117　脊髄空洞症

□ 新規　□ 更新

**■　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．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 |
| □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:　　　　　　　）□2) 片側または両側上肢の筋力低下および萎縮　　（障害髄節:　　　　　　　　）□3) 足底反射異常を伴う痙性または弛緩性対麻痺□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□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、嗄声、胸鎖乳突筋萎縮などの脳神経症候□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 |
| □脳幹部・高位脊髄腫瘍　　　　□環軸椎脱臼　　　　□頸椎椎間板ヘルニア　□加齢に伴う変形性脊椎症や靱帯骨化症による脊髄症及び脊髄根症　　　 □運動ニューロン疾患 □若年性一側性上肢筋萎縮症(平山病) 　　　□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□ 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□ 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□ 1) Chiari奇形１型を伴う脊髄空洞症　□ 2) Chiari奇形２型に伴う脊髄空洞症　□ 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　□ 4) 癒着性くも膜炎に続発した脊髄空洞症　□ 5) 外傷に続発した脊髄空洞症　□ 6) そのほかの続発性脊髄空洞症□ 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□　大孔部減圧術 （西暦　　　　　年　　月施行）　　　　　　□　S-Sシャント術 （西暦　　　　　年　　月施行）□　癒着剥離術　（西暦　　　　　年　　月施行）　　　　　　　□　L-Pシャント術 （西暦　　　　　年　　月施行）□　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。