

臨床調査個人票 001. 球脊髄性筋萎縮症（新規）

■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 続柄
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

連絡事項	

■発症と経過	
経過	
経過	1. 進行性 2. 進行後停止 3. 軽快 4. その他 その他

■臨床所見			
球症状			
嚥下障害	1. あり 2. なし	構音障害	1. あり 2. なし
舌萎縮	1. あり 2. なし		

反射	
四肢の腱反射の低下	1. あり 2. なし
運動系	
下位運動ニューロン症候	1. あり 2. なし 部位 1. 脳神経領域 2. 頸部・上肢領域 3. 体幹領域 4. 腰部・下肢領域

錐体外路症候			
手指振戦	1. あり 2. なし		
アンドロゲン不全症候			
女性化乳房	1. あり 2. なし	睾丸萎縮	1. あり 2. なし
女性様皮膚変化	1. あり 2. なし		
その他の症状	1. あり 2. なし その他の内容		

■検査所見			
針筋電図			
実施	1. 実施 2. 未実施	検査年月日	西暦 年 月 日
神経原性変化の所見(高振幅電位, 多相性電位など)	1. あり 2. なし	部位	1. 脳神経領域 2. 頸部・上肢領域 3. 体幹領域 4. 腰部・下肢領域
遺伝子検査			
実施	1. 実施 2. 未実施		
異常の有無	1. 異常あり 2. 異常なし	アンドロゲン受容体遺伝子内のCAGリピート異常伸長	1. あり 2. なし

■重症度

現在の日常生活動作 (ADL)	
言語	1. 発話正常 2. 発話障害が認められる 3. 繰り返し聞くと意味が分かる 4. 声以外の伝達手段と発話を併用 5. 実用的発話の喪失
書字	1. 正常 2. 遅いまたは書きなぐる (全単語が判読可能) 3. 一部の単語が判読不可能 4. ペンは握れるが、字を書けない 5. ペンが握れない
歩行・移動	1. 正常 2. やや歩行が困難 3. 杖などの器物または人による介助歩行 4. 歩行不可能 (車椅子などで生活) 5. 脚を動かすことができない (全面介助移動)
着衣、身の周りの動作	1. 正常にできる 2. 努力して、一人で完全にできる 3. 時折手助けまたは代わりの方法が必要 4. しばしば手助けが必要 5. 全面介助である
唾液分泌	1. 正常 2. 口内の唾液はわずかだが、明らかに過剰 (夜間はよだれが垂れることがある) 3. 中等度に過剰な唾液 (わずかによだれが垂れることがある) 4. 顕著に過剰な唾液 (よだれが垂れる) 5. 著しいよだれ (絶えずティッシュやハンカチを必要とする)
寝床での動作	1. 正常 2. 幾分遅く、ぎこちないが助けを必要としない 3. 独りで寝返りをうったり、寝具を整えられるが非常に苦勞する 4. 寝返りを始めることはできるが、独りで寝返りをうったり、寝具を整えることができない 5. 自分ではどうすることもできない
階段登り	1. 正常 2. 遅い 3. 軽度の不安定または疲労 4. 介助が必要 5. 登れない
食事用具の使い方 (経管栄養なし)	1. 正常 2. 幾分遅く、ぎこちないが、他人の助けを必要としない 3. フォークは使えるが、はしは使えない 4. 食物は誰かに切ってもらわなくてはならないが、何とかフォークまたはスプーンで食べる事ができる 5. 誰かに食べさせてもらわなくてはいけない
指先の動作 (経管栄養実施の場合)	1. 正常 2. ぎこちないが全ての手先の作業ができる 3. ボタンやファスナーを留めるのにある程度手助けが必要 4. 看護者にわずかに面倒をかける 5. 全く何もできない

重症度

modified Rankin Scale	1. まったく症候がない。 2. 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。 3. 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。 4. 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。 5. 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。 6. 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。 7. 死亡。
食事・栄養	1. 症候なし。 2. 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。 3. 食物形態の工夫や、食事時の道具の工夫を必要とする。 4. 食事・栄養摂取に何らかの介助を要する。 5. 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。 6. 面的に非経口的栄養摂取に依存している。
呼吸	1. 症候なし。 2. 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。 3. 呼吸障害のために軽度の息切れなどの症状がある。 4. 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。 5. 喀痰の吸引あるいは間欠的な換気補助装置使用が必要。 6. 気管切開あるいは継続的な換気補助装置使用が必要。

嚥下

嚥下	1. 正常な食事習慣 2. 初期の摂食障害、時に食物をつまらせる 3. 形態をかえて食べる必要有 (きざみ食等) 4. 補助的な経管栄養または点滴を必要とする 5. 全面的に経管栄養か点滴 (経口摂取不可能)
----	---

呼吸

呼吸困難	1. なし 2. 歩行中に起こる 3. 日常動作のいずれかで起こる 4. 座位または臥位いずれかで起こる 5. 極めて強く呼吸補助装置を考慮する
起座呼吸	1. なし 2. 息切れのため夜間の睡眠がやや困難 3. 眠るのに支えとする枕が必要 4. 座位でないと眠れない 5. 全く眠ることができない
呼吸不全 (呼吸が自然にできない)	1. なし 2. 間欠的に呼吸補助装置 (bipap)が必要 3. 夜間に継続的に呼吸補助装置 (bipap)が必要 4. 1日中呼吸補助装置 (bipap)が必要 5. 挿管または気管切開による人工呼吸が必要

■治療その他

栄養と呼吸	
経管栄養	1. 経鼻胃管 2. 胃瘻・腸瘻 3. 未施行 導入日 西暦 年 月
経静脈栄養	1. 実施 2. 未実施 導入日 西暦 年 月
非侵襲的陽圧換気 (BiPAP等)	1. 間欠的施行 2. 夜間に継続的に施行 3. 一日中施行 4. 未施行 導入日 西暦 年 月
気管切開	1. 実施 2. 未実施 導入日 西暦 年 月
気管切開+人工呼吸器	1. 装着 2. 未装着 導入日 西暦 年 月

人工呼吸器 (使用者のみ詳細記入)	
使用の有無	1. あり 2. なし
以下 有の場合 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1. 自立 2. 部分介助 3. 全介助 椅子とベッド間の移動1. 自立 2. 軽度の介助 3. 部分介助 4. 全介助 整容1. 自立 2. 部分介助 3. 全介助 トイレ動作1. 自立 2. 部分介助 3. 全介助 入浴1. 自立 2. 部分介助 3. 全介助 移動1. 自立 2. 軽度の介助 3. 部分介助 4. 全介助 階段昇降1. 自立 2. 部分介助 3. 全介助 更衣1. 自立 2. 部分介助 3. 全介助 排便コントロール1. 自立 2. 部分介助 3. 全介助 排尿コントロール1. 自立 2. 部分介助 3. 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	記載年月日：平成 年 月 日

- 診断書には過去6か月間で一番悪い状態の内容を記載してください。 ※自筆または押印のこと
- ただし、診断に関わる項目については、いつの時点のものでも構いません。
- 診断基準、重症度分類については、「難病に係る診断基準及び重症度分類等について」(平成26年11月12日健発1112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。

Ver. 141107