

153 難治頻回部分発作重積型急性脳炎

■ 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) 発症時(全身けいれん発作増悪時)の発熱 | 1.あり 2.なし 3.不明 |
| 2) 顔面を中心とする焦点発作(眼球偏位・顔面間代・無呼吸など) | 1.あり 2.なし 3.不明 |
| 3) 群発型全身けいれん重積(15分に1回以上) | 1.あり 2.なし 3.不明 |
| 4) 全身けいれん発作の著しい難治性(バルビタール酸またはベンゾジアゼピン系薬剤の大量投与が必要) | 1.あり 2.なし 3.不明 |
| 5) 慢性期にてんかん発作が残存(発症後6ヶ月以降も継続するくりかえす発作) | 1.あり 2.なし 3.不明 |

B. 検査所見

| | |
|-------------------------------------|-----------------|
| 1) 髄液細胞数上昇 | 1.該当 2.非該当 3.不明 |
| 2) 髄液中炎症マーカーの高値(ネオプテリン・インターロイキン6など) | 1.該当 2.非該当 3.不明 |
| 3) 発作間欠時脳波で周期性の放電 | 1.該当 2.非該当 3.不明 |
| 4) 長時間脳波記録で周期的な発作時脳波の出現 | 1.該当 2.非該当 3.不明 |
| 5) 脳MRIで海馬・島周囲皮質・視床・前障・大脳基底核などに信号異常 | 1.該当 2.非該当 3.不明 |
| 6) 慢性期の大脳皮質萎縮 | 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 |
| ☐ウイルス性脳炎 ☐その他のウイルス関連急性脳症（けいれん重積型脳症など） ☐自己免疫性脳炎（急性辺縁系脳炎、抗NMDA受容体脳炎） | |
| ☐代謝性疾患 ☐脳血管炎 ☐その他のてんかん（ドラベ症候群、PCDH19関連てんかんなど） | |

<診断のカテゴリー>（該当する項目に☑を記入する）

| |
|---|
| ☐ Definite （Aのうち5項目全て+Bのうち2項目以上を満たし、Cの鑑別すべき疾患を除外したもの） |
| ☐ Probable （Aのうち4項目以上+Bのうち2項目以上を満たし、Cの鑑別すべき疾患を除外したもの） |
| ☐ Possible （Aのうち4項目以上+Bのうち1項目以上を満たすもの） |

■ 臨床所見（該当する項目に☑を記入する）

| | | | | |
|---|---|-----|---------|-------|
| 髄液所見 | 細胞数 | /μL | 蛋白濃度 | mg/dL |
| | 抗グルタミンレセプター抗体 | | ☐陽性 ☐陰性 | |
| 最終的な障害部位： | ☐全脳 ☐基底核 ☐前頭葉 ☐側頭葉（☐特に海馬 ☐海馬に限らない） ☐後頭葉 ☐頭頂葉 ☐その他（ ） | | | |
| 薬剤の効果 | 1. あり 2. なし 3. 不明 | | | |
| ☐ジアゼパム（☐有効 ☐無効 ☐判定保留） ☐ミダゾラム（☐有効 ☐無効 ☐判定保留） | | | | |
| ☐ペントバルビタール（☐有効 ☐無効 ☐判定保留） ☐チオペンタール（☐有効 ☐無効 ☐判定保留） | | | | |
| ☐プロポフォール（☐有効 ☐無効 ☐判定保留） ☐吸入麻酔薬（☐有効 ☐無効 ☐判定保留） | | | | |

■ 重症度分類に関する事項（該当する項目に☑を記入する）

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

| | |
|---|--|
| ☐ | 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 |
| ☐ | 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 |
| ☐ | 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 |
| ☐ | 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 |
| ☐ | 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 | ☐自立 ☐部分介助 ☐全介助 | 車椅子とベッド間の移動 | ☐自立 ☐軽度介助 ☐部分介助 ☐全介助 |
| | 整容 | ☐自立 ☐部分介助/不可能 | トイレ動作 | ☐自立 ☐部分介助 ☐全介助 |
| | 入浴 | ☐自立 ☐部分介助/不可能 | 歩行 | ☐自立 ☐軽度介助 ☐部分介助 ☐全介助 |
| | 階段昇降 | ☐自立 ☐部分介助 ☐不能 | 着替え | ☐自立 ☐部分介助 ☐全介助 |
| | 排便コントロール | ☐自立 ☐部分介助 ☐全介助 | 排尿コントロール | ☐自立 ☐部分介助 ☐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。