臨 床 調 査 個 人 票

☐ 新規　☐ 更新

004　原発性側索硬化症

■ **行政記載欄**

受給者番号	☐☐☐☐☐☐☐	判定結果	☐ 認定　☐ 不認定

■ **基本情報**

姓（かな）		名（かな）	
姓（漢字）		名（漢字）	
郵便番号	☐☐☐☐☐☐☐		
住所			

生年月日	西暦 ☐☐☐☐ 年 ☐☐ 月 ☐☐ 日			＊以降、数字は右詰めで記入
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（かな）		名（かな）	
	姓（漢字）		名（漢字）	

家族歴	☐ 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　＊11 を選択の場合、以下に記入			
	続柄			
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**

A. 症状

身長	□□□ cm	体重	□□□ kg
脳神経			
眼球運動障害	□ 1. あり　□ 2. なし	痙性構音障害	□ 1. あり　□ 2. なし
嚥下障害	□ 1. あり　□ 2. なし	舌萎縮	□ 1. あり　□ 2. なし

運動系	
	上位運動ニューロン症候
脳神経領域	□ 1. 下顎反射亢進　□ 2. 口尖らし反射亢進 □ 3. 偽性球麻痺　□ 4. 強制泣き・笑い
頸部・上肢領域	□ 1. 上肢腱反射亢進　□ 2. ホフマン反射亢進 □ 3. 上肢痙縮　□ 4. 萎縮筋の腱反射残存
体幹領域（胸随領域）	□ 1. 腹壁皮膚反射消失　□ 2. 体幹部腱反射亢進
腰部・下肢領域	□ 1. 下肢腱反射亢進　□ 2. 下肢痙縮 □ 3. バビンスキー徴候　□ 4. 萎縮筋の腱反射残存

小脳症状（体幹失調・四肢失調）の有無		☐ 1. あり		☐ 2. なし			
錐体外路症候の有無		☐ 1. あり		☐ 2. なし			
筋力							
肩関節外転（三角筋など）	右	☐ 0	☐ 1	☐ 2	☐ 3	☐ 4	☐ 5
	左	☐ 0	☐ 1	☐ 2	☐ 3	☐ 4	☐ 5
肘関節屈曲（上腕二頭筋など）	右	☐ 0	☐ 1	☐ 2	☐ 3	☐ 4	☐ 5
	左	☐ 0	☐ 1	☐ 2	☐ 3	☐ 4	☐ 5
手関節背屈	右	☐ 0	☐ 1	☐ 2	☐ 3	☐ 4	☐ 5
	左	☐ 0	☐ 1	☐ 2	☐ 3	☐ 4	☐ 5
握力	右	□□□□ kg		左	□□□□ kg		
股関節屈曲（腸腰筋など）	右	☐ 0	☐ 1	☐ 2	☐ 3	☐ 4	☐ 5
	左	☐ 0	☐ 1	☐ 2	☐ 3	☐ 4	☐ 5
足関節背屈	右	☐ 0	☐ 1	☐ 2	☐ 3	☐ 4	☐ 5
	左	☐ 0	☐ 1	☐ 2	☐ 3	☐ 4	☐ 5
筋萎縮を認める部位	☐ 1. 頸筋群	☐ 2. 右上肢	☐ 3. 左上肢	☐ 4. 右上肢帯筋			
	☐ 5. 左上肢帯筋	☐ 6. 傍脊柱筋	☐ 7. 右腰帯筋	☐ 8. 左腰帯筋			
	☐ 9. 右下肢	☐ 10. 左下肢	☐ 11. 顔面筋				
認知症・認知機能低下	☐ 1. あり	☐ 2. なし	呼吸障害	☐ 1. あり	☐ 2. なし		
膀胱障害	☐ 1. あり	☐ 2. なし	発汗障害	☐ 1. あり	☐ 2. なし		

B．検査所見　＊小数点も１文字として記入する

血液検査			
検査実施	☐ 1. 実施	☐ 2. 未実施	
	実施日	西暦 □□□□ 年 □□ 月 □□ 日	
1. 血清生化学	☐ 1. 異常あり	☐ 2. 異常なし	
2-1. 血清梅毒反応	☐ 1. 陽性	☐ 2. 陰性	

ビタミンB_{12}	□□□□□ pg/mL
2-2. 抗 HTLV-1 抗体	□ 1. 陽性　□ 2. 陰性
抗ボレリア・ ブルグドルフェリ抗体	□ 1. 陽性　□ 2. 陰性　□ 3. 未検査
脳脊髄液検査	
検査実施	□ 1. 実施　□ 2. 未実施
実施日	西暦 □□□□ 年 □□ 月 □□ 日
3. 所見	□ 1. 異常あり　□ 2. 異常なし
針筋電図	
検査実施	□ 1. 実施　□ 2. 未実施
実施日	西暦 □□□□ 年 □□ 月 □□ 日
4. 進行性脱神経の所見 (fibrillation potentials, positive sharp waves)	□ 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
慢性脱神経の所見 (長持続時間・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
筋線維収縮	□ 1. あり　□ 2. なし
insertional activity の 増大	□ 1. あり　□ 2. なし
MRI 検査	
検査実施	□ 1. 実施　□ 2. 未実施
実施日	西暦 □□□□ 年 □□ 月 □□ 日
5. 頸椎と大後頭孔領域で 脊髄の圧迫性病変	□ 1. あり　□ 2. なし
6. 脳脊髄の高信号病変	□ 1. あり　□ 2. なし
中心前回に限局した萎縮	□ 1. あり　□ 2. なし

PET 検査			
検査実施	☐ 1. 実施	☐ 2. 未実施	
	実施日	西暦 □□□□ 年 □□ 月 □□ 日	
中心溝近傍での ブドウ糖消費	☐ 1. 増加	☐ 2. 減少	☐ 3. 通常
経頭蓋磁気刺激試験（上下肢にかかわらず、異常のあり・なしで記載）			
検査実施	☐ 1. 実施	☐ 2. 未実施	
	実施日	西暦 □□□□ 年 □□ 月 □□ 日	
中枢運動伝導時間の延長	☐ 1. なし	☐ 2. あり	
刺激閾値	☐ 1. 正常・低下	☐ 2. 上昇	☐ 3. MEP 得られず
末梢神経刺激による 複合筋活動電位	☐ 1. 異常あり	☐ 2. 異常なし	☐ 3. 未検査

C．遺伝学的検査

遺伝子検査の実施	☐ 1. 実施	☐ 2. 非実施	
☐ SOD1	☐ TDP-43	☐ FUS/TLS	☐ その他　＊その他を選択の場合、以下に記入

D．鑑別診断

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

☐ 1. 筋萎縮性側索硬化症　☐ 2. 遺伝性痙性対麻痺　☐ 3. 脊髄腫瘍

☐ 4. HTLV-1 関連脊髄症（HAM）　☐ 5. 多発性硬化症

☐ 6. 連合性脊髄変性症（ビタミン B_{12} 欠乏性脊髄障害）　☐ 7. アルコール性ミエロパチー

☐ 8. 肝性ミエロパチー　☐ 9. 副腎白質ジストロフィー

☐ 10. fronto-temporal dementia with Parkinsonism linked to chromosome 17（FTDP17）

☐ 11. ゲルストマン・シュトロイスラー・シャインカー（Gerstmann-Straussler-Scheinker）症候群

☐ 12. 遺伝性成人発症アレキサンダー病

＜診断のカテゴリー＞

☐ Definite（確実例）：「Probable」の条件を満たし、かつ脳の病理学的検査で中心前回にほぼ限局した変性を示す
☐ Probable（臨床的にほぼ確実例）：臨床像として(1)痙性対麻痺、偽性球麻痺、上肢障害のいずれかで緩徐に発症、(2)成人発症、(3)孤発性、(4)緩徐進行性の経過、(5)3年以上の経過、(6)錐体路の障害で生じる症候のみを示し、Bの1～6が診断基準を満たし、Dの疾患を除外できる
☐ いずれにも該当しない

症状の概要、経過、特記すべき事項など　＊250 文字以内かつ 7 行以内

■　**発症と経過**

発症時の年齢（新規）	☐ 1. 40 歳以上		☐ 2. その他	
	発症時の年齢	☐☐☐ 歳		
初発症状（新規）				
構音障害	☐ 1. あり		☐ 2. なし	☐ 3. 不明
嚥下障害	☐ 1. あり		☐ 2. なし	☐ 3. 不明
頸部筋力低下（首下がりなど）	☐ 1. あり		☐ 2. なし	☐ 3. 不明
上肢筋力低下	☐ 1. あり		☐ 2. なし	☐ 3. 不明
	優位部	☐ 1. 近位	☐ 2. 遠位	☐ 3. びまん性
	左右	☐ 1. 右	☐ 2. 左	☐ 3. 両側
下肢筋力低下	☐ 1. あり		☐ 2. なし	☐ 3. 不明
	優位部	☐ 1. 近位	☐ 2. 遠位	☐ 3. びまん性
	左右	☐ 1. 右	☐ 2. 左	☐ 3. 両側
その他の初発症状				

経過	☐ 1. 進行性　☐ 2. 進行後停止　☐ 3. 軽快 ☐ 4. 3 年以上の経過　☐ 5. その他

■ 治療その他

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

■ 重症度分類に関する事項

生活における重症度分類

☐ 1. 家事・就労はおおむね可能。

☐ 2. 家事・就労は困難だが、日常生活（身の回りのこと）はおおむね自立。

☐ 3. 自力で食事、排泄、移動のいずれか 1 つ以上ができず、日常生活に介助を要する。

☐ 4. 呼吸困難、痰の喀出困難、あるいは嚥下障害がある。

☐ 5. 気管切開、非経口的栄養摂取（経管栄養、中心静脈栄養など）、人工呼吸器使用。

■ 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. 気管切開孔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	☐ 自立　☐ 部分介助　☐ 全介助
	車椅子とベッド間の移動	☐ 自立　☐ 軽度介助 ☐ 部分介助　☐ 全介助
	整容	☐ 自立　☐ 部分介助/不可能
	トイレ動作	☐ 自立　☐ 部分介助　☐ 全介助
	入浴	☐ 自立　☐ 部分介助/不可能
	歩行	☐ 自立　☐ 軽度介助 ☐ 部分介助　☐ 全介助
	階段昇降	☐ 自立　☐ 部分介助　☐ 不能
	着替え	☐ 自立　☐ 部分介助　☐ 全介助
	排便コントロール	☐ 自立　☐ 部分介助　☐ 全介助
	排尿コントロール	☐ 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	□□□□□□□□□□□ ＊ハイフンを除き、左詰めで記入
医師の氏名	印 ※自筆または押印のこと
記載年月日	西暦 □□□□ 年 □□ 月 □□ 日
診断年月日	西暦 □□□□ 年 □□ 月 □□ 日

・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 か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 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。
・診断年月日欄には、本臨床調査個人票に記載された内容を診断した日を記載してください。
・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。