

## 007 大脳皮質基底核変性症

## ■ 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	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> 年 <input type="text"/> <input type="text"/> 月 <input type="text"/> <input type="text"/> 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	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> - <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/>		
	都道府県			
	市区町村			
	丁目番地等			
生年月日	西暦	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> 年 <input type="text"/> <input type="text"/> 月 <input type="text"/> <input type="text"/> 日		
性別	<input type="checkbox"/> 男性 <input type="checkbox"/> 女性			
出生地	都道府県			
	市区町村			

■ 基本情報

家族歴	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし <input type="checkbox"/> 3. 不明						
	発症者続柄						
	<input type="checkbox"/> 1. 父 <input type="checkbox"/> 2. 母 <input type="checkbox"/> 3. 子 <input type="checkbox"/> 4. 同胞（男性） <input type="checkbox"/> 5. 同胞（女性） <input type="checkbox"/> 6. 祖父（父方） <input type="checkbox"/> 7. 祖母（父方） <input type="checkbox"/> 8. 祖父（母方） <input type="checkbox"/> 9. 祖母（母方） <input type="checkbox"/> 10. いとこ <input type="checkbox"/> 11. その他 *11 を選択の場合、以下に記入						
	続柄						
発症時期	西暦	<input type="text"/>	<input type="text"/>	年	<input type="text"/>	<input type="text"/>	月
社会保障							
介護認定	<input type="checkbox"/> 1. 要介護 <input type="checkbox"/> 2. 要支援 <input type="checkbox"/> 3. なし						
要介護度	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5		
生活状況							
移動の程度	<input type="checkbox"/> 1. 歩き回るのに問題はない <input type="checkbox"/> 2. いくらか問題がある <input type="checkbox"/> 3. 寝たきりである						
身の回りの管理	<input type="checkbox"/> 1. 洗面や着替えに問題はない <input type="checkbox"/> 2. いくらか問題がある <input type="checkbox"/> 3. 自分でできない						
ふだんの活動	<input type="checkbox"/> 1. 問題はない <input type="checkbox"/> 2. いくらか問題がある <input type="checkbox"/> 3. 行うことができない						
痛み／不快感	<input type="checkbox"/> 1. ない <input type="checkbox"/> 2. 中程度ある <input type="checkbox"/> 3. ひどい						
不安／ふさぎ込み	<input type="checkbox"/> 1. 問題はない <input type="checkbox"/> 2. 中程度 <input type="checkbox"/> 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	<input type="checkbox"/> 1. なし <input type="checkbox"/> 2. あり（等級 <input type="checkbox"/> 1級 <input type="checkbox"/> 2級 <input type="checkbox"/> 3級 <input type="checkbox"/> 4級 <input type="checkbox"/> 5級 <input type="checkbox"/> 6級）						
療育手帳	<input type="checkbox"/> 1. なし <input type="checkbox"/> 2. あり						
精神障害者 保健福祉手帳 （障害者手帳）	<input type="checkbox"/> 1. なし <input type="checkbox"/> 2. あり（等級 <input type="checkbox"/> 1級 <input type="checkbox"/> 2級 <input type="checkbox"/> 3級）						
人工呼吸器等装着者認定基準に該当							
<input type="checkbox"/> 1. する <input type="checkbox"/> 2. しない <input type="checkbox"/> 3. 不明							

■ 診断基準に関する事項

<診断のカテゴリー>

以下の4項目を満たす	<input type="checkbox"/> 1. 該当	<input type="checkbox"/> 2. 非該当
<input type="checkbox"/> 1. 中年期以降に発症し緩徐に進行し、罹病期間が1年以上である <input type="checkbox"/> 2. 錐体外路徴候の2項目以上がある 非対称性の四肢の <input type="checkbox"/> (1)筋強剛ないし無動 <input type="checkbox"/> (2)ジストニア <input type="checkbox"/> (3)ミオクローヌス <input type="checkbox"/> 3. 大脳皮質徴候の2項目以上がある <input type="checkbox"/> (1)口腔ないし四肢の失行 <input type="checkbox"/> (2)皮質性感覚障害 <input type="checkbox"/> (3)他人の手徴候 <input type="checkbox"/> 4. Bの鑑別すべき他疾患を除外できる		

A. 症状

錐体外路(運動障害)徴候		
筋強剛	<input type="checkbox"/> 1. なし <input type="checkbox"/> 2. 軽微な筋強剛 または他の部位の随意運動で誘発される筋強剛 <input type="checkbox"/> 3. 軽度～中等度の筋強剛 <input type="checkbox"/> 4. 高度の筋強剛 しかし関節可動域は正常 <input type="checkbox"/> 5. 著明な筋強剛 正常可動域を動かすには困難を伴う	
ジストニア	<input type="checkbox"/> 1. あり	<input type="checkbox"/> 2. なし
ミオクローヌス	<input type="checkbox"/> 1. あり	<input type="checkbox"/> 2. なし
大脳皮質徴候		
口腔ないし四肢の失行	<input type="checkbox"/> 1. あり	<input type="checkbox"/> 2. なし
皮質性感覚障害	<input type="checkbox"/> 1. あり	<input type="checkbox"/> 2. なし
他人の手徴候	<input type="checkbox"/> 1. あり	<input type="checkbox"/> 2. なし

B. 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。	<input type="checkbox"/> 1. 全て除外可	<input type="checkbox"/> 2. 除外不可	<input type="checkbox"/> 3. 不明
<input type="checkbox"/> 1. パーキンソン病、レビー小体病	<input type="checkbox"/> 2. 進行性核上性麻痺	<input type="checkbox"/> 3. 多系統萎縮症	
<input type="checkbox"/> 4. アルツハイマー病	<input type="checkbox"/> 5. 筋萎縮性側索硬化症		
<input type="checkbox"/> 6. 意味型失語あるいはロゴペニック型原発性進行性失語	<input type="checkbox"/> 7. 局所性の器質的病変		

■ 重症度分類に関する事項

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

■ 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

症状

脳神経	
構音障害	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし
嚥下障害	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし
垂直性核上性眼球運動障害	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし
歩行、姿勢、協調運動	
パーキンソニズムの要素による歩行異常	<input type="checkbox"/> 1. パーキンソニズムの要素はなし <input type="checkbox"/> 2. 歩行は緩慢 小刻みでひきずることもあり、しかし加速歩行や前方突進現象は認めない <input type="checkbox"/> 3. 困難を伴うが、一人で歩ける 加速歩行、小刻み歩行、前方突進現象がみられることもある <input type="checkbox"/> 4. 介助歩行 <input type="checkbox"/> 5. 歩行不可
姿勢の不安定さ (立ち直り反射障害と後方突進現象)	<input type="checkbox"/> 1. なし <input type="checkbox"/> 2. 後方突進現象があるが、自分で立ち直れる <input type="checkbox"/> 3. 後方突進現象があり、支えないと倒れる <input type="checkbox"/> 4. きわめて不安定で、何もしなくても倒れそうになる <input type="checkbox"/> 5. 介助なしには起立が困難
小脳症状（体幹失調・四肢失調）の有無	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし
錐体外路(運動障害)徴候	
安静時振戦	<input type="checkbox"/> 1. なし <input type="checkbox"/> 2. ごくわずかでたまに出現 <input type="checkbox"/> 3. 軽度の振幅の振戦で持続的に出現しているか中等度の振幅で間歇的に出現する <input type="checkbox"/> 4. 中等度の振幅で大部分の時間出現している <input type="checkbox"/> 5. 大きな振幅の振戦が、大部分の時間出現している
自律神経系	
尿失禁・夜間頻尿	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし
頑固な便秘	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし

認知機能・精神症状			
抑うつ症状	<input type="checkbox"/> 1.あり <input type="checkbox"/> 2.なし	幻覚（非薬剤性）	<input type="checkbox"/> 1.あり <input type="checkbox"/> 2.なし
失語	<input type="checkbox"/> 1.あり <input type="checkbox"/> 2.なし	認知症・認知機能低下	<input type="checkbox"/> 1.あり <input type="checkbox"/> 2.なし

**検査所見**

画像所見			
CT/MRI 検査の実施	<input type="checkbox"/> 1.実施 <input type="checkbox"/> 2.未実施		
	CT 撮影日	西暦	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> 年 <input type="text"/> <input type="text"/> 月
	MRI 撮影日	西暦	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> 年 <input type="text"/> <input type="text"/> 月
顕著な大脳萎縮／白質病変	<input type="checkbox"/> 1.あり <input type="checkbox"/> 2.なし		
	部位	<input type="checkbox"/> 1.前頭 <input type="checkbox"/> 2.頭頂 <input type="checkbox"/> 3.側頭 <input type="checkbox"/> 4.その他	
	高度な側	<input type="checkbox"/> 1.右 <input type="checkbox"/> 2.左	
線条体の萎縮または異常信号	<input type="checkbox"/> 1.あり <input type="checkbox"/> 2.なし	第三脳室拡大	<input type="checkbox"/> 1.あり <input type="checkbox"/> 2.なし
脳幹萎縮（中脳／橋）	<input type="checkbox"/> 1.あり <input type="checkbox"/> 2.なし	小脳萎縮	<input type="checkbox"/> 1.あり <input type="checkbox"/> 2.なし
SPECT 実施の有無	<input type="checkbox"/> 1.実施 <input type="checkbox"/> 2.未実施		
	実施日	西暦	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> 年 <input type="text"/> <input type="text"/> 月
脳血流低下の有無	<input type="checkbox"/> 1.あり <input type="checkbox"/> 2.なし		
	部位	<input type="checkbox"/> 1.前頭 <input type="checkbox"/> 2.頭頂 <input type="checkbox"/> 3.側頭 <input type="checkbox"/> 4.後頭 <input type="checkbox"/> 5.基底核 <input type="checkbox"/> 6.小脳 <input type="checkbox"/> 7.脳幹	

発症と経過

初発症状 (新規)	筋強剛	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし <input type="checkbox"/> 3. 不明	姿勢保持の障害	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし <input type="checkbox"/> 3. 不明
	振戦	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし <input type="checkbox"/> 3. 不明	無動	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし <input type="checkbox"/> 3. 不明
	失行	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし <input type="checkbox"/> 3. 不明	認知症・認知機能低下	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし <input type="checkbox"/> 3. 不明
	異常行動	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし <input type="checkbox"/> 3. 不明	性格変化	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし <input type="checkbox"/> 3. 不明
	発症年齢	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> 歳		
	初発症状 (自由記載)    *50 文字以内			
<input type="checkbox"/> 1. 進行性 <input type="checkbox"/> 2. 進行後停止 <input type="checkbox"/> 3. 軽快 <input type="checkbox"/> 4. その他				

治療その他

抗パーキンソン病薬の効果	
L-DOPA 製剤使用の有無	<input type="checkbox"/> 1. 使用中 <input type="checkbox"/> 2. 未使用 <input type="checkbox"/> 3. 過去に使用
	治療効果 <input type="checkbox"/> 1. 改善 <input type="checkbox"/> 2. 不変 <input type="checkbox"/> 3. 悪化 <input type="checkbox"/> 4. 不明
その他の治療薬の有無	<input type="checkbox"/> 1. 使用中 <input type="checkbox"/> 2. 未使用 <input type="checkbox"/> 3. 過去に使用
	薬剤名
	治療効果 <input type="checkbox"/> 1. 改善 <input type="checkbox"/> 2. 不変 <input type="checkbox"/> 3. 悪化 <input type="checkbox"/> 4. 不明
その他治療薬 (自由記載)	

定位脳手術	
定位脳手術の有無	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし <input type="checkbox"/> 3. 不明
	実施年月      西暦 <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> 年 <input type="text"/> <input type="text"/> 月
	部位 <input type="checkbox"/> 1. 視床下核 <input type="checkbox"/> 2. 淡蒼球 <input type="checkbox"/> 3. 視床
	種類 <input type="checkbox"/> 1. 破壊術 <input type="checkbox"/> 2. 刺激術
栄養と呼吸	
気管切開	<input type="checkbox"/> 1. 実施 <input type="checkbox"/> 2. 未実施
	導入日      西暦 <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> 年 <input type="text"/> <input type="text"/> 月
鼻腔栄養	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし
	導入日      西暦 <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> 年 <input type="text"/> <input type="text"/> 月
胃瘻	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし
	導入日      西暦 <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> 年 <input type="text"/> <input type="text"/> 月



■ 人工呼吸器に関する事項（使用者のみ記入）

使用の有無	<input type="checkbox"/> 1. あり							
開始時期	西暦	<input type="text"/>	<input type="text"/>	年	<input type="text"/>	<input type="text"/>	月	
離脱の見込み	<input type="checkbox"/> 1. あり			<input type="checkbox"/> 2. なし				
種類	<input type="checkbox"/> 1. 気管切開孔を介した人工呼吸器			<input type="checkbox"/> 2. 鼻マスク又は顔マスクを介した人工呼吸器				
施行状況	<input type="checkbox"/> 1. 間欠的施行		<input type="checkbox"/> 2. 夜間に継続的に施行		<input type="checkbox"/> 3. 一日中施行		<input type="checkbox"/> 4. 現在は未施行	
生活状況	食事	<input type="checkbox"/> 自立		<input type="checkbox"/> 部分介助		<input type="checkbox"/> 全介助		
	車椅子とベッド間の移動	<input type="checkbox"/> 自立		<input type="checkbox"/> 軽度介助		<input type="checkbox"/> 部分介助	<input type="checkbox"/> 全介助	
	整容	<input type="checkbox"/> 自立		<input type="checkbox"/> 部分介助/不可能				
	トイレ動作	<input type="checkbox"/> 自立		<input type="checkbox"/> 部分介助		<input type="checkbox"/> 全介助		
	入浴	<input type="checkbox"/> 自立		<input type="checkbox"/> 部分介助/不可能				
	歩行	<input type="checkbox"/> 自立		<input type="checkbox"/> 軽度介助		<input type="checkbox"/> 部分介助		<input type="checkbox"/> 全介助
	階段昇降	<input type="checkbox"/> 自立		<input type="checkbox"/> 部分介助		<input type="checkbox"/> 不能		
	着替え	<input type="checkbox"/> 自立		<input type="checkbox"/> 部分介助		<input type="checkbox"/> 全介助		
	排便コントロール	<input type="checkbox"/> 自立		<input type="checkbox"/> 部分介助		<input type="checkbox"/> 全介助		
	排尿コントロール	<input type="checkbox"/> 自立		<input type="checkbox"/> 部分介助		<input type="checkbox"/> 全介助		

医療機関名												
指定医番号	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	
医療機関所在地												
電話番号	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	*ハイフンを除き、左詰めで記入
医師の氏名												
記載年月日	西暦	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	年	<input type="text"/>	<input type="text"/>	月	<input type="text"/>	<input type="text"/>	日
診断年月日	西暦	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	年	<input type="text"/>	<input type="text"/>	月	<input type="text"/>	<input type="text"/>	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	<input type="checkbox"/> 認定 <input type="checkbox"/> 不認定			
研究同意の有無	<input type="checkbox"/> 有 <input type="checkbox"/> 無			
受給者番号	□□□□□□□□			
有効期限	西暦	□□□□	年 □□ 月 □□ 日	
階層区分	<input type="checkbox"/> 生活保護 <input type="checkbox"/> 低所得Ⅰ <input type="checkbox"/> 低所得Ⅱ <input type="checkbox"/> 一般所得Ⅰ <input type="checkbox"/> 一般所得Ⅱ <input type="checkbox"/> 上位所得 <input type="checkbox"/> その他			
軽症者登録	<input type="checkbox"/> 有 <input type="checkbox"/> 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 □□ 日