

新規 更新

■ 基本情報

受給者番号					
姓(漢字)	名(漢字)	姓(かな)	名(かな)		
郵便番号	住所				
生年月日	西暦	年	月	日	性別 1.男 2.女
出生市区町村					
出生時氏名(変更のある場合)	姓(漢字)	名(漢字)	姓(かな)	名(かな)	
家族歴	1. あり 2. なし 3. 不明 発症者続柄 1. 父 2. 母 3. 子 4. 同胞(男性) 5. 同胞(女性) 6. 祖父(父方) 7. 祖母(父方) 8. 祖父(母方) 9. 祖母(母方) 10. いとこ 11. その他 続柄()				
発症年月	西暦	年	月		
社会保障	介護認定	1. 要介護 2. 要支援 3. なし	要介護度	1 2 3 4 5	
生活状況					
移動の程度	1. 歩き回るのに問題はない 2. いくらか問題がある 3. 寝たきりである				
身の回りの管理	1. 洗面や着替えに問題はない 2. いくらか問題がある 3. 自分でできない				
ふだんの活動	1. 問題はない 2. いくらか問題がある 3. 行うことができない				
痛み/不快感	1. ない 2. 中程度ある 3. ひどい				
不安/ふさぎ込み	1. 問題はない 2. 中程度 3. ひどく不安あるいはふさぎ込んでいる				

■ 診断基準に関する事項

A. 症状 (新規)

脳神経				
眼球運動障害	1. あり 2. なし	嚥下障害	1. あり 2. なし	
構音障害	1. あり 2. なし	舌萎縮	1. あり 2. なし	
運動系				
	脳神経領域	頸部・上肢領域	体幹領域(胸随領域)	腰部・下肢領域
上位運動ニューロン徴候	1. 下顎反射亢進 2. 口尖らし反射亢進 3. 偽性球麻痺 4. 強制泣き・笑い	1. 上肢腱反射亢進 2. ホフマン反射亢進 3. 上肢痙縮 4. 萎縮筋の腱反射残存	1. 腹壁皮膚反射消失 2. 体幹部腱反射亢進	1. 下肢腱反射亢進 2. 下肢痙縮 3. バビンスキー徴候 4. 萎縮筋の腱反射残存
下位運動ニューロン徴候	1. 顎 2. 顔面 3. 舌 4. 咽・喉頭	1. 頸部 2. 上肢帯 3. 上腕	1. 胸腹部 2. 背部	1. 腰帯 2. 大腿 3. 下腿 4. 足
※下位ニューロン徴候は、針筋電図所見でも代用可				
呼吸障害の有無	1. あり 2. なし			
歩行, 姿勢, 協調運動				
小脳症状(体幹失調・四肢失調)の有無				1. あり 2. なし
錐体外路症候				
無動	1. あり 2. なし			
筋強剛	1. なし 2. 軽微な筋強剛、または他の部位の随意運動で誘発される筋強剛 3. 軽度~中等度の筋強剛 4. 高度の筋強剛、しかし関節可動域は正常 5. 著明な筋強剛、正常可動域を動かすには困難を伴う			
その他				
筋力				
参考: 筋力のグレード 0: 筋の収縮なし 1: 筋収縮はあるが関節は動かない 2: 重力に抗しない運動可能 3: 重力に抗して可動域全体にわたって運動可能 4: 重力と弱い抵抗に抗して、可動域全体にわたって運動可能 5: 正常				
頸部前屈	0 1 2 3 4 5			
肩関節外転(三角筋など)	右: 0 1 2 3 4 5		左: 0 1 2 3 4 5	
肘関節屈曲(上腕二頭筋など)	右: 0 1 2 3 4 5		左: 0 1 2 3 4 5	

手関節背屈	右:0 1 2 3 4 5	左:0 1 2 3 4 5
股関節屈曲 (腸腰筋など)	右:0 1 2 3 4 5	左:0 1 2 3 4 5
足関節背屈	右:0 1 2 3 4 5	左:0 1 2 3 4 5
筋萎縮を認める部位	1. 頸筋群 2. 右上肢 3. 左上肢 4. 右上肢帯筋 5. 左上肢帯筋 6. 傍脊柱筋 7. 右腰帯筋 8. 左腰帯筋 9. 右下肢 10. 左下肢 11. 顔面筋	
感覚障害		
しびれ感	1. あり 2. なし	深部覚低下 1. あり 2. なし
温痛覚低下	1. あり 2. なし	疼痛感 1. あり 2. なし
その他	1. あり 2. なし (障害)	
自律神経系		
膀胱直腸障害	1. あり 2. なし	起立性低血圧 1. あり 2. なし
発汗障害	1. あり 2. なし	その他 1. あり 2. なし (障害)
認知機能・精神症状		
認知症・認知機能低下	1. あり 2. なし	

B. 検査所見 (新規)

針筋電図			
検査実施	1. 実施 2. 未実施	実施日	西暦 年 月 日
進行性脱神経の所見 (線維束性収縮電位、陽性鋭波、線維自発電位)	1. あり 2. なし	部位 1. 脳神経領域 2. 頸部・上肢領域 3. 体幹領域 4. 腰部・下肢領域	
慢性脱神経の所見 (運動単位電位の減少・動員遅延、高振幅・長時間持続、多相性電位)	1. あり 2. なし	部位 1. 脳神経領域 2. 頸部・上肢領域 3. 体幹領域 4. 腰部・下肢領域	

C. 遺伝学的検査 (新規) (該当する項目に☑を記入する)

遺伝子検査の実施	1. 実施 2. 非実施
<input type="checkbox"/> 1. Cu/Zn SOD (SOD1) <input type="checkbox"/> 2. TDP-43 (TARDBP) <input type="checkbox"/> 3. FUS/TLS <input type="checkbox"/> 4. その他	

D. 鑑別診断 (新規)

以下の疾病を鑑別し、全て除外できる。除外できた疾病には☑を記入する。	1. 全て除外可 2. 除外不可 3. 不明
脳幹・脊髄疾患 <input type="checkbox"/> 1. 腫瘍 <input type="checkbox"/> 2. 多発性硬化症 <input type="checkbox"/> 3. 頸椎症 <input type="checkbox"/> 4. 後縦帯骨化症	
末梢神経疾患 <input type="checkbox"/> 1. 多発性運動ニューロパチー <input type="checkbox"/> 2. 遺伝性ニューロパチー	
筋疾患 <input type="checkbox"/> 1. 筋ジストロフィー <input type="checkbox"/> 2. 多発性筋炎 <input type="checkbox"/> 3. 封入体筋炎	
下位運動ニューロン障害のみを示す変性疾患 <input type="checkbox"/> 1. 脊髄性(進行性)筋萎縮症	
上位運動ニューロン障害のみを示す変性疾患 <input type="checkbox"/> 1. 原発性側索硬化症	

<診断のカテゴリー> (該当する項目に☑を記入する)

<input type="checkbox"/> 成人発症かつ進行性で、Aで1つ以上の領域に上位運動ニューロン徴候をみとめ、AまたはBで2つ以上の領域に下位運動ニューロン徴候をみとめ、Dを満たす
<input type="checkbox"/> 成人発症かつ進行性で、身体の1領域以上にAの上位運動ニューロン徴候及びAまたはBの下位運動ニューロン徴候をみとめ、Cのいずれかを満たし、Dを満たす
<input type="checkbox"/> いずれにも該当しない

症状の概要、経過、特記すべき事項など

■ 発症と経過

初発症状 (新規)	
嚥下障害	1.あり 2.なし 3.不明
構音障害	1.あり 2.なし 3.不明
頸部筋力低下 (首下がりなど)	1.あり 2.なし 3.不明
上肢筋力低下	1.あり 2.なし 3.不明 優位部: 1.近位 2.遠位 3.びまん性 左右: 1.右 2.左 3.両側
下肢筋力低下	1.あり 2.なし 3.不明 優位部: 1.近位 2.遠位 3.びまん性 左右: 1.右 2.左 3.両側
呼吸障害	1.あり 2.なし 3.不明
初発症状 (自由記載) ()	
経過	1.進行性 2.進行後停止 3.軽快 4.その他

■ 治療その他

経管栄養	1.経鼻胃管 2.胃瘻・腸瘻 3.未施行 導入日 西暦 年 月
経静脈栄養	1.実施 2.未実施 導入日 西暦 年 月
非侵襲的陽圧換気 (BiPAP 等)	1.間欠的施行 2.夜間に継続的に施行 3.一日中施行 4.未施行 導入日 西暦 年 月
気管切開	1.実施 2.未実施 導入日 西暦 年 月

■ 重症度分類に関する事項

生活における重症度分類

<ol style="list-style-type: none"> 家事・就労はおおむね可能。 家事・就労は困難だが、日常生活 (身の回りのこと) はおおむね自立。 自力で食事、排泄、移動のいずれか一つ以上ができず、日常生活に介助を要する。 呼吸困難、痰の咯出困難、あるいは嚥下障害がある。 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。
--

現在の日常生活動作 (ADL)

言語	1.発話正常 2.発話障害が認められる 3.繰り返し聞くと意味が分かる 4.声以外の伝達手段と発話を併用 5.実用的発話の喪失
書字	1.正常 2.遅いまたは書きなぐる (全単語が半読可能) 3.一部の単語が半読不可能 4.ペンは握れるが、字を書けない 5.ペンが握れない
歩行・移動	1.正常 2.やや歩行が困難 3.杖などの器物または人による介助歩行 4.歩行不可能 (車椅子などで生活) 5.脚を動かすことができない (全面介助移動)
着衣、身の周りの動作	1.正常にできる 2.努力して、一人で完全にできる 3.ときおり手助けまたは代わりの方法が必要 4.しばしば手助けが必要 5.全面介助である
唾液分泌	1.正常 2.口内の唾液はわずかにだが、明らかに過剰 (夜間はよだれが垂れることがある) 3.中等度に過剰な唾液 (わずかによだれが垂れることがある) 4.顕著に過剰な唾液 (よだれが垂れる) 5.著しいよだれ (絶えずティッシュやハンカチを必要とする)
寝床での動作	1.正常 2.幾分遅く、ぎこちないが助けを必要としない 3.独りで寝返りをうったり、寝具を整えられるが非常に苦勞する 4.寝返りを始めることはできるが、独りで寝返りをうったり、寝具を整えることができない 5.自分ではどうすることもできない
階段登り	1.正常 2.遅い 3.軽度の不安定または疲労 4.介助が必要 5.登れない
食器の使い方 (経管栄養なし)	1.正常 2.幾分遅く、ぎこちないが、他人の助けを必要としない 3.フォークは使えるが、はしは使えない 4.食物は誰かに切ってもらわなくてはならないが、何とかフォークまたはスプーンで食べる事ができる 5.誰かに食べさせてもらわなくては行けない
指先の動作 (経管栄養実施の場合)	1.正常 2.ぎこちないが全ての指先の作業ができる 3.ボタンやファスナーを留めるのにある程度手助けが必要 4.看護者にわずかに面倒をかける 5.全く何もできない

嚥下

嚥下	1.正常な食事習慣 2.初期の摂食障害、時に食物をつまらせる 3.形態をかえて食べる必要有 (きざみ食等) 4.補助的な経管栄養または点滴を必要とする 5.全面的に経管栄養か点滴 (経口摂取不可能)
----	--

呼吸

呼吸困難	1. なし 2. 歩行中に起こる 3. 日常動作のいずれかで起こる 4. 座位または臥位いずれかで起こる 5. 極めて強く呼吸補助装置を考慮する
起座呼吸	1. なし 2. 息切れのため夜間の睡眠がやや困難 3. 眠るのに支えとする枕が必要 4. 座位でないと眠れない 5. 全く眠ることができない
呼吸不全 (呼吸が自然にできない)	1. なし 2. 間欠的に呼吸補助装置 (bipap) が必要 3. 夜間に継続的に呼吸補助装置 (bipap) が必要 4. 1 日中呼吸補助装置 (bipap) が必要 5. 挿管または気管切開による人工呼吸が必要

■ 人工呼吸器に関する事項 (使用者のみ記入)

使用の有無	1. あり			
開始時期	西暦	年	月	離脱の見込み
種類	1. 気管切開口を介した人工呼吸器 2. 鼻マスク又は顔マスクを介した人工呼吸器			
施行状況	1. 間欠的施行 2. 夜間に継続的に施行 3. 一日中施行 4. 現在は未施行			
生活状況	食事	<input type="checkbox"/> 自立 <input type="checkbox"/> 部分介助 <input type="checkbox"/> 全介助	車椅子とベッド間の移動	<input type="checkbox"/> 自立 <input type="checkbox"/> 軽度介助 <input type="checkbox"/> 部分介助 <input type="checkbox"/> 全介助
	整容	<input type="checkbox"/> 自立 <input type="checkbox"/> 部分介助/不可能	トイレ動作	<input type="checkbox"/> 自立 <input type="checkbox"/> 部分介助 <input type="checkbox"/> 全介助
	入浴	<input type="checkbox"/> 自立 <input type="checkbox"/> 部分介助/不可能	歩行	<input type="checkbox"/> 自立 <input type="checkbox"/> 軽度介助 <input type="checkbox"/> 部分介助 <input type="checkbox"/> 全介助
	階段昇降	<input type="checkbox"/> 自立 <input type="checkbox"/> 部分介助 <input type="checkbox"/> 不能	着替え	<input type="checkbox"/> 自立 <input type="checkbox"/> 部分介助 <input type="checkbox"/> 全介助
	排便コントロール	<input type="checkbox"/> 自立 <input type="checkbox"/> 部分介助 <input type="checkbox"/> 全介助	排尿コントロール	<input type="checkbox"/> 自立 <input type="checkbox"/> 部分介助 <input type="checkbox"/> 全介助

医療機関名	指定医番号
医療機関所在地	電話番号 ()
医師の氏名	印 記載年月日：平成 年 月 日 ※自筆または押印のこと

- ・病名診断に用いる臨床症状、検査所見等に関して、診断基準上に特段の規定がない場合には、いずれの時期のものを用いても差し支えありません。
(ただし、当該疾病の経過を示す臨床症状等であって、確認可能なものに限ります。)
- ・治療開始後における重症度分類については、適切な医学的管理の下で治療が行われている状態で、直近6か月間で最も悪い状態を記載してください。
- ・診断基準、重症度分類については、「指定難病に係る診断基準及び重症度分類等について」(平成〇年〇月〇日健発〇第〇号健康局長通知)を参照の上、御記入ください。
- ・審査のため、検査結果等について別途提出をお願いすることがあります。