

臨床調査個人票 認定 不認定
003. 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。

以下のうち、いずれかを満たす	左記の重症度を
<ul style="list-style-type: none"> 生活における重症度分類で2以上 modified Rankin Scale (mRS)、食事・栄養、呼吸のそれぞれの評価スケールを用いて、いずれかが3以上 	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	
生活における重症度分類	1. 学校生活・家事・就労はおおむね可能 2. 学校生活・家事・就労は困難だが、日常生活(身の回りのこと)はおおむね自立 3. 自力で食事、排泄、移動のいずれか一つ以上ができず、日常生活に介助を要する 4. 呼吸困難・痰の喀出困難、あるいは嚥下障害がある 5. 非経口的栄養摂取(経管栄養、胃瘻など)、人工呼吸器使用、気管切開を受けている
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

■診断

病型
1. 脊髄性筋萎縮症 I 型 (タイプ1, Werdnig-Hoffmann病) 2. 脊髄性筋萎縮症 II 型 (タイプ2, 中間型 Dubowitz病) 3. 脊髄性筋萎縮症 III 型 (タイプ3, Kugelberg-Welander病) 4. 脊髄性筋萎縮症 IV 型 (タイプ4, 成人発症型) 5. その他の脊髄性筋萎縮症 病名

■発症と経過

発病時の状況			
発症年月	西暦	年	月
診断医療機関名			
経過			
経過	1. 進行性 2. 進行後停止 3. 軽快 4. その他 () 進行性の状況 1. 急速 2. 緩徐 3. 極めて緩徐 (数十年)		
筋力			
筋萎縮を認める部位	1. 頸部 2. 上肢領域 3. 体幹領域 (脊柱) 4. 腰部・下肢領域 5. 顔面		
筋力低下: 坐位	1. 可能 2. 不可能	筋力低下: 起立	1. 可能 2. 不可能
筋力低下: 歩行	1. 可能 2. 不可能	筋力低下: 階段昇降	1. 可能 2. 不可能
筋力低下: 顔面筋罹患	1. あり 2. なし		
その他症状			
嚥下障害	1. あり 2. なし 3. 不明		
上肢筋力低下	1. あり 2. なし 3. 不明	優位部 1. 近位 2. 遠位 3. びまん性	部位 1. 片側 2. 両側
下肢筋力低下	1. あり 2. なし 3. 不明	優位部 1. 近位 2. 遠位 3. びまん性	部位 1. 片側 2. 両側
呼吸障害	1. あり 2. なし 3. 不明		
歩行	1. 可能 2. 不可能 3. 不明		
歩行不能の時期	歳から		
運動発達遅滞 (小児期のみ評価)	顎定の時期 起立の時期	ケ月 ケ月	独立座位の時期 独歩の時期
哺乳障害	1. あり 2. なし 3. 不明		
上肢運動機能障害	1. あり 2. なし 3. 不明		
特記事項 (主にこの1年の状況・経過)			

■治療その他

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										
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. 実装着	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												
医療機関所在地	<table border="1" style="width: 100%; height: 20px;"> <tr> <td> </td><td> </td><td> </td><td> </td><td> </td><td> </td><td> </td><td> </td><td> </td><td> </td> </tr> </table>												
電話番号	医師の氏名												
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。