

008 ハンチントン病

■ 患者情報

保険情報	保険者番号		被保険者記号	
	被保険者番号		被保険者 個人単位枝番	
	資格取得 年月日	西暦 年 月 日	*以降、数字は 右詰めで記入	
氏名	セイ		メイ	
	姓		名	
以前の登録氏名	セイ		メイ	
	姓		名	
住所	郵便番号	-		
	都道府県			
	市区町村			
	丁目番地等			
生年月日	西暦 年 月 日			
性別	☐ 男性 ☐ 女性			
出生地	都道府県			
	市区町村			

■ 基本情報

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		
発症時期	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		
手帳取得状況			
身体障害者手帳	☐ 1. なし ☐ 2. あり（等級 ☐ 1級 ☐ 2級 ☐ 3級 ☐ 4級 ☐ 5級 ☐ 6級）		
療育手帳	☐ 1. なし ☐ 2. あり		
精神障害者 保健福祉手帳 （障害者手帳）	☐ 1. なし ☐ 2. あり（等級 ☐ 1級 ☐ 2級 ☐ 3級）		
人工呼吸器等装着者認定基準に該当			
☐ 1. する ☐ 2. しない ☐ 3. 不明			

■ 診断基準に関する事項

<診断のカテゴリー>

- ☐ Definite : Bの1～3の1項目以上、かつDの遺伝子診断で確定診断されたもの
- ☐ Probable : 経過が進行性であり、Aを満たし、かつBの1～3の1項目以上、かつCを満たし、Fの鑑別診断を除外したもの
- ☐ いずれにも該当しない

A. 遺伝性

常染色体顕性遺伝（優性遺伝）の家族歴	☐ 1. あり	☐ 2. なし	☐ 3. 不明
--------------------	--------------------------------	--------------------------------	--------------------------------

B. 神経所見

1. 舞踏運動（コレア）を中心とした不随意運動と運動持続障害。ただし、若年発症例では、仮面様顔貌、筋強剛、無動などのパーキンソニズム症状を呈することがある。	☐ 1. あり	☐ 2. なし	☐ 3. 不明
不随意運動	☐ a. なし ☐ b. 舞踏運動 ☐ c. バリスム ☐ d. アテトーシス ☐ e. 振戦・ミオクローヌス ☐ f. 自咬症 ☐ g. ジストニア ☐ h. 不明		
運動持続障害	☐ a. あり ☐ b. なし		
パーキンソニズム	☐ a. なし ☐ b. 仮面様顔貌 ☐ c. 筋強剛 ☐ d. 無動		
2. 易怒性、無頓着、攻撃性などの人格変化、感情障害、遂行機能障害を中核とする精神症状	☐ 1. あり ☐ 2. なし ☐ 3. 不明		
	☐ a. 易怒性 ☐ b. 無頓着 ☐ c. 攻撃性		
3. 記銘力低下、判断力低下などの認知機能障害	☐ 1. あり ☐ 2. なし ☐ 3. 不明		

C. 臨床検査所見

脳画像検査（CT、MRI）で尾状核萎縮にアクセントがある全脳萎縮、かつ両側の側脳室拡大	☐ 1. あり	☐ 2. なし	☐ 3. 不明
---	--------------------------------	--------------------------------	--------------------------------

D. 遺伝学的検査

遺伝子異常の有無 異常があった遺伝子には☑を記入する。		☐ 1. あり	☐ 2. 検査範囲内異常なし	☐ 3. 検査未実施
☐ HTT 遺伝子における CAG リピート数の伸長				
家族の検査結果	☐ 1. 未実施 ☐ 2. 陰性 ☐ 3. 陽性			
	続柄			

E. 経過

経過	☐ 1. 進行性 ☐ 2. 進行後停止 ☐ 3. 軽快 ☐ 4. その他
----	--

F. 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
症候性舞踏病	☐ 1. 小舞踏病 ☐ 2. 妊娠性舞踏病 ☐ 3. 脳血管障害			
薬剤性舞踏病	☐ 1. 抗精神病薬による遅発性ジスキネジア ☐ 2. その他の薬剤性ジスキネジア			
代謝性疾患	☐ 1. ウイルソン病 ☐ 2. リピドーシス ☐ 3. 糖尿病 ☐ 4. その他の代謝性疾患（以下に疾患名を記載してください）			
他の神経変性疾患	☐ 1. 歯状核赤核淡蒼球ルイ体萎縮症 ☐ 2. 神経有棘赤血球症 ☐ 3. 神経フェリチン症など脳内鉄沈着神経変性症			

■ 重症度分類に関する事項

(1) 機能的評価：Barthel Index

Barthel Index	
食事	☐ 1. 自立、自具などの装着可、標準的時間内に食べ終える (10 点) ☐ 2. 部分介助 (たとえば、おかずを切って細かくしてもらう) (5 点) ☐ 3. 全介助 (0 点)
車椅子から ベッドへの 移動	☐ 1. 自立、ブレーキ、フットレストの操作も含む(歩行自立も含む) (15 点) ☐ 2. 軽度の部分介助または監視を要する (10 点) ☐ 3. 座ることは可能であるがほぼ全介助 (5 点) ☐ 4. 全介助または不可能 (0 点)
整容	☐ 1. 自立 (洗面、整髪、歯磨き、ひげ剃り) (5 点) ☐ 2. 部分介助または不可能 (0 点)
トイレ動作	☐ 1. 自立 (衣服の操作、後始末を含む、ポータブル便器などを使用している場合はその洗浄も含む) (10 点) ☐ 2. 部分介助、体を支える、衣服、後始末に介助を要する (5 点) ☐ 3. 全介助または不可能 (0 点)
入浴	☐ 1. 自立 (5 点) ☐ 2. 部分介助または不可能 (0 点)
歩行	☐ 1. 45m 以上の歩行、補装具 (車椅子、歩行器は除く) の使用の有無は問わず (15 点) ☐ 2. 45m 以上の介助歩行、歩行器の使用を含む (10 点) ☐ 3. 歩行不能の場合、車椅子にて 45m 以上の操作可能 (5 点) ☐ 4. 上記以外 (0 点)
階段 昇降	☐ 1. 自立、手すりなどの使用の有無は問わない (10 点) ☐ 2. 介助または監視を要する (5 点) ☐ 3. 不能 (0 点)
着替え	☐ 1. 自立、靴、ファスナー、装具の着脱を含む (10 点) ☐ 2. 部分介助、標準的な時間内、半分以上は自分で行える (5 点) ☐ 3. 上記以外 (0 点)
排便 コントロール	☐ 1. 失禁なし、浣腸、坐薬の取り扱いも可能 (10 点) ☐ 2. ときに失禁あり、浣腸、坐薬の取り扱いに介助を要する者も含む (5 点) ☐ 3. 上記以外 (0 点)
排尿 コントロール	☐ 1. 失禁なし、収尿器の取り扱いも可能 (10 点) ☐ 2. ときに失禁あり、収尿器の取り扱いに介助を要する者も含む (5 点) ☐ 3. 上記以外 (0 点)
合計 点数	/100 点

(2) 精神症状・能力障害二軸評価

精神症状評価

- ☐ 1. 症状がまったくないか、あるいはいくつかの軽い症状が認められるが日常生活の中ではほとんど目立たない程度である。
- ☐ 2. 精神症状は認められるが、安定化している。意思の伝達や現実検討も可能であり、院内の保護的環境ではリハビリ活動等に参加し、身辺も自立している。通常の対人関係は保っている。
- ☐ 3. 精神症状、人格水準の低下、認知症などにより意思の伝達や現実検討にいくつかの欠陥がみられるが、概ね安定しつつあるか、または固定化されている。逸脱行動は認められない。または軽度から中等度の残遺症状がある。対人関係で困難を感じることもある。
- ☐ 4. 精神症状、人格水準の低下、認知症などにより意思の伝達が判断に欠陥がある。行動は幻覚や妄想に相当影響されているが逸脱行動は認められない。あるいは中等度から重度の残遺症状（欠陥状態、無関心、無為、自閉など）、慢性の幻覚妄想などの精神症状が遷延している。または中等度のうつ状態、そう状態を含む。
- ☐ 5. 精神症状、人格水準の低下、認知症などにより意思の伝達に粗大な欠陥（ひどい滅裂や無言症）がある。時に逸脱行動が見られることがある。または最低限の身辺の清潔維持が時に不可能であり、常に注意や見守りを必要とする。または重度のうつ状態、そう状態を含む。
- ☐ 6. 活発な精神症状、人格水準の著しい低下、重度の認知症などにより著しい逸脱行動（自殺企図、暴力行為など）が認められ、または最低限の身辺の清潔維持が持続的に不可能であり、常時厳重な注意や見守りを要する。または重大な自傷他害行為が予測され、厳重かつ持続的な注意を要する。しばしば隔離なども必要となる。

能力障害評価

- ☐ 1. 精神障害を認めるが、日常生活および社会生活は普通にできる。
- ☐ 2. 精神障害を認め、日常生活または社会生活に一定の制限を受ける。
- ☐ 3. 精神障害を認め、日常生活または社会生活に著しい制限を受けており、時に応じて援助を必要とする。
- ☐ 4. 精神障害を認め、日常生活または社会生活に著しい制限を受けており、常時援助を要する。
- ☐ 5. 精神障害を認め、身の回りのことはほとんどできない。

■ 症状の概要、経過、特記すべき事項など *500文字以内

■ その他の事項

発症と経過（新規）

初発症状	☐ 1. 不随意運動	☐ 2. 性格変化・精神症状
	☐ 3. 認知機能障害	☐ 4. パーキンソニズム

治療その他

気管切開	☐ 1. 実施		☐ 2. 未実施	
	導入日	西暦		年 月
経鼻胃管	☐ 1. 実施		☐ 2. 未実施	
	導入日	西暦		年 月
胃瘻・腸瘻	☐ 1. 実施		☐ 2. 未実施	
	導入日	西暦		年 月

■ 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	「■重症度分類に関する事項」の「Barthel Index」を参照

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	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です。）
- ・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。

■ 行政記載欄

担当自治体											
受理日	西暦				年			月			日
公費負担者番号											
認定結果	☐ 認定				☐ 不認定						
研究同意の有無	☐ 有				☐ 無						
受給者番号											
有効期限	西暦				年			月			日
階層区分	☐ 生活保護				☐ 低所得Ⅰ		☐ 低所得Ⅱ		☐ 一般所得Ⅰ		
	☐ 一般所得Ⅱ				☐ 上位所得		☐ その他				
軽症者登録	☐ 有				☐ 無						
保険情報	保険者番号					被保険者記号					
	被保険者番号					被保険者 個人単位枝番					
	資格取得 年月日	西暦				年			月		