88 プリオン病　臨床調査個人票　（1.新規）

ふりがな 氏名		性別	1.男 2.女	生年 月日	1.明治 2.大正 3.昭和 4.平成	年 月 日生 （満 歳）	
住所	郵便番号 電話 （ ）			出生 都道府県		発病時在住 都道府県	
発病年月	1.昭和 2.平成 年 月（満 歳）	初診年月日	1.昭和 2.平成 年 月 日	保険種別	1.社保 2.共済 3.国保 4.後期高齢		
身体障害者手帳	1.あり（等級＿＿級） 2.なし	介護認定	1.要介護（要介護度＿＿） 2.要支援 3.なし				
生活状況	社会活動（1.就労 2.就学 3.家事労働 4.在宅療養 5.入院 6.入所 7.その他（＿＿＿＿）） 日常生活（1.正常 2.やや不自由であるが独力で可能 3.制限があり部分介助 4.全面介助）						
受診状況 （最近6か月）	1.主に入院 2.入院と通院半々 3.主に通院（＿＿/月） 4.往診あり 5.施設入所 6.その他（ ）						

発症と経過（具体的に記述）

【WISH入力不要】

家族内発症	1. あり 2. なし ありの場合：父・母・兄・姉・弟・妹・祖父・祖母（父方・母方）・他（ ） 3. 不明 （プリオン病・認知症・その他（ ））
職業歴	
食品嗜好等	
接触歴	1)他のプリオン病患者（組織等）との接触歴 1.あり 2.なし 3.不明 ありの場合；内容（ ） 2)職業的な動物との接触歴 1.あり 2.なし ありの場合；①と畜・食肉処理等 ②畜産（ 牛・羊・山羊・豚・馬・その他（ ）） ③その他動物と接触する職業（ ） 3)海外渡航歴 イギリス （1.あり 2.なし）ありの場合；（昭和・平成 年頃）（期間 年・月・週） イギリスを除くＥＵ諸国（1.あり 2.なし）ありの場合；（昭和・平成 年頃）（期間 年・月・週）
既往歴	手術歴 1.あり（下記） 2.なし 3.不明 ①脳 （1.あり 2.なし 3.不明）昭和・平成 年 月 日（病名 ）（施設 ） ②脊髄 （1.あり 2.なし 3.不明）昭和・平成 年 月 日（病名 ）（施設 ） ③他の神経系 （1.あり 2.なし 3.不明）昭和・平成 年 月 日（病名 ）（施設 ） ④外傷 （1.あり 2.なし 3.不明）昭和・平成 年 月 日（病名 ）（施設 ） ⑤他の手術 （1.あり 2.なし 3.不明）昭和・平成 年 月 日（病名 ）（施設 ） 硬膜移植 1.確実にあり（下記） 2.可能性が高い 3.不明（可能性を否定できない） 4.なし 使用硬膜製品名（ ） サイズ（ ）cm×（ ）cm 手術名（ ） その他の臓器移植・製剤による治療歴 1.あり 2.なし 3.不明 1.ありの場合： 1.角膜移植 2.成長ホルモン製剤 3.その他（ ） 昭和・平成 年 月 日（病名 ）（施設 ）（製品 ） ｲﾝﾌﾟﾗﾝﾄ治療（歯科） （1.あり 2.なし 3.不明）昭和・平成 年 月 日（病名 ）（施設 ） 輸血歴 （1.あり 2.なし 3.不明）昭和・平成 年 月 日（病名 ）（施設 ） 献血歴 （1.あり 2.なし 3.不明）昭和・平成 年 月 日（場所 ）（施設 ） 鍼治療歴 （1.あり 2.なし 3.不明）昭和・平成 年 月 日（病名 ）（施設 ） 内視鏡検査歴 （1.あり 2.なし 3.不明）昭和・平成 年 月 日（病名 ）（施設 ） 既往歴 （1.あり 2.なし 3.不明）昭和・平成 年 月 日（病名 ）（発症 ） 昭和・平成 年 月 日（病名 ）（発症 ） 昭和・平成 年 月 日（病名 ）（発症 ）

臨床症候

1 経過　経過の進行性　1.あり　2.なし　3.不明（　　）

2 症候　初発症状（　　）

(1)ミオクローヌス	1.あり（平成　年　月から）	2.なし	3.不明	
(2)進行性認知症、又は意識障害	1.あり（平成　年　月から）	2.なし	3.不明	
(3)錐体路症候	1.あり（平成　年　月から）	2.なし	3.不明	
(4)錐体外路症候	1.あり（平成　年　月から）	2.なし	3.不明	
(5)小脳症状（ふらつき）	1.あり（平成　年　月から）	2.なし	3.不明	
(6)視覚異常	1.あり（平成　年　月から）	2.なし	3.不明	
(7)精神症候	1.あり（平成　年　月から）	2.なし	3.不明	
(8)無動・無言状態	1.あり（平成　年　月から）	2.なし	3.不明	
(9)その他症候（　　）	1.あり（平成　年　月から）	2.なし	3.不明	
（　　）	1.あり（平成　年　月から）	2.なし	3.不明	

検査所見

(1)脳波：ＰＳＤ　1.あり　2.なし　3.不明　（検査時期　平成　年　月　日）

基礎律動の徐波化　1.あり　2.なし　3.不明　（検査時期　平成　年　月　日）

(2)画像：ＣＴ、ＭＲＩで脳萎縮　1.あり　2.なし　3.不明　（検査時期　平成　年　月　日）

diffusion 又はFLAIRで高信号　1.あり　2.なし　3.不明　（検査時期　平成　年　月　日）

(3)プリオン蛋白(PrP)遺伝子検索　1.施行　2.未施行　（検査時期　平成　年　月　日）

変異（1.あり　2.なし　3.不明）内容（　　）

コドン１２９の多型：Met/Met　Met/Val　Val/Val　　コドン２１９の多型：Glu/Glu　Glu/Lys　Lys/Lys

(4)脳脊髄液（検査時期　平成　年　月　日）　細胞数　（1.正　2.増（　　/μl））

蛋白量（1.正　2.増（　　mg/dl、基準値　　））　総タウ蛋白（1.正　2.増（　　pg/ml、基準値　　））

ＮＳＥ（1.正　2.増（　　ng/dl、基準値　　））　14-3-3蛋白（1.正　2.増　　）

鑑別診断

①アルツハイマー型認知症	1.鑑別できる	2.鑑別できない	
②血管性認知症	1.鑑別できる	2.鑑別できない	
③脊髄小脳変性症	1.鑑別できる	2.鑑別できない	
④パーキンソン認知症症候群	1.鑑別できる	2.鑑別できない	
⑤認知症を伴う運動ニューロン疾患	1.鑑別できる	2.鑑別できない	
⑥ピック病	1.鑑別できる	2.鑑別できない	
⑦単純ヘルペス等のウイルス性脳炎	1.鑑別できる	2.鑑別できない	
⑧脳原発性リンパ腫	1.鑑別できる	2.鑑別できない	
⑨代謝性脳症・低酸素脳症	1.鑑別できる	2.鑑別できない	
⑩てんかん重積状態	1.鑑別できる	2.鑑別できない	
⑪橋本脳症	1.鑑別できる	2.鑑別できない	
⑫その他の病因による認知症	1.鑑別できる	2.鑑別できない	

診断

1)孤発性クロイツフェルト・ヤコブ病(ｓCJD)

1.確実例；特徴的な病理所見を有する又はウェスタンブロット法や免疫染色法で脳に異常 PrP を検出

2.ほぼ確実例；病理所見がない症例で、進行性認知症を示し、脳波上に PSD を認める。

さらに、ミオクローヌス、錐体路／錐体外路障害、小脳症状／視覚異常、無言無動状態のうち２項目以上を示す。

あるいは、「3.疑い例」に入る例で、髄液 14-3-3 蛋白陽性で全臨床経過が 2 年未満

3.疑い例；ほぼ確実例と同じ臨床症状を呈するが、PSD を欠く。

2)獲得性クロイツフェルト・ヤコブ病

(1)医原性クロイツフェルト・ヤコブ病（ｓCJD と同様の診断基準による）

1.確実例　2.ほぼ確実例　3.疑い例

種類：1.硬膜移植　2.角膜移植　3.その他（　　）

(2)変異型クロイツフェルト・ヤコブ病(ｖCJD)(WHO 2001 診断基準による)

1.確実例　2.ほぼ確実例　3.疑い例

3)遺伝性プリオン病

1.確実例；特徴的な病理所見を有する又はウェスタンブロット法や免疫染色法で脳に異常 PrP を検出し、PrP 遺伝子変異を有するもの

2.ほぼ確実例；病理所見はないが、PrP 遺伝子変異を認め臨床所見が矛盾しないもの

3.疑い例；病理所見がなく、PrP 遺伝子変異も証明されていないが、遺伝性プリオン病を示唆する臨床所見があるもの

臨床病型：1.家族性 CJD　2.GSS（ゲルストマン・ストロイスラー・シャインカー病）

3.FFI（致死性家族性不眠症）　4.その他（　　）

4)その他

1.プリオン病の可能性あり：プリオン病の診断基準には合致しないが、プリオン病の可能性がある例

所見（　　）

ケア

(1)鼻腔栄養	1.あり（昭和・平成　年　月から）	2.なし	
(2)胃瘻	1.あり（昭和・平成　年　月から）	2.なし	
(3)気管切開	1.あり（昭和・平成　年　月から）	2.なし	
(4)人工呼吸器	1.あり（昭和・平成　年　月から）	2.なし	

転出（予定）先	転出予定　1.あり　2.なし 1.の場合予定施設名　　転出時期　平成　年　月	紹介元医療機関名	

医療上の問題点

【WISH入力不要】

医療機関名　　保険医療機関コード（　　）

医療機関所在地

電話番号　（　　）

医師の氏名

印　　記載年月日：平成　年　月　日

※認定基準については大阪府ホームページ（http://www.pref.osaka.lg.jp/kenkozukuri/t_sikkan/sinki.html）に掲載しています