

025 進行性多巣性白質脳症

■ 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. 主要所見

1. 成人発症の亜急性進行性の脳症	<input type="checkbox"/> 1. 該当 <input type="checkbox"/> 2. 非該当 <input type="checkbox"/> 3. 不明
2. 脳 MRI で白質に脳浮腫を伴わない大小不同、融合性の病変が散在	<input type="checkbox"/> 1. 該当 <input type="checkbox"/> 2. 非該当 <input type="checkbox"/> 3. 不明
3. 白質脳症をきたす他疾患を臨床的に除外できる	<input type="checkbox"/> 1. 該当 <input type="checkbox"/> 2. 非該当 <input type="checkbox"/> 3. 不明
4. 脳脊髄液から PCR で JCV DNA が検出	<input type="checkbox"/> 1. 該当 <input type="checkbox"/> 2. 非該当 <input type="checkbox"/> 3. 不明
5. 剖検または生検で脳に特徴的病理所見と JCV 感染を証明	<input type="checkbox"/> 1. 該当 <input type="checkbox"/> 2. 非該当 <input type="checkbox"/> 3. 不明

B. 診察・検査所見 *小数点も1文字として記入する

神経学的評価	診断日	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
脳神経系	視野	<input type="checkbox"/> 1. 正常ないし単眼性の欠損 <input type="checkbox"/> 2. 同名性視野障害
	顔面感覚	<input type="checkbox"/> 1. 正常 <input type="checkbox"/> 2. 一側性障害 <input type="checkbox"/> 3. 両側性障害
	顔面神経麻痺	<input type="checkbox"/> 1. 正常ないし末梢性 <input type="checkbox"/> 2. 片側性中枢性麻痺 <input type="checkbox"/> 3. 両側性中枢性麻痺

協調運動	左上肢	<input type="checkbox"/> 1. 正常肢 <input type="checkbox"/> 2. 軽度遅速肢 <input type="checkbox"/> 3. 中等度遅速肢 <input type="checkbox"/> 4. 脱力のため評価不能肢
	左下肢	<input type="checkbox"/> 1. 正常肢 <input type="checkbox"/> 2. 軽度遅速肢 <input type="checkbox"/> 3. 中等度遅速肢 <input type="checkbox"/> 4. 脱力のため評価不能肢
	右上肢	<input type="checkbox"/> 1. 正常肢 <input type="checkbox"/> 2. 軽度遅速肢 <input type="checkbox"/> 3. 中等度遅速肢 <input type="checkbox"/> 4. 脱力のため評価不能肢
	右下肢	<input type="checkbox"/> 1. 正常肢 <input type="checkbox"/> 2. 軽度遅速肢 <input type="checkbox"/> 3. 中等度遅速肢 <input type="checkbox"/> 4. 脱力のため評価不能肢
反射	深部反射	<input type="checkbox"/> 1. 正常あるいは低下 <input type="checkbox"/> 2. いずれかで亢進
	足底反射	<input type="checkbox"/> 1. 無反応ないし屈曲反応 <input type="checkbox"/> 2. どちらかの側で屈伸反応
脳MRI 検査	<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
	T2W FLAIR high	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし
	T1W Low	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし
	病変部位 (複数可能)	<input type="checkbox"/> 1. 大脳白質 <input type="checkbox"/> 2. 小脳白質 <input type="checkbox"/> 3. 脳幹 <input type="checkbox"/> 4. その他 <input type="checkbox"/> 5. 不明
	病変分布	<input type="checkbox"/> 1. 両側性 <input type="checkbox"/> 2. 片側性
	対称性	<input type="checkbox"/> 1. 左右対称 <input type="checkbox"/> 2. 左右非対称
	MRI 病変数	<input type="text"/> <input type="text"/> 個
	Mass Effect	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし
	ガドリニウム 増強効果	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし

脳脊髄液検査	<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
	細胞数	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> / μL
	蛋白量	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> mg/dL
	糖量	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> mg/dL
	同時採血血糖	
	IgG	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> mg/dL
	IgG Index	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/>
	MBP	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> pg/mL
	OCB	<input type="checkbox"/> 1. 陽性 <input type="checkbox"/> 2. 陰性
病理検査	<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
	種類	<input type="checkbox"/> 1. 脳生検 <input type="checkbox"/> 2. 剖検
	結果	<input type="checkbox"/> 1. 脱髄病変あり <input type="checkbox"/> 2. JCV 抗原陽性 <input type="checkbox"/> 3. オリゴデンドログリア腫大核 <input type="checkbox"/> 4. その他

C. ウイルス遺伝子検査

脳脊髄液 JCV - DNA PCR 検査の実施	<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
	<input type="checkbox"/> 1. 陽性 <input type="checkbox"/> 2. 陰性 <input type="checkbox"/> 3. その他	
	コピー数	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> コピー/mL
	その他の結果	

D. 鑑別診断（新規）

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. 中枢神経原発悪性リンパ腫	<input type="checkbox"/> 2. 脳トキソプラズマ症
<input type="checkbox"/> 3. posterior reversible encephalopathy syndrome (PRES)	<input type="checkbox"/> 4. 脳血管障害
<input type="checkbox"/> 5. サイトメガロウイルス脳炎	<input type="checkbox"/> 6. HIV 脳症
<input type="checkbox"/> 7. 薬剤性白質脳症	<input type="checkbox"/> 8. 多発性硬化症
<input type="checkbox"/> 9. 副腎白質ジストロフィー	

<診断のカテゴリー>

<input type="checkbox"/> Definite PML（進行性多巣性白質脳症）：A-5 に該当
<input type="checkbox"/> Probable PML：A-1、2、3、4 全て該当
<input type="checkbox"/> Possible PML：A-1、2、3 全て該当
<input type="checkbox"/> 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

初発症状（新規）	
既往症（新規）	
基礎疾患	
経過	
これまでの経過	<input type="checkbox"/> 1. 進行性 <input type="checkbox"/> 2. 進行停止 <input type="checkbox"/> 3. 軽快 <input type="checkbox"/> 4. その他
最近の経過	<input type="checkbox"/> 1. 急速に悪化 <input type="checkbox"/> 2. 徐々に悪化 <input type="checkbox"/> 3. 不変 <input type="checkbox"/> 4. 軽快 <input type="checkbox"/> 5. 治癒 <input type="checkbox"/> 6. その他

■ 治療その他

治療と効果	
誘因除去	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし
	具体的内容
	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
発症起因薬剤の中止	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし
	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
メフロキン内服治療	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし
	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
抗レトロウイルス療法	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし
	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
ミルタザピン投与	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし
	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
その他の抗ウイルス薬	<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
血液浄化療法	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし
	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	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし
	治療法
	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

免疫再構築症候群 (IRIS) 合併	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし		
	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	
ステロイドパルス 療法	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし		
	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	
ステロイド内服治療	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし		
	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	
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 <input type="text"/> <input type="text"/> 日	
鼻腔栄養	<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 <input type="text"/> <input type="text"/> 日	
胃瘻	<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 <input type="text"/> <input type="text"/> 日	

■ 重症度分類に関する事項

Karnofsky score			
<input type="checkbox"/> 1. 正常。疾患に対する患者の訴えがない。 臨床症状なし。(100) <input type="checkbox"/> 2. 軽い臨床症状はあるが、正常活動可能。(90) <input type="checkbox"/> 3. かなり臨床症状あるが、努力して正常活動可能。(80) <input type="checkbox"/> 4. 自分自身の世話はできるが、正常の活動・労働することは不可能 (70) <input type="checkbox"/> 5. 自分に必要なことはできるが、ときどき介護が必要 (60) <input type="checkbox"/> 6. 症状を考慮した看護および定期的な医療行為が必要。(50) <input type="checkbox"/> 7. 動けず、適切な医療および看護が必要 (40) <input type="checkbox"/> 8. 全く動けず、入院が必要だが死はさしせていない (30) <input type="checkbox"/> 9. 非常に重症、入院が必要で精力的な治療が必要 (20) <input type="checkbox"/> 10. 死期が切迫している (10)			
診断日	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

Barthel Index	
食事	<input type="checkbox"/> 1. 自立、自助具などの装着可、標準的時間内に食べ終える (10 点) <input type="checkbox"/> 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) <input type="checkbox"/> 3. 全介助 (0 点)
車椅子からベッドへの移動	<input type="checkbox"/> 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) <input type="checkbox"/> 2. 軽度の部分介助または監視を要する (10 点) <input type="checkbox"/> 3. 座ることは可能であるがほぼ全介助 (5 点) <input type="checkbox"/> 4. 全介助または不可能 (0 点)
整容	<input type="checkbox"/> 1. 自立 (洗面、整髪、歯磨き、ひげ剃り) (5 点) <input type="checkbox"/> 2. 部分介助または不可能 (0 点)
トイレ動作	<input type="checkbox"/> 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) <input type="checkbox"/> 2. 部分介助、体を支える、衣服、後始末に介助を要する (5 点) <input type="checkbox"/> 3. 全介助または不可能 (0 点)
入浴	<input type="checkbox"/> 1. 自立 (5 点) <input type="checkbox"/> 2. 部分介助または不可能 (0 点)
歩行	<input type="checkbox"/> 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) <input type="checkbox"/> 2. 45m 以上の介助歩行、歩行器の使用を含む (10 点) <input type="checkbox"/> 3. 歩行不能の場合、車椅子にて 45m 以上の操作可能 (5 点) <input type="checkbox"/> 4. 上記以外 (0 点)
階段昇降	<input type="checkbox"/> 1. 自立、手すりなどの使用の有無は問わない (10 点) <input type="checkbox"/> 2. 介助または監視を要する (5 点) <input type="checkbox"/> 3. 不能 (0 点)
着替え	<input type="checkbox"/> 1. 自立、靴、ファスナー、装具の着脱を含む (10 点) <input type="checkbox"/> 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) <input type="checkbox"/> 3. 上記以外 (0 点)

排便コントロール	<input type="checkbox"/> 1. 失禁なし、浣腸、坐薬の取り扱いも可能 (10点) <input type="checkbox"/> 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) <input type="checkbox"/> 3. 上記以外 (0点)
排尿コントロール	<input type="checkbox"/> 1. 失禁なし、収尿器の取り扱いも可能 (10点) <input type="checkbox"/> 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) <input type="checkbox"/> 3. 上記以外 (0点)
合計点数	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> /100点

運動機能の障害度スケール	
<input type="checkbox"/> 1. 障害なし	<input type="checkbox"/> 2. 軽度 (日常生活に不自由なし)
<input type="checkbox"/> 3. 中等度 (歩行は可能であるが、日常生活は不自由)	<input type="checkbox"/> 4. 重度 (車椅子)
<input type="checkbox"/> 5. 寝たきり	

■ 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

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
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。