

004 原発性側索硬化症

■ 行政記載欄

受給者番号	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/>	判定結果	<input type="checkbox"/> 認定	<input type="checkbox"/> 不認定
-------	---	------	-----------------------------	------------------------------

■ 基本情報

姓 (かな)				名 (かな)				
姓 (漢字)				名 (漢字)				
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"/> <input type="text"/>							
住所								
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	*以降、数字は右詰めで記入
性別	<input type="checkbox"/> 1. 男 <input type="checkbox"/> 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	<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							
発症年月	西暦	<input type="text"/> <input type="text"/> <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

■ 診断基準に関する事項

A. 症状

身長	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> cm	体重	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> kg
脳神経			
眼球運動障害	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし	痙性構音障害	<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	舌萎縮	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし
運動系			
	上位運動ニューロン症候		
脳神経領域	<input type="checkbox"/> 1. 下顎反射亢進 <input type="checkbox"/> 3. 偽性球麻痺	<input type="checkbox"/> 2. 口尖らし反射亢進 <input type="checkbox"/> 4. 強制泣き・笑い	
頸部・上肢領域	<input type="checkbox"/> 1. 上肢腱反射亢進 <input type="checkbox"/> 3. 上肢痙縮	<input type="checkbox"/> 2. ホフマン反射亢進 <input type="checkbox"/> 4. 萎縮筋の腱反射残存	
体幹領域（胸随領域）	<input type="checkbox"/> 1. 腹壁皮膚反射消失	<input type="checkbox"/> 2. 体幹部腱反射亢進	
腰部・下肢領域	<input type="checkbox"/> 1. 下肢腱反射亢進 <input type="checkbox"/> 3. バビンスキー徴候	<input type="checkbox"/> 2. 下肢痙縮 <input type="checkbox"/> 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	<input type="checkbox"/> 1. あり	<input type="checkbox"/> 2. なし
錐体外路症候の有無	<input type="checkbox"/> 1. あり	<input type="checkbox"/> 2. なし
筋力		
肩関節外転 （三角筋など）	右	<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3 <input type="checkbox"/> 4 <input type="checkbox"/> 5
	左	<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3 <input type="checkbox"/> 4 <input type="checkbox"/> 5
肘関節屈曲 （上腕二頭筋など）	右	<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3 <input type="checkbox"/> 4 <input type="checkbox"/> 5
	左	<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3 <input type="checkbox"/> 4 <input type="checkbox"/> 5
手関節背屈	右	<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3 <input type="checkbox"/> 4 <input type="checkbox"/> 5
	左	<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3 <input type="checkbox"/> 4 <input type="checkbox"/> 5
握力	右	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> kg
	左	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> kg
股関節屈曲 （腸腰筋など）	右	<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3 <input type="checkbox"/> 4 <input type="checkbox"/> 5
	左	<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3 <input type="checkbox"/> 4 <input type="checkbox"/> 5
足関節背屈	右	<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3 <input type="checkbox"/> 4 <input type="checkbox"/> 5
	左	<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3 <input type="checkbox"/> 4 <input type="checkbox"/> 5
筋萎縮を認める 部位	<input type="checkbox"/> 1. 頸筋群 <input type="checkbox"/> 2. 右上肢 <input type="checkbox"/> 3. 左上肢 <input type="checkbox"/> 4. 右上肢帯筋 <input type="checkbox"/> 5. 左上肢帯筋 <input type="checkbox"/> 6. 傍脊柱筋 <input type="checkbox"/> 7. 右腰帯筋 <input type="checkbox"/> 8. 左腰帯筋 <input type="checkbox"/> 9. 右下肢 <input type="checkbox"/> 10. 左下肢 <input type="checkbox"/> 11. 顔面筋	
認知症・認知機能低下	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし	呼吸障害 <input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし
膀胱障害	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし	発汗障害 <input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 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	<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 <input type="text"/> <input type="text"/> 日
1. 血清生化学	<input type="checkbox"/> 1. 異常あり <input type="checkbox"/> 2. 異常なし
2-1. 血清梅毒反応	<input type="checkbox"/> 1. 陽性 <input type="checkbox"/> 2. 陰性

ビタミンB ₁₂	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> pg/mL
2-2. 抗HTLV-1抗体	<input type="checkbox"/> 1. 陽性 <input type="checkbox"/> 2. 陰性
抗ボレリア・ブルグドルフェリ抗体	<input type="checkbox"/> 1. 陽性 <input type="checkbox"/> 2. 陰性 <input type="checkbox"/> 3. 未検査
脳脊髄液検査	
検査実施	<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 <input type="text"/> <input type="text"/> 日
3. 所見	<input type="checkbox"/> 1. 異常あり <input type="checkbox"/> 2. 異常なし
針筋電図	
検査実施	<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 <input type="text"/> <input type="text"/> 日
4. 進行性脱神経の所見 (fibrillation potentials, positive sharp waves)	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし
	部位
	<input type="checkbox"/> 1. 脳神経領域 <input type="checkbox"/> 2. 頸部・上肢領域 <input type="checkbox"/> 3. 体幹領域 <input type="checkbox"/> 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)	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし
	部位
	<input type="checkbox"/> 1. 脳神経領域 <input type="checkbox"/> 2. 頸部・上肢領域 <input type="checkbox"/> 3. 体幹領域 <input type="checkbox"/> 4. 腰部・下肢領域
筋線維収縮	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし
insertional activity の 増大	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし
MRI 検査	
検査実施	<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 <input type="text"/> <input type="text"/> 日
5. 頸椎と大後頭孔領域で 脊髄の圧迫性病変	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし
6. 脳脊髄の高信号病変	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし
中心前回に限局した萎縮	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし

PET 検査	
検査実施	<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 <input type="text"/> <input type="text"/> 日
中心溝近傍でのブドウ糖消費	<input type="checkbox"/> 1. 増加 <input type="checkbox"/> 2. 減少 <input type="checkbox"/> 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	<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 <input type="text"/> <input type="text"/> 日
中枢運動伝導時間の延長	<input type="checkbox"/> 1. なし <input type="checkbox"/> 2. あり
刺激閾値	<input type="checkbox"/> 1. 正常・低下 <input type="checkbox"/> 2. 上昇 <input type="checkbox"/> 3. MEP 得られず
末梢神経刺激による複合筋活動電位	<input type="checkbox"/> 1. 異常あり <input type="checkbox"/> 2. 異常なし <input type="checkbox"/> 3. 未検査

C. 遺伝学的検査

遺伝子検査の実施	<input type="checkbox"/> 1. 実施 <input type="checkbox"/> 2. 非実施
<input type="checkbox"/> SOD1 <input type="checkbox"/> TDP-43 <input type="checkbox"/> FUS/TLS <input type="checkbox"/> 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。	<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. 筋萎縮性側索硬化症 <input type="checkbox"/> 2. 遺伝性痙性対麻痺 <input type="checkbox"/> 3. 脊髄腫瘍 <input type="checkbox"/> 4. HTLV-1 関連脊髄症 (HAM) <input type="checkbox"/> 5. 多発性硬化症 <input type="checkbox"/> 6. 連合性脊髄変性症 (ビタミンB ₁₂ 欠乏性脊髄障害) <input type="checkbox"/> 7. アルコール性ミエロパチー <input type="checkbox"/> 8. 肝性ミエロパチー <input type="checkbox"/> 9. 副腎白質ジストロフィー <input type="checkbox"/> 10. fronto-temporal dementia with Parkinsonism linked to chromosome 17 (FTDP17) <input type="checkbox"/> 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 <input type="checkbox"/> 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)	<input type="checkbox"/> 1. 40歳以上 <input type="checkbox"/> 2. その他				
	発症時の年齢	□	□	□	歳
初発症状 (新規)					
構音障害	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし <input type="checkbox"/> 3. 不明				
嚥下障害	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし <input type="checkbox"/> 3. 不明				
頸部筋力低下 (首下がりになど)	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし <input type="checkbox"/> 3. 不明				
上肢筋力低下	優位部	<input type="checkbox"/> 1. 近位	<input type="checkbox"/> 2. 遠位	<input type="checkbox"/> 3. びまん性	
	左右	<input type="checkbox"/> 1. 右	<input type="checkbox"/> 2. 左	<input type="checkbox"/> 3. 両側	
下肢筋力低下	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし <input type="checkbox"/> 3. 不明				
	優位部	<input type="checkbox"/> 1. 近位	<input type="checkbox"/> 2. 遠位	<input type="checkbox"/> 3. びまん性	
	左右	<input type="checkbox"/> 1. 右	<input type="checkbox"/> 2. 左	<input type="checkbox"/> 3. 両側	
その他の初発症状					

経過	<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. 3年以上の経過 <input type="checkbox"/> 5. その他
----	---

■ 治療その他

経管栄養	<input type="checkbox"/> 1. 経鼻胃管 <input type="checkbox"/> 2. 胃瘻・腸瘻 <input type="checkbox"/> 3. 未施行	
	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
経静脈栄養	<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
非侵襲的陽圧換気 (BiPAP 等)	<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. 未施行	
	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
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

■ 重症度分類に関する事項

生活における重症度分類

<input type="checkbox"/> 1. 家事・就労はおおむね可能。 <input type="checkbox"/> 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。 <input type="checkbox"/> 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。 <input type="checkbox"/> 4. 呼吸困難、痰の喀出困難、あるいは嚥下障害がある。 <input type="checkbox"/> 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	<input type="checkbox"/> 1. あり
開始時期	西暦 <input type="text"/> <input type="text"/> <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	

