122　脳表ヘモジデリン沈着症

□ 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（古典型）**

|  |  |
| --- | --- |
| 1. 感音性難聴 | 1.あり　2.なし 3.不明 |
| 2. 小脳失調 | 1.あり　2.なし 3.不明 |
| 3. 脊髄症（歩行障害、排尿障害、感覚障害など） | 1.あり　2.なし 3.不明 |
| 4. 認知機能障害 | 1.あり　2.なし 3.不明 |

**Ｂ．画像所見**（病変が認められた部位に☑を記入すること）

|  |  |
| --- | --- |
| MRIのT2強調画像、T2\*強調画像において、脳や脊髄の表面を縁取る明瞭な低信号をびまん性、対称性に認める | 1.該当　2.非該当 3.不明 |
| □大脳　　□小脳　　□脳幹　　□脊髄　　□その他（　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　） | |

**＜診断基準のカテゴリー＞**

|  |  |
| --- | --- |
| Ａ.症状の1から４のいずれかを認め、Ｂ.画像所見を満たす | 1.該当　2.非該当 3.不明 |

**■　検査所見（該当する項目に☑を記入する）**

|  |  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- | --- |
| 1．髄液検査の実施 | | | | | １．実施　2．未実施 |
| 実施の場合 | 外観： | | | | |
| 細胞数　　　　　　　　　　　/μL | | 単核球数　　　　　　　　　　　/μL | | 多型核球数 　　　　　　　　　　/μL | |
| 赤血球数　　　　　　　　　　/μL | | 総蛋白　　　　　　　　　　　 mg/dL | | 糖　　　　　　　　　　　　　　mg/dL | |
| 鉄　　　　　　　　　　　　　ng/mL（施設基準値: 　　　ng/mL） | | | フェリチン　　　　　　　　　ng/mL（施設基準値: 　　　ng/mL） | | |
| 2．血糖値　　　　　　　　　　mg/dL | | | | | |
| 3．随伴病変 | | | | | 1.あり　2.なし 3.不明 |
| □脳動脈瘤、脳動静脈瘻　　　□アミロイド血管症　　　□脳及び脊髄腫瘍　　　□外傷　　　□脳脊髄液減少症  □脊柱管内の嚢胞性疾患・硬膜異常症　　　□その他の病変（　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　） | | | | | |

**■　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。