

## 149 片側痙攣・片麻痺・てんかん症候群

## ■ 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"/> | 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"/> |   |   |   |        |   |   |               |
| 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 <input type="text"/> <input type="text"/> | *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<br>(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<br><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<br><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<br><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<br><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

|  |   |
|--|---|
| 1. 周産期歴と発達歴に異常なく、発症前に神経学的異常を認めない                                   | <input type="checkbox"/> 1. 該当 <input type="checkbox"/> 2. 非該当 <input type="checkbox"/> 3. 不明   |
| 2. 急性期症状として痙攣発作（多くは片側性痙攣だが全般性痙攣であっても除外されない）で発症、その後1週間以上持続する片麻痺を呈する | <input type="checkbox"/> 1. 該当 <input type="checkbox"/> 2. 非該当 <input type="checkbox"/> 3. 不明   |
| 3. 2の発作後、1か月以降にてんかん発作（焦点性発作、二次性全般化発作）を発症する                         | <input type="checkbox"/> 1. 該当 <input type="checkbox"/> 2. 非該当  |
|  | 発作型（複数選択可）  |
|  | <input type="checkbox"/> 複雑部分発作 <input type="checkbox"/> 単純部分発作<br><input type="checkbox"/> 片側間代発作 <input type="checkbox"/> 全身強直間代発作<br><input type="checkbox"/> 非定型欠神発作 <input type="checkbox"/> その他の発作型<br>*その他の発作型を選択の場合、以下に記入 |
|  | 現在の状況 <input type="checkbox"/> 発作残存 <input type="checkbox"/> 発作消失   |

**B. 検査所見** \*小数点も1文字として記入する

|  |   |
|--|---|
| 1. 血液・生化学的検査所見：特異的所見はない  | <input type="checkbox"/> 1. 該当 <input type="checkbox"/> 2. 非該当 <input type="checkbox"/> 3. 不明 |
| 2. 脳波所見：急性期には、片麻痺の責任病変側に優位な鋭波を混じる律動的な 1.5～3Hz 高振幅徐波が持続する。<br>周波数は多様で、波形も多形性に富み、間代性の筋収縮と突発性異常波は同期しない。慢性期には、局在に応じた棘波、鋭波などのてんかん性異常所見がみられる。  | <input type="checkbox"/> 1. 該当 <input type="checkbox"/> 2. 非該当 <input type="checkbox"/> 3. 不明 |
| 3. 頭部画像所見  | <input type="checkbox"/> 1. 該当 <input type="checkbox"/> 2. 非該当 <input type="checkbox"/> 3. 不明 |
| <input type="checkbox"/> 急性期 CT で責任病変側大脳半球の皮髄境界が不鮮明となり、低吸収を呈し、半球全体が腫大を示す※<br><input type="checkbox"/> 急性期 MRI では T2、拡散強調画像で病変側大脳半球の高信号を認め、同部の皮質下白質優位に ADC が低下し細胞性浮腫が示唆される※<br><input type="checkbox"/> 脳血流 SPECT、MR angiography で、急性期に病変側大脳半球の灌流増加を認める |   |
| ※慢性期には病変は萎縮し、一部に層状壊死を示唆する所見が認められる  |   |

**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. 未実施 |
| 変異のあった遺伝子   |  |
| <input type="checkbox"/> SCN1A <input type="checkbox"/> CACNA1A <input type="checkbox"/> その他の遺伝子 *その他の遺伝子を選択の場合、以下に記入 |  |
| <br>  |  |

**D. 鑑別診断**

|   |   |
|---|---|
| 以下の疾病を鑑別し、全て除外できる。<br>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"/> 皮質異形成 <input type="checkbox"/> ラ側巨脳症などの片側脳形成異常を伴う難治てんかん <input type="checkbox"/> ラスムッセン症候群 |   |

<診断のカテゴリー>

|  |  |
|--|--|
| A. 症状を全て満たし、かつ検査所見（B-2）または（B-3）のいずれかを認める | <input type="checkbox"/> 1. 該当 <input type="checkbox"/> 2. 非該当 |
|--|--|

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

|  |
|--|
|  |
|--|

■ 臨床所見

|                       |  |  |  |  |
|-----------------------|--|--|--|--|
| 片麻痺の側性                | <input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし <input type="checkbox"/> 3. 不明 |  |  |  |
|                       | <input type="checkbox"/> 右 <input type="checkbox"/> 左  |  |  |  |
| 外科治療                  | <input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし <input type="checkbox"/> 3. 不明 |  |  |  |
| 有効であった<br>抗てんかん<br>薬剤 | <input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし <input type="checkbox"/> 3. 不明 |  |  |  |
|                       | 薬剤名  | <input type="checkbox"/> PHT <input type="checkbox"/> PB/PRM <input type="checkbox"/> CBZ <input type="checkbox"/> VPA <input type="checkbox"/> ZNS<br><input type="checkbox"/> TPM <input type="checkbox"/> LTG <input type="checkbox"/> LEV <input type="checkbox"/> GBP <input type="checkbox"/> CLB<br><input type="checkbox"/> DZP <input type="checkbox"/> ESM <input type="checkbox"/> STP <input type="checkbox"/> RFN <input type="checkbox"/> ACTH<br><input type="checkbox"/> その他の薬剤      *その他の薬剤を選択の場合、以下に記入 |  |  |
|                       |  | <br>   |  |  |

■ 重症度分類に関する事項

「G40 てんかん」の障害等級判定区分

|  |
|--|
| <input type="checkbox"/> ハ、ニの発作が月に1回以上ある（1級程度）   |
| <input type="checkbox"/> イ、ロの発作が月に1回以上ある、またはハ、ニの発作が年に2回以上ある（2級程度）  |
| <input type="checkbox"/> イ、ロの発作が月に1回未満、またはハ、ニの発作が年に2回未満である（3級程度）   |
| てんかん発作のタイプ<br>イ. 意識障害はないが、随意運動が失われる発作<br>ロ. 意識を失い、行為が途絶するが、倒れない発作<br>ハ. 意識障害の有無を問わず、転倒する発作<br>ニ. 意識障害を呈し、状況にそぐわない行為を示す発作 |

「精神症状・能力障害二軸評価」 (2) 能力障害評価

|   |
|---|
| <input type="checkbox"/> 1. 精神障害や知的障害を認めないか、または、精神障害、知的障害を認めるが、日常生活および社会生活は普通に出来る |
| <input type="checkbox"/> 2. 精神障害、知的障害を認め、日常生活または社会生活に一定の制限を受ける                    |
| <input type="checkbox"/> 3. 精神障害、知的障害を認め、日常生活または社会生活に著しい制限を受けており、時に応じて支援を必要とする    |
| <input type="checkbox"/> 4. 精神障害、知的障害を認め、日常生活または社会生活に著しい制限を受けており、常時支援を要する         |
| <input type="checkbox"/> 5. 精神障害、知的障害を認め、身の回りのことはほとんど出来ない                         |

|   |   |
|---|---|
| 上記の精神保健福祉手帳診断基準における「G40 てんかん」の障害等級判定区分および障害者総合支援法における「精神症状・能力障害二軸評価」(2) 能力障害評価で、次のいずれかに該当する   | <input type="checkbox"/> 1. 該当 <input type="checkbox"/> 2. 非該当 <input type="checkbox"/> 3. 不明 |
| <input type="checkbox"/> 「G40 てんかん」の障害等級が1級程度で、能力障害評価1～5のいずれかを満たす<br><input type="checkbox"/> 「G40 てんかん」の障害等級が2級程度で、能力障害評価3～5のいずれかを満たす<br><input type="checkbox"/> 「G40 てんかん」の障害等級が3級程度で、能力障害評価4～5のいずれかを満たす |   |

■ 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<br><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<br><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<br><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<br><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<br>※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。