

154 徐波睡眠期持続性棘徐波を示すてんかん性脳症

■ 基本情報

氏名			
姓(漢字)	名(漢字)		
姓(かな)	名(かな)		
住所			
郵便番号	住所		
生年月日等			
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			
近親者の発症者の有無	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()		
両親の近親結婚	1.あり 2.なし 3.不明 詳細:		
発病時の状況			
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.いづらか問題がある 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.いづらか問題がある 3.自分でできない		
ふだんの活動	1.問題はない 2.いづらか問題がある 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

症状の概要、経過、特記すべき事項など

--

A. 症状

1. 焦点性発作	1.あり 2.なし 3.不明
2. 片側または両側性の間代発作、強直間代発作	1.あり 2.なし 3.不明
3. 非定型欠伸発作	1.あり 2.なし 3.不明
4. 脱力発作	1.あり 2.なし 3.不明
5. 陰性ミオクローヌス	1.あり 2.なし 3.不明
6. 種々の程度の運動障害(失行、運動失調、構音障害など)、高次脳機能障害(知的障害、言語障害、時間・空間の見当識障害、注意障害、学習障害など)、行動障害(多動、攻撃性、衝動性など)がみられる	1.あり 2.なし 3.不明

B. 検査所見

1. 血液・生化学的検査: 特異的な所見なし	1.該当 2.非該当 3.不明
2. 画像検査: MRIにて病変がみられる <input type="checkbox"/> 局在性所見 <input type="checkbox"/> 全般性所見	1.該当 2.非該当 3.不明
3. 生理学的検査: 脳波にて徐波睡眠(non-REM)期に持続性に出現する両側広汎性の棘徐波の割合(棘徐波の出現持続時間 / non-REM 睡眠時間)が高い(50%以上)	1.該当 2.非該当 3.不明

4. 病理検査：特異的な所見なし	1. 該当 2. 非該当 3. 不明
5. 運動・高次脳機能検査：運動検査、聴覚言語機能を含む高次脳機能検査および行動評価により種々の程度の障害を認める	1. 該当 2. 非該当 3. 不明

C. 鑑別診断

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
<input type="checkbox"/> 中心-側頭部棘波を伴う良性小児てんかん (BCECT) <input type="checkbox"/> レノックス・ガストー症候群	

D. 遺伝学的検査

遺伝子検査の実施	1. 実施 2. 未実施
実施した場合、異常がある項目に☑を記入する	
<input type="checkbox"/> SRPX2 <input type="checkbox"/> ELP4 <input type="checkbox"/> GRIN2A	
備考 ()	

※その他の遺伝子検査を実施した場合や詳細な所見の記載が必要な場合には備考欄に記入する

<診断のカテゴリー> (該当する項目に☑を記入する)

<input type="checkbox"/> 小児期の患者でA. 症状のうち1項目以上あれば診断を疑い、検査所見(B-3、B-5)双方を満たす場合に確定
--

■ 臨床所見 (該当する項目に☑を記入する)

棘徐波の割合 (棘徐波の出現持続時間 / non-REM 睡眠時間) () %	1. 該当 2. 非該当 3. 不明
発達障害の程度 IQ/DQ () あるいは <input type="checkbox"/> 正常 <input type="checkbox"/> 軽度 <input type="checkbox"/> 中等度 <input type="checkbox"/> 重度 <input type="checkbox"/> 最重度	
脳機能障害の詳細	1. 該当 2. 非該当 3. 不明
<input type="checkbox"/> 運動障害 (<input type="checkbox"/> 運動麻痺 <input type="checkbox"/> 運動失調 <input type="checkbox"/> 構音障害 <input type="checkbox"/> その他) <input type="checkbox"/> 高次脳機能障害 (<input type="checkbox"/> 失語 <input type="checkbox"/> 失行・失認 <input type="checkbox"/> 時間・空間の見当識障害 <input type="checkbox"/> 注意障害 <input type="checkbox"/> 学習障害 <input type="checkbox"/> その他) <input type="checkbox"/> 行動障害 (<input type="checkbox"/> 多動 <input type="checkbox"/> 攻撃性 <input type="checkbox"/> 衝動性 <input type="checkbox"/> 精神症状 <input type="checkbox"/> その他) <input type="checkbox"/> その他	
背景病因	1. あり 2. なし 3. 不明
ありの場合病因:	
社会生活状況	
<input type="checkbox"/> 就労/学生 (一般) <input type="checkbox"/> 就労/学生 (障害) <input type="checkbox"/> 就労訓練 <input type="checkbox"/> 生活介護 <input type="checkbox"/> 家事 <input type="checkbox"/> 無職 <input type="checkbox"/> 施設入所 <input type="checkbox"/> 入院	
有効であった薬剤	1. あり 2. なし 3. 不明
薬剤名:	

■ 重症度分類に関する事項

精神保健福祉手帳診断基準における「G40 てんかん」の障害等級判定区分

イ. 意識障害はないが、随意運動が失われる発作	☐年に2回未満 ☐年に2回以上かつ月に1回未満 ☐月に1回以上あり
ロ. 意識を失い、行為が途絶するが、倒れない発作	
ハ. 意識障害の有無を問わず、転倒する発作	☐年に2回未満 ☐年に2回以上かつ月に1回未満 ☐月に1回以上あり
ニ. 意識障害を呈し、状況にそぐわない行為を示す発作	

精神症状・能力障害二軸評価 (2) 能力障害評価

<input type="checkbox"/>	1. 精神障害や知的障害を認めないか、または、精神障害、知的障害を認めるが、日常生活および社会生活は普通に出来る
<input type="checkbox"/>	2. 精神障害、知的障害を認め、日常生活または社会生活に一定の制限を受ける
<input type="checkbox"/>	3. 精神障害、知的障害を認め、日常生活または社会生活に著しい制限を受けており、時に応じて支援を必要とする
<input type="checkbox"/>	4. 精神障害、知的障害を認め、日常生活または社会生活に著しい制限を受けており、常時支援を要する
<input type="checkbox"/>	5. 精神障害、知的障害を認め、身の回りのことはほとんど出来ない

■ 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	1.あり 2.なし	
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ヵ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27年5月13日健発0513第1号健康局長通知）を参照の上、ご記入ください。
- ・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。