129　痙攣重積型(二相性)急性脳症

□ 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 | | | | | | |
| **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（該当する項目に☑を記入する）**

|  |  |
| --- | --- |
| ➀ 小児で、感染症の有熱期に発症する ※頭部外傷など他の誘因にもとづくものおよび脳炎は除外する | 1.該当　2.非該当 3.不明 |
| ② 発熱当日または翌日にけいれん（early seizure、多くはけいれん重積）で発症 | 1.該当　2.非該当 3.不明 |
| ③ 3-7病日に　□けいれん（late seizure、多くは部分発作の群発）の再発ないし　□意識障害の増悪 | 1.該当　2.非該当 3.不明 |
| ④ 3-14病日に拡散強調画像で　□皮質下白質(bright tree appearance）ないし　□皮質に拡散強調画像で高信号を認める | 1.該当　2.非該当 3.不明 |
| ⑤ ２週以降、前頭部、前頭・頭頂部（中心溝周囲はしばしばスペアされる）にCT、 MRIで残存病変ないし萎縮を、またはSPECTで血流低下を認める | 1.該当　2.非該当 3.不明 |

**＜診断のカテゴリー＞**

|  |  |
| --- | --- |
| Ａ.症状の①②を満たし、さらに③④⑤のいずれかを満たす | 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）**

|  |  |
| --- | --- |
| 感染症の種別  □突発性発疹またはHHV6/7感染症　　□インフルエンザ　　□その他（　　　　　　　　　　　　　　） | |
| 発症前の基礎疾患  ありの場合　疾患名（　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　） | 1.あり　2.なし 3.不明 |

**■　重症度分類に関する事項（該当するスコアに○をつける）**

**Pediatric Cerebral Performance Category Scale**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| 臨床所見 | 分類 | スコア |
| 年齢相応で正常  就学児では通常学級レベル | 正常 | １ |
| 意識清明、年齢相当のやり取りが可能  就学児では通常学級レベルも、年齢相当ではない学年であるかもしれない  軽度の神経学的障害 | 軽度障害 | ２ |
| 意識あり  年齢相当の自立した日常生活が十分可能な脳機能  就学児では特別支援学級レベル  学習の問題があるかもしれない | 中等度障害 | ３ |
| 意識あり  脳機能障害のため日常生活における支援が必要 | 重度障害 | ４ |
| 脳死基準を満たさないあらゆるレベルの意識障害  見た目に覚醒していても、環境への反応がなく意識障害がある  脳の無反応  脳機能の証拠がなく、言語刺激に反応しない  反射、自発的な開眼、睡眠・覚醒リズムがある場合がある | 昏睡、植物状態 | ５ |
| 無呼吸または  反射消失または  平坦脳波 | 脳死 | ６ |

**■　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。