

事務連絡

平成27年2月5日

一般社団法人 日本病院会 御中

厚生労働省健康局疾病対策課

指定難病に係る診断基準及び重症度分類等の一部改正について

難病対策の推進につきましては、平素より格別の御協力をいただき厚く御礼申し上げます。

さて、「プリオン病」につきましては、難病の患者に対する医療等に関する法律（平成26年法律第50号）に基づく指定難病として指定していますが、今般、「プリオン病」の一部である「ヒト由来乾燥硬膜移植によるクロイツフェルト・ヤコブ病」を、指定難病の診断基準及び重症度分類等から除外することとしましたのでお知らせいたします。

また、「ヒト由来乾燥硬膜移植によるクロイツフェルト・ヤコブ病」は、特定疾患治療研究事業の対象疾患として取り扱うこととし、特定疾患治療研究事業実施要綱の一部を改正したので併せてお知らせいたします。



健発0202第10号
平成27年2月2日

各都道府県衛生主管部（局）長 殿

厚生労働省健康局長
（公 印 省 略）

指定難病に係る診断基準及び重症度分類等について

標記については、平成26年11月12日健発第1112第1号厚生労働省健康局長通知「指定難病に係る診断基準及び重症度分類等について」により定めていたところであるが、今般、その一部を別添新旧対照表のとおり改正し、平成27年1月1日から適用することとしたので通知する。

指定難病に係る診断基準及び重症度分類等 一部改正 新旧対照表

変更点は下線部

改正後	現 行
<p style="text-align: center;">23 プリオン病</p> <p><input type="checkbox"/> 概要 (略)</p> <p><input type="checkbox"/> 要件の判定に必要な事項 (略)</p> <p><input type="checkbox"/> 情報提供元 (略)</p> <p><input type="checkbox"/> 付属資料</p> <p>診断基準 重症度基準</p> <p><診断基準> <u>確実例、ほぼ確実例を対象とする。ただし、ヒト由来乾燥硬膜移植によるクロイツフェルト・ヤコブ病(CJD)とされた症例を除く。</u></p> <p>（ プリオン病の分類 プリオン病はその発症機序から、1.原因不明の孤発性、2.プリオン蛋白遺伝子変異による遺伝性、3.異常プリオン蛋白の伝播による獲得性、の3つに大きく分類される。 ）</p> <p>1. 孤発性プリオン病 (略) 2. 遺伝性プリオン病 (略) 3. 獲得性プリオン病 (略)</p> <p><重症度分類> (略)</p>	<p style="text-align: center;">23 プリオン病</p> <p><input type="checkbox"/> 概要 (略)</p> <p><input type="checkbox"/> 要件の判定に必要な事項 (略)</p> <p><input type="checkbox"/> 情報提供元 (略)</p> <p><input type="checkbox"/> 付属資料</p> <p>診断基準 重症度基準</p> <p><診断基準> 確実例、ほぼ確実例を対象とする。</p> <p>（ プリオン病の分類 プリオン病はその発症機序から、1.原因不明の孤発性、2.プリオン蛋白遺伝子変異による遺伝性、3.異常プリオン蛋白の伝播による獲得性、の3つに大きく分類される。 ）</p> <p>1. 孤発性プリオン病 (略) 2. 遺伝性プリオン病 (略) 3. 獲得性プリオン病 (略)</p> <p><重症度分類> (略)</p>

23 プリオン病

○ 概要

1. 概要

プリオン病は、正常プリオン蛋白が何らかの理由で伝播性を有する異常プリオン蛋白に変化し、主に中枢神経内に蓄積することにより急速に神経細胞変性をおこす稀な致死性疾患である。プリオン病の代表的なタイプである孤発性クロイツフェルト・ヤコブ病(CJD)は1年間に100万人に1人程度の割合で発症することが知られている。ヒトのプリオン病は病因により、原因不明の特発性(孤発性 CJD; sporadic CJD (sCJD))、プリオン蛋白遺伝子変異による遺伝性(家族性 CJD; Gerstman-Sträussler-Scheinker 病 (GSS); 致死性家族性不眠症 (fatal familial insomnia: FFI))、他からのプリオン感染による獲得性(environmentally acquired; クールー、医原性、変異型(variant: vCJD))の3種類に分類される。プリオン病は、人獣共通感染症であり、ヒト以外では、牛の牛海綿状脳症(BSE)などが知られている。

2. 原因

プリオン蛋白(PrP)は正常の人でも脳に発現しているが、その機能に関しては諸説があり、まだ解っていない。正常 PrP は PrP^Cと称されており蛋白分解酵素で消化される。一方、プリオン病の脳内に見られる異常な PrP は PrP^{Sc}と呼ばれ、蛋白分解酵素で消化されにくい。PrP^{Sc}は PrP^Cに比べアミノ酸配列は同一であるが立体構造が異なっており、βシート構造がより豊富なため不溶性となり、凝集しやすいというアミロイドの性質を有している。

獲得性プリオン病では PrP^Cに外来の PrP^{Sc}が接触して PrP^Cが PrP^{Sc}に変換する連鎖反応を介して、脳内に蓄積して発病すると考えられているが、変換の機序に関しては複数の説があり、機序の解明と感染性の不活化のための様々な研究が行われている。

遺伝性 CJD では、PrP 遺伝子の変異がアミノ酸配列に変異を起こし、PrP の高次構造が変化しやすいため、PrP^{Sc}が産生されやすいと考えられている。

3. 症状

CJD の臨床病期は一般に3期に分けられる。

- (1) 第1期: 倦怠感、ふらつき、めまい、日常生活の活動性の低下、視覚異常、抑鬱傾向、もの忘れ、失調症状等の非特異的症状。
- (2) 第2期: 認知症が急速に顕著となり、言葉が出にくくなり、意思の疎通ができなくなって、ミオクローヌスが出現する。歩行は徐々に困難となり、やがて寝たきりとなる。神経学的所見では腱反射の亢進、病的反射の出現、小脳失調、ふらつき歩行、筋固縮、ジストニア、抵抗症(gegenhalten)、驚愕反応(startle response)等が認められる。
- (3) 第3期: 無動無言状態からさらに除皮質硬直や屈曲拘縮に進展する。ミオクローヌスは消失。感染症で1~2年程度で死亡する。

4. 治療法

治療法は未確立である。

5. 予後

孤発性症例では進行が速く1～2年で死亡する。遺伝性 CJD や一部の孤発性 CJD は進行が遅く数年に及ぶものもある。

○ 要件の判定に必要な事項

1. 患者数(平成 24 年度医療受給者証保持者数)

475 人

2. 発病の機構

不明(異常なプリオン蛋白が原因と考えられる)

3. 効果的な治療方法

未確立

4. 長期の療養

必要(症状は進行性で1～2年から数年で死亡する)

5. 診断基準

あり(現行の特定疾患治療研究事業の診断基準)

6. 重症度分類

Barthel Indexを用いて、85 点以下を対象とする。

○ 情報提供元

「プリオン病及び遅発性ウイルス感染症に関する調査研究班」

研究代表者 金沢大学医薬保健研究域医学系脳老化・神経病態学(神経内科学) 教授 山田 正仁

○ 付属資料

診断基準

重症度基準

<診断基準>

確実例、ほぼ確実例を対象とする。ただし、ヒト由来乾燥硬膜移植によるクロイツフェルト・ヤコブ病(CJD)とされた症例を除く。

プリオン病の分類

プリオン病はその発症機序から、1.原因不明の孤発性、2.プリオン蛋白遺伝子変異による遺伝性、3.異常プリオン蛋白の伝播による獲得性、の3つに大きく分類される。

1. 孤発性プリオン病

CJDの診断基準

1. 確実例 (definite) : 脳組織においてCJDに特徴的な病理所見を証明するか、またはウェスタンブロット法か免疫組織学的検査にて異常プリオン蛋白が検出されたもの。
2. ほぼ確実例 (probable) : 病理所見・異常プリオン蛋白の証明は得られていないが、進行性認知症を示し、さらに脳波上の周期性同期性放電を認める。さらに、ミオクローヌス、錐体路または錐体外路徴候、小脳症状(ふらつき歩行を含む)または視覚異常、無動無言状態のうち2項目以上を呈するもの。あるいは、「3. 疑い例」に該当する例で、髄液14-3-3 蛋白陽性で全臨床経過が2年未満であるもの。
3. 疑い例 (possible) : ほぼ確実例と同様の臨床症状を呈するが、脳波上の周期性同期性放電を認めないもの。

2. 遺伝性プリオン病

(a) プリオン蛋白遺伝子変異V180Iによる家族性CJD

画像所見や臨床症状からV180Iを疑った場合の診断に最も重要なのはプリオン蛋白遺伝子の検索である。

(b) プリオン蛋白遺伝子変異P102LによるGSS(GSS102)

GSSの診断基準

1. 確実例 (definite) : 進行性認知症、小脳症状、痙性対麻痺などを呈する。プリオン蛋白遺伝子の変異が認められ、脳組織においてGSSに特徴的な病理所見を証明するか、またはウェスタンブロット法か免疫組織学的検査にて異常プリオン蛋白が検出されたもの。
2. ほぼ確実例 (probable) : 臨床症状とプリオン蛋白遺伝子の変異は確実例と同じであるが、病理所見・異常プリオン蛋白の証明が得られていないもの。
3. 疑い例 (possible) : 家族歴があり、進行性認知症を呈し、小脳症状か痙性対麻痺を伴うが、プリオン蛋白遺伝子の変異や病理所見・異常プリオン蛋白の証明が得られていないもの。

(c) プリオン蛋白遺伝子変異E200Kによる家族性CJD

孤発性との鑑別にはプリオン蛋白遺伝子の検索が必要である。

(d) 致死性家族性不眠症 (FFI)

FFIの診断基準

1. 確実例 (definite) : 臨床的に進行性不眠、認知症、交感神経興奮状態、ミオクローヌス、小脳失調、

錐体路徴候、無動無言状態などFFIとして矛盾しない症状を呈し、プリオン蛋白遺伝子のコドン178の変異を有しコドン129がMet/Metである。

さらに脳組織においてFFIに特徴的な病理所見を証明するか、またはウェスタンブロット法か免疫組織学的検査にて異常プリオン蛋白が検出されたもの。

2. ほぼ確実例 (probable): 臨床的にFFIとして矛盾しない症状を呈し、プリオン蛋白遺伝子のコドン178の変異を有しコドン129がMet/Metであるが、病理所見・異常プリオン蛋白の証明が得られていないもの。
3. 疑い例 (possible): 臨床的にFFIとして矛盾しない症状を呈しているが、プリオン蛋白遺伝子変異や病理所見・異常プリオン蛋白の証明が得られていないもの。

(e) その他の遺伝性プリオン病

わが国に多い病型としてはM232R変異による家族性CJDがあげられる。M232RはV180Iと類似しており、我が国でのみ報告されていて家族内発症が確認された報告はなく、診断にはプリオン病遺伝子検索が必須である。平均発症年齢が66.6歳、平均罹病期間は1.3年であり、古典型孤発性CJDと同様の臨床経過、検査所見を呈する例が大半である。その他、多数の家族性CJDを来す遺伝子変異が知られているが希である。

また、GSSにもP102Lの他に痙性対麻痺を呈するP105L変異などが知られている。

3. 獲得性プリオン病

(a) ヒト由来乾燥硬膜移植によるCJD

診断基準

医原性CJDの診断基準は孤発性CJDのものに準じる。

(b) 変異型クロイツフェルト・ヤコブ病 (variant Creutzfeldt-Jakob disease : vCJD)

変異型クロイツフェルト・ヤコブ病の診断基準

I

- A. 進行性精神・神経障害
- B. 経過が6か月以上
- C. 一般検査上、他の疾患が除外できる。
- D. 医原性の可能性がない。
- E. 家族性プリオン病を否定できる。

II

- A. 発症初期の精神症状 (a)
- B. 遷延性の痛みを伴う感覚障害 (b)
- C. 失調
- D. ミオクローヌスか、舞踏運動か、ジストニア
- E. 認知症

Ⅲ

- A. 脳波で PSD 陰性 (c) (または脳波が未施行)
- B. MRIで両側対称性の視床枕の高信号 (d)

Ⅳ

- A. 蓋扁桃生検で異常プリオン陽性 (e)

確 実 例: I A と神経病理で確認したもの (f)

ほぼ確実例: I + II の4/5 項目 + IIIA + IIIB または I + IVA

疑 い 例: I + II の4/5 項目 + IIIA

a: 抑鬱、不安、無関心、自閉、錯乱

b: はっきりとした痛みや異常感覚

c: 約半数で全般性三相性周期性複合波

d: 大脳灰白質や深部灰白質と比較した場合

e: 口蓋扁桃生検をルーチンに施行したり、孤発性CJDに典型的な脳波所見を認める例に施行することは推奨されないが、臨床症状は矛盾しないが視床枕に高信号を認めないvCJD疑い例には有用である。

f: 大脳と小脳の全体にわたって海綿状変化と広範なプリオン蛋白陽性の花卉状クールー斑

<重症度分類>

機能的評価:Barthel Index

85 点以下を対象とする。

	質問内容	点数
1 食事	自立、自助具などの装着可、標準的時間内に食べ終える	10
	部分介助(たとえば、おかずを切って細かくしてもらう)	5
	全介助	0
2 車椅子からベッドへの移動	自立、ブレーキ、フットレストの操作も含む(非行自立も含む)	15
	軽度の部分介助または監視を要する	10
	座ることは可能であるがほぼ全介助	5
	全介助または不可能	0
3 整容	自立(洗面、整髪、歯磨き、ひげ剃り)	5
	部分介助または不可能	0
4 トイレ動作	自立(衣服の操作、後始末を含む、ポータブル便器などを使用している場合はその洗浄も含む)	10
	部分介助、体を支える、衣服、後始末に介助を要する	5
	全介助または不可能	0
5 入浴	自立	5
	部分介助または不可能	0
6 歩行	45m以上の歩行、補装具(車椅子、歩行器は除く)の使用の有無は問わず	15
	45m以上の介助歩行、歩行器の使用を含む	10
	歩行不能の場合、車椅子にて45m以上の操作可能	5
	上記以外	0
7 階段昇降	自立、手すりなどの使用の有無は問わない	10
	介助または監視を要する	5
	不能	0
8 着替え	自立、靴、ファスナー、装具の着脱を含む	10
	部分介助、標準的な時間内、半分以上は自分で行える	5
	上記以外	0
9 排便コントロール	失禁なし、浣腸、坐薬の取り扱いも可能	10
	ときに失禁あり、浣腸、坐薬の取り扱いに介助を要する者も含む	5
	上記以外	0
10 排尿コントロール	失禁なし、収尿器の取り扱いも可能	10
	ときに失禁あり、収尿器の取り扱いに介助を要する者も含む	5
	上記以外	0

※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。



健発0202第9号
平成27年2月2日

各都道府県知事 殿

厚生労働省健康局長
(公印省略)

特定疾患治療研究事業について
(特定疾患治療研究事業実施要綱の一部改正)

標記の事業については、昭和48年4月17日衛発第242号厚生省公衆衛生局長通知「特定疾患治療研究事業について」の別紙「特定疾患治療研究事業実施要綱」(以下「実施要綱」という。)により行われているところであるが、今般、実施要綱の一部を別添新旧対照表のとおり改正し、平成27年1月1日から適用することとしたので通知する。

特定疾患治療研究事業実施要綱 一部改正 新旧対照表

変更点は下線部

改正後	現 行
<p>別 紙</p> <p style="text-align: center;">特定疾患治療研究事業実施要綱</p> <p style="text-align: right;">昭和 48 年 4 月 17 日衛発第 242 号 最終一部改正 平成 27 年 2 月 2 日健発 0202 第 9 号</p> <p>第 1～第 2 (略)</p> <p>第 3 対象疾患</p> <p>(1) スモン</p> <p>(2) 難治性の肝炎のうち劇症肝炎</p> <p>(3) 重症急性膵炎</p> <p>(4) <u>プリオン病（ヒト由来乾燥硬膜移植によるクロイツフェルト・ヤコブ病に限る。）</u></p> <p>(5) <u>重症多形滲出性紅斑（急性期）</u></p> <p>第 4 対象患者</p> <p>第 3 に掲げる対象疾患にり患した患者であつて、医療機関（健康保険法（大正 11 年法律第 70 号）に規定する指定訪問看護事業者並びに介護保険法（平成 9 年法律第 123 号）に規定する指定居宅サービス事業者（同法に規定する訪問看護を行うことができる者に限る。）及び同法に規定する指定介護予防サービス事業者（同法に規定する介護予防訪問看護を行うことができる者に限る。）を含む。以下同じ。）において当該疾患に関する医療保険各法若しくは高齢者の医療の確保に関する法律（昭和 57 年法律第 80 号）の規定による医療に関する給付を受けている者又は当該疾患に関する介護保険法の規定による訪問看護、訪問リハビリテーション、居宅療養管理指導、介護療養施設サービス、介護予防訪問看護、介護予防訪問リハビリテーション若しくは介護予防居宅療養管理指導を受けている者であつて、国民健康保険法（昭和 33 年法律第</p>	<p>別 紙</p> <p style="text-align: center;">特定疾患治療研究事業実施要綱</p> <p style="text-align: right;">昭和 48 年 4 月 17 日衛発第 242 号 最終一部改正 平成 27 年 1 月 6 日健発 0106 第 12 号</p> <p>第 1～第 2 (略)</p> <p>第 3 対象疾患</p> <p>(1) スモン</p> <p>(2) 難治性の肝炎のうち劇症肝炎</p> <p>(3) 重症急性膵炎</p> <p>(4) <u>重症多形滲出性紅斑（急性期）</u></p> <p>第 4 対象患者</p> <p>第 3 に掲げる対象疾患にり患した患者であつて、医療機関（健康保険法（大正 11 年法律第 70 号）に規定する指定訪問看護事業者並びに介護保険法（平成 9 年法律第 123 号）に規定する指定居宅サービス事業者（同法に規定する訪問看護を行うことができる者に限る。）及び同法に規定する指定介護予防サービス事業者（同法に規定する介護予防訪問看護を行うことができる者に限る。）を含む。以下同じ。）において当該疾患に関する医療保険各法若しくは高齢者の医療の確保に関する法律（昭和 57 年法律第 80 号）の規定による医療に関する給付を受けている者又は当該疾患に関する介護保険法の規定による訪問看護、訪問リハビリテーション、居宅療養管理指導、介護療養施設サービス、介護予防訪問看護、介護予防訪問リハビリテーション若しくは介護予防居宅療養管理指導を受けている者であつて、国民健康保険法（昭和 33 年法律第</p>

192号)の規定による被保険者及び健康保険法、船員保険法(昭和14年法律第73号)、国家公務員共済組合法(昭和33年法律第128号)、地方公務員等共済組合法(昭和37年法律第152号)若しくは私立学校教職員共済法(昭和28年法律第245号)の規定による被保険者又は被扶養者並びに高齢者の医療の確保に関する法律の規定による被保険者とする。ただし、第3の(2)及び(3)の疾患については、平成26年12月31日までに当該疾患により当該事業の対象患者として認定され、その後も継続的に認定基準を満たしている者に限ることとし、第3の(5)の疾患については、平成26年7月1日から平成26年12月31日までに当該疾患により当該事業の対象患者として認定された者であってその有効期限の範囲内であるものに限る。

なお、他の法令の規定により国又は地方公共団体の負担による医療に関する給付が行われる者は除くものとする。

第5～第12 (略)

192号)の規定による被保険者及び健康保険法、船員保険法(昭和14年法律第73号)、国家公務員共済組合法(昭和33年法律第128号)、地方公務員等共済組合法(昭和37年法律第152号)若しくは私立学校教職員共済法(昭和28年法律第245号)の規定による被保険者又は被扶養者並びに高齢者の医療の確保に関する法律の規定による被保険者とする。ただし、第3の(2)及び(3)の疾患については、平成26年12月31日までに当該疾患により当該事業の対象患者として認定され、その後も継続的に認定基準を満たしている者に限ることとし、第3の(4)の疾患については、平成26年7月1日から平成26年12月31日までに当該疾患により当該事業の対象患者として認定された者であってその有効期限の範囲内であるものに限る。

なお、他の法令の規定により国又は地方公共団体の負担による医療に関する給付が行われる者は除くものとする。

第5～第12 (略)

昭和48年4月17日衛発第242号

最終一部改正 平成27年2月2日健発0202第9号

第1 目 的

難病の患者に対する医療等に関する法律（平成26年法律第50号。以下「難病法」という。）に基づく医療費助成制度が平成27年1月1日から施行されることに伴い、難病法の施行前に特定疾患治療研究事業で対象とされてきた特定疾患のうち、難病法に基づく特定医療費の支給対象となる指定難病（難病法第5条第1項に規定する指定難病をいう。以下同じ。）以外の疾患については、治療がきわめて困難であり、かつ、その医療費も高額であるため、特定疾患治療研究事業を推進することにより引き続き当該患者の医療費の負担軽減を図ることを目的として行うものとする。

第2 実施主体

実施主体は、都道府県とする。

第3 対象疾患

- (1) スモン
- (2) 難治性の肝炎のうち劇症肝炎
- (3) 重症急性膵炎
- (4) プリオン病（ヒト由来乾燥硬膜移植によるクロイツフェルト・ヤコブ病に限る。）
- (5) 重症多形滲出性紅斑（急性期）

第4 対象患者

第3に掲げる対象疾患に罹患した患者であって、医療機関（健康保険法（大正11年法律第70号）に規定する指定訪問看護事業者並びに介護保険法（平成9年法律第123号）に規定する指定居宅サービス事業者（同法に規定する訪問看護を行うことができる者に限る。）及び同法に規定する指定介護予防サービス事業者（同法に規定する介護予防訪問看護を行うことができる者に限る。）を含む。以下同じ。）において当該疾患に関する医療保険各法若しくは高齢者の医療の確保に関する法律（昭和57年法律第80号）の規定による医療に関する給付を受けている者又は当該疾患に関する介護保険法の規定による訪問看護、訪問リハビリテーション、居宅療養管理指導、介護療養施設サービス、介護予防訪問看護、介護予防訪問リハビリテーション若しくは介護予防居宅療養管理指導を受けている者であって、国民健康保険法（昭和33年法律第192号）の規定による被保険者及び健康保険法、船員保険法（昭和14年法律第73号）、国家公務員共済組合法（昭和33年法律第128号）、地方公務員等共済組合法（昭和37年法律第152号）若しくは私立学校教職員共済法（昭和28年法律第245号）の規定による被保険者又は被扶養者並びに高齢者の医療の確保に関する法律の規定による被保険者とする。ただし、第3の（2）及び（3）の疾患については、平成26年12月31日までに当該疾患により当該事業の対象患者として認定され、その後も継続的に認定基準を満たしている者に限ることとし、第3の（5）の疾患については、平成26年7月1日から平成26年12月31日までに当該疾患によ

り当該事業の対象患者として認定された者であってその有効期限の範囲内であるものに限る。

なお、他の法令の規定により国又は地方公共団体の負担による医療に関する給付が行われる者は除くものとする。

第5 実施方法

1 治療研究事業の実施は、原則として各都道府県が第3に定める対象疾患の治療研究を行うに適切な医療機関に対し、治療研究に必要な費用を交付することにより行うものとする。

2 前項の費用の額は、次の第1号及び第2号に規定する額の合計額とする。

(1) 「診療報酬の算定方法（平成20年厚生労働省告示第59号）」、「入院時食事療養費に係る食事療養及び入院時生活療養費に係る生活療養の費用の額の算定に関する基準（平成18年厚生労働省告示第99号）」、「訪問看護療養費に係る指定訪問看護の費用の額の算定方法（平成20年厚生労働省告示第67号）」、「保険外併用療養費に係る療養についての費用の額の算定方法（平成18年厚生労働省告示第496号）」若しくは「厚生労働大臣が指定する病院の病棟における療養に要する費用の額の算定方法（平成20年厚生労働省告示第93号）」により算定した額の合計額から医療保険各法又は高齢者の医療の確保に関する法律の規定による医療に関する給付に関し保険者又は市町村が負担すべき額及び別に定める額を控除した額（高齢者の医療の確保に関する法律の規定による医療を受ける対象患者については、同法の規定による一部負担金、入院時食事療養標準負担額及び入院時生活療養標準負担額並びに基本利用料に相当する額の合計額から別に定める額を控除した額）

(2) 「指定居宅サービスに要する費用の額の算定に関する基準（平成12年2月厚生省告示第19号）」、「指定施設サービス等に要する費用の額の算定に関する基準（平成12年2月厚生省告示第21号）」又は「指定介護予防サービスに要する費用の額の算定に関する基準（平成18年厚生労働省告示第127号）」により算定した額の合計額から介護保険法の規定による当該疾患に係る訪問看護、訪問リハビリテーション、居宅療養管理指導、介護療養施設サービス、介護予防訪問看護、介護予防訪問リハビリテーション及び介護予防居宅療養管理指導に関し保険者が負担すべき額（介護保険法第69条第3項の規定の適用がある場合にあっては、当該規定が適用される前の額）及び別に定める額を控除した額

第6 対象医療の範囲

治療研究事業の対象となる医療は、対象疾患及び当該疾患に付随して発現する傷病に対する医療に限られる。なお、スモンについては、主たる神経症状（下肢の異常知覚、自律神経障害、頑固な腹部症状等）に加えて、これが誘因となることが明らかな疾病若しくは状態（循環器系及び泌尿器系の疾病のほか、骨折、白内障、振戦、高血圧、慢性疼痛、めまい、不眠、膝関節痛、腰痛、歯科疾患等）を幅広く併発する状況にあるので特に留意すること。

第7 治療研究期間

治療研究事業の期間は、同一患者につき1カ年を限度とする。ただし、必要と認められる場合は、その期間を更新できるものとする。

第8 特定疾患対策協議会

1 各都道府県は、この治療研究事業の適正かつ円滑な実施を図るため、医学の専門家等から構成される特定疾患対策協議会を設けるものとする。

なお、各都道府県は、特定疾患対策協議会の運営に当たり、それぞれ対象となる患者

数等を勘案して必要な人員の確保に努めるものとする。

- 2 特定疾患対策協議会は、都道府県知事からの要請により、治療研究事業の実施に必要な参考意見を具申するものとする。

第9 実施手続

治療研究事業対象患者の選定等事業を実施するにあたって必要な事務手続については、関係医師会等と十分協議のうえ定めるものとする。

第10 関係者の留意事項

患者等に与える精神的影響と、その病状に及ぼす影響を考慮して、治療研究によって知り得た事実の取り扱いについて慎重に配慮するよう留意するとともに、特に個人が特定されうるものに係る情報（個人情報）の取り扱いについては、その保護に十分に配慮するよう、関係者に対してもその旨指導するものとする。

第11 報告

都道府県知事は、別に定めるところにより、厚生労働大臣に対し治療研究事業に関する成果を報告するものとする。

第12 国の補助

国は、予算の範囲内において、都道府県がこの治療研究事業のために支出した費用に対し、スモンの治療研究事業分については、恒久対策の観点から10分の10、その他の疾患の治療研究事業分については2分の1を補助するものとする。

平成27年1月30日

各 都道府県衛生主管部(局)長 殿

厚生労働省健康局疾病対策課長

(公 印 省 略)

「難病の患者に対する医療等に関する法律に基づく特定医療の
給付に係る公費負担者番号及び受給者番号の設定について」
の一部改正について

難病の患者に対する医療等に関する法律に基づく特定医療の給付に係る公費負担者番号及び受給者番号の設定については、「難病の患者に対する医療等に関する法律に基づく特定医療の給付に係る公費負担者番号及び受給者番号の設定について（平成26年11月12日健疾発1112第2号厚生労働省健康局疾病対策課長通知）」により行われているところであるが、今般、当該通知の一部を別紙新旧対照表のとおり改正し、平成27年1月1日から適用することとしたので、通知する。

貴職におかれては、本通知の内容につき御了知の上、その運用に遺漏なきよう努めるとともに、関係者及び関係団体に対する周知方につき配慮願いたい。

新旧対照表

改正後	改正前
<p>難病の患者に対する医療等に関する法律に基づく特定医療の給付に係る公費負担者番号及び受給者番号の設定について</p> <p style="text-align: center;">記</p> <p>1 公費負担者番号等の設定方法 (略)</p> <p>(1) ~ (2) (略)</p> <p>(3) 実施機関番号③ (3桁) 難病の患者に対する医療等に関する法律施行令 (平成26年政令第358号) 附則第3条の経過的特例の適用を受ける者については「501」を設定し、それ以外の者については「601」を設定すること。 <u>なお、経過的特例の適用を受ける者であっても、難病の患者に対する医療等に関する法律第5条第2項第2号の厚生労働大臣が定める額(平成26年厚生労働省告示第426号)第1号の規定が適用される要保護者又は難病の患者に対する医療等に関する法律第5条第2項第3号の厚生労働大臣が定める額(平成26年厚生労働省告示第427号)第1号の規定が適用される要保護者については「601」を設定すること。</u></p> <p>(4) ~ (5) (略)</p> <p>2 実施の時期 (略)</p> <p>3 その他 (略)</p>	<p>難病の患者に対する医療等に関する法律に基づく特定医療の給付に係る公費負担者番号及び受給者番号の設定について</p> <p style="text-align: center;">記</p> <p>1 公費負担者番号等の設定方法 (略)</p> <p>(1) ~ (2) (略)</p> <p>(3) 実施機関番号③ (3桁) 難病の患者に対する医療等に関する法律施行令 (平成26年政令第358号) 附則第3条の経過的特例の適用を受ける者については「501」を設定し、それ以外の者については「601」を設定すること。</p> <p>(4) ~ (5) (略)</p> <p>2 実施の時期 (略)</p> <p>3 その他 (略)</p>

各都道府県衛生主管部(局)長 殿

厚生労働省健康局疾病対策課長

(公 印 省 略)

難病の患者に対する医療等に関する法律に基づく特定医療の
給付に係る公費負担者番号及び受給者番号の設定について

今般、難病の患者に対する医療等に関する法律(平成 2 6 年法律第 5 0 号。
以下「法」という。)の施行に伴う特定医療の給付に係る公費負担者番号及
び受給者番号の設定を次のように定めたので、通知する。

記

- 1 公費負担者番号等の設定方法は以下のとおりとする。これにより都道府
県ごとの番号(受給者番号を除く。)の設定は、別紙 1 のとおりとなる。

公費負担者番号	①	②	③	④
公費負担者医療の受給者番号	⑤			④

- (1)法別番号①(2桁)

特定医療の法別番号は「54」であること。

- (2)都道府県番号②(2桁)

「保険者番号等の設定について(昭和 5 1 年 8 月 7 日保険発第 4 5 号・
庁保発第 3 4 号)」の別表 2 の番号とすること。(総務省採用の都道府県番号
と同様)

- (3)実施機関番号③(3桁)

難病の患者に対する医療等に関する法律施行令(平成 2 6 年政令第 3 5
8 号)附則第 3 条の経過的特例の適用を受ける者については「501」を
設定し、それ以外の者については「601」を設定すること。

なお、経過的特例の適用を受ける者であっても、難病の患者に対する医療等に関する法律第5条第2項第2号の厚生労働大臣が定める額（平成26年厚生労働省告示第426号）第1号の規定が適用される要保護者又は難病の患者に対する医療等に関する法律第5条第2項第3号の厚生労働大臣が定める額（平成26年厚生労働省告示第427号）第1号の規定が適用される要保護者については「601」を設定すること。

(4) 検証番号④(1桁)

次の方式により算定すること。

- ア 法別番号、都道府県番号及び実施機関番号の各数の末尾の桁を起点として順次2と1を乗じる。
- イ アで算出した積の和を求める。ただし、積が2桁となる場合は、1桁目と2桁目の数字の和とする。
- ウ 10とイで算出した数字の下1桁の数との差を求める。これを検証番号とする。ただし、イで算出した数字の1の位の数か0のときは検証番号を0とする。

例)

法別番号	都道府県番号	実施機関番号
540	1	601
× × ×	× × ×	× × ×
212	1	212

$$(1+0) + 4 + 0 + 1 + (1+2) + 0 + 2 = 11$$
$$10 - 1 = \boxed{9} \dots \text{検証番号}$$

(5) 受給者番号⑤(7桁)

- ア 受給者番号は、疾病番号3桁、受給者区分3桁及び検証番号1桁の計7桁の番号とすること。
- イ 疾病番号は、別紙2のとおりとすること。ただし、医療受給者証に疾病番号を付することができない場合については、受給者区分を6桁とし、実施機関ごとに任意で設定すること。
- ウ 受給者区分は、実施機関ごとに設定すること。
- エ 検証番号は、(4)と同様の方法により算出すること。

2 実施の時期

平成27年1月診療分(2月請求分)から実施すること。

3 その他

本通知に定める法別番号については、法第5条第1項に規定する特定医療に関する給付を対象に設定していることから、当該特定医療に関する給付以外の医療費の給付を行うに当たってはこれを使用しないこと。

別紙1

① 経過的特例の適用を受ける者

都道府県名	法別 番号	都道府県 番号	実施機関 番号	検証 番号	都道府県名	法別 番号	都道府県 番号	実施機関 番号	検証 番号
北海道	5 4	0 1	5 0 1	1	滋賀県	5 4	2 5	5 0 1	3
青森県	5 4	0 2	5 0 1	0	京都府	5 4	2 6	5 0 1	2
岩手県	5 4	0 3	5 0 1	9	大阪府	5 4	2 7	5 0 1	1
宮城県	5 4	0 4	5 0 1	8	兵庫県	5 4	2 8	5 0 1	0
秋田県	5 4	0 5	5 0 1	7	奈良県	5 4	2 9	5 0 1	9
山形県	5 4	0 6	5 0 1	6	和歌山県	5 4	3 0	5 0 1	6
福島県	5 4	0 7	5 0 1	5	鳥取県	5 4	3 1	5 0 1	5
茨城県	5 4	0 8	5 0 1	4	島根県	5 4	3 2	5 0 1	4
栃木県	5 4	0 9	5 0 1	3	岡山県	5 4	3 3	5 0 1	3
群馬県	5 4	1 0	5 0 1	0	広島県	5 4	3 4	5 0 1	2
埼玉県	5 4	1 1	5 0 1	9	山口県	5 4	3 5	5 0 1	1
千葉県	5 4	1 2	5 0 1	8	徳島県	5 4	3 6	5 0 1	0
東京都	5 4	1 3	5 0 1	7	香川県	5 4	3 7	5 0 1	9
神奈川県	5 4	1 4	5 0 1	6	愛媛県	5 4	3 8	5 0 1	8
新潟県	5 4	1 5	5 0 1	5	高知県	5 4	3 9	5 0 1	7
富山県	5 4	1 6	5 0 1	4	福岡県	5 4	4 0	5 0 1	4
石川県	5 4	1 7	5 0 1	3	佐賀県	5 4	4 1	5 0 1	3
福井県	5 4	1 8	5 0 1	2	長崎県	5 4	4 2	5 0 1	2
山梨県	5 4	1 9	5 0 1	1	熊本県	5 4	4 3	5 0 1	1
長野県	5 4	2 0	5 0 1	8	大分県	5 4	4 4	5 0 1	0
岐阜県	5 4	2 1	5 0 1	7	宮崎県	5 4	4 5	5 0 1	9
静岡県	5 4	2 2	5 0 1	6	鹿児島県	5 4	4 6	5 0 1	8
愛知県	5 4	2 3	5 0 1	5	沖縄県	5 4	4 7	5 0 1	7
三重県	5 4	2 4	5 0 1	4					

② 上記①以外の者

都道府県名	法別 番号	都道府県 番号	実施機関 番号	検証 番号	都道府県名	法別 番号	都道府県 番号	実施機関 番号	検証 番号
北海道	5 4	0 1	6 0 1	9	滋賀県	5 4	2 5	6 0 1	1
青森県	5 4	0 2	6 0 1	8	京都府	5 4	2 6	6 0 1	0
岩手県	5 4	0 3	6 0 1	7	大阪府	5 4	2 7	6 0 1	9
宮城県	5 4	0 4	6 0 1	6	兵庫県	5 4	2 8	6 0 1	8
秋田県	5 4	0 5	6 0 1	5	奈良県	5 4	2 9	6 0 1	7
山形県	5 4	0 6	6 0 1	4	和歌山県	5 4	3 0	6 0 1	4
福島県	5 4	0 7	6 0 1	3	鳥取県	5 4	3 1	6 0 1	3
茨城県	5 4	0 8	6 0 1	2	島根県	5 4	3 2	6 0 1	2
栃木県	5 4	0 9	6 0 1	1	岡山県	5 4	3 3	6 0 1	1
群馬県	5 4	1 0	6 0 1	8	広島県	5 4	3 4	6 0 1	0
埼玉県	5 4	1 1	6 0 1	7	山口県	5 4	3 5	6 0 1	9
千葉県	5 4	1 2	6 0 1	6	徳島県	5 4	3 6	6 0 1	8
東京都	5 4	1 3	6 0 1	5	香川県	5 4	3 7	6 0 1	7
神奈川県	5 4	1 4	6 0 1	4	愛媛県	5 4	3 8	6 0 1	6
新潟県	5 4	1 5	6 0 1	3	高知県	5 4	3 9	6 0 1	5
富山県	5 4	1 6	6 0 1	2	福岡県	5 4	4 0	6 0 1	2
石川県	5 4	1 7	6 0 1	1	佐賀県	5 4	4 1	6 0 1	1
福井県	5 4	1 8	6 0 1	0	長崎県	5 4	4 2	6 0 1	0
山梨県	5 4	1 9	6 0 1	9	熊本県	5 4	4 3	6 0 1	9
長野県	5 4	2 0	6 0 1	6	大分県	5 4	4 4	6 0 1	8
岐阜県	5 4	2 1	6 0 1	5	宮崎県	5 4	4 5	6 0 1	7
静岡県	5 4	2 2	6 0 1	4	鹿児島県	5 4	4 6	6 0 1	6
愛知県	5 4	2 3	6 0 1	3	沖縄県	5 4	4 7	6 0 1	5
三重県	5 4	2 4	6 0 1	2					

指定難病の疾病番号

番号	病名	疾病番号
1	球脊髄性筋萎縮症	001
2	筋萎縮性側索硬化症	002 ~ 003
3	脊髄性筋萎縮症	004
4	原発性側索硬化症	005
5	進行性核上性麻痺	006 ~ 008
6	パーキンソン病	009 ~ 038
7	大脳皮質基底核変性症	039 ~ 041
8	ハンチントン病	042
9	神経有棘赤血球症	043
10	シャルコー・マリー・トウス病	044 ~ 045
11	重症筋無力症	046 ~ 049
12	先天性筋無力症候群	050
13	多発性硬化症／視神経脊髄炎	051 ~ 054
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	055 ~ 056
15	封入体筋炎	057
16	クロウ・深瀬症候群	058
17	多系統萎縮症	059 ~ 061
18	脊髄小脳変性症(多系統萎縮症を除く。)	062 ~ 066
19	ライゾゾーム病	067
20	副腎白質ジストロフィー	068
21	ミトコンドリア病	069
22	もやもや病	070 ~ 072
23	プリオン病	073
24	亜急性硬化性全脳炎	074
25	進行性多巣性白質脳症	075
26	HTLV-1関連脊髄症	076
27	特発性基底核石灰化症	077
28	全身性アミロイドーシス	078
29	ウルリッヒ病	079
30	遠位型ミオパチー	080
31	ベスレムミオパチー	081
32	自己貪食空胞性ミオパチー	082
33	シュワルツ・ヤンベル症候群	083
34	神経線維腫症	084 ~ 085
35	天疱瘡	086 ~ 087
36	表皮水疱症	088
37	膿疱性乾癬(汎発型)	089
38	スティーヴンス・ジョンソン症候群	090
39	中毒性表皮壊死症	091
40	高安動脈炎	092 ~ 093
41	巨細胞性動脈炎	094
42	結節性多発動脈炎	095 ~ 096
43	顕微鏡的多発血管炎	097 ~ 098
44	多発血管炎性肉芽腫症	099
45	好酸球性多発血管炎性肉芽腫症	100
46	悪性関節リウマチ	101 ~ 102
47	バージャー病	103 ~ 104
48	原発性抗リン脂質抗体症候群	105 ~ 107
49	全身性エリテマトーデス	108 ~ 119
50	皮膚筋炎／多発性筋炎	120 ~ 123
51	全身性強皮症	124 ~ 128
52	混合性結合組織病	129 ~ 131
53	シェーグレン症候群	132 ~ 143
54	成人ステル病	144 ~ 145

番号	病名	疾病番号
55	再発性多発軟骨炎	146
56	ベーチェット病	147 ~ 150
57	特発性拡張型心筋症	151 ~ 154
58	肥大型心筋症	155
59	拘束型心筋症	156
60	再生不良性貧血	157 ~ 159
61	自己免疫性溶血性貧血	160
62	発作性夜間ヘモグロビン尿症	161
63	特発性血小板減少性紫斑病	162 ~ 166
64	血栓性血小板減少性紫斑病	167
65	原発性免疫不全症候群	168
66	IgA 腎症	169 ~ 180
67	多発性嚢胞腎	181 ~ 185
68	黄色靱帯骨化症	186
69	後縦靱帯骨化症	187 ~ 193
70	広範脊柱管狭窄症	194 ~ 195
71	特発性大腿骨頭壊死症	196 ~ 198
72	下垂体性ADH分泌異常症	199
73	下垂体性TSH分泌亢進症	200
74	下垂体性PRL分泌亢進症	201
75	クッシング病	202
76	下垂体性ゴナドトロピン分泌亢進症	203
77	下垂体性成長ホルモン分泌亢進症	204
78	下垂体前葉機能低下症	205 ~ 206
79	家族性高コレステロール血症(ホモ接合体)	207
80	甲状腺ホルモン不応症	208
81	先天性副腎皮質酵素欠損症	209
82	先天性副腎低形成症	210
83	アジソン病	211
84	サルコイドーシス	212 ~ 216
85	特発性間質性肺炎	217 ~ 219
86	肺動脈性肺高血圧症	220
87	肺静脈閉塞症/肺毛細血管腫症	221
88	慢性血栓性肺高血圧症	222
89	リンパ管筋腫症	223
90	網膜色素変性症	224 ~ 228
91	バッド・キアリ症候群	229
92	特発性門脈圧亢進症	230
93	原発性胆汁性肝硬変	231 ~ 234
94	原発性硬化性胆管炎	235
95	自己免疫性肝炎	236 ~ 238
96	クローン病	239 ~ 245
97	潰瘍性大腸炎	246 ~ 275
98	好酸球性消化管疾患	276 ~ 277
99	慢性特発性偽性腸閉塞症	278
100	巨大膀胱短小結腸腸管蠕動不全症	279
101	腸管神経節細胞僅少症	280
102	ルビンシュタイン・テイビ症候群	281
103	CFC症候群	282
104	コステロ症候群	283
105	チャージ症候群	284 ~ 285
106	クリオピリン関連周期熱症候群	286
107	全身型若年性特発性関節炎	287 ~ 288
108	TNF受容体関連周期性症候群	289
109	非典型溶血性尿毒症症候群	290
110	ブラウ症候群	291