

005 進行性核上性麻痺

■ 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

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	眼振	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし
四肢の腱反射			
<input type="checkbox"/> 1. 正常 <input type="checkbox"/> 2. 低下 <input type="checkbox"/> 3. 亢進			
バビンスキー／チャドック徴候			
<input type="checkbox"/> 1. 陽性 <input type="checkbox"/> 2. 陰性			
歩行、姿勢、協調運動			
歩行障害	<input type="checkbox"/> 1. 歩行正常 <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		

姿勢の安定性 (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	<input type="checkbox"/> 3. 不明
易転倒性	<input type="checkbox"/> 1. あり	<input type="checkbox"/> 2. なし	<input type="checkbox"/> 3. 不明
大脳皮質徴候			
他人の 手徴候	<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
肢節 運動失行	<input type="checkbox"/> 1. あり	<input type="checkbox"/> 2. なし	神経症状の著しい左右差の存在 <input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし
錐体外路症候			
振戦	安静時	<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	
	静止時	<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	
	運動時	<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	

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			
体幹部や頸部に強い筋強剛／頸部後屈	<input type="checkbox"/> 1. あり			<input type="checkbox"/> 2. なし
無動	<input type="checkbox"/> 1. あり			<input type="checkbox"/> 2. なし
自律神経系				
排尿障害	<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
認知症・認知機能低下	<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

緩徐進行性である	<input type="checkbox"/> 1. 該当				<input type="checkbox"/> 2. 非該当			
画像所見								
MRI 検査の実施			<input type="checkbox"/> 1. 実施	<input type="checkbox"/> 2. 未実施				
	MRI 撮影日	西暦	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	年 <input type="text"/>	<input type="text"/>	月
			<input type="checkbox"/> 1. あり	<input type="checkbox"/> 2. なし				
	顕著な大脳萎縮／白質病変		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）		<input type="checkbox"/> 1. あり	<input type="checkbox"/> 2. なし					
脳幹萎縮（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	
	その他の所見		
SPECT 実施の有無	<input type="checkbox"/> 1. 実施 <input type="checkbox"/> 2. 未実施		
	実施時期	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

C. 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 <input checked="" type="checkbox"/> 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 <input type="checkbox"/> 2. 脳血管性パーキンソニズム <input type="checkbox"/> 3. 薬物性パーキンソニズム <input type="checkbox"/> 4. 多系統萎縮症 <input type="checkbox"/> 5. 大脳皮質基底核変性症 <input type="checkbox"/> 6. 多発ニューロパチー（末梢神経障害による運動障害や眼球運動障害） <input type="checkbox"/> 7. 脳血管障害・脳炎・外傷	
鑑別すべき使用薬剤	
フェノチアジン、ブチロフェノン系薬剤、 非定型抗精神病薬	<input type="checkbox"/> 1. 使用中 <input type="checkbox"/> 2. 未使用 <input type="checkbox"/> 3. 過去に使用
ベンズアミド誘導体 (チアプリド、スルピリド、クレボプリド、 メトクロプロミド)	<input type="checkbox"/> 1. 使用中 <input type="checkbox"/> 2. 未使用 <input type="checkbox"/> 3. 過去に使用
レセルピン	<input type="checkbox"/> 1. 使用中 <input type="checkbox"/> 2. 未使用 <input type="checkbox"/> 3. 過去に使用

<診断のカテゴリー>

緩徐進行性でCが全て除外可。 さらに以下の3項目のうち2項目を認める。	<input type="checkbox"/> 1. 該当 <input type="checkbox"/> 2. 非該当
<input type="checkbox"/> 垂直核上性眼球運動障害 <input type="checkbox"/> 発症早期からの姿勢の不安定さや易転倒性 <input type="checkbox"/> 無動または筋強剛	

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

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
発症年齢	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> 歳		
初発症状 (自由記載) *50 文字以内かつ 3 行以内			
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. 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. あり <input type="checkbox"/> 2. なし		
	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	
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	

■ 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

■ 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 <input type="text"/> <input type="text"/>
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	印 ※自筆または押印のこと											
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

- ・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。
- ・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。