

## 「難病外来指導管理料」対象傷病名一覧

疾病番号	難病外来指導管理料の対象疾患	傷病名コード	傷病名基本名称
1	ベーチェット病	1361011	外陰ベーチェット病
		8845881	眼ベーチェット病
		1361009	血管ベーチェット病
		1361010	口腔ベーチェット病
		1361005	神経ベーチェット病
		8842203	腸管ベーチェット病
		8846052	不全型ベーチェット病
		1361002	ベーチェット病
2	多発性硬化症	8832406	急性多発性硬化症
		3410003	視神経脊髄炎
		8846138	視神経脊髄型多発性硬化症
		8835995	脊髄多発性硬化症
		3409005	多発性硬化症
		8838689	脳幹多発性硬化症
		8844908	バロー病
		8840486	無症候性多発性硬化症
3	重症筋無力症	8841407	眼筋型重症筋無力症
		8846112	胸腺腫合併重症筋無力症
		8846113	胸腺摘出後重症筋無力症
		8846153	若年型重症筋無力症
		3580006	重症筋無力症
		8846179	全身型重症筋無力症
4	全身性エリテマトーデス	8830137	SLE眼底
		8846167	ステロイド抵抗性全身性エリテマトーデス
		7100011	全身性エリテマトーデス
		8836513	全身性エリテマトーデス性呼吸器障害
		8836514	全身性エリテマトーデス精神病
		8836515	全身性エリテマトーデス性心膜炎
		8836516	全身性エリテマトーデス性脳動脈炎
		8841438	全身性エリテマトーデス性ミオパチー
		8836518	全身性エリテマトーデス脊髄炎
		8836519	全身性エリテマトーデス脳炎
		8836520	全身性エリテマトーデス脳脊髄炎
8840979	リブマン・サックス心内膜炎		
5	スモン	8835762	スモン
6	再生不良性貧血	8831483	肝炎後再生不良性貧血
		8846120	軽症再生不良性貧血
		8846136	最重症再生不良性貧血
		2849003	再生不良性貧血
		8846160	重症再生不良性貧血
		2840007	先天性再生不良性貧血
		8836310	先天性低形成貧血
		8836888	体質性再生不良性貧血
		8846189	中等症再生不良性貧血
		8837870	低形成性貧血
		8838181	特発性再生不良性貧血
		8838399	二次性再生不良性貧血
		2840001	ファンコニー貧血
		8840110	本態性再生不良性貧血
7	サルコイドーシス	8846095	胃サルコイドーシス
		1359007	肝サルコイドーシス
		1359008	眼サルコイドーシス
		8846116	筋サルコイドーシス
		8846129	骨サルコイドーシス
		1359002	サルコイドーシス
		8834028	サルコイドーシス性虹彩毛様体炎
		1359003	サルコイドーシス性ぶどう膜炎

疾病番号	難病外来指導管理料の対象疾患	傷病名コード	傷病名基本名称
		8834030	サルコイド関節障害
		8834031	サルコイド筋炎
		8834032	サルコイド心筋炎
		8841421	サルコイドミオパチー
		8846141	腫瘍型筋サルコイドーシス
		8846148	神経サルコイドーシス
		1359009	心サルコイドーシス
		8846166	腎サルコイドーシス
		8838829	肺サルコイドーシス
		8846210	鼻腔サルコイドーシス
		8839374	皮膚サルコイドーシス
		1359001	ぶどう膜耳下腺熱
		8841116	リンパ節サルコイドーシス
8	筋萎縮性側索硬化症	8842326	家族性筋萎縮性側索硬化症
		3352007	筋萎縮性側索硬化症
		8846130	孤発性筋萎縮性側索硬化症
		3352010	進行性球麻痺
9	強皮症、皮膚筋炎及び多発性筋炎	7103002	悪性腫瘍合併性皮膚筋炎
		7101001	強皮症
		8846114	強皮症腎
		8846115	強皮症腎クリーゼ
		8841439	強皮症性ミオパチー
		8832845	クレスト症候群
		8835260	若年性皮膚筋炎
		7101012	全身性强皮症
		8844510	全身性强皮症性呼吸器障害
		7104004	多発性筋炎
		8837013	多発性筋炎性呼吸器障害
		8837541	チビエルジュ・ワイゼンバッハ症候群
		7103007	皮膚筋炎
		8839362	皮膚筋炎性呼吸器障害
		7104007	封入体筋炎
10	特発性血小板減少性紫斑病	8830887	エバンス症候群
		8846110	急性特発性血小板減少性紫斑病
		2873013	特発性血小板減少性紫斑病
		8846222	慢性特発性血小板減少性紫斑病
11	結節性動脈周囲炎	8833125	結節性多発動脈炎
		8842086	顕微鏡的多発血管炎
12	潰瘍性大腸炎	5569003	潰瘍性大腸炎
		8845754	潰瘍性大腸炎・左側大腸炎型
		8845755	潰瘍性大腸炎・全大腸炎型
		8845756	潰瘍性大腸炎・直腸S状結腸炎型
		8845757	潰瘍性大腸炎・直腸炎型
		8845759	潰瘍性大腸炎再燃
		8845760	潰瘍性大腸炎術後
		8831064	潰瘍性大腸炎性若年性関節炎
		8845766	活動期潰瘍性大腸炎
		8845767	緩解期潰瘍性大腸炎
		0091015	急性潰瘍性大腸炎
		8845772	急性激症型潰瘍性大腸炎
		8845779	軽症潰瘍性大腸炎
		8845782	劇症型潰瘍性大腸炎
		8845785	再燃緩解型潰瘍性大腸炎
		8845798	重症潰瘍性大腸炎
		8844992	ステロイド依存性潰瘍性大腸炎
		8845810	ステロイド抵抗性潰瘍性大腸炎
		8845816	中等症潰瘍性大腸炎
		8845833	慢性持続型潰瘍性大腸炎

疾病番号	難病外来指導管理料の対象疾患	傷病名コード	傷病名基本名称
13	大動脈炎症候群	4467003	大動脈炎症候群
14	ビュルガー病	8836528	全身性閉塞性血栓血管炎
		4431001	バージャー病
		4431010	閉塞性血栓血管炎
15	天疱瘡	6944002	紅斑性天疱瘡
		8846140	腫瘍随伴性天疱瘡
		6944003	尋常性天疱瘡
		6944005	増殖性天疱瘡
		6944006	天疱瘡
		8839845	ブラジル天疱瘡
		8846218	疱疹状天疱瘡
		8846234	薬剤誘発性天疱瘡
		6944008	落葉状天疱瘡
		16	脊髄小脳変性症
3342004	遺伝性小脳性運動失調症		
8845864	家族性痙性対麻痺		
8841401	齒状核赤核ルイ体萎縮症		
8835986	脊髄小脳変性症		
8846046	皮質性小脳萎縮症		
8839801	フリードライヒ運動失調症		
8841402	マシャド・ジョセフ病		
8841419	マリネスコ・シェーグレン症候群		
3348008	毛細血管拡張性運動失調症		
17	クローン病	8846094	胃クローン病
		8846096	胃十二指腸クローン病
		8831033	回腸クローン病
		8832789	空腸クローン病
		5559001	クローン病
		8832850	クローン病性若年性関節炎
		8832851	クローン病によるビタミンB12欠乏性貧血
		8846128	肛門クローン病
		5550006	十二指腸クローン病
		5550004	小腸クローン病
		8843906	小腸大腸クローン病
		8844993	ステロイド依存性クローン病
		5551003	大腸クローン病
		8846188	虫垂クローン病
		8837780	直腸クローン病
18	難治性の肝炎のうち劇症肝炎	8846073	A型劇症肝炎
		8830063	B型劇症肝炎
		8846074	C型劇症肝炎
		8846075	E型劇症肝炎
		5700002	劇症肝炎
		8846233	薬剤性劇症肝炎
19	悪性関節リウマチ	7148003	悪性関節リウマチ
20	パーキンソン病関連疾患(進行性核上性麻痺、大脳皮質基底核変性症及びパーキンソン病)	8843852	家族性パーキンソン病Yahr3
		8843853	家族性パーキンソン病Yahr4
		8843854	家族性パーキンソン病Yahr5
		8846157	若年性パーキンソン病Yahr3
		8846158	若年性パーキンソン病Yahr4
		8846159	若年性パーキンソン病Yahr5
		3318005	進行性核上性麻痺
		8841403	大脳皮質基底核変性症
		8843952	パーキンソン病Yahr3
		8843953	パーキンソン病Yahr4
8843954	パーキンソン病Yahr5		
21	アミロイドーシス	8845843	AHアミロイドーシス
		8845844	ALアミロイドーシス

疾病番号	難病外来指導管理料の対象疾患	傷病名コード	傷病名基本名称
		8830564	遺伝性アミロイド腎症
		2773034	家族性アミロイドーシス
		8831265	家族性アミロイドニューロパチー
		8831266	家族性アミロイドポリニューロパチー
		8831283	家族性地中海熱
		2773029	原発性全身性アミロイドーシス
		8846219	マックル・ウエルズ症候群
		8846070	老人性TTRアミロイドーシス
22	後縦靭帯骨化症	7237003	胸椎後縦靭帯骨化症
		7237009	頸椎後縦靭帯骨化症
		8833497	後縦靭帯骨化症
		7248007	腰椎後縦靭帯骨化症
23	ハンチントン病	8846154	若年型ハンチントン病
		8843948	ハンチントン病
24	モヤモヤ病(ウィリス動脈輪閉塞症)	4375004	小児もやもや病
		4375003	成人もやもや病
		4375001	もやもや病
25	ウェゲナー肉芽腫症	4464001	ウェジナー肉芽腫症
		8830769	ウェジナー肉芽腫症性呼吸器障害
		8846123	限局型ウェジナー肉芽腫症
		8846178	全身型ウェジナー肉芽腫症
26	特発性拡張型(うっ血型)心筋症	4254028	特発性拡張型心筋症
27	多系統萎縮症(線条体黒質変性症、オリブ橋小脳萎縮症、シャイ・ドレーガー症候群)	8831003	オリブ橋小脳萎縮症
		3330003	シャイ・ドレーガー症候群
		8836114	線条体黒質変性症
		8843934	多系統萎縮症
28	表皮水疱症(接合部型及び栄養障害型)	7098033	栄養障害型表皮水疱症
		8836048	接合部型先天性表皮水疱症
		8846216	ヘルリッツ型接合部型表皮水疱症
		7573090	優性栄養障害型先天性表皮水疱症
		7573091	劣性栄養障害型先天性表皮水疱症
29	膿疱性乾癬	8846111	急性汎発性膿疱性乾癬
		8846121	稽留性肢端皮膚炎汎発型
		8846144	小児汎発性膿疱性乾癬
		8846041	汎発性膿疱性乾癬
		8841654	疱疹状膿痂疹
30	広範脊柱管狭窄症	7249020	広範脊柱管狭窄症
31	原発性胆汁性肝硬変	8845947	症候性原発性胆汁性肝硬変
32	重症急性膵炎	8832370	急性出血性膵炎
		5770022	重症急性膵炎
33	特発性大腿骨頭壊死症	8838193	特発性大腿骨頭壊死
34	混合性結合組織病	7109008	混合性結合組織病
35	原発性免疫不全症候群	8830053	ADA欠乏症
		8830070	CR3欠損症
		8846076	IgA欠損症
		8846077	IgGサブクラス欠損症
		8846078	IgM欠損症
		8830111	LFA-1欠乏症
		8846082	MHCクラスI・II欠損症
		8846081	MHCクラスI欠損症
		8846083	MHCクラスII欠損症
		8846085	PNP欠損症
		8846086	X連鎖高IgM症候群
		8846087	X連鎖重症複合免疫不全症
		8846088	X連鎖無ガンマグロブリン血症
		8846089	X連鎖リンパ増殖症候群
		8846090	ZAP-70欠損症
		8846097	遺伝性血管性浮腫

疾病番号	難病外来指導管理料の対象疾患	傷病名コード	傷病名基本名称
		8830579	遺伝性低ガンマグロブリン血症
		2791001	ウィスコット・オールドリッチ症候群
		8846099	オーメン症候群
		8831288	家族性免疫グロブリン異化亢進症
		8831381	カッパ鎖欠乏症
		2791011	胸腺無形成症
		8832538	胸腺無形成性免疫不全症
		8846119	グリセリ症候群
		2798002	原発性補体欠損症
		2793012	原発性免疫不全症候群
		8833327	高IgE症候群
		8833328	高IgM症候群
		8833559	好中球G6PD欠乏症
		8834539	周期性好中球減少症
		8846162	重症先天性好中球減少症
		2792002	重症複合免疫不全症
		2790018	常染色体性劣性無ガンマグロブリン血症
		8834775	小児遺伝性無顆粒球症
		8834976	進行性敗血症性肉芽腫症
		8835878	成人型原発性無ガンマグロブリン血症
		8844889	先天性好中球機能不全症
		8836206	先天性好中球減少症
		8836317	先天性貪食能異常症
		8836374	先天性無ガンマグロブリン血症
		2793001	先天性免疫不全症候群
		8837461	チェディアック・東症候群
		8837955	デイジョージ症候群
		8846196	ナイミーヘン染色体不安定症候群
		2790021	乳児一過性低ガンマグロブリン血症
		8846207	白血球接着不全症
		2799003	分類不能免疫不全症
		8840379	慢性肉芽腫症
		1129006	慢性皮膚粘膜カンジダ症
		8840420	ミエロペルオキシダーゼ欠損症
		2790008	無ガンマグロブリン血症
		8846231	免疫グロブリンH鎖欠損症
		8846071	露出リンパ球症候群
36	特発性間質性肺炎	1363003	急性間質性肺炎
		8845663	呼吸細気管支関連性間質性肺疾患
		5168008	通常型間質性肺炎
		5168009	特発性間質性肺炎
		8845714	特発性器質化肺炎
		5163005	特発性肺線維症
		8845719	剥離性間質性肺炎
		8845727	非特異性間質性肺炎
		8845731	びまん性肺胞傷害
		5168010	リンパ球性間質性肺炎
37	網膜色素変性症	8842213	網膜色素変性
38	プリオン病	8830171	亜急性海綿状脳症
		8846103	家族性クロイツフェルト・ヤコブ病
		0461004	クロイツフェルト・ヤコブ病
		8841322	ゲルストマン・シュトロイスラー・シャインカー症候群
		8846131	孤発性クロイツフェルト・ヤコブ病
		8841662	致死性家族性不眠症
		8838853	ハイデンハイン疾患
39	肺動脈性肺高血圧症	8844234	新生児遷延性肺高血圧症
		8846195	特発性肺動脈性肺高血圧症
		8845466	肺静脈閉塞症

疾病番号	難病外来指導管理料の対象疾患	傷病名コード	傷病名基本名称
		8844804	肺動脈性肺高血圧症
		8846206	肺毛細血管腫症
40	神経線維腫症	8841666	神経線維腫症1型
		8841663	神経線維腫症2型
		2377001	フォン・レックリングハウゼン病
41	亜急性硬化性全脳炎	0462001	亜急性硬化性全脳炎
42	バッド・キアリ(Budd-Chiari)症候群	8839103	バッド・キアリ症候群
43	慢性血栓塞栓性肺高血圧症	8841669	慢性血栓塞栓性肺高血圧症
44	ライソゾーム病	8830079	GM1ガングリオシドーシス
		8830080	GM2ガングリオシドーシス
		8830081	GM2ガングリオシドーシス1型
		8830082	GM2ガングリオシドーシス2型
		8830083	GM2ガングリオシドーシス3型
		8830106	I細胞病
		8846235	$\beta$ -マンノシドーシス
		8846091	アスパルチルグルコサミン尿症
		8830484	異染性白質ジストロフィー
		2727003	ウォールマン病
		8831888	ガラクトシアリドーシス
		8846106	神崎病
		8846118	クフス病
		3300002	クラッペ病
		8846124	後期乳児型異染性白質ジストロフィー
		2727004	ゴーシェ病
		8846133	ゴーシェ病1型
		8846134	ゴーシェ病2型
		8846135	ゴーシェ病3型
		8846132	コレステロールエステル蓄積症
		8846137	サラ病
		8842242	シアリドーシス
		8834490	シャイエ症候群
		8846152	若年型異染性白質ジストロフィー
		8846143	小児型ポンペ病
		8834938	神経セロイドリポフスチン症
		8846151	シンドラー病
		8835748	スピルマイヤー・フォークト病
		8835765	スルファターゼ欠損症
		8846168	成人型異染性白質ジストロフィー
		8846169	成人型クラッペ病
		8846170	成人型ポンペ病
		8846187	ダノン病
		3302003	ニーマン・ピック病
		8846198	ニーマン・ピック病A型
		8846199	ニーマン・ピック病B型
		8846200	ニーマン・ピック病C型
		8846201	乳児型クラッペ病
		8846202	乳児型ポンペ病
		2775004	ハーラー症候群
		8846211	びまん性体幹被角血管腫
		8846212	ファーバー病
		8839589	ファブリー病
		8839775	フコース症
		2710010	ポンペ病
		8846221	マルチプルスルファターゼ欠損症
		8846223	マンノシドーシス
		2775007	ムコ多糖症
		8846225	ムコ多糖症I型

疾病番号	難病外来指導管理料の対象疾患	傷病名コード	傷病名基本名称
		8846226	ムコ多糖症II型
		8846227	ムコ多糖症III型
		8846228	ムコ多糖症IV型
		8846229	ムコ多糖症VI型
		8846230	ムコ多糖症VII型
		8840477	ムコリビドーシス3型
		8840742	ヤンスキー・ビールショウスキー病
45	副腎白質ジストロフィー	8846214	副腎脊髄ニューロパチー
		8839695	副腎白質ジストロフィー
46	家族性高コレステロール血症(ホモ接合体)	8845524	家族性高コレステロール血症・ホモ接合体
47	脊髄性筋萎縮症	8830897	遠位型脊髄性筋萎縮症
48	球脊髄性筋萎縮症	3351008	家族性脊髄性筋萎縮症
		8832469	球脊髄性筋萎縮症
		8833232	肩甲胛骨型脊髄性筋萎縮症
		8846155	若年性進行性球麻痺
		8835990	脊髄性筋萎縮症
		8846173	脊髄性筋萎縮症I型
		8846174	脊髄性筋萎縮症II型
		8846175	脊髄性筋萎縮症III型
		8845973	脊髄性筋萎縮症IV型
49	慢性炎症性脱髄性多発神経炎	8841670	慢性炎症性脱髄性多発神経炎
50	肥大型心筋症	8846101	拡張相肥大型心筋症
51	拘束型心筋症	8833543	拘束型心筋症
		8846149	心室中部閉塞性心筋症
		8846150	心尖部肥大型心筋症
		8835120	心内膜心筋線維症
		8835121	心内膜線維弾性症
		8846192	特発性拘束型心筋症
		4254015	肥大型心筋症
		4254018	非閉塞性肥大型心筋症
		4251008	閉塞性肥大型心筋症
52	ミトコンドリア病	8846079	MELAS症候群
		8846080	MERRF症候群
		8846084	MNGIE
		8831018	カーンズ・セイアー症候群
		8846217	ペアソン症候群
		8846059	慢性進行性外眼筋麻痺症候群
		8846224	ミトコンドリア心筋症
		8841410	ミトコンドリア脳筋症
		8845613	ミトコンドリア病
		8841409	ミトコンドリアミオパチー
		8840933	リー症候群
		8846069	レーバー遺伝性視神経萎縮症
53	リンパ脈管筋腫症(LAM)	8843635	リンパ脈管筋腫症
54	重症多形滲出性紅斑(急性期)	8845563	重症多形滲出性紅斑・急性期
		6951003	スティーブンス・ジョンソン症候群
		8845586	中毒性表皮壊死症
		8840866	ライエル症候群
		8840867	ライエル症候群型薬疹
55	黄色靭帯骨化症	7248001	黄色靭帯骨化症
		7237002	胸椎黄色靭帯骨化症
		7238009	頸椎黄色靭帯骨化症
		8846065	腰椎黄色靭帯骨化症
56	間脳下垂体機能障害		
	PRL分泌異常症	8832138	キアリ・フロンメル症候群
		8839629	フォルベス・アルブライト症候群
		2399002	プロラクチン産生下垂体腺腫

疾病番号	難病外来指導管理料の対象疾患	傷病名コード	傷病名基本名称
		8839926	プロラクチン分泌異常症
		8846053	プロラクチン分泌過剰症
		8846054	プロラクチン分泌低下症
	ゴナドトロピン分泌異常症	8845931	ゴナドトロピン産生下垂体腺腫
		8833923	ゴナドトロピン単独欠損症
		8833924	ゴナドトロピン分泌異常
		8837874	低ゴナドトロピン性性腺機能低下症
	ADH分泌異常症	8846102	下垂体性尿崩症
		8846104	家族性中枢性尿崩症
		8833721	抗利尿ホルモン不適合分泌症候群
		8846185	続発性中枢性尿崩症
		2535006	中枢性尿崩症
		8846194	特発性中枢性尿崩症
	下垂体性TSH分泌異常症	2273020	TSH産生下垂体腺腫
		2534010	TSH単独欠損症
		8845862	下垂体性TSH分泌亢進症
		8845863	下垂体性TSH分泌低下症
	クッシング病	2273021	ACTH産生下垂体腺腫
		2550002	クッシング病
	先端巨大症	2530005	先端巨大症
	下垂体機能低下症	2534001	ACTH単独欠損症
		8846072	ACTH分泌低下症
		2534012	FSH単独欠損症
		2534011	LH単独欠損症
		8831247	下垂体機能低下症
		8831251	下垂体性男子性腺機能低下症
		2534005	下垂体性不妊症
		8831252	下垂体性卵巣機能低下
		2534002	カルマン症候群
		2532001	シーハン症候群
		8846161	重症成人成長ホルモン分泌不全
		8846171	成人成長ホルモン分泌不全
		8835937	成長ホルモン単独欠損症
		8844069	成長ホルモン分泌不全
		8842944	成長ホルモン分泌不全性低身長症
		8836822	続発性下垂体機能低下症
		8838174	特発性下垂体機能低下症
		2532015	汎下垂体機能低下症
		8846213	複合下垂体ホルモン欠損症
		8839918	ブラダー・ウィリー症候群
		8841206	ローレンス・ムーン症候群