

臨床調査個人票 認定 不認定
009. 神経有棘赤血球症（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。

「Barthel Indexが85点以下」 「精神症状評価が2以上」 「能力障害評価が2以上」	のいずれかを満たす	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。

Barthel Index	
食事	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） 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） 3. 全介助（0点）
車いすからベッドへの移動	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） 2. 軽度の部分介助または監視を要する（10点） 3. 座ることは可能であるがほぼ全介助（5点） 4. 全介助または不可能（0点）
整容	1. 自立（洗面、整髪、歯磨き、ひげ剃り）（5点） 2. 部分介助または不可能（0点）
トイレ動作	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） 2. 部分介助、体を支える、衣服、後始末に介助を要する（5点） 3. 全介助または不可能（0点）
入浴	1. 自立（5点） 2. 部分介助または不可能（0点）
歩行	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） 2. 45m以上の介助歩行、歩行器の使用を含む（10点） 3. 歩行不能の場合、車椅子にて45m以上の操作可能（5点） 4. 上記以外（0点）
階段昇降	1. 自立、手すりなどの使用の有無は問わない（10点） 2. 介助または監視を要する（5点） 3. 不能（0点）
着替え	1. 自立、靴、ファスナー、装具の着脱を含む（10点） 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） 3. 上記以外（0点）
排便コントロール	1. 失禁なし、浣腸、坐薬の取り扱いも可能（10点） 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） 3. 上記以外（0点）
排尿コントロール	1. 失禁なし、収尿器の取り扱いも可能（10点） 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） 3. 上記以外（0点）
合計点数	/ 100点

精神症状評価

- 症状がまったくないか、あるいはいくつかの軽い症状が認められるが日常生活の中ではほとんど目立たない程度である。
- 精神症状は認められるが、安定化している。意思の伝達や現実検討も可能であり、院内や施設等の保護的環境ではリハビリ活動等に参加し、身辺も自立している。通常の対人関係は保っている。
- 精神症状、人格水準の低下、認知症などにより意思の伝達や現実検討にいくらかの欠陥がみられるが、概ね安定しつつあるか、または固定化されている。逸脱行動は認められない。または軽度から中等度の残遺症状がある。対人関係で困難を感じることもある。
- 精神症状、人格水準の低下、認知症などにより意思の伝達か判断に欠陥がある。行動は幻覚や妄想に相当影響されているが逸脱行動は認められない。あるいは中等度から重度の残遺症状（欠陥状態、無関心、無為、自閉など）、慢性的幻覚妄想などの精神症状が遷延している。または中等度のうつ状態、そう状態を含む。
- 精神症状、人格水準の低下、認知症などにより意思の伝達に粗大な欠陥（ひどい減裂や無言症）がある。時に逸脱行動が見られることがある。または最低限の身辺の清潔維持が時に不可能であり、常に注意や見守りを必要とする。または重度のうつ状態、そう状態を含む。
- 活発な精神症状、人格水準の著しい低下、重度の認知症などにより著しい逸脱行動（自殺企図、暴力行為など）が認められ、または最低限の身辺の清潔維持が持続的に不可能であり、常時嚴重な注意や見守りを要する。または重大な自傷他害行為が予測され、嚴重かつ持続的な注意を要する。しばしば隔離なども必要となる。

能力障害評価

- 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できる。
- 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。
- 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、時に応じて援助を必要とする。
- 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、常時援助を要する。
- 精神障害、知的障害を認め、身の回りのことはほとんどできない。

■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	

■臨床所見 (6か月以内の状況・判定日: 西暦 年 月 日)

脳神経			
構音障害	1. あり 2. なし	嚥下障害	1. あり 2. なし
反射			
四肢腱反射亢進	1. 正常 2. 亢進 3. 低下	バビンスキー徴候	1. あり 2. なし
末梢神経障害	1. あり 2. なし		
筋力			
筋萎縮	1. あり 2. なし		
歩行, 姿勢, 協調運動			
歩行障害	1. なし 2. 介助歩行 3. 車いす 4. 臥床状態 5. 不明		
錐体外路症候			
不随意運動	1. なし 2. 舞踏運動 3. バリスム 4. アテトーゼ 5. 振戦・ミオクローヌス 6. 自咬症 7. ジストニア 8. 不明		
認知機能			
性格変化・精神症状	1. なし 2. 反社会的行動 3. 脱抑制・奇行 4. 自殺企図 5. 不明		
知的障害 (記銘力低下, 判断力低下)	1. あり 2. なし 3. 不明		
てんかん			
1. あり 2. なし			
画像検査 (直近の検査を記入: 西暦 年 月 日)			
CT 実施の有無	1. 実施 2. 未実施	MRI実施の有無	1. 実施 2. 未実施
尾状核萎縮を伴う側脳室拡大	1. あり 2. なし	大脳皮質萎縮	1. あり 2. なし
検査所見 (直近の検査を記入: 西暦 年 月 日)			
遺伝子検査	VPS13A遺伝子変異 1. あり 2. なし 3. 検査未実施 XK遺伝子異常 1. あり 2. なし 3. 検査未実施		

■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																				
気管切開	1. 実施 2. 未実施	導入日	西暦 年 月																				
鼻腔栄養	1. あり 2. なし	導入日	西暦 年 月																				
胃瘻	1. あり 2. なし	導入日	西暦 年 月																				
人工呼吸器	1. あり 2. なし 導入日 西暦 年 月 種類 1. NPPV (非侵襲的人工呼吸器) 2. TPPV (気管切開による人工呼吸療法)																						
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> </td><td> </td><td> </td><td> </td><td> </td><td> </td><td> </td><td> </td><td> </td><td> </td><td> </td><td> </td><td> </td><td> </td><td> </td><td> </td><td> </td><td> </td><td> </td><td> </td> </tr> </table>																						
医療機関所在地	医師の氏名																						
電話番号	<hr style="width: 100%;"/>																						
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。