

117 脊髄空洞症

■ 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	
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.歩き回るのが問題はない 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

症状の概要、経過、特記すべき事項など

--

A. 主要所見 (該当する項目に☑を記入する)

緩徐に発病し、以下の症候から少なくとも1項目を認める	1. 該当 2. 非該当 3. 不明
<input type="checkbox"/> 1) 片側または両側上肢もしくは頸部や体幹の感覚障害 (障害髄節:) <input type="checkbox"/> 2) 片側または両側上肢の筋力低下および萎縮 (障害髄節:) <input type="checkbox"/> 3) 足底反射異常を伴う痙性または弛緩性対麻痺 <input type="checkbox"/> 4) Horner 症候、瞳孔不同、発汗障害、爪の発育障害、起立性低血圧、神経原性関節症、患側の手足の肥大などの自律神経障害 <input type="checkbox"/> 5) Horner 症候、瞳孔不同、眼振、顔面感覚の低下、舌の萎縮および線維束性収縮、嚥下困難、嘔声、胸鎖乳突筋萎縮などの脳神経症候 <input type="checkbox"/> 6) 側弯症	

B. 検査所見

神経放射線	
1) MRI で脊髄内に偏在性あるいは中心性の空洞を認める (隔壁様構造物はあってもよい) MRI が施行出来ない場合には、水溶性造影剤による CT ミエログラフィーにより、脊髄内に空洞を認める	1. 該当 2. 非該当 3. 不明
2) Chiari 奇形、頭蓋頸椎移行部の骨奇形、脊柱側弯などを伴う	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"/> 脳幹部・高位脊髄腫瘍 <input type="checkbox"/> 環軸椎脱臼 <input type="checkbox"/> 頸椎椎間板ヘルニア <input type="checkbox"/> 加齢に伴う変形性脊椎症や靭帯骨化症による脊髄症及び脊髄根症 <input type="checkbox"/> 運動ニューロン疾患 <input type="checkbox"/> 若年性一側性上肢筋萎縮症(平山病) <input type="checkbox"/> 特発性側弯症	

<診断のカテゴリー> (該当する項目に☑を記入する)

I) 症候による分類 <input type="checkbox"/> 1) 症候性脊髄空洞症：A、B-1)、Cの全てを満たす脊髄空洞症 <input type="checkbox"/> 2) 無症候性脊髄空洞症：検査で偶然に見つかった脊髄空洞症で、B-1)とCを満たすもの
II) 成因による分類 <input type="checkbox"/> 1) Chiari 奇形1型を伴う脊髄空洞症 <input type="checkbox"/> 2) Chiari 奇形2型に伴う脊髄空洞症 <input type="checkbox"/> 3) 頭蓋頸椎移行部病変や脊椎において骨・脊髄の奇形を伴い、Chiari 奇形を欠く脊髄空洞症 <input type="checkbox"/> 4) 癒着性くも膜炎に続発した脊髄空洞症 <input type="checkbox"/> 5) 外傷に続発した脊髄空洞症 <input type="checkbox"/> 6) そのほかの続発性脊髄空洞症 <input type="checkbox"/> 7) 以上のいずれにも該当しない特発性脊髄空洞症

■ 治療その他

手術療法	1. 実施 2. 未実施 3. 不明
施行した手術に☑を記入する <input type="checkbox"/> 大孔部減圧術 (西暦 年 月施行) <input type="checkbox"/> S-S シヤント術 (西暦 年 月施行) <input type="checkbox"/> 癒着剥離術 (西暦 年 月施行) <input type="checkbox"/> L-P シヤント術 (西暦 年 月施行) <input type="checkbox"/> その他 (術式:) (西暦 年 月施行)	
手術後の神経放射線所見 (西暦 年 月施行)	
MRI 等で空洞所見の変化	1. 改善 2. 不変 3. 増悪 4. 検査未施行
対症療法の有無 1. あり 2. なし (薬剤名)	

■ 重症度分類に関する事項 (該当する番号に○をつける)

modified Rankin Scale (mRS)

0. まったく症候がない 1. 症候はあっても明らかな障害はない (日常の勤めや活動は行える) 2. 軽度の障害 (発症以前の活動がすべて行えるわけではないが、自分の身の回りのことは介助なしに行える) 3. 中等度の障害 (何らかの介助を必要とするが、歩行は介助なしに行える) 4. 中等度から重度の障害 (歩行や身体的要求には介助が必要である) 5. 重度の障害 (寝たきり、失禁状態、常に介護と見守りを必要とする)
--

食事・栄養

0. 症候なし 1. 時にむせる、食事動作がぎこちないなどの症候があるが、社会生活・日常生活に支障ない 2. 食物形態の工夫や、食事時の道具の工夫を必要とする 3. 食事・栄養摂取に何らかの介助を要する 4. 補助的な非経口的栄養摂取 (経管栄養、中心静脈栄養など) を必要とする 5. 全面的に非経口的栄養摂取に依存している
--

呼吸

0. 症候なし 1. 肺活量の低下などの所見はあるが、社会生活・日常生活に支障ない 2. 呼吸障害のために軽度の息切れなどの症状がある 3. 呼吸症状が睡眠の妨げになる、あるいは着替えなどの日常生活動作で息切れが生じる 4. 喀痰の吸引あるいは間欠的な換気補助装置使用が必要 5. 気管切開あるいは継続的な換気補助装置使用が必要

■ 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	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。