127　前頭側頭葉変性症

□ 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**

|  |
| --- |
|  |

**《（行動異常型）前頭側頭型認知症》**

**Ａ．診断基準**

|  |  |
| --- | --- |
| (1) 必須項目：進行性の異常行動や認知機能障害を認め、それらにより日常生活が阻害されている | 1.該当　2.非該当　3.不明 |
| (2) 次のA-Fのうち3項目以上を満たす（該当する項目に☑を記入する）  □ A．脱抑制行動：以下の３つの症状のうちのいずれか１つ以上を満たす  □　1) 社会的に不適切な行動  □　2) 礼儀やマナーの欠如  □　3) 衝動的で無分別や無頓着な行動  □ B．無関心（アパシー）または無気力  □　1) アパシー（動機、意欲、興味の消失）  □　2) 無気力（行動の開始の減少）  □ C．共感や感情移入の欠如：以下の２つの症状のうちのいずれか１つ以上を満たす  □　1) 他者の要求や感情に対する反応欠如  □　2) 社会的な興味や他者との交流、または人間的な温かさの低下や喪失  □ D．固執・常同性：以下の３つの症状のうちのいずれか１つ以上を満たす  □　1) 単純動作の反復  □　2) 強迫的（常同的）または儀式的な行動  □　3) 常同言語 | 1.該当　2.非該当　3.不明 |
| □ E．口唇傾向と食習慣の変化：以下の３つの症状のうちのいずれか１つ以上を満たす  □　1) 食事嗜好の変化  □　2) 過食、飲酒、喫煙行動の増加  □　3) 口唇的探求または異食症  □ F．神経心理学的検査において、記憶や視空間認知能力は比較的保持されているにも関わらず遂行機能障害がみられる |  |
| (3) 発症年齢が65歳以下である | 1.該当　2.非該当　3.不明 |
| (4) 画像検査所見：前頭葉や側頭葉前部にMRI/CTでの萎縮か、PET/SPECTで代謝や血流の低下がみられる  ※脳血管障害が原因と考えられるものは除く  ※画像読影レポートまたはそれと同内容の文書の写し（判読医の氏名の記載されたもの）を添付する | 1.該当　2.非該当　3.不明 |
| (5) 以下の疾病を鑑別し、全て除外できる。鑑別できた疾病には☑を記入する。 | 1.全て除外可2.除外不可3.不明 |
| □ アルツハイマー病　　　　□ レヴィ小体型認知症　　□ 血管性認知症　　　　　　□ 進行性核上性麻痺  　□ 大脳皮質基底核変性症　　□ 統合失調症　　　　　　□ うつ病などの精神疾患　　□ 発達障害 | |
| (6) 臨床診断：(1)(2)(3)(4)(5)の全てを満たす | 1.該当　2.非該当　3.不明 |

**《意味性認知症》**

**Ａ．診断基準**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| (1) 必須項目：次の２つの中核症状の両者を満たし、それらにより日常生活が阻害されている  A．物品呼称の障害　　B. 単語理解の障害 | | 1.該当　2.非該当　3.不明 |
| (2) 以下の４つのうち少なくとも３つを認める（該当する項目に☑を記入する）  □　A. 対象物に対する知識の障害（特に低頻度/低親密性のもので顕著）  □　B. 表層性失読・失書  □　C. 復唱は保たれる。流暢性の発語を呈する  □　D. 発話（文法や自発語）は保たれる | | 1.該当　2.非該当　3.不明 |
| (3) 発症年齢が65歳以下である | | 1.該当　2.非該当　3.不明 |
| (4) 画像検査所見：MRI/CTで側頭葉前部に限局性萎縮がみられる（脳血管障害が原因と考えられるものは除く）  ※画像読影レポートまたはそれと同内容の文書の写し（判読医の氏名の記載されたもの）を添付する | | 1.該当　2.非該当　3.不明 |
| (5) 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 | |
| □ アルツハイマー病 　□ レヴィ小体型認知症 　□ 血管性認知症 　□ 進行性核上性麻痺  □ 大脳皮質基底核変性症 　□ うつ病などの精神疾患 | | |
| (6) 臨床診断：(1)(2)(3)(4)(5)の全てを満たす | | 1.該当　2.非該当　3.不明 |

**■　発症と経過（該当する項目に☑を記入する）**

|  |  |
| --- | --- |
| 近親発症者の有無と病型 | 1.あり　2.なし　3.不明 |
| □（行動異常型）前頭側頭型認知症　□意味性認知症　□進行性非流暢性失語　□筋萎縮性側索硬化症　□その他（　　　　　　　　　　　　） | |

**■　治療その他（該当する項目に☑を記入する）**

|  |  |
| --- | --- |
| □非経口的栄養摂取（経管栄養、中心静脈栄養など）　　　　導入日　西暦　　　　　　年　　　 月 | 1.実施　2.未実施　3.不明 |

**■　（行動異常型）前頭側頭型認知症における重症度分類に関する事項（該当する項目に☑を記入する）**

|  |
| --- |
| □ 0.社会的に適切な行動を行える  □ 1.態度、共感、行為の適切さに最低限だが明らかな変化  □ 2.行動、態度、共感、行為の適切さにおいて、軽度ではあるが明らかな変化  □ 3.対人関係や相互のやり取りに相当な影響を及ぼす中等度の行動変化  □ 4.対人相互関係が総て一方向性である高度の障害 |

**■　意味性認知症における重症度分類に関する事項（該当する項目に☑を記入する）**

|  |
| --- |
| □ 0.正常発語、正常理解  □ 1.最低限だが明らかな喚語障害。通常会話では、理解は正常。  □ 2.しばしば生じる発語を大きく阻害するほどではない程度の軽度の喚語障害、軽度の理解障害  □ 3.コミュニケーションを阻害する中等度の喚語障害、通常会話における中等度の理解障害  □ 4.高度の喚語障害、言語表出障害、理解障害により実質的にコミュニケーションが不能 |

**■　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。