

臨床調査個人票 認定 不認定
001. 球脊髄性筋萎縮症（更新）

※診断書には過去6ヶ月間で一番悪い状態の内容を記載してください。
 ※診断基準、重症度分類については、「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。

■基本情報

氏名および受給者番号		受給者番号（ ）	
姓(漢字)	名(漢字)	姓(かな)	名(かな)
住所			
郵便番号		住所	
生年月日等			
生年月日	西暦	年 月 日	性別 1. 男 2. 女

■重症度分類に関する事項

※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。

modified Rankin Scale、食事・栄養、呼吸のそれぞれの評価スケールで、いずれかが3以上	左記の重症度を 1. 満たす 2. 満たさない（*軽症者へ）
--	--------------------------------------

（*軽症者）審査の結果、「重症度を満たさない」と判定された場合は、更新申請手続きを行う月以前の12か月以内に指定難病に係る医療費（10割分）が33,330円を超える月数が3か月以上あることを確認できる「自己負担上限額管理票」等の提出を行わないと、医療費助成は継続されません。

重症度分類	
modified Rankin Scale	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。

■発症と経過

発病時の状況	
発症年月	西暦 年 月
経過	
経過	1. 進行性 2. 進行後停止 3. 軽快 4. その他（ ）
特記事項	
現在の日常生活 動作（ADL）	
言語	1. 発話正常 2. 発話障害が認められる 3. 繰り返し聞くと意味が分かる 4. 声以外の伝達手段と発話を併用 5. 実用的発話の喪失
書字	1. 正常 2. 遅いまたは書きなぐる（全単語が判読可能） 3. 一部の単語が判読不可能 4. ペンは握れるが、字を書けない 5. ペンが握れない
歩行・移動	1. 正常 2. やや歩行が困難 3. 杖などの器物または人による介助歩行 4. 歩行不可能（車椅子などで生活） 5. 脚を動かすことができない（全面介助移動）

現在の日常生活 動作 (A D L) 続き													
着衣、身の周りの動作	1. 正常にできる 2. 努力して、一人で完全にできる 3. 時折手助けまたは代わりの方法が必要 4. しばしば手助けが必要 5. 全面介助である												
唾液分泌	1. 正常 2. 口内の唾液はわずかだが、明らかに過剰 (夜間はよだれが垂れることがある) 3. 中等度に過剰な唾液 (わずかによだれが垂れることがある) 4. 顕著に過剰な唾液 (よだれが垂れる) 5. 著しいよだれ (絶えずティッシュやハンカチを必要とする)												
寝床での動作	1. 正常 2. 幾分遅く、ぎこちないが助けを必要としない 3. 独りで寝返りをうったり、寝具を整えられるが非常に苦勞する 4. 寝返りを始めることはできるが、独りで寝返りをうったり、寝具を整えることができない 5. 自分ではどうすることもできない												
階段登り	1. 正常 2. 遅い 3. 軽度の不安定または疲労 4. 介助が必要 5. 登れない												
食器の使い方 (経管栄養なし)	1. 正常 2. 幾分遅く、ぎこちないが、他人の助けを必要としない 3. フォークは使えるが、はしは使えない 4. 食物は誰かに切ってもらわなくてはならないが、何とかフォークまたはスプーンで食べる事ができる 5. 誰かに食べさせてもらわなくてはいけない												
指先の動作 (経管栄養実施の場合)	1. 正常 2. ぎこちないが全ての手先の作業ができる 3. ボタンやファスナーを留めるのにある程度手助けが必要												
呼吸													
呼吸困難	1. なし 2. 歩行中に起こる 3. 日常動作のいずれかで起こる 4. 座位または臥位いずれかで起こる 5. 極めて強く呼吸補助装置を考慮する												
起座呼吸	1. なし 2. 息切れのため夜間の睡眠がやや困難 3. 眠るのに支えとする枕が必要 4. 座位でないと眠れない 5. 全く眠ることができない												
呼吸不全 (呼吸が自然にできない)	1. なし 2. 間欠的に呼吸補助装置 (BiPAP) が必要 3. 夜間に継続的に呼吸補助装置 (BiPAP) が必要 4. 1日中呼吸補助装置 (BiPAP) が必要 5. 挿管または気管切開による人工呼吸が必要												
栄養と呼吸													
経管栄養	1. 経鼻胃管 2. 胃瘻・腸瘻 3. 未施行 導入日 西暦 年 月												
経静脈栄養	1. 実施 2. 未実施 導入日 西暦 年 月												
非侵襲的陽圧換気 (BiPAP等)	1. 間欠的施行 2. 夜間に継続的に施行 3. 一日中施行 4. 未施行 導入日 西暦 年 月												
気管切開	1. 実施 2. 未実施 導入日 西暦 年 月												
気管切開＋人工呼吸器	1. 装着 2. 未装着 導入日 西暦 年 月												
人工呼吸器 (使用者のみ詳細記入) ※本疾患により装着している者に限る													
使用の有無	1. あり 2. なし												
<以下有の場合> 開始時期	西暦 年 月	離脱の見込み	1. あり 2. なし										
種類	1. 気管切開口を介した人工呼吸器 2. 鼻マスク又は顔マスクを介した人工呼吸器												
施行状況	1. 間欠的施行 2. 夜間に継続的に施行 3. 一日中施行 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 <table border="1" style="width: 100%; height: 20px;"> <tr> <td style="width: 20px;"></td> <td style="width: 20px;"></td> <td style="width: 20px;"></td> <td style="width: 20px;"></td> <td style="width: 20px;"></td> <td style="width: 20px;"></td> <td style="width: 20px;"></td> <td style="width: 20px;"></td> <td style="width: 20px;"></td> <td style="width: 20px;"></td> </tr> </table>												
医療機関所在地	医師の氏名												
電話番号	_____												
記載年月日: 年 月 日													

この臨床調査個人票は、大阪府更新申請用です。「難病指定医」又は「協力難病指定医」でなければ作成できません。