

(2) 他覚所見

頸静脈怒張、浮腫、肝腫大、腹水など。

(3) 聴診

Ⅲ音、収縮期雑音など。

(4) 心電図

心房細動、上室性期外収縮、低電位差、心房・心室肥大、非特異的ST-T異常、脚ブロックなど。

(5) 心エコー図

心拡大の欠如、正常に近い心機能、心肥大の欠如^{*1}。心房拡大、心腔内血栓など。

(6) 心臓カテーテル検査

冠動脈造影：有意な冠動脈狭窄を認めない。

左室造影：正常に近い左室駆出分画^{*2}。

右心カテーテル検査：左室拡張障害（右房圧上昇、左室拡張末期圧上昇、右室拡張末期圧上昇、肺動脈楔入圧上昇、収縮性心膜炎様血行動態除外など）。

(7) MRI

左室拡大・肥大の欠如、心膜肥厚・癒着の欠如。

(8) 運動耐容能

最大酸素摂取量および嫌気性代謝閾値の低下を認める。

(9) 心内膜下心筋生検

特異的な所見はないが、心筋間質の線維化、心筋細胞肥大、心筋線維錯綜配列、心内膜肥厚などを認める^{*3}。

(10) 家族歴

家族歴が認められることがある。

注釈

※1. 心エコー所見

項目	計測値
①心拡大の欠如	: 左室拡張末期径 $\leq 55\text{mm}$ 左室拡張末期径係数 $< 18\text{mm}$
②心肥大の欠如	: 心室中隔壁厚 $\leq 12\text{mm}$ 左室後壁厚 $\leq 12\text{mm}$
③ドプラ検査	TMF: 偽正常化もしくは拘束型パターン ※病初期は呈さないことあり。 経僧帽弁血流および経三尖弁血流の呼吸性変動の評価
④心腔内血栓	
⑤左房拡大	左房径 $> 50\text{mm}$ 、左房容積 $> 140\text{ml}$

※2. 心臓カテーテル検査:

項目	計測値
①正常に近い左室駆出分画	左室駆出分画 $\geq 50\%$

※3. 冠動脈造影(冠動脈 CT)・心内膜下生検は心筋炎や特定心筋疾患との鑑別のため施行されることが望ましい。

【申請のための留意事項】

- 1 新規申請時には、12誘導心電図(図中にキャリブレーションまたはスケールが表示されていること)および心エコー図(実画像またはレポートのコピー。診断に必要十分な所見が呈示されていること。)または心臓カテーテルの所見の提出が必須である。
- 2 心エコー図で画像評価が十分に得られない場合は、左室造影やMRI、CT、心筋シンチグラフィなどでの代替も可とする。
- 3 新規申請に際しては、心筋炎や特定心筋疾患(二次性心筋疾患)との鑑別のために、心内膜下心筋生検が施行されることが望ましい。また、冠動脈造影または冠動脈CTは、冠動脈疾患の除外が必要な場合には必須である。
- 4 申請・更新時は、NYHA II度以上、運動耐容能のpeak VO_2 20 ml/min/kg未満など、心不全の存在を必要とする。

拘束型心筋症 臨床個人調査票

(新規)

ふりがな 氏名			性別	<input type="checkbox"/> 男 <input type="checkbox"/> 女	生年 月日	<input type="checkbox"/> 明治 <input type="checkbox"/> 大正 <input type="checkbox"/> 昭和 <input type="checkbox"/> 平成 年 月 日
住所	〒 電話 ()		出生時 都道府県		発症時 都道府県	
発病年月日	<input type="checkbox"/> 昭和 <input type="checkbox"/> 平成 年 月 日	初診年月日	<input type="checkbox"/> 昭和 <input type="checkbox"/> 平成 年 月 日	保険 種別	1.政 2.組 3.共 4.国 5.介 6.高	
身体障害者 手帳	<input type="checkbox"/> あり (等級 級) <input type="checkbox"/> なし		介護認定	<input type="checkbox"/> 要介護 (要介護度) <input type="checkbox"/> 要支援 <input type="checkbox"/> なし		
現在の 生活状況	社会活動 (<input type="checkbox"/> 就労 <input type="checkbox"/> 就学 <input type="checkbox"/> 家事労働 <input type="checkbox"/> 在宅療養 <input type="checkbox"/> 入院 <input type="checkbox"/> 入所 <input type="checkbox"/> その他 ()) 日常生活 (<input type="checkbox"/> 正常 <input type="checkbox"/> 不自由だが自力で可能 <input type="checkbox"/> 部分介助 <input type="checkbox"/> 全面介助)					
最近6カ月の 受診状況	<input type="checkbox"/> 主に入院 <input type="checkbox"/> 入院と通院半々 <input type="checkbox"/> 主に通院 (回/月) <input type="checkbox"/> 入院なし <input type="checkbox"/> その他 ()					
既往歴	<input type="checkbox"/> 1肥大型心筋症 <input type="checkbox"/> 2その他の心筋症 <input type="checkbox"/> 3心筋炎 <input type="checkbox"/> 4アミロイドーシス <input type="checkbox"/> 5サルコイドーシス <input type="checkbox"/> 6ヘモクロマトーシス <input type="checkbox"/> 7好酸球増多症候群 <input type="checkbox"/> 8原虫寄生虫感染症 <input type="checkbox"/> 9悪性新生物 <input type="checkbox"/> 10放射線治療後 <input type="checkbox"/> 11アレルギー性疾患 <input type="checkbox"/> 12自己免疫疾患 <input type="checkbox"/> 13糖尿病 <input type="checkbox"/> 14特定薬使用・暴露歴 (*1) <input type="checkbox"/> 15その他 ()) <input type="checkbox"/> 16遺伝子異常 () <input type="checkbox"/> なし					
家族歴	(心疾患、突然死を中心に記載して下さい) <input type="checkbox"/> あり (患者との続柄 :) <input type="checkbox"/> なし					
病型	<input type="checkbox"/> 特発性 (病因不明) <input type="checkbox"/> 2次性 (既往歴における該当番号 =) <input type="checkbox"/> その他 ()					
鑑別診断	1. 虚血性心疾患 <input type="checkbox"/> できる <input type="checkbox"/> できない 2. 弁膜疾患、先天性心疾患 <input type="checkbox"/> できる <input type="checkbox"/> できない 3. 高血圧性心疾患 <input type="checkbox"/> できる <input type="checkbox"/> できない 4. 代謝・内分泌性心疾患 <input type="checkbox"/> できる <input type="checkbox"/> できない 5. 肺生心 <input type="checkbox"/> できる <input type="checkbox"/> できない 6. 貧血 <input type="checkbox"/> できる <input type="checkbox"/> できない 7. 神経・筋疾患 (筋ジストロフィーを含む) <input type="checkbox"/> できる <input type="checkbox"/> できない 8. 中毒性疾患、産熱 <input type="checkbox"/> できる <input type="checkbox"/> できない					
発症経過	発症時期 <input type="checkbox"/> 6ヶ月未満 <input type="checkbox"/> 1年未満 <input type="checkbox"/> 5年未満 <input type="checkbox"/> 10年未満 <input type="checkbox"/> 10年以上前 <input type="checkbox"/> 発症時期不明					
現病歴	1. 初発症状 <input type="checkbox"/> 息切れ <input type="checkbox"/> 全身倦怠感 <input type="checkbox"/> 浮腫 <input type="checkbox"/> 動悸・失神 <input type="checkbox"/> 血拴塞症 <input type="checkbox"/> その他 () <input type="checkbox"/> なし 2. 現在の症状 <input type="checkbox"/> 息切れ <input type="checkbox"/> 全身倦怠感 <input type="checkbox"/> 浮腫 <input type="checkbox"/> 動悸・失神 <input type="checkbox"/> 血拴塞症 <input type="checkbox"/> その他 () <input type="checkbox"/> なし					
検査所見	1. 身体所見 (検査日: 年 月 日) 血圧 (/ mmHg) 脈拍 /分 呼吸回数 /分 SpO ₂ % 心雑音 <input type="checkbox"/> あり (収縮期 <input type="checkbox"/> 拡張期) <input type="checkbox"/> なし III音 <input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> なし IV音 <input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> なし 頸動脈隆起 <input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> なし 肺湿性ラ音 <input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> なし 肝腫大 <input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> なし 浮腫 <input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> なし NYHA心機能分類 <input type="checkbox"/> I <input type="checkbox"/> II <input type="checkbox"/> III <input type="checkbox"/> IV peakVO ₂ (ml/min/kg)					
	2. 胸部レントゲン所見 (検査日: 年 月 日) うっ血 <input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> なし 胸水 <input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> なし 心胸比 % <input type="checkbox"/> その他 ()					
	3. 心電図所見 (検査日: 年 月 日) 洞調律 <input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> 低置位 心拍数 /分 心房細動 <input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> なし 心室期外収縮 <input type="checkbox"/> あり (Lown 度) <input type="checkbox"/> なし 心室頻拍 <input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> なし 伝導異常 <input type="checkbox"/> I° <input type="checkbox"/> II° <input type="checkbox"/> III° <input type="checkbox"/> SSS <input type="checkbox"/> 右脚ブロック <input type="checkbox"/> 左脚ブロック <input type="checkbox"/> 心室内伝導障害 PQ時間 (msec) QRS時間 (msec) QT時間 (msec) 異常Q波 <input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> なし ST-T異常 <input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> その他 ()					
	4. 心エコー図所見 (検査日: 年 月 日) 検査時調律 () 心拍数 /分 左室内径 Dd mm Ds mm 左室短軸径 % 左室壁厚 IVS mm PW mm 左房径 mm 下大静脈径 mm 右室内径 RVD mm 心のう液 <input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> なし 心臓肥厚 <input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> なし 左室壁運動低下 <input type="checkbox"/> あり (部位:) <input type="checkbox"/> なし 拡張能 E cm/sec A cm/sec DeT msec E' cm/sec 僧帽弁逆流 <input type="checkbox"/> あり (度) <input type="checkbox"/> なし 三尖弁逆流 <input type="checkbox"/> あり (圧格差 mmHg) <input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> その他 ()					

検査所見 (つづき)	5. 血液検査所見		(検査日: 年 月 日)
	RBC	x10 ⁴ /mm ³ , Hb g/dl, Ht %, WBC /mm ³ , TP g/dl, Alb g/dl,	
	GOT	IU/l, GPT IU/l, LDH IU/l, CK IU/l, ALP IU/l, BUN mg/dl,	
	Cr	mg/dl, UA mg/dl, Na mEq/l, Na mEq/l, K mEq/l, Cl mEq/l,	
	BS	mg/dl, CRP mg/dl, BNP pg/ml	
	6. CT 所見	心臓肥大 <input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> なし	(検査日: 年 月 日)
	MRI 所見	心臓肥大 <input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> なし	(検査日: 年 月 日)
	7. 心臓カテーテル検査所見		(検査日: 年 月 日)
	肺動脈圧 / (mmHg) 右室圧 / (BDP) } 拡張末期圧 圧格差 大動脈圧 / (mmHg) 左室圧 / (BDP) } (mmHg)	肺動脈楔入圧 m = mmHg 心拍出量 CO/CI /	
左室造影所見 <input type="checkbox"/> 正常 <input type="checkbox"/> 異常 ()	左室射出分画 %		
冠動脈造影所見 <input type="checkbox"/> 正常 <input type="checkbox"/> 異常 ()			
8. シンチグラム <input type="checkbox"/> 施行 (検査日: 年 月 日) <input type="checkbox"/> 未施行	壁運動低下 <input type="checkbox"/> あり (左室射出分画 %) <input type="checkbox"/> なし		
その他異常所見 ()			
9. 心内膜下生検 病理所見 <input type="checkbox"/> 正常 <input type="checkbox"/> 異常		(検査日: 年 月 日)	
()			
治療内容	(薬剤名と一日投与量を記載して下さい。)		
	<input type="checkbox"/> ジギタリス (薬剤名) (用量)	<input type="checkbox"/> 血管拡張剤 (薬剤名) (用量)	
	<input type="checkbox"/> ACE阻害剤 (薬剤名) (用量)	<input type="checkbox"/> カテコラミン (薬剤名) (用量)	
	<input type="checkbox"/> AII拮抗剤 (薬剤名) (用量)	<input type="checkbox"/> その他薬剤 (薬剤名) (用量)	
	<input type="checkbox"/> β遮断薬 (薬剤名) (用量)	<input type="checkbox"/> 補助循環 ()	
医療上の問題点			
医療機関所在地			
医療機関名			
主治医の氏名			
印			
記載年月日: 平成 年 月 日			

*1: アントラサイクリン系抗がん剤、セロトニン、エルゴタミン、ブスルファン、水銀化合物など。

留意事項: ①原則として6ヵ月以内の資料に基づき記入すること。

②心電図、心エコー図(実画像またはレポートのコピー。ただし、心エコー図での評価が十分に得られない場合には、CT、MRI、心筋シンチグラフィ、左室造影などでの代替も可。)を添付すること。

③可能であれば、その他画像検査、心筋生検所見のコピーも添付すること。

拘型心筋症 臨床個人調査票

(更新)

ふりがな 氏名			性別	<input type="checkbox"/> 男 <input type="checkbox"/> 女	生年 月日	<input type="checkbox"/> 明治 <input type="checkbox"/> 大正 <input type="checkbox"/> 昭和 <input type="checkbox"/> 平成 年 月 日
住所	〒 電話 ()		出生時 都道府県		発症時 都道府県	
発病年月日	<input type="checkbox"/> 昭和 <input type="checkbox"/> 平成 年 月 日	初診年月日	<input type="checkbox"/> 昭和 <input type="checkbox"/> 平成 年 月 日	保険 種別	1.政 2.組 3.共 4.国 5.介 6.高	
身体障害者 手帳	<input type="checkbox"/> あり (等級 級) <input type="checkbox"/> なし		介護認定	<input type="checkbox"/> 要介護 (要介護度) <input type="checkbox"/> 要支援 <input type="checkbox"/> なし		
初回認定 年月日	<input type="checkbox"/> 昭和 <input type="checkbox"/> 平成 年 月 日					
現在の 生活状況	社会活動 (<input type="checkbox"/> 就労 <input type="checkbox"/> 就学 <input type="checkbox"/> 家事労働 <input type="checkbox"/> 在宅療養 <input type="checkbox"/> 入院 <input type="checkbox"/> 入所 <input type="checkbox"/> その他 ()) 日常生活 (<input type="checkbox"/> 正常 <input type="checkbox"/> 不自由だが独力で可能 <input type="checkbox"/> 部分介助 <input type="checkbox"/> 全面介助)					
最近6カ月の 受診状況	<input type="checkbox"/> 主に入院 <input type="checkbox"/> 入院と通院半々 <input type="checkbox"/> 主に通院 (回/月) <input type="checkbox"/> 入通院なし <input type="checkbox"/> その他 ()					
前回申請時 からの変化	<input type="checkbox"/> 軽快 <input type="checkbox"/> 不変 <input type="checkbox"/> 徐々に悪化 <input type="checkbox"/> 急激に悪化 <input type="checkbox"/> その他()					
自覚症状 の変化	<input type="checkbox"/> 息切れ (増強 <input type="checkbox"/> 不変 <input type="checkbox"/> 軽快 <input type="checkbox"/> なし) <input type="checkbox"/> 全身倦怠感 (増強 <input type="checkbox"/> 不変 <input type="checkbox"/> 軽快 <input type="checkbox"/> なし) <input type="checkbox"/> 浮腫 (増強 <input type="checkbox"/> 不変 <input type="checkbox"/> 軽快 <input type="checkbox"/> なし) <input type="checkbox"/> 動悸・失神 (増強 <input type="checkbox"/> 不変 <input type="checkbox"/> 軽快 <input type="checkbox"/> なし) <input type="checkbox"/> 血圧変動症 (増強 <input type="checkbox"/> 不変 <input type="checkbox"/> 軽快 <input type="checkbox"/> なし) <input type="checkbox"/> その他 () (増強 <input type="checkbox"/> 不変 <input type="checkbox"/> 軽快 <input type="checkbox"/> なし)					
検査所見	<p>1. 身体所見の変化 (検査日: 年 月)</p> <input type="checkbox"/> あり () <input type="checkbox"/> なし 血圧 (/ mmHg) 脈拍 /分 NYHA心機能分類 <input type="checkbox"/> I <input type="checkbox"/> II <input type="checkbox"/> III <input type="checkbox"/> IV peakVO ₂ (ml/min/kg) <p>2. 胸部レントゲン所見の変化 (検査日: 年 月 日)</p> <input type="checkbox"/> あり () <input type="checkbox"/> なし 心胸比 % <p>3. 心電図所見の変化 (検査日: 年 月 日)</p> <input type="checkbox"/> あり () <input type="checkbox"/> なし <p>4. 心エコー図所見の変化 (検査日: 年 月 日)</p> <input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> なし 検査時調律 () 心拍数 /分 左室内径 Dd mm Ds mm 左室壁厚 左室壁分画 % 左室壁厚 IVS mm PW mm 右室内径 RVD mm 拡張能 E cm/sec A cm/sec DcT msec E' cm/sec 心のう液 <input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> なし 心臓厚 <input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> なし その他変化 <input type="checkbox"/> あり () <input type="checkbox"/> なし <p>5. 血液検査所見 (検査日: 年 月 日)</p> RBC x10 ⁴ /mm ³ , Hb g/dl, Ht %, WBC /mm ³ , TP g/dl, Alb g/dl, GOT IU/l, GPT IU/l, LDH IU/l, CK IU/l, ALP IU/l, BUN mg/dl, Cr mg/dl, UA mg/dl, Na mEq/l, K mEq/l, Cl mEq/l, BS mg/dl, CRP mg/dl, BNP pg/ml					
治療内容	(薬剤名と一日投与量を記載して下さい。) <input type="checkbox"/> ジギタリス (薬剤名)) <input type="checkbox"/> 血管拡張剤 (薬剤名)) (用量)) (用量)) <input type="checkbox"/> ACE阻害剤 (薬剤名)) <input type="checkbox"/> カテコラミン (薬剤名)) (用量)) (用量)) <input type="checkbox"/> AII拮抗剤 (薬剤名)) <input type="checkbox"/> その他薬剤 (薬剤名)) (用量)) (用量)) <input type="checkbox"/> β遮断薬 (薬剤名)) <input type="checkbox"/> 補助療法 ()) (用量))					
医療上の問題点						
医療機関所在地						
医療機関名						
主治医の氏名	印					
	記載年月日: 平成 年 月 日					

留意事項: ①原則として6ヵ月以内の資料に基づき記入すること。

②心電図、心エコー図 (実画像またはレポートのコピー。ただし、心エコー図での評価が十分に得られない場合には、CT、MRI、心筋シンチグラフィ、左室造影などでの代替も可。) を添付すること。

ミトコンドリア病

1. 主要項目

(1) 主症候

- ① 進行性の筋力低下、又は 外眼筋麻痺を認める。
- ② 知的退行、記憶力障害、痙攣、精神症状、失語・失認・失行、痙攣、強度視力低下、一過性麻痺、半盲、皮質盲、ミオクローヌス、ジストニア、小脳失調などの中枢神経症状のうち、1つ以上を認める。
- ③ 心伝導障害、心筋症などの心症状、又は糸球体硬化症、腎尿細管機能異常などの腎症状、又は強度の貧血などの血液症状、又は中等度以上の肝機能低下などの肝症状を認める。

(2) 検査・画像所見

- ① 安静臥床時の血清又は髄液の乳酸値が繰り返して高い、又は MR スペクトロスコピーで病変部に明らかな乳酸ピークを認める。
- ② 脳 CT/MRI にて、梗塞様病変、大脳・小脳萎縮像、大脳基底核、脳幹に両側対称性の病変等を認める。
- ③ 筋生検 又は 症状のある臓器でミトコンドリアの形態異常を認める。
なお、必要に応じて、以下の検査を行った場合
- ④ ミトコンドリア関連酵素の欠損又はコエンザイム Q10 などの中間代謝物の欠乏を認める。
- ⑤ ミトコンドリア DNA の質的、量的異常、またはミトコンドリア関連核遺伝子変異を認める。

2. 参考事項

(1) 病理検査

特異度が高い。筋病理における、赤色ぼろ線維（ゴメリ・トリクローム変法染色における RRF: ragged-red fiber）、高 SDH 活性血管（コハク酸脱水素酵素における SSV: strongly SDH-reactive blood vessel）、シトクローム c 酸化酵素欠損線維、電子顕微鏡によるミトコンドリア形態異常、さらに骨格筋以外でも症状のある臓器・組織の病理学的検索で、明らかなミトコンドリア形態異常を認める。

(2) 酵素活性・生化学検査

特異度が高い。罹患組織や培養細胞を用いた酵素活性測定で、電子伝達系、ピルビン酸代謝関連 及び TCA サイクル関連酵素、脂質代謝系関連酵素などの活性低下（組織：正常の 20%以下、培養細胞：正常の 30%以下）やコエンザイム Q10 などの中間代謝物の欠乏を認める。

(3) DNA 検査

特異度が高い。病因的と報告されているミトコンドリア DNA の質的異常である欠失・重複、点変異（MITOMAP: <http://www.mitomap.org/>を参照）や量的異常である欠乏状態（正常の 20%以下）があること、もしくは、ミトコンドリア関連核遺伝子の変異を認める。

(4) 心症状の参考所見

心電図で、房室ブロック、脚ブロック、WPW 症候群、心房細動、ST-T 異常、心房・心室負荷、左室側高電位、異常 Q 波、左軸偏位を認める。

心エコー図で、拡張型心筋症様を呈する場合は左心室径拡大と駆出率低下を認める。肥大型心筋症様を呈する場合は左室肥大を認める。拘束型心筋症様を呈する場合は心房の拡大と心室拡張障害を認める。

心筋シンチグラムで、MIBI 早期像での取り込み低下と洗い出しの亢進、BMIPP の取り込み亢進を認める

(5) 腎症状の参考所見

蛋白尿 (試験紙法で 1+ (30 mg/dl) 以上)、血尿 (尿沈査で赤血球 5 /HPF 以上)、汎アミノ酸尿 (正常基準値以上) を認める。

血中尿素窒素の上昇 (20 mg/dl 以上)、クレアチニン値の上昇 (2 mg/dl 以上) を認める。

腎生検で、糸球体硬化像や尿細管変性を認める。

(6) 血液症状の参考所見

強度の貧血 (Hb 6 g/dl 以下)、もしくは汎血球減少症 (Hb 10 g/dl、白血球 4000/ μ l 以下、血小板 10 万/ μ l 以下) を認める。

(7) 肝症状の参考所見

中等度以上の肝機能障害 (AST, ALT が 200 U/L 以上)、血中アンモニア値上昇 (正常基準値以上) を認める。

(8) 乳酸値

安静臥床時の血中乳酸値、もしくは髄液乳酸値が繰り返して、2 mmol/L (18 mg/dl) 以上である、又は MR スペクトロスコピーで病変部に明らかな乳酸ピークがある。

3. ミトコンドリア病の診断

確実例：(1) ①から③のうち1項目以上を満たし、かつ (2) ①から⑤のうち、2項目以上を満たすもの (計3項目必要)

疑い例：(1) ①から③のうち1項目以上を満たし、かつ (2) ②から⑤のうち、1項目以上を満たすもの (計2項目必要)

注意 画像検査については、放射線科による読影レポートを添付すること
病理検査については、病理科による病理診断レポートを添付すること

ミトコンドリア病 臨床調査個人票

(1. 新規)

ふりがな 氏名			性別	1. 男 2. 女	生年月日	1. 明治 2. 大正 3. 昭和 4. 平成	年 月 日生 (満 歳)
住所	郵便番号	電話 ()		出生都道府県	発病時在住都道府県		
発病年月	1. 昭和 年 月 日 (満 歳) 2. 平成	初診年月日	1. 昭和 年 月 日 2. 平成	保険種別	1. 政 2. 組 3. 船 4. 共 5. 国 6. 高		
身体障害者 手帳	1. あり (等級 _____ 級) 2. なし	介護認定	1. 要介護 (要介護度 _____) 2. 要支援 3. なし				
生活状況	社会活動 (1. 就労 2. 就学 3. 家事労働 4. 在宅療養 5. 入院 6. 入所 7. その他 (_____)) 日常生活 (1. 正常 2. やや不自由であるが独力で可能 3. 制限があり部分介助 4. 全面介助)						
家族歴	1. あり 2. なし 3. 不明 ありの場合 (続柄 _____)	受診状況 (最近 6 か月)	1. 主に入院 2. 入院と通院半々 3. 主に通院 (_____ / 月) 4. 往診あり 5. 入通院なし 6. その他 (_____)				

該当するところに記入してください。

A. 病型

- (該当病型の□にレ印を記入してください)
- 慢性進行性外眼筋麻痺症候群 (CPEO) {Kearns-Sayre 症候群を含む} Leigh 脳症
- MELAS ミトコンドリア異常を伴うミトコンドリア病 (MERRF) レバー病
- 生化学的異常が明らかとなったミトコンドリア病 (複合体 I、複合体 II 欠損症等)
- 原因不明な高乳酸血症 その他: _____

B. 発症と経過

.....

.....

.....

C. 主要症状

- (有所見には□に、レ印と具体的な所見を記載してください)
- ① 筋症状 進行性の全身性筋力低下 外眼筋麻痺 その他: _____
- ② 中枢神経症状: 知的退行 記憶力低下 痙攣 精神症状 強度視力低下 一過性麻痺
- 半盲 皮質盲 ミトコンドリア病 シストニア
- 小脳失調 その他: _____
- ③ 心症状 心伝導障害 (_____) 拡張型心筋症 肥大型心筋症
- その他: _____
- ④ 腎症状 糸球体硬化 腎尿細管障害 その他: _____
- ⑤ 血液症状 貧血 (_____) その他: _____
- ⑥ 肝症状 肝機能障害 (_____) 高アンモニア血症
- ⑦ 感音性難聴 (初発年齢 _____ 歳)
- ⑧ 内分泌異常: 糖尿病 低身長 その他: _____
- ⑨ その他の臓器症状: _____

D. 検査所見

- (診断の根拠となった検査所見をお示しください。 (検査日: _____ 年 _____ 月 _____ 日))
- ① 血清乳酸値 _____ (基準値 _____) 髄液乳酸値 _____ (基準値 _____)
- MR スペクトロスコピーにおける乳酸高値 _____ (基準値 _____)
- ② 脳CT (MRI) 所見: _____
- ③ 筋生検所見: _____
- ④ 酵素学的所見: (骨格筋、線維芽細胞、その他; _____)
- ⑤ ミトコンドリア DNA 検査: _____ (ヘテロプラスミー: _____ %, 又は ホモプラスミー)
- 核 DNA 検査: _____
- ⑥ その他の特徴的な検査所見 (心電図、心エコー所見、血清CK値、糖負荷試験、聴力テスト等)
-
-

E. 治療内容	(治療内容について記載してください。)
医師の意見欄	
医療機関所在地 医療機関名 医師の氏名 印	
(軽快者の症状が悪化した場合のみ記載) 症状が悪化したことを医師が確認した年月日	
<div style="text-align: right;">記載年月日：平成 年 月 日</div> <div style="text-align: right;">記載年月日：平成 年 月 日</div>	