

## 認定基準見直しに係る主な変更点について（総括表）

疾病名		変更概要
悪性高血圧		<ul style="list-style-type: none"> <li>診断基準から、降圧薬治療後の症状に係る基準を削除</li> <li>降圧薬治療の必要性による重症度を追加</li> </ul>
骨髄線維症		<ul style="list-style-type: none"> <li>名称を「原発性骨髄線維症」に変更</li> <li>WHO診断基準（Blood, 2016, 127(20):2391-2405）等に基づき、診断基準を全面改定</li> <li>予後分類（DIPSS Plus）によるリスク分類に基づく重症度を追加</li> </ul>
母斑症（指定難病を除く。） ※都単に残る4疾病について、枝番とし、それぞれに診断基準、重症度を設ける。	ヒッペル・リンドー病	<ul style="list-style-type: none"> <li>ガイドラインに基づき、診断基準を全面改訂</li> <li>ガイドラインに基づく重症度分類、聴力等、治療の必要性による重症度を追加</li> </ul>
	マフチ症候群	<ul style="list-style-type: none"> <li>「軟骨形成不全」及び「多発性血管腫」の有無による診断基準に改訂</li> <li>鑑別除外診断として3疾病を追加</li> <li>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旨を追加</li> </ul>
	皮膚神経黒色症	<ul style="list-style-type: none"> <li>名称を「神経皮膚黒色症」に変更</li> <li>小児慢性特定疾病等の診断基準に基づき、診断基準を全面改訂</li> <li>小児慢性特定疾病等の重症度分類に基づき、重症度を追加</li> </ul>
	基底細胞母斑症候群	<ul style="list-style-type: none"> <li>小児慢性特定疾病等の診断基準に基づき、診断基準を全面改訂</li> <li>小児慢性特定疾病の重症度分類に基づき、重症度を追加</li> </ul>

認定基準見直しに係る主な変更点について（総括表）

疾病名	変更概要
肝内結石症	<ul style="list-style-type: none"> <li>・ ガイドライン等に基づき、診断基準を全面改訂</li> <li>・ 胆道再建術や胆管癌の既往、症状の程度による重症度を追加</li> </ul>
特発性好酸球増多症候群	<ul style="list-style-type: none"> <li>・ 名称を「古典的特発性好酸球増多症候群」に変更</li> <li>・ 鑑別除外診断から「好酸球性白血病」を削除し、「好酸球性消化管疾患」を追加</li> <li>・ 疾患特異的治療の必要性による重症度を追加</li> </ul>
びまん性汎細気管支炎	<ul style="list-style-type: none"> <li>・ 鑑別除外診断に3疾病を追加</li> <li>・ マクロライド療法実施後の、症状の程度による重症度を追加</li> </ul>
遺伝性QT延長症候群	<ul style="list-style-type: none"> <li>・ ガイドライン等に基づき、診断基準に係る項目及び点数評価を一部改訂</li> <li>・ 鑑別除外診断から「特発性QT延長症候群」を削除</li> <li>・ 薬物治療又は植込み型除細動器（ICD）治療の必要性による重症度を追加</li> </ul>
網膜脈絡膜萎縮症	<ul style="list-style-type: none"> <li>・ 矯正視力による重症度を追加</li> </ul>