートマップ」が赤の場合
260	シトステロール血症	「先天性代謝異常症の重症度評価」による「総合評価」が、中等症以上の場合を対象とする。
261	タンジール病	

第6章 関係資料編

262	原発性高カイロミクロン血症	1) または2) に該当する場合を対象とする。 1) 「先天性代謝異常症の重症度評価」による「総合評価」が、中等症以上の場合 2) 急性膵炎発作を直近1年に1回以上起こしている場合
263	脳髄黄色腫症	「modified Rankin Scale (mRS)」、「食事・栄養」、「呼吸」のそれぞれの評価スケールを用いて、いずれかが3以上を対象とする。
264	無βリポタンパク血症	「先天性代謝異常症の重症度評価」による「総合評価」が、中等症以上の場合を対象とする。
265	脂肪萎縮症	Aを認め、B、C、Dのいずれか1つを認める場合を対象とする。
266	家族性地中海熱	(1)、(2)のいずれかを満たした場合を対象とする。 (1) コルヒチンが無効または不耐であり、かつ発熱発作頻回例に該当する場合 (2) アミロイドーシス合併例に該当する場合
267	高IgD症候群	(1)～(3)のいずれかに該当する場合を対象とする。 (1) 発熱発作頻回例 (2) 炎症持続例 (3) 合併症併発例
268	中條・西村症候群	中等症(1つでもスコア2がある)以上を対象とする。
269	化膿性無菌性関節炎・壊疽性膿皮症・アクネ症候群	(1)～(3)のいずれかに該当する場合を対象とする。 (1) 活動性関節炎発症例 (2) 壊疽性膿皮症様病変・囊腫性ざ瘡発症例 (3) 合併症併発例
270	慢性再発性多発性骨髄炎	(1)、(2)のいずれかを満たした場合を対象とする。 (1) 骨髄炎持続例 (2) 合併症併発例
271	強直性脊椎炎	次のいずれかを満たす場合を対象とする。 ・BASDAIスコアが4以上かつCRPが1.5 mg/dl以上。 ・BASMIスコアが5以上。 ・脊椎X-P上、連続する2椎間以上に強直(bamboo spine)が認められる。 ・薬物治療が無効の高度な破壊や変形を伴う末梢関節炎がある。 ・局所治療抵抗性・反復性もしくは視力障害を伴う急性前部ぶどう膜炎がある。
272	進行性骨化性線維異形成症	「modified Rankin Scale (mRS)」、「食事・栄養」、「呼吸」のそれぞれの評価スケールを用いて、いずれかが3以上を対象とする。
273	肋骨異常を伴う先天性側弯症	※274骨形成不全症は「食事・栄養」のスケール無し。
274	骨形成不全症	
275	タナトフォリック骨異形成症	診断基準自体を重症度分類等とし、診断基準を満たすものを全て対象とする。
276	軟骨無形成症	脊柱管狭窄症を認め、「modified Rankin Scale (mRS)」の評価スケールを用いて、3以上を対象とする。もしくは、評価スケールを用いて3以上を対象とする。
277	リンパ管腫症/ゴーハム病	「modified Rankin Scale (mRS)」、「食事・栄養」、「呼吸」のそれぞれの評価スケールを用いて、いずれかが3以上を対象とする。
278	巨大リンパ管奇形(頸部顔面病変)	①～④のいずれかを満たすものを対象とする。 ①「modified Rankin Scale (mRS)」、「食事・栄養」、「呼吸」のそれぞれの評価スケールを用いて、いずれかが3以上を対象とする。
279	巨大静脈奇形(頸部口腔咽頭びまん性病変)	②「聴覚」が3以上(高度難聴以上)
280	巨大動静脈奇形(頸部顔面又は四肢病変)	③「視覚」の「良好な方の眼の矯正視力が0.3未満」に該当 ④「出血」、「感染」に関するそれぞれの評価スケールのいずれかが3以上
281	クリッペル・トレノネー・ウェーバー症候群	①、②のいずれかを満たすものを対象とする。 ①「modified Rankin Scale (mRS)」の評価スケールを用いて3以上 ②「出血」、「感染」に関するそれぞれの評価スケールを用いて、いずれかが3以上
282	先天性赤血球形成異常性貧血	stage3以上を対象とする。 ただし、薬物療法を行ってヘモグロビン濃度10g/dl以上の場合は対象外とする。
283	後天性赤芽球癆	

第6章 関係資料編

284	ダイヤモンド・ブラックファン貧血	stage 2以上を対象とする。
285	ファンconi貧血	後天性再生不良性貧血の重症度分類による stage 2～stage 5 を対象とする。
286	遺伝性鉄芽球性貧血	stage 3以上を対象とする。 ただし、薬物療法を行っていてヘモグロビン濃度 10g/dl 以上の者は対象外とする。
287	エプスタイン症候群	次のいずれかを満たす場合を対象とする。 ・「特発性血小板減少性紫斑病重症度基準」で Stage II 以上に該当する場合 ・「聴覚」で高度難聴以上（70dB 以上）に該当する場合 ・「CKD 重症度分類ヒートマップ」が赤に該当する場合
288	自己免疫性後天性凝固因子欠乏症	過去1年間に(1)～(4)のいずれかを1回以上起こした例を重症例とし対象とする。
289	クロンカイト・カナダ症候群	「アルブミン値 3.0g/dl 以下の低アルブミン血症」に該当する場合を対象とする。
290	非特異性多発性小腸潰瘍症	次のいずれかに該当する場合を対象とする。 ・ヘモグロビン 10.0g/dL 以下の貧血の場合 ・アルブミン値 3.0g/dL 以下の低アルブミン血症に該当する場合 ・合併症として、腸管狭窄による腸閉塞症状を呈する場合
291	ヒルシウスプルング病（全結腸型又は小腸型）	「経静脈栄養や経管栄養管理を必要とする」に該当する場合を対象とする。
292	総排泄腔外反症	以下のいずれかに該当する場合を対象とする。 1) 直近1年間で1回以上急性腹症により入院治療を要したことがある場合 2) 尿路感染症（UTI）を繰り返す場合（直近6か月で3回以上 38℃以上の発熱を伴う尿路感染症を来す場合）
293	総排泄腔遺残	3) 性交困難な腔狭窄に対する腔形成が必要な場合 4) 「CKD 重症度分類ヒートマップ」が赤の場合
294	先天性横隔膜ヘルニア	a) ～i) について、1項目以上に該当する場合を対象とする。
295	乳幼児肝巨大血管腫	「肝血管腫重症度分類」を用いて、中等症以上の場合を対象とする。
296	胆道閉鎖症	重症度 2以上を対象とする。
297	アラジール症候群	次のいずれかを満たす場合対象とする。 I 「肝疾患の重症度」が、重症度 2 以上の場合 II 「心・血管病変の重症度」が、重症度 2 以上の場合 III 「腎疾患の重症度」が、重症度 1 以上の場合 IV 「頭蓋内血管病変の重症度」が重症度 2 以上の場合
298	遺伝性膵炎	次の 1、2 のいずれか 1 つ以上を満たす場合を重症とし、対象とする。 1.急性膵炎発作を直近1年に1回以上起こしている場合 2.膵外分泌機能不全又はインスリン投与を必要とする膵性糖尿病を認める場合
299	嚢胞性線維症	Stage 2 以上を対象とする。
300	I g G 4 関連疾患	以下の（1）又は（2）を満たす場合を対象とする。 1) ステロイド依存性 十分量のステロイド治療を行い寛解導入したが、ステロイド減量や中止で臓器障害が再燃し、離脱できない場合 2) ステロイド抵抗性 十分量のステロイド治療＜初回投与量（0.5～0.6mg/kg）＞を6か月間行っても寛解導入できず、臓器障害が残る場合
301	黄斑ジストロフィー	良好な方の眼の矯正視力が 0.3 未満の場合を対象とする。
302	レーベル遺伝性視神経症	
303	アッシュャー症候群	次の 1 と 2 のいずれかを満たす場合を対象とする。 1 聴覚障害：以下の 3 高度難聴以上を対象とする。 2 視覚障害：診断基準により網膜色素変性症と診断された者のうち、重症度分類の II、III、IV 度の者を対象とする。「2）視覚」が II 度～IV 度に該当する場合

第6章 関係資料編

304	若年発症型両側性感音難聴	「聴覚障害」が3以上（高度難聴以上）の場合を対象とする。								
305	遅発性内リンパ水腫	3項目（A～C）全てが、4点以上の場合を対象とする。								
306	好酸球性副鼻腔炎	次の1または2の場合を対象とする。 1 CT所見、末梢血好酸球率及び合併症の有無による指標で分類が中等症以上 2 好酸球性中耳炎を合併している場合								
307	カナバン病	「重症度分類」の「総合評価」において、中等症以上を対象とする。								
308	進行性白質脳症	「modified Rankin Scale (mRS)」、「食事・栄養」、「呼吸」のそれぞれの評価スケールを用いて、いずれかが3以上を対象とする。								
309	進行性ミオクローヌステんかん	「精神保健福祉手帳診断書基準における「G40 てんかん」の障害等級判定区分および障害者総合支援法における「精神症状・能力障害二軸評価」（2）能力障害評価」を用いて、以下のいずれかに該当する患者を対象とする。 <table border="1" data-bbox="555 613 1238 748"> <thead> <tr> <th>「G40 てんかん」の障害等級（※1）</th> <th>能力障害評価（※2）</th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td>1級程度の場合</td> <td>1～5 全て</td> </tr> <tr> <td>2級程度の場合</td> <td>3～5 のみ</td> </tr> <tr> <td>3級程度の場合</td> <td>4～5 のみ</td> </tr> </tbody> </table> <p>「G40 てんかん」の障害等級（※1）の等級を確認し、能力障害評価（※2）の該当性を確認する。</p>	「G40 てんかん」の障害等級（※1）	能力障害評価（※2）	1級程度の場合	1～5 全て	2級程度の場合	3～5 のみ	3級程度の場合	4～5 のみ
「G40 てんかん」の障害等級（※1）	能力障害評価（※2）									
1級程度の場合	1～5 全て									
2級程度の場合	3～5 のみ									
3級程度の場合	4～5 のみ									
310	先天異常症候群	以下の1）～4）のいずれかを満たす場合を対象とする。 1）「modified Rankin Scale (mRS)」、「食事・栄養」、「呼吸」のそれぞれの評価スケールを用いて、いずれかが3以上の場合 2）難治性てんかんの場合で、主な抗てんかん薬2～3種類以上の単剤あるいは多剤併用で、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である場合 3）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。 4）腎疾患を認め、CKD重症度分類ヒートマップが赤の場合。								
311	先天性三尖弁狭窄症	「NYHA分類」を用いてII度以上の場合を対象とする。								
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									
315	ネイルパテラ症候群（爪膝蓋骨症候群）／LMX1B関連腎症	以下のいずれかに該当する場合を対象とする。 ・慢性腎臓病重症度分類でCKD重症度分類ヒートマップが赤の場合 ・いずれの腎機能であっても尿蛋白／クレアチニン比0.5g/gCr 以上の場合								
316	カルニチン回路異常症	中等症以上を対象とする。								
317	三頭酵素欠損症	中等症以上を対象とする。								
318	シトリン欠損症									
319	セピアブテリン還元酵素（SR）欠損症									
320	先天性グリコシルホスファチジルイノシトール（GPI）欠損症									
321	非ケトーシス型高グリシン血症									
322	β-ケトチオラーゼ欠損症									
323	芳香族L-アミノ酸脱炭酸酵素欠損症									
324	メチルグルタコン酸尿症									

第6章 関係資料編

325	遺伝性自己炎症疾患	「Barthel Index」の合計点数が85点以下の場合を対象とする。
326	大理石骨病	「modified Rankin Scale (mRS)」の評価スケールを用いて、3以上を対象とする。
327	特発性血栓症(遺伝性血栓性素因によるものに限る。)	「Barthel Index」の合計点数が85点以下の場合を対象とする。 ただし、「Barthel Index」の合計点数が90点以上であっても、直近6か月以内に、治療中であるにもかかわらず再発した場合は、対象とする。 ※治療とは、抗凝固療法や補充療法(新鮮凍結血漿かつ/又はAT製剤、活性化PC製剤、乾燥人血液凝固第IX因子複合体製剤など)を指す。
328	前眼部形成異常	1) または2) に該当する場合を対象とする。 1) 以下でIII度以上の者を対象とする。 I度: 罹患眼が片眼で、僚眼(もう片方の眼)が健常なもの II度: 罹患眼が両眼で、良好な方の眼の矯正視力0.3以上 III度: 罹患眼が両眼で、良好な方の眼の矯正視力0.1以上、0.3未満 IV度: 罹患眼が両眼で、良好な方の眼の矯正視力0.1未満 2) 「modified Rankin Scale (mRS)」、「食事・栄養」、「呼吸」のそれぞれの評価スケールを用いて、いずれかが3以上を対象とする。
329	無虹彩症	1) ~ 3) のいずれかに該当するものを対象とする。 1) 以下でIII度以上の者を対象とする。 I度: 罹患眼が片眼で、僚眼(もう片方の眼)が健常なもの II度: 罹患眼が両眼で、良好な方の眼の矯正視力0.3以上 III度: 罹患眼が両眼で、良好な方の眼の矯正視力0.1以上、0.3未満 IV度: 罹患眼が両眼で、良好な方の眼の矯正視力0.1未満 2) 「modified Rankin Scale (mRS)」、「食事・栄養」、「呼吸」のそれぞれの評価スケールを用いて、いずれかが3以上を対象とする。 3) 「CKD重症度分類ヒートマップ」が赤の場合を対象とする
330	先天性気管狭窄症/先天性声門下狭窄症	「modified Rankin Scale (mRS)」、「呼吸」の評価スケールを用いて、いずれかが3以上を対象とする。
331	特発性多中心性キャスルマン病	①~③のいずれかに該当する者を対象とする。 ①「Barthel Index」の合計点数が85点以下の場合 ②「CKD重症度分類ヒートマップ」が赤の部分の場合 ③「肺障害の重症度分類」がIII以上の場合
332	膠様滴状角膜ジストロフィー	以下でIII度以上の者を対象とする。 I度: 罹患眼が片眼で、僚眼(もう片方の眼)が健常なもの II度: 罹患眼が両眼で、良好な方の眼の矯正視力0.3以上 III度: 罹患眼が両眼で、良好な方の眼の矯正視力0.1以上0.3未満 IV度: 罹患眼が両眼で、良好な方の眼の矯正視力0.1未満
333	ハッチンソン・ギルフォード症候群	以下の1) または2) のいずれかを満たすものを対象とする。 1) 心症状があり、薬物治療・手術によってもNYHA分類でII度以上に該当 2) 「modified Rankin Scale (mRS)」、「食事・栄養」、「呼吸」のそれぞれの評価スケールを用いて、いずれかが3以上
334	脳クレアチン欠乏症候群	modified Rankin Scale (mRS)、食事・栄養、呼吸のそれぞれの評価スケールを用いて、いずれかが3以上を対象とする。
335	ネフロン癆	重症度分類にはCKD重症度分類を用い、ヒートマップの赤の部分を対象とする。
336	家族性低βリポタンパク血症1(ホモ接合体)	先天性代謝異常症の重症度評価で、中等症以上を対象とする。
337	ホモシスチン尿症	先天性代謝異常症の重症度評価(日本先天代謝異常学会)を用いて中等度以上を対象とする。
338	進行性家族性肝内胆汁うっ滞症	診断基準を満たすものについて、重症度2以上を対象とする。
339	MECP2重複症候群	Barthel Indexを用いて85点以下を対象とする。

第 6 章 関係資料編

340	線毛機能不全症候群（カルタゲナー症候群を含む。）	以下の重症度分類を用いて、重症度 III 度以上を対象とする。 I 度：対標準 1 秒量 (%FEV1) $\%FEV1 \geq 90\%$ II 度：対標準 1 秒量 (%FEV1) $90\% > \%FEV1 \geq 70\%$ III 度：対標準 1 秒量 (%FEV1) $70\% > \%FEV1 \geq 40\%$ IV 度：対標準 1 秒量 (%FEV1) $40\% > \%FEV1$
341	TRPV4 異常症	modified Rankin Scale(mRS)の評価スケールを用いて、3 以上を対象とする。

C 上限額点検の手順書

◆支給認定世帯の考え方

支給認定世帯 = 患者 + 支給認定基準世帯員

【支給認定基準世帯員の考え方】

健康保険の種類	支給認定基準世帯員
国民健康保険(国保)・国民健康保険組合(国保組合)	同一保険の加入者全員
後期高齢者医療保険(後期高齢)	同一世帯で後期高齢者医療保険の加入者全員
被用者保険	被保険者本人のみ

(1)支給認定世帯の確認

- ・申請書及び健康保険証(写)等、**保険加入状況がわかるもので**、加入している健康保険を確認
- ・申請書裏面で支給認定世帯を確認

(2)課税状況の確認

- ・世帯情報シートで、支給認定世帯(患者+支給認定基準世帯員)の市民税所得割額の合計額(均等割額は含めない)を確認し、
 - 市民税所得割の合計額及び均等割額が0円の場合は、非課税として(3)へ
 - 市民税所得割の合計額又は均等割額が1円以上の場合は、課税として(4)へ

所得割額の合計が0円でも、均等割額が1円以上の場合は、課税扱い

※未申告者がいる場合は、「**区疑義照会BOX**」へ(被用者保険の場合は、被保険者本人が未申告の場合のみ)

※支給認定世帯に「税連携データ無し」と記載がある場合は、「**税連携BOX**」へ

※「税連携データ無し」でも所得証明書が添付されている場合は、当該証明書により判定

(3)非課税の場合

- ・申請書裏面の「非課税世帯の申告事項」を確認
 - 「年収80万9千円超え」に☑があった場合は、所得区分「低所得Ⅱ(A2)」
 - 「年収80万9千円以下」に☑があった場合、世帯情報シートの**患者本人(患者が18歳未満の場合は保護者)**の「年金収入額」・「合計所得額」の情報と挙証書類(年金証書や支給通知書など)で年収額を確認
 - 80万9千円以上の場合は、所得区分「低所得Ⅱ(A2)」
 - 80万9千円未満の場合は、所得区分「低所得Ⅰ(A1)」

判定額=(年金収入)+(合計所得額)
-(年金雑所得)+(非課税収入)

(4)課税の場合

- ・世帯情報シートの支給認定世帯の市民税所得割額の合計額を確認
→国保・国保組合・後期高齢の場合は、支給認定世帯の所得割額を合算し、所得区分を判定
→被用者保険の場合は、以下のとおり。

	被保険者	被扶養者	判定方法
ア	患者 [課税]		被保険者本人の所得割額で所得区分を判定
イ	別世帯員 [課税]	患者 [課税]	〃
ウ	別世帯員 [課税]	患者 [非課税]	〃
エ	別世帯員 [非課税]	患者 [課税]	所得区分は「 <u>一般所得 I (A3)</u> 」

極稀にあり。
要注意

【所得区分判定表】

所得区分	考え方
一般所得 I (A3)	支給認定世帯における所得割額の合計が、71,000 円未満
一般所得 II (A4)	支給認定世帯における所得割額の合計が、71,000 円以上 251,000 円未満
上位所得 (A5)	支給認定世帯における所得割額の合憲が、251,000 円以上

(5)所得区分のチェック

- ・(3)又は(4)で判定した所得区分を、申請書左下にある【自己負担区分】に青ペンで☑ を入れる。

(6)現在の受給者証と支給認定世帯の変更等による所得区分の確認

- ・高額かつ長期の初該当や支給認定世帯の変更等により、現在の受給者証の所得区分よりも低くなる場合
→申請書上段の「変更」に青丸をつけ、必要書類を複写し、**「変更申請 BOX」**へ

【必要書類の複写方法】

- ①「変更申請用書類複写済み」のスタンプを申請書に押す
- ②臨床調査個人票・同意書を除き、申請書などの全てを両面印刷で複写

この検知により、低い上限額の受給者証を出せるかどうか分かる、非常に重要な工程です。

D 「高額かつ長期」及び「軽症高額該当」の手順書

(1)対象期間（申請月を含む過去12か月）の把握

- ・申請書の「申請月」を確認し、対象期間となる「申請月を含む過去12か月間」を把握。

(2)対象期間の総医療費を確認（公費番号83から始まる受給者証は、軽症高額該当のみカウント）

- ・対象期間における各月ごとの総医療費合計額を確認
→上限額管理票又は医療申告書などで、各月ごとの総医療費合計額を確認し、以下のとおり記載
ア 総医療費合計額が50,000円を超える月には、赤字で付番 ※①～⑥まで付番
イ 総医療費合計額が33,330円を超える月には、青字で付番 ※①～③まで付番
- ・課税／非課税／生活保護等の状況に関わらず、全受給者を確認する。

結果、5万円超の月には、赤青両方で付番される。

<医療費の確認書類別の付番対象表>

確認書類	高額長期	軽症高額	備考
管理票（指定難病）	●	●	冊子の写し。ほぼ全てがこの書類。 稀に他自治体のものもあるが、同じく対象
管理票（小慢）	●	●	A4用紙の写し。
領収書・領収証明書	▲	▲	高額かつ長期：職員確認（難病公費の適用が条件） 軽症高額該当：医療費申告書で申告があれば対象
特定医療費支給通知書	●	●	

領収書・領収証明書の対象可否により、高額長期6回、軽症高額3回の該当に影響がある場合は、必ず職員へご確認ください。

<確認書類別の注意事項>

確認書類	注意事項
管理票（指定難病・小慢）	◎総医療費の <u>足し算誤り</u> や、総医療費が <u>点数記載</u> になっているものもあり。 自己負担額に着目し、次の額への到達を確認する手もある。 ・高額かつ長期は10,000円（総医療費50,000円の20%） ・軽症高額該当は6,660円（総医療費33,330円の20%） ◎同月分が、2枠に渡っている場合がある。
領収書・領収証明書	◎総医療費の記載は、病院毎に異なる。 ◎指定難病以外の他公費が混在している記載もある。この場合は、指定難病分を分けて判断する。 ◎稀に家族の領収書が混ざることもあるため、患者名にも注意。
特定医療費支給通知書	◎総医療費の記載額が対象だが、同月に別の管理票や領収書がある場合は、記載額に含まれているか確認が必要なため、職員に相談すること。

※ 上記書類が重複（管理票と領収書等）することもあるため、二重計上しないようご注意ください。

(3)「軽症高額該当」の確認結果

- ・「申請月を含む12か月間」の間に、青字付番が3か月分以上あれば、申請書「自己負担上限額の特例等」欄

の「軽症高額該当」に☑し水色マーカする。

- ・該当しなければ、何も記載しない。
- ・該当分と非該当分とで仕分ける。

(4) 「高額かつ長期」の確認結果

- ・「申請月を含む12か月間」において、赤字付番が6か月以上あれば、申請書「自己負担上限額の特例等」欄の「高額かつ長期」に☑しピンクマーカする。
- ・これにより、上限額が下方変更する場合は、申請書上段の「変更」に青丸をつけ、必要書類を複写し、「変更申請BOX」へ

変更申請の対象となる要件 (全てに該当)	・課税世帯（区分がA3～A5）
	・現在の受給者証は「高額かつ長期」に該当しておらず、今回初めて該当 ・更新申請が10月1日以前（10月2日以降になると更新証への反映のみに）。 ・人工呼吸器認定を受けていない。

「高額かつ長期」の該当による変更に伴った要件

必要書類の複写方法	① 「変更申請用書類複写済み」のスタンプを申請書に押す ② 臨床調査個人票・同意書を除き、申請書など全てを両面印刷で複写
-----------	---

- ・「高額かつ長期」に該当しても、上限額が変わらない場合は、特段何も対応しない。

上限額が変わらない例	・課税世帯（区分がA3～A5）ではない。 ・現在の受給者証が既に「高額かつ長期」に該当している。 ・更新申請が12月2日以降（更新証にしか反映できない）。 ・人工呼吸器認定者
------------	--