

143 ミオクロニ一脱力発作を伴うてんかん

■ 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. 症状

1. 発症までの発達が正常	1. 該当 2. 非該当 3. 不明
2. 2~5歳発症のミオクロニ一脱力発作 (意識障害を伴わない突然の失立転倒発作)	1. あり 2. なし 3. 不明
3. 全般性強直間代発作、非定型欠神発作の合併	1. あり 2. なし 3. 不明
4. 20%~50%で、経過中に強直発作を合併	1. あり 2. なし 3. 不明

B. 検査所見

1. 画像検査所見: 正常	1. 該当 2. 非該当 3. 不明
2. 生理学的所見: 発作間欠期脳波で、活発な全般性 2~3Hz 棘徐波と、背景脳波に頭頂部優位の単律動 6~7Hz θ 波の存在が特徴。焦点性脳波発射は希。	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。除外できた疾患には <input checked="" type="checkbox"/> を記入する。	1. 全て除外可 2. 除外不可 3. 不明
<input type="checkbox"/> 乳児ミオクロニ一てんかん <input type="checkbox"/> 非定型良性小児部分てんかん <input type="checkbox"/> レノックス・ガストー症候群	

<診断のカテゴリー> (該当する項目に□を記入する)

□ 症状（A-1、2）および検査所見（B-2）を満たしC.鑑別診断の鑑別すべき疾患を除外したもの	1.該当 2.非該当 3.不明
--	-----------------

■ 臨床所見（該当する項目に□を記入する）

有効であった抗てんかん薬剤	1.あり 2.なし 3.不明
薬剤名：	
特殊治療	1.実施 2.未実施 3.不明
□ケトン食治療（□有効 □無効） □ACTH（□有効 □無効） □ステロイド（□有効 □無効）	
ミオクロニートルバタクン発作の残存	1.あり 2.なし 3.不明
残存てんかん発作	1.あり 2.なし 3.不明
□全般発作 □部分発作	
症候群変容	1.あり 2.なし 3.不明
□レノックス・ガストー症候群 □全般てんかん □部分てんかん □その他	
脳波所見（rapid rhythm/runs of fast waves の有無）	1.あり 2.なし 3.不明

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