

中枢性摂食異常症の診断基準

神経性食欲不振症(拒食症) (AN)

(厚生省・神経性食欲不振症調査研究班(1990年)による診断基準およびDSM-IVより改変)

1. 標準体重の-20%以上 (BMI=17.5以下) のやせ
2. 体重が不足している場合でも、体重が増えること、または肥満に対する強い恐怖。
3. 体重や体型が自己評価に過度な影響を及ぼしている、あるいは現在の低体重の重要性を否認する、といった歪んだ認識。
4. 女性なら3ヶ月以上続く無月経(ホルモン投与によってのみ出血が起こる場合は無月経とみなす)
5. やせの原因となる器質的疾患・摂食障害によると考えられる精神疾患(解離性障害、境界性人格障害など)を除く精神疾患(分裂病、うつ病、心因反応など)がない。

*上記1～5をすべて満たすものを神経性食欲不振症とする。

[病型分類]

①制限型

現在の神経性食欲不振症の経過中に、規則的なむちゃ食い、または排出行動(自己誘発性嘔吐または下剤・利尿剤・浣腸の誤った使用)を行ったことがない。

②むちゃ食い/排出型

現在の神経性食欲不振症の経過中に規則的なむちゃ食い、または排出行動(自己誘発性嘔吐または下剤・利尿剤・浣腸の誤った使用)を行ったことがある。

(備考)標準体重はBMIによる、但し13歳以下はローレル指標による。

神経性過食症(BN)

(DSM-IVより改変)

1. むちゃ食いの反復、むちゃ食いは、強力で抑えきれない衝動によって始まり、大多数の人がその時間内で食べるよりも、明らかに多量の食物を急激に摂取し、その間は自分で摂取を制御したり、止めたりすることができない状態。
2. 体重の増加を防ぐために、AまたはBのような不適切な代償行動をとる。
 - A 自己誘発性嘔吐、下剤・利尿剤・浣腸・またはその他の薬剤の誤った使用。
 - B 絶食、過剰な運動など。
3. むちゃ食いと不適切な代償行動は両方とも、少なくとも3ヶ月間にわたって平均して週2回以上起こっている。
4. 自己評価が、体型および体重の影響を強く受けている。

*上記1～4をすべて満たすものを神経性過食症とする。

[病型分類]

①排出型(2-Aを満たすもの)

現在の神経性過食症の経過中、患者は定期的に自己誘発性嘔吐をするか、下剤、利尿剤などの乱用(排出行動)がある。

②非排出型(2-Aを満たさないもの)

現在の神経性過食症の経過中、患者は絶食または過剰な運動などの好ましくない代償行為を行ったことがあるが、定期的な排出行動をしたことがない。

(備考)症例が、ANとBNの両方の診断基準を満たす場合は、ANのむちゃ食い/排出型とする。

非定型摂食障害

(ICD-10より改変)

上記の神経性食欲不振症あるいは神経性過食症の診断基準を完全には満たさない摂食障害。

疾患名：中枢性摂食異常症

1998年中に受診した当該疾患患者の有無

[1.なし 2.あり → 該当する患者について下にご記入下さい]

記載者御氏名：

記載日：1999年〔 〕月〔 〕日

<註>日常生活活動度
 1. 身体活動に特に制限はない(制限なし)
 2. 身体活動に多少の障害はあるが、独力で外出できる(独力外出)
 3. 屋内の生活はほぼ自立、外出は介助を要する(外出介助)
 4. 屋内生活も介助を要し、ベッド上の生活が主体であるが車椅子に移乗できる(屋内介助)
 5. 全面的に介助を要し、1日中ベッド上で過ごす(全面介助・臥床)

患者番号	その1	その2	その3	その4	その5
性	1.男 2.女	1.男 2.女	1.男 2.女	1.男 2.女	1.男 2.女
生年月	1.明 2.大 3.昭 4.平 〔 〕年〔 〕月	1.明 2.大 3.昭 4.平 〔 〕年〔 〕月	1.明 2.大 3.昭 4.平 〔 〕年〔 〕月	1.明 2.大 3.昭 4.平 〔 〕年〔 〕月	1.明 2.大 3.昭 4.平 〔 〕年〔 〕月
貴施設初診年月	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月
貴施設最終受診年月	平成〔 〕年〔 〕月	平成〔 〕年〔 〕月	平成〔 〕年〔 〕月	平成〔 〕年〔 〕月	平成〔 〕年〔 〕月
推定発症年月	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月 3.不明	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月 3.不明	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月 3.不明	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月 3.不明	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月 3.不明
受療状況 (1998年1年間)	1.主に入院 2.主に通院 3.両方 4.その他	1.主に入院 2.主に通院 3.両方 4.その他	1.主に入院 2.主に通院 3.両方 4.その他	1.主に入院 2.主に通院 3.両方 4.その他	1.主に入院 2.主に通院 3.両方 4.その他
医療公費負担状況 (1998年末現在、ただし 1998年中の死亡者では死亡前 について記入)	1.なし 2.老人医療 3.都道府県指定疾患 4.小児慢性特定疾患 5.他の特定疾患〔 〕 6.その他〔 〕	1.なし 2.老人医療 3.都道府県指定疾患 4.小児慢性特定疾患 5.他の特定疾患〔 〕 6.その他〔 〕	1.なし 2.老人医療 3.都道府県指定疾患 4.小児慢性特定疾患 5.他の特定疾患〔 〕 6.その他〔 〕	1.なし 2.老人医療 3.都道府県指定疾患 4.小児慢性特定疾患 5.他の特定疾患〔 〕 6.その他〔 〕	1.なし 2.老人医療 3.都道府県指定疾患 4.小児慢性特定疾患 5.他の特定疾患〔 〕 6.その他〔 〕
身体障害者手帳(同上)	1.なし 2.あり〔 〕級	1.なし 2.あり〔 〕級	1.なし 2.あり〔 〕級	1.なし 2.あり〔 〕級	1.なし 2.あり〔 〕級
臨床経過(1998年1年間)	1.改善 2.不変 3.悪化 4.死亡	1.改善 2.不変 3.悪化 4.死亡	1.改善 2.不変 3.悪化 4.死亡	1.改善 2.不変 3.悪化 4.死亡	1.改善 2.不変 3.悪化 4.死亡
(死亡時) 直接死因および死亡年月	平成〔 〕年〔 〕月	平成〔 〕年〔 〕月	平成〔 〕年〔 〕月	平成〔 〕年〔 〕月	平成〔 〕年〔 〕月
(生存時) 最近の日常生活活動度<中上註>	1.制限なし 2.独力外出 3.外出介助 4.屋内介助 5.全面介助・臥床	1.制限なし 2.独力外出 3.外出介助 4.屋内介助 5.全面介助・臥床	1.制限なし 2.独力外出 3.外出介助 4.屋内介助 5.全面介助・臥床	1.制限なし 2.独力外出 3.外出介助 4.屋内介助 5.全面介助・臥床	1.制限なし 2.独力外出 3.外出介助 4.屋内介助 5.全面介助・臥床
病型	1.拒食症 2.過食症 3.非定型	1.拒食症 2.過食症 3.非定型	1.拒食症 2.過食症 3.非定型	1.拒食症 2.過食症 3.非定型	1.拒食症 2.過食症 3.非定型
摂食障害による症状および 身体所見(複数回答可)	1.なし 2.浮腫(腹水などを含む) 3.歯牙脱落 4.耳下腺腫脹 5.貧血 6.意識障害	1.なし 2.浮腫(腹水などを含む) 3.歯牙脱落 4.耳下腺腫脹 5.貧血 6.意識障害	1.なし 2.浮腫(腹水などを含む) 3.歯牙脱落 4.耳下腺腫脹 5.貧血 6.意識障害	1.なし 2.浮腫(腹水などを含む) 3.歯牙脱落 4.耳下腺腫脹 5.貧血 6.意識障害	1.なし 2.浮腫(腹水などを含む) 3.歯牙脱落 4.耳下腺腫脹 5.貧血 6.意識障害
摂食障害による検査所見 (複数回答可)	1.なし 2.低カリウム血症 3.肝機能障害(GOT, GPT200IU/l 以上) 4.血小板減少(6万/ml 以下) 5.腎障害 6.骨粗鬆症	1.なし 2.低カリウム血症 3.肝機能障害(GOT, GPT200IU/l 以上) 4.血小板減少(6万/ml 以下) 5.腎障害 6.骨粗鬆症	1.なし 2.低カリウム血症 3.肝機能障害(GOT, GPT200IU/l 以上) 4.血小板減少(6万/ml 以下) 5.腎障害 6.骨粗鬆症	1.なし 2.低カリウム血症 3.肝機能障害(GOT, GPT200IU/l 以上) 4.血小板減少(6万/ml 以下) 5.腎障害 6.骨粗鬆症	1.なし 2.低カリウム血症 3.肝機能障害(GOT, GPT200IU/l 以上) 4.血小板減少(6万/ml 以下) 5.腎障害 6.骨粗鬆症
行動障害(複数回答可)	1.なし 2.窃盗 3.手首切傷 4.自殺企図 5.家庭内暴力 6.過食・嘔吐、下剤乱用など	1.なし 2.窃盗 3.手首切傷 4.自殺企図 5.家庭内暴力 6.過食・嘔吐、下剤乱用など	1.なし 2.窃盗 3.手首切傷 4.自殺企図 5.家庭内暴力 6.過食・嘔吐、下剤乱用など	1.なし 2.窃盗 3.手首切傷 4.自殺企図 5.家庭内暴力 6.過食・嘔吐、下剤乱用など	1.なし 2.窃盗 3.手首切傷 4.自殺企図 5.家庭内暴力 6.過食・嘔吐、下剤乱用など
家族におけるサポートシステムの 問題または家族崩壊の有無	1.なし 2.あり 3.どちらともいえない	1.なし 2.あり 3.どちらともいえない	1.なし 2.あり 3.どちらともいえない	1.なし 2.あり 3.どちらともいえない	1.なし 2.あり 3.どちらともいえない
摂食障害による社会生活 (仕事や学業など)の支障	1.なし 2.あり 3.どちらともいえない	1.なし 2.あり 3.どちらともいえない	1.なし 2.あり 3.どちらともいえない	1.なし 2.あり 3.どちらともいえない	1.なし 2.あり 3.どちらともいえない

原発性高脂血症の診断基準

原発性高脂血症の分類
(厚生省原発性高脂血症調査研究班案)

原発性高カイロミクロン血症 1) 家族性リポ蛋白リパーゼ欠損症 2) アポリポ蛋白CII欠損症 3) 原発性V型高脂血症 4) 原因不明の高カイロミクロン血症
原発性高コレステロール血症 1) 家族性高コレステロール血症 2) 家族性複合型高脂血症 3) 特発性高コレステロール血症
内因性高トリグリセリド血症 1) 家族性IV型高脂血症 2) 特発性高トリグリセリド血症
家族性III型高脂血症
原発性高HDL-コレステロール血症

原発性高カイロミクロン血症

12時間以上絶食後の血清中にカイロミクロンの存在を確認したもの^(注1)を高カイロミクロン血症と称し、以下の1)ないし4)に分類される(通常血清トリグリセリド値が1000mg/dlを超える場合はこの可能性が高い)。

注1) カイロミクロンの確認は48時間以上血清を静置すれば、上層にクリーム層の存在を認め、超遠心法、電気泳動法(アガロースゲルやポリアクリルアミドゲル)などでカイロミクロンを検出する。

1) 家族性リポ蛋白リパーゼ(LPL)欠損症

- ① ヘパリン静注後血漿、脂肪組織、マクロファージのいずれかで、LPL活性の欠損を確認する。
- ② アポリポ蛋白CIIが存在する。
- ③ 高脂肪食負荷で血清トリグリセリドが著しく上昇し、高炭水化物食負荷では著しい上昇をみない。

診断：①があれば確診、②かつ③を満たす場合は疑診

2) アポリポ蛋白CII欠損症

- ① 血漿(血清)アポリポ蛋白CIIの欠損を証明する。
- ② 高脂肪食負荷により血清トリグリセリドが著しく上昇し、高炭水化物食負荷では著しい上昇をみない。
- ③ 正常人血漿、またはアポリポ蛋白CIIの添加でLPL活性が出現する。

診断：①があれば確診、②かつ③を満たす場合は疑診

3) 原発性V型高脂血症

- ① 高カイロミクロン血症に加えてVLDLの増加を証明する。
- ② 高脂肪食負荷及び高炭水化物食負荷のいずれによっても血清トリグリセリドが著しく上昇する。
- ③ LPL欠損、アポリポ蛋白CII、アポリポ蛋白E異常を認めない。

診断：①、②、③で確診

4) その他の高カイロミクロン血症

高カイロミクロン血症で上記1)、2)、3)に該当しない場合
(LPLのインヒビターの存在などを示唆する例も報告されている)

原発性高コレステロール血症

1) 家族性高コレステロール血症

大項目

- ① 原則として血清コレステロール値260mg/dl以上でⅡaまたはⅡbの表現型を示す。
- ② 腱黄色腫^(注2)または皮膚結節性黄色腫が存在する。
- ③ LDLレセプターの分析によりレセプター活性低下ないし種々の異常が認められる。

注2) X線軟線撮影またはゼロラジオグラフィーによるアキレス腱肥厚の判定(側面で最大径9mm以上)が有用である。

小項目

- ① 眼瞼黄色腫
- ② 若年性(<50歳)角膜輪
- ③ 若年性(<50歳)虚血性心疾患

診断：大項目のうち2個以上を有する場合は確診。

大項目のうち1個と小項目のうち1個以上を有する場合は疑診

ただし、第一度近親者に確診例のみられる場合は、大項目1個のみで確信しうる。

2) 家族性複合型高脂血症

大項目

- ① Ⅱb型、Ⅱa型、Ⅳ型の表現型のいずれかを示す。
- ② 第一度近親者に上記いずれかのタイプの高脂血症が存在し、本人を含め少なくとも1名にⅡb型またはⅡa型が存在する。
- ③ 家族性高コレステロール血症を除外しうる。

小項目

- ① 多くは血清コレステロール値が 300mg/dl 以下。
- ② 経過中にⅡb型—Ⅱa型—Ⅳ型と表現型が変化しうる。
- ③ 思春期以降に高脂血症が増悪する。
- ④ 臃黄色腫を伴わない。

診断：大項目のすべてを満たせば確診、小項目は参考

3) 特発性高コレステロール血症

高コレステロール血症(ⅡaまたはⅡb)を示す例で家族性高コレステロール血症と家族性複合型高脂血症を除外しうる場合。

内因性高トリグリセリド血症

1) 家族性Ⅳ型高脂血症

大項目

- ① Ⅳ型の表現型を示す。
- ② 第一度近親者にⅣ型が存在し、他の表現型が存在しない。

小項目

- ① 肥満、高インスリン血症を伴う。
- ② 多くは成人発症。
- ③ 血清48時間静置で血清の白濁を認め、上層にクリーム層を認めない。

診断：大項目①、②がそろえば確診。小項目は参考項目

2) 特発性高トリグリセリド血症

Ⅳ型高脂血症を示す例で、家族性Ⅳ型高脂血症及び家族性複合型高脂血症を除外しうる場合。

家族性Ⅲ型高脂血症

大項目

- ① 血清コレステロール値、血清トリグリセリド値がともに高値を示す。
- ② 血漿リポ蛋白の電気泳動でVLDLからLDLへの連続性のbroad β パターンを示す。
- ③ アポリポ蛋白の等電点泳動で、アポリポ蛋白Eの異常(E2/2,E欠損など)を証明する。

小項目

- ① 黄色腫(ことに手掌線状黄色腫)
- ② 血清中のアポリポ蛋白E濃度の増加(アポリポ蛋白E/総コレステロール比が 0.05 以上)
- ③ VLDL-コレステロール/血清トリグリセリド比が 0.25 以上
- ④ LDL-コレステロールの減少
- ⑤ 閉塞性動脈硬化症、虚血性心疾患などの動脈硬化症を伴う。

診断：大項目の3個すべてそろえば確診。大項目のうち2個以上及び小項目のうち1個以上有すれば疑診

原発性高HDL-コレステロール血症

HDL-コレステロール値が 100mg/dl 以上で、高HDL-コレステロール血症の家族歴が明瞭なものは家族性高HDL-コレステロール血症と称する。

厚生省「原発性高脂血症調査研究班」報告書(昭和63年度)による

疾患名：原発性高カイクロミクロン血症

1998年中に受診した当該疾患患者の有無

[1.なし 2.あり → 該当する患者について下にご記入下さい]

記載者御氏名：

記載日：1999年〔 〕月〔 〕日

<註>日常生活活動度
 1.身体活動に特に制限はない(制限なし)
 2.身体活動に多少の障害はあるが、独力で外出できる(独力外出)
 3.屋内の生活はほぼ自立、外出は介助を要する(外出介助)
 4.屋内生活も介助を要し、ベッド上の生活が主体であるが車椅子に移乗できる(屋内介助)
 5.全面的に介助を要し、1日中ベッド上で過ごす(全面介助・臥床)

患者番号	その1	その2	その3	その4	その5
性	1.男 2.女	1.男 2.女	1.男 2.女	1.男 2.女	1.男 2.女
生年月	1.明 2.大 3.昭 4.平 〔 〕年〔 〕月	1.明 2.大 3.昭 4.平 〔 〕年〔 〕月	1.明 2.大 3.昭 4.平 〔 〕年〔 〕月	1.明 2.大 3.昭 4.平 〔 〕年〔 〕月	1.明 2.大 3.昭 4.平 〔 〕年〔 〕月
施設初診年月	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月
施設最終受診年月	平成〔 〕年〔 〕月	平成〔 〕年〔 〕月	平成〔 〕年〔 〕月	平成〔 〕年〔 〕月	平成〔 〕年〔 〕月
推定発症年月	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月 3.不明	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月 3.不明	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月 3.不明	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月 3.不明	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月 3.不明
受療状況 (1998年1年間)	1.主に入院 2.主に通院 3.両方 4.その他	1.主に入院 2.主に通院 3.両方 4.その他	1.主に入院 2.主に通院 3.両方 4.その他	1.主に入院 2.主に通院 3.両方 4.その他	1.主に入院 2.主に通院 3.両方 4.その他
医療費負担状況 (1998年末現在、ただし 1998年中の死亡者では死亡前 について記入)	1.なし 2.老人医療 3.都道府県指定疾患 4.小児慢性特定疾患 5.他の特定疾患〔 〕 6.その他〔 〕	1.なし 2.老人医療 3.都道府県指定疾患 4.小児慢性特定疾患 5.他の特定疾患〔 〕 6.その他〔 〕	1.なし 2.老人医療 3.都道府県指定疾患 4.小児慢性特定疾患 5.他の特定疾患〔 〕 6.その他〔 〕	1.なし 2.老人医療 3.都道府県指定疾患 4.小児慢性特定疾患 5.他の特定疾患〔 〕 6.その他〔 〕	1.なし 2.老人医療 3.都道府県指定疾患 4.小児慢性特定疾患 5.他の特定疾患〔 〕 6.その他〔 〕
身体障害者手帳(同上)	1.なし 2.あり〔 〕級	1.なし 2.あり〔 〕級	1.なし 2.あり〔 〕級	1.なし 2.あり〔 〕級	1.なし 2.あり〔 〕級
臨床経過(1998年1年間)	1.改善 2.不変 3.悪化 4.死亡	1.改善 2.不変 3.悪化 4.死亡	1.改善 2.不変 3.悪化 4.死亡	1.改善 2.不変 3.悪化 4.死亡	1.改善 2.不変 3.悪化 4.死亡
(死亡時) 直接死因および死亡年月	平成〔 〕年〔 〕月	平成〔 〕年〔 〕月	平成〔 〕年〔 〕月	平成〔 〕年〔 〕月	平成〔 〕年〔 〕月
(生存時) 最近の日常生活活動度<中上註>	1.制限なし 2.独力外出 3.外出介助 4.屋内介助 5.全面介助・臥床	1.制限なし 2.独力外出 3.外出介助 4.屋内介助 5.全面介助・臥床	1.制限なし 2.独力外出 3.外出介助 4.屋内介助 5.全面介助・臥床	1.制限なし 2.独力外出 3.外出介助 4.屋内介助 5.全面介助・臥床	1.制限なし 2.独力外出 3.外出介助 4.屋内介助 5.全面介助・臥床
病型	1.家族性LPL欠損症 2.7 ^β 蛋白C-II欠損症 3.原発性V型高脂血症 4.その他の原因不明の欠損症 5.不明	1.家族性LPL欠損症 2.7 ^β 蛋白C-II欠損症 3.原発性V型高脂血症 4.その他の原因不明の欠損症 5.不明	1.家族性LPL欠損症 2.7 ^β 蛋白C-II欠損症 3.原発性V型高脂血症 4.その他の原因不明の欠損症 5.不明	1.家族性LPL欠損症 2.7 ^β 蛋白C-II欠損症 3.原発性V型高脂血症 4.その他の原因不明の欠損症 5.不明	1.家族性LPL欠損症 2.7 ^β 蛋白C-II欠損症 3.原発性V型高脂血症 4.その他の原因不明の欠損症 5.不明
(初診時)血清トリグリセリド値	〔 〕mg/dl	〔 〕mg/dl	〔 〕mg/dl	〔 〕mg/dl	〔 〕mg/dl
(初診時)血清総コレステロール値	〔 〕mg/dl	〔 〕mg/dl	〔 〕mg/dl	〔 〕mg/dl	〔 〕mg/dl
(初診時)血清HDL-コレステロール値	〔 〕mg/dl	〔 〕mg/dl	〔 〕mg/dl	〔 〕mg/dl	〔 〕mg/dl
高脂血症に関連した合併症 (複数回答可)	1.なし 2.肺炎 3.虚血性心疾患 4.脳血管障害 5.末梢血管障害 6.腎障害 7.黄色腫 8.その他〔 〕	1.なし 2.肺炎 3.虚血性心疾患 4.脳血管障害 5.末梢血管障害 6.腎障害 7.黄色腫 8.その他〔 〕	1.なし 2.肺炎 3.虚血性心疾患 4.脳血管障害 5.末梢血管障害 6.腎障害 7.黄色腫 8.その他〔 〕	1.なし 2.肺炎 3.虚血性心疾患 4.脳血管障害 5.末梢血管障害 6.腎障害 7.黄色腫 8.その他〔 〕	1.なし 2.肺炎 3.虚血性心疾患 4.脳血管障害 5.末梢血管障害 6.腎障害 7.黄色腫 8.その他〔 〕

疾患名：原発性高コレステロール血症

1998年中に受診した当該疾患患者の有無

[1.なし 2.あり → 該当する患者について下にご記入下さい]

記載者御氏名：

記載日：1999年〔 〕月〔 〕日

<註>日常生活活動度
 1.身体活動に特に制限はない(制限なし)
 2.身体活動に多少の障害はあるが、独力で外出できる(独力外出)
 3.屋内の生活はほぼ自立、外出は介助を要する(外出介助)
 4.屋内生活も介助を要し、ベッド上の生活が主体であるが車椅子に移乗できる(屋内介助)
 5.全面的に介助を要し、1日中ベッド上で過ごす(全面介助・臥床)

患者番号	その1	その2	その3	その4	その5
性	1.男 2.女	1.男 2.女	1.男 2.女	1.男 2.女	1.男 2.女
生年月	1.明 2.大 3.昭 4.平 〔 〕年〔 〕月	1.明 2.大 3.昭 4.平 〔 〕年〔 〕月	1.明 2.大 3.昭 4.平 〔 〕年〔 〕月	1.明 2.大 3.昭 4.平 〔 〕年〔 〕月	1.明 2.大 3.昭 4.平 〔 〕年〔 〕月
貴施設初診年月	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月
貴施設最終受診年月	平成〔 〕年〔 〕月	平成〔 〕年〔 〕月	平成〔 〕年〔 〕月	平成〔 〕年〔 〕月	平成〔 〕年〔 〕月
推定発症年月	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月 3.不明	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月 3.不明	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月 3.不明	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月 3.不明	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月 3.不明
受療状況 (1998年1年間)	1.主に入院 2.主に通院 3.両方 4.その他	1.主に入院 2.主に通院 3.両方 4.その他	1.主に入院 2.主に通院 3.両方 4.その他	1.主に入院 2.主に通院 3.両方 4.その他	1.主に入院 2.主に通院 3.両方 4.その他
医療公費負担状況 (1998年末現在、ただし 1998年中の死亡者では死亡前 について記入)	1.なし 2.老人医療 3.都道府県指定疾患 4.小児慢性特定疾患 5.他の特定疾患〔 〕 6.その他〔 〕	1.なし 2.老人医療 3.都道府県指定疾患 4.小児慢性特定疾患 5.他の特定疾患〔 〕 6.その他〔 〕	1.なし 2.老人医療 3.都道府県指定疾患 4.小児慢性特定疾患 5.他の特定疾患〔 〕 6.その他〔 〕	1.なし 2.老人医療 3.都道府県指定疾患 4.小児慢性特定疾患 5.他の特定疾患〔 〕 6.その他〔 〕	1.なし 2.老人医療 3.都道府県指定疾患 4.小児慢性特定疾患 5.他の特定疾患〔 〕 6.その他〔 〕
身体障害者手帳(同上)	1.なし 2.あり〔 〕級	1.なし 2.あり〔 〕級	1.なし 2.あり〔 〕級	1.なし 2.あり〔 〕級	1.なし 2.あり〔 〕級
臨床経過(1998年1年間)	1.改善 2.不変 3.悪化 4.死亡	1.改善 2.不変 3.悪化 4.死亡	1.改善 2.不変 3.悪化 4.死亡	1.改善 2.不変 3.悪化 4.死亡	1.改善 2.不変 3.悪化 4.死亡
(死亡時) 直接死因および死亡年月	平成〔 〕年〔 〕月	平成〔 〕年〔 〕月	平成〔 〕年〔 〕月	平成〔 〕年〔 〕月	平成〔 〕年〔 〕月
(生存時) 最近の日常活動度<中上註>	1.制限なし 2.独力外出 3.外出介助 4.屋内介助 5.全面介助・臥床	1.制限なし 2.独力外出 3.外出介助 4.屋内介助 5.全面介助・臥床	1.制限なし 2.独力外出 3.外出介助 4.屋内介助 5.全面介助・臥床	1.制限なし 2.独力外出 3.外出介助 4.屋内介助 5.全面介助・臥床	1.制限なし 2.独力外出 3.外出介助 4.屋内介助 5.全面介助・臥床
病型	1.家族性高コレステロール血症 2.家族性複合型高脂血症 3.特発性高コレステロール血症 4.不明	1.家族性高コレステロール血症 2.家族性複合型高脂血症 3.特発性高コレステロール血症 4.不明	1.家族性高コレステロール血症 2.家族性複合型高脂血症 3.特発性高コレステロール血症 4.不明	1.家族性高コレステロール血症 2.家族性複合型高脂血症 3.特発性高コレステロール血症 4.不明	1.家族性高コレステロール血症 2.家族性複合型高脂血症 3.特発性高コレステロール血症 4.不明
(初診時)血清トリグリセリド値	〔 〕mg/dl	〔 〕mg/dl	〔 〕mg/dl	〔 〕mg/dl	〔 〕mg/dl
(初診時)血清総コレステロール値	〔 〕mg/dl	〔 〕mg/dl	〔 〕mg/dl	〔 〕mg/dl	〔 〕mg/dl
(初診時)血清HDL-コレステロール値	〔 〕mg/dl	〔 〕mg/dl	〔 〕mg/dl	〔 〕mg/dl	〔 〕mg/dl
高脂血症に関連した合併症 (複数回答可)	1.なし 2.脾炎 3.虚血性心疾患 4.脳血管障害 5.末梢血管障害 6.腎障害 7.黄色腫 8.その他〔 〕	1.なし 2.脾炎 3.虚血性心疾患 4.脳血管障害 5.末梢血管障害 6.腎障害 7.黄色腫 8.その他〔 〕	1.なし 2.脾炎 3.虚血性心疾患 4.脳血管障害 5.末梢血管障害 6.腎障害 7.黄色腫 8.その他〔 〕	1.なし 2.脾炎 3.虚血性心疾患 4.脳血管障害 5.末梢血管障害 6.腎障害 7.黄色腫 8.その他〔 〕	1.なし 2.脾炎 3.虚血性心疾患 4.脳血管障害 5.末梢血管障害 6.腎障害 7.黄色腫 8.その他〔 〕

疾患名：内因性高トリグリセリド血症

1998年中に受診した当該疾患患者の有無

[1.なし 2.あり → 該当する患者について下にご記入下さい]

記載者御氏名：

記載日：1999年〔 〕月〔 〕日

<註>日常生活活動度
 1.身体活動に特に制限はない(制限なし)
 2.身体活動に多少の障害はあるが、独力で外出できる(独力外出)
 3.屋内の生活はほぼ自立、外出は介助を要する(外出介助)
 4.屋内生活も介助を要し、ベッド上の生活が主体であるが車椅子に移乗できる(屋内介助)
 5.全面的に介助を要し、1日中ベッド上で過ごす(全面介助・臥床)

患者番号	その1	その2	その3	その4	その5
性	1.男 2.女	1.男 2.女	1.男 2.女	1.男 2.女	1.男 2.女
生年月	1.明 2.大 3.昭 4.平 〔 〕年〔 〕月	1.明 2.大 3.昭 4.平 〔 〕年〔 〕月	1.明 2.大 3.昭 4.平 〔 〕年〔 〕月	1.明 2.大 3.昭 4.平 〔 〕年〔 〕月	1.明 2.大 3.昭 4.平 〔 〕年〔 〕月
貴施設初診年月	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月
貴施設最終受診年月	平成〔 〕年〔 〕月	平成〔 〕年〔 〕月	平成〔 〕年〔 〕月	平成〔 〕年〔 〕月	平成〔 〕年〔 〕月
推定発症年月	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月 3.不明	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月 3.不明	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月 3.不明	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月 3.不明	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月 3.不明
受療状況 (1998年1年間)	1.主に入院 2.主に通院 3.両方 4.その他	1.主に入院 2.主に通院 3.両方 4.その他	1.主に入院 2.主に通院 3.両方 4.その他	1.主に入院 2.主に通院 3.両方 4.その他	1.主に入院 2.主に通院 3.両方 4.その他
医療公費負担状況 (1998年末現在、ただし 1998年中の死亡者では死亡前 について記入)	1.なし 2.老人医療 3.都道府県指定疾患 4.小児慢性特定疾患 5.他の特定疾患〔 〕 6.その他〔 〕	1.なし 2.老人医療 3.都道府県指定疾患 4.小児慢性特定疾患 5.他の特定疾患〔 〕 6.その他〔 〕	1.なし 2.老人医療 3.都道府県指定疾患 4.小児慢性特定疾患 5.他の特定疾患〔 〕 6.その他〔 〕	1.なし 2.老人医療 3.都道府県指定疾患 4.小児慢性特定疾患 5.他の特定疾患〔 〕 6.その他〔 〕	1.なし 2.老人医療 3.都道府県指定疾患 4.小児慢性特定疾患 5.他の特定疾患〔 〕 6.その他〔 〕
身体障害者手帳(同上)	1.なし 2.あり〔 〕級	1.なし 2.あり〔 〕級	1.なし 2.あり〔 〕級	1.なし 2.あり〔 〕級	1.なし 2.あり〔 〕級
臨床経過(1998年1年間)	1.改善 2.不変 3.悪化 4.死亡	1.改善 2.不変 3.悪化 4.死亡	1.改善 2.不変 3.悪化 4.死亡	1.改善 2.不変 3.悪化 4.死亡	1.改善 2.不変 3.悪化 4.死亡
(死亡時) 直接死因および死亡年月	平成〔 〕年〔 〕月	平成〔 〕年〔 〕月	平成〔 〕年〔 〕月	平成〔 〕年〔 〕月	平成〔 〕年〔 〕月
(生存時) 最近の日常生活活動<中上註>	1.制限なし 2.独力外出 3.外出介助 4.屋内介助 5.全面介助・臥床	1.制限なし 2.独力外出 3.外出介助 4.屋内介助 5.全面介助・臥床	1.制限なし 2.独力外出 3.外出介助 4.屋内介助 5.全面介助・臥床	1.制限なし 2.独力外出 3.外出介助 4.屋内介助 5.全面介助・臥床	1.制限なし 2.独力外出 3.外出介助 4.屋内介助 5.全面介助・臥床
病型	1.家族性IV型高脂血症 2.特発性高トリグリセリド血症 3.不明	1.家族性IV型高脂血症 2.特発性高トリグリセリド血症 3.不明	1.家族性IV型高脂血症 2.特発性高トリグリセリド血症 3.不明	1.家族性IV型高脂血症 2.特発性高トリグリセリド血症 3.不明	1.家族性IV型高脂血症 2.特発性高トリグリセリド血症 3.不明
(初診時)血清トリグリセリド値	〔 〕mg/dl	〔 〕mg/dl	〔 〕mg/dl	〔 〕mg/dl	〔 〕mg/dl
(初診時)血清総コレステロール値	〔 〕mg/dl	〔 〕mg/dl	〔 〕mg/dl	〔 〕mg/dl	〔 〕mg/dl
(初診時)血清HDL-コレステロール値	〔 〕mg/dl	〔 〕mg/dl	〔 〕mg/dl	〔 〕mg/dl	〔 〕mg/dl
高脂血症に関連した合併症 (複数回答可)	1.なし 2.肺炎 3.虚血性心疾患 4.脳血管障害 5.末梢血管障害 6.腎障害 7.黄色腫 8.その他〔 〕	1.なし 2.肺炎 3.虚血性心疾患 4.脳血管障害 5.末梢血管障害 6.腎障害 7.黄色腫 8.その他〔 〕	1.なし 2.肺炎 3.虚血性心疾患 4.脳血管障害 5.末梢血管障害 6.腎障害 7.黄色腫 8.その他〔 〕	1.なし 2.肺炎 3.虚血性心疾患 4.脳血管障害 5.末梢血管障害 6.腎障害 7.黄色腫 8.その他〔 〕	1.なし 2.肺炎 3.虚血性心疾患 4.脳血管障害 5.末梢血管障害 6.腎障害 7.黄色腫 8.その他〔 〕

疾患名：家族性III型高脂血症

1998年中に受診した当該疾患患者の有無

[1.なし 2.あり → 該当する患者について下にご記入下さい]

記載者御氏名：

記載日：1999年〔 〕月〔 〕日

<註>日常生活活動度
 1.身体活動に特に制限はない(制限なし)
 2.身体活動に多少の障害はあるが、独力で外出できる(独力外出)
 3.屋内の生活はほぼ自立、外出は介助を要する(外出介助)
 4.屋内生活も介助を要し、ベッド上の生活が主体であるが車椅子に移乗できる(屋内介助)
 5.全面的に介助を要し、1日中ベッド上で過ごす(全面介助・臥床)

患者番号	その1	その2	その3	その4	その5
性	1.男 2.女	1.男 2.女	1.男 2.女	1.男 2.女	1.男 2.女
生年月	1.明 2.大 3.昭 4.平 〔 〕年〔 〕月	1.明 2.大 3.昭 4.平 〔 〕年〔 〕月	1.明 2.大 3.昭 4.平 〔 〕年〔 〕月	1.明 2.大 3.昭 4.平 〔 〕年〔 〕月	1.明 2.大 3.昭 4.平 〔 〕年〔 〕月
貴施設初診年月	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月
貴施設最終受診年月	平成〔 〕年〔 〕月	平成〔 〕年〔 〕月	平成〔 〕年〔 〕月	平成〔 〕年〔 〕月	平成〔 〕年〔 〕月
推定発症年月	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月 3.不明	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月 3.不明	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月 3.不明	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月 3.不明	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月 3.不明
受療状況 (1998年1年間)	1.主に入院 2.主に通院 3.両方 4.その他	1.主に入院 2.主に通院 3.両方 4.その他	1.主に入院 2.主に通院 3.両方 4.その他	1.主に入院 2.主に通院 3.両方 4.その他	1.主に入院 2.主に通院 3.両方 4.その他
医療公費負担状況 (1998年末現在、ただし 1998年中の死亡者では死亡前 について記入)	1.なし 2.老人医療 3.都道府県指定疾患 4.小児慢性特定疾患 5.他の特定疾患〔 〕 6.その他〔 〕	1.なし 2.老人医療 3.都道府県指定疾患 4.小児慢性特定疾患 5.他の特定疾患〔 〕 6.その他〔 〕	1.なし 2.老人医療 3.都道府県指定疾患 4.小児慢性特定疾患 5.他の特定疾患〔 〕 6.その他〔 〕	1.なし 2.老人医療 3.都道府県指定疾患 4.小児慢性特定疾患 5.他の特定疾患〔 〕 6.その他〔 〕	1.なし 2.老人医療 3.都道府県指定疾患 4.小児慢性特定疾患 5.他の特定疾患〔 〕 6.その他〔 〕
身体障害者手帳(同上)	1.なし 2.あり〔 〕級	1.なし 2.あり〔 〕級	1.なし 2.あり〔 〕級	1.なし 2.あり〔 〕級	1.なし 2.あり〔 〕級
臨床経過(1998年1年間)	1.改善 2.不変 3.悪化 4.死亡	1.改善 2.不変 3.悪化 4.死亡	1.改善 2.不変 3.悪化 4.死亡	1.改善 2.不変 3.悪化 4.死亡	1.改善 2.不変 3.悪化 4.死亡
(死亡時) 直接死因および死亡年月	平成〔 〕年〔 〕月	平成〔 〕年〔 〕月	平成〔 〕年〔 〕月	平成〔 〕年〔 〕月	平成〔 〕年〔 〕月
(生存時) 最近の日常生活活動度<中上註>	1.制限なし 2.独力外出 3.外出介助 4.屋内介助 5.全面介助・臥床	1.制限なし 2.独力外出 3.外出介助 4.屋内介助 5.全面介助・臥床	1.制限なし 2.独力外出 3.外出介助 4.屋内介助 5.全面介助・臥床	1.制限なし 2.独力外出 3.外出介助 4.屋内介助 5.全面介助・臥床	1.制限なし 2.独力外出 3.外出介助 4.屋内介助 5.全面介助・臥床
(初診時)血清トリグリセリド値	〔 〕mg/dl	〔 〕mg/dl	〔 〕mg/dl	〔 〕mg/dl	〔 〕mg/dl
(初診時)血清総コレステロール値	〔 〕mg/dl	〔 〕mg/dl	〔 〕mg/dl	〔 〕mg/dl	〔 〕mg/dl
(初診時)血清HDL-コレステロール値	〔 〕mg/dl	〔 〕mg/dl	〔 〕mg/dl	〔 〕mg/dl	〔 〕mg/dl
高脂血症に関連した合併症 (複数回答可)	1.なし 2.肺炎 3.虚血性心疾患 4.脳血管障害 5.末梢血管障害 6.腎障害 7.黄色腫 8.その他〔 〕	1.なし 2.肺炎 3.虚血性心疾患 4.脳血管障害 5.末梢血管障害 6.腎障害 7.黄色腫 8.その他〔 〕	1.なし 2.肺炎 3.虚血性心疾患 4.脳血管障害 5.末梢血管障害 6.腎障害 7.黄色腫 8.その他〔 〕	1.なし 2.肺炎 3.虚血性心疾患 4.脳血管障害 5.末梢血管障害 6.腎障害 7.黄色腫 8.その他〔 〕	1.なし 2.肺炎 3.虚血性心疾患 4.脳血管障害 5.末梢血管障害 6.腎障害 7.黄色腫 8.その他〔 〕

疾患名：原発性高HDL-コレステロール血症

1998年中に受診した当該疾患患者の有無

[1.なし 2.あり → 該当する患者について下にご記入下さい]

記載者御氏名：

記載日：1999年〔 〕月〔 〕日

<註>日常生活活動度
 1. 身体活動に特に制限はない(制限なし)
 2. 身体活動に多少の障害はあるが、独力で外出できる(独力外出)
 3. 屋内の生活はほぼ自立、外出は介助を要する(外出介助)
 4. 屋内生活も介助を要し、ベッド上の生活が主体であるが車椅子に移乗できる(屋内介助)
 5. 全面的に介助を要し、1日中ベッド上で過ごす(全面介助・臥床)

患者番号	その1	その2	その3	その4	その5
性	1.男 2.女	1.男 2.女	1.男 2.女	1.男 2.女	1.男 2.女
生年月	1.明 2.大 3.昭 4.平 〔 〕年〔 〕月	1.明 2.大 3.昭 4.平 〔 〕年〔 〕月	1.明 2.大 3.昭 4.平 〔 〕年〔 〕月	1.明 2.大 3.昭 4.平 〔 〕年〔 〕月	1.明 2.大 3.昭 4.平 〔 〕年〔 〕月
貴施設初診年月	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月
貴施設最終受診年月	平成〔 〕年〔 〕月	平成〔 〕年〔 〕月	平成〔 〕年〔 〕月	平成〔 〕年〔 〕月	平成〔 〕年〔 〕月
推定発症年月	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月 3.不明	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月 3.不明	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月 3.不明	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月 3.不明	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月 3.不明
受療状況 (1998年1年間)	1.主に入院 2.主に通院 3.両方 4.その他	1.主に入院 2.主に通院 3.両方 4.その他	1.主に入院 2.主に通院 3.両方 4.その他	1.主に入院 2.主に通院 3.両方 4.その他	1.主に入院 2.主に通院 3.両方 4.その他
医療公費負担状況 (1998年末現在、ただし 1998年中の死亡者では死亡前 について記入)	1.なし 2.老人医療 3.都道府県指定疾患 4.小児慢性特定疾患 5.他の特定疾患〔 〕 6.その他〔 〕	1.なし 2.老人医療 3.都道府県指定疾患 4.小児慢性特定疾患 5.他の特定疾患〔 〕 6.その他〔 〕	1.なし 2.老人医療 3.都道府県指定疾患 4.小児慢性特定疾患 5.他の特定疾患〔 〕 6.その他〔 〕	1.なし 2.老人医療 3.都道府県指定疾患 4.小児慢性特定疾患 5.他の特定疾患〔 〕 6.その他〔 〕	1.なし 2.老人医療 3.都道府県指定疾患 4.小児慢性特定疾患 5.他の特定疾患〔 〕 6.その他〔 〕
身体障害者手帳(同上)	1.なし 2.あり〔 〕級	1.なし 2.あり〔 〕級	1.なし 2.あり〔 〕級	1.なし 2.あり〔 〕級	1.なし 2.あり〔 〕級
臨床経過(1998年1年間)	1.改善 2.不変 3.悪化 4.死亡	1.改善 2.不変 3.悪化 4.死亡	1.改善 2.不変 3.悪化 4.死亡	1.改善 2.不変 3.悪化 4.死亡	1.改善 2.不変 3.悪化 4.死亡
(死亡時) 直接死因および死亡年月	平成〔 〕年〔 〕月	平成〔 〕年〔 〕月	平成〔 〕年〔 〕月	平成〔 〕年〔 〕月	平成〔 〕年〔 〕月
(生存時) 最近の日常生活活動度<中上註>	1.制限なし 2.独力外出 3.外出介助 4.屋内介助 5.全面介助・臥床	1.制限なし 2.独力外出 3.外出介助 4.屋内介助 5.全面介助・臥床	1.制限なし 2.独力外出 3.外出介助 4.屋内介助 5.全面介助・臥床	1.制限なし 2.独力外出 3.外出介助 4.屋内介助 5.全面介助・臥床	1.制限なし 2.独力外出 3.外出介助 4.屋内介助 5.全面介助・臥床
(初診時)血清トリグリセリド値	〔 〕mg/dl	〔 〕mg/dl	〔 〕mg/dl	〔 〕mg/dl	〔 〕mg/dl
(初診時)血清総コレステロール値	〔 〕mg/dl	〔 〕mg/dl	〔 〕mg/dl	〔 〕mg/dl	〔 〕mg/dl
(初診時)血清HDL-コレステロール値	〔 〕mg/dl	〔 〕mg/dl	〔 〕mg/dl	〔 〕mg/dl	〔 〕mg/dl
高脂血症に関連した合併症 (複数回答可)	1.なし 2.肺炎 3.虚血性心疾患 4.脳血管障害 5.末梢血管障害 6.腎障害 7.黄色腫 8.その他〔 〕	1.なし 2.肺炎 3.虚血性心疾患 4.脳血管障害 5.末梢血管障害 6.腎障害 7.黄色腫 8.その他〔 〕	1.なし 2.肺炎 3.虚血性心疾患 4.脳血管障害 5.末梢血管障害 6.腎障害 7.黄色腫 8.その他〔 〕	1.なし 2.肺炎 3.虚血性心疾患 4.脳血管障害 5.末梢血管障害 6.腎障害 7.黄色腫 8.その他〔 〕	1.なし 2.肺炎 3.虚血性心疾患 4.脳血管障害 5.末梢血管障害 6.腎障害 7.黄色腫 8.その他〔 〕

進行性多巣性白質脳症 (PML) の診断基準

1. 症年齢

中高年齢。ただし、エイズ患者では小児例も多い。

2. 臨床症状

片麻痺、記名力低下、失見当識、性格変化、視覚障害、歩行障害、特に失調歩行、言語障害、協調運動障害、頭痛などがみられる。進行性の大脳症状が中心で、初めは限局性の症状が徐々に拡大する。髄膜刺激症状や発熱などの炎症症状は少なく、小脳、脳幹症状は比較的少ない。しかし、稀に小脳症状で発症し、重い小脳、脳幹の障害を示す例も報告されている。

3. 予後

予後は不良で、3～6カ月の経過で死亡することが多い。稀に長期生存例もみられる。

4. 画像検査

大脳白質にmass effectや造影剤による増強を伴わない、特定の血管支配領域に一致しない限局性病巣を認める。病巣は脱髄性でありX線低吸収、MRT₁強調低信号、MRT₂強調高信号である。

5. ウィルス学的検査

画像誘導定位脳生検などの方法で採取した脳内組織に、JCウィルスの感染を証明すれば診断に役立つ。特に脳からJCウィルスを分離すれば診断は確定する。電顕、免疫染色、in situ ハイブリダイゼーションで乏突起膠細胞の核内に増殖したJCウィルスを証明できれば診断は確定的である。PCR法では、非PML脳でもかなりの率で陽性になるので、決定的な診断法とはならない。血清や髄液のJCウィルス抗体価測定はPMLの診断的価値はなく、PCR法も決定的でない。

6. 基礎疾患

発病には基礎疾患として悪性腫瘍性疾患(ホジキン病、白血病、癌)、ときにエイズ、サルコイドーシス、結核、臓器移植時の免疫抑制剤の投与などによる免疫反応の低下が関与していることが多い。

[臨床診断基準]

- ① 下記の基礎疾患のある患者で、進行性の大脳症状を呈する場合は、一応本疾患を考える。
- ② X線CTで大脳白質に一巣または多巣の低吸収域がみられることがあり、mass effectや増強効果を伴わないのが特徴である。MRIはX線CTよりも検査としての感度が高く、T₂強調画像で大脳白質に境界鮮明な巣状高信号域がみられる。
- ③ 脳波はびまん性徐波化を呈し、髄液に著変はない。
- ④ 鑑別すべきものとして、エイズ痴呆症候群(AIDS dementia complex)、トキソプラスモーシス、脳原性リンパ腫、carnofur脳症、脳腫瘍、脳梗塞、多発性硬化症などがある。

* 上記①②③④が満たされればPMLの可能性が高い。

疾患名：進行性多巣性白質脳症

1998年中に受診した当該疾患患者の有無

[1.なし 2.あり → 該当する患者について下にご記入下さい]

記載者御氏名：

記載日：1999年〔 〕月〔 〕日

<註>日常生活活動度
 1.身体活動に特に制限はない(制限なし)
 2.身体活動に多少の障害はあるが、独力で外出できる(独力外出)
 3.屋内の生活はほぼ自立、外出は介助を要する(外出介助)
 4.屋内生活も介助を要し、ベッド上の生活が主体であるが車椅子に移乗できる(屋内介助)
 5.全面的に介助を要し、1日中ベッド上で過ごす(全面介助・臥床)

患者番号	その1	その2	その3	その4	その5
性	1.男 2.女	1.男 2.女	1.男 2.女	1.男 2.女	1.男 2.女
生年月	1.明 2.大 3.昭 4.平 〔 〕年〔 〕月	1.明 2.大 3.昭 4.平 〔 〕年〔 〕月	1.明 2.大 3.昭 4.平 〔 〕年〔 〕月	1.明 2.大 3.昭 4.平 〔 〕年〔 〕月	1.明 2.大 3.昭 4.平 〔 〕年〔 〕月
貴施設初診年月	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月
貴施設最終受診年月	平成〔 〕年〔 〕月	平成〔 〕年〔 〕月	平成〔 〕年〔 〕月	平成〔 〕年〔 〕月	平成〔 〕年〔 〕月
推定発症年月	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月 3.不明	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月 3.不明	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月 3.不明	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月 3.不明	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月 3.不明
受療状況 (1998年1年間)	1.主に入院 2.主に通院 3.両方 4.その他	1.主に入院 2.主に通院 3.両方 4.その他	1.主に入院 2.主に通院 3.両方 4.その他	1.主に入院 2.主に通院 3.両方 4.その他	1.主に入院 2.主に通院 3.両方 4.その他
医療公費負担状況 (1998年末現在、ただし 1998年中の死亡者では死亡前 について記入)	1.なし 2.老人医療 3.都道府県指定疾患 4.小児慢性特定疾患 5.他の特定疾患〔 〕 6.その他〔 〕	1.なし 2.老人医療 3.都道府県指定疾患 4.小児慢性特定疾患 5.他の特定疾患〔 〕 6.その他〔 〕	1.なし 2.老人医療 3.都道府県指定疾患 4.小児慢性特定疾患 5.他の特定疾患〔 〕 6.その他〔 〕	1.なし 2.老人医療 3.都道府県指定疾患 4.小児慢性特定疾患 5.他の特定疾患〔 〕 6.その他〔 〕	1.なし 2.老人医療 3.都道府県指定疾患 4.小児慢性特定疾患 5.他の特定疾患〔 〕 6.その他〔 〕
身体障害者手帳(同上)	1.なし 2.あり〔 〕級	1.なし 2.あり〔 〕級	1.なし 2.あり〔 〕級	1.なし 2.あり〔 〕級	1.なし 2.あり〔 〕級
臨床経過(1998年1年間)	1.改善 2.不変 3.悪化 4.死亡	1.改善 2.不変 3.悪化 4.死亡	1.改善 2.不変 3.悪化 4.死亡	1.改善 2.不変 3.悪化 4.死亡	1.改善 2.不変 3.悪化 4.死亡
(死亡時) 直接死因および死亡年月	平成〔 〕年〔 〕月	平成〔 〕年〔 〕月	平成〔 〕年〔 〕月	平成〔 〕年〔 〕月	平成〔 〕年〔 〕月
(生存時) 最近の日常生活活動度<中上註>	1.制限なし 2.独力外出 3.外出介助 4.屋内介助 5.全面介助・臥床	1.制限なし 2.独力外出 3.外出介助 4.屋内介助 5.全面介助・臥床	1.制限なし 2.独力外出 3.外出介助 4.屋内介助 5.全面介助・臥床	1.制限なし 2.独力外出 3.外出介助 4.屋内介助 5.全面介助・臥床	1.制限なし 2.独力外出 3.外出介助 4.屋内介助 5.全面介助・臥床
頭部画像所見(CT, MRI)	1.一側大脳病変 2.両側大脳病変 3.その他〔 〕	1.一側大脳病変 2.両側大脳病変 3.その他〔 〕	1.一側大脳病変 2.両側大脳病変 3.その他〔 〕	1.一側大脳病変 2.両側大脳病変 3.その他〔 〕	1.一側大脳病変 2.両側大脳病変 3.その他〔 〕
免疫不全状態	1.なし 2.可能性あり (病名〔 〕) 3.あり (病名〔 〕) 4.不明	1.なし 2.可能性あり (病名〔 〕) 3.あり (病名〔 〕) 4.不明	1.なし 2.可能性あり (病名〔 〕) 3.あり (病名〔 〕) 4.不明	1.なし 2.可能性あり (病名〔 〕) 3.あり (病名〔 〕) 4.不明	1.なし 2.可能性あり (病名〔 〕) 3.あり (病名〔 〕) 4.不明

脊髄性進行性筋萎縮症 (SPMA) の診断基準

1. 神経所見

- (1) 下位運動ニューロン徴候を認める
 - ① 筋線維束性収縮(fasciculation)
 - ② 筋萎縮
 - ③ 筋力低下
- (2) 病変の分布は、四肢遠位に著しい場合(遠位型)とし四肢近位に著しい場合(近位型)があり、いずれも左右対称性に侵される。
- (3) 上位運動ニューロン徴候(痙縮、腱反射亢進、病的反射陽性)は認めない。
- (4) 球症状(舌の萎縮、筋線維束性収縮、構語障害、嚥下障害)は認めない。

2. 臨床検査所見

- (1) 筋電図で、高振幅電位や多相性電位などの神経原性所見を認める。
- (2) 末梢神経伝導速度は正常である。

3. 鑑別診断

- (1) 筋萎縮性側索硬化症
- (2) 球脊髄筋萎縮症
- (3) 脊髄の局所性病変によるもの
頸椎症、椎間板ヘルニア、脊髄損傷、脊髄空洞症
- (4) 末梢神経病変によるもの
多発神経炎(遺伝性、非遺伝性)
- (5) 筋病変によるもの
筋ジストロフィー、多発筋炎など

[診断の判定]

次の①～④のすべてを満たすものを、脊髄性進行性筋萎縮症と診断する。

- ① 発症は緩徐で、経過は進行性である。
- ② 神経所見で、上記(1)、(2)、(3)、(4)すべてを満たす。
- ③ 臨床検査所見で上記(1)、(2)のいずれも見られる。
- ④ 鑑別診断で、上記のいずれでもない。

[参考事項]

診断上次の事項が参考となる。

筋萎縮性側索硬化症(ALS)の初期に、下位運動ニューロン症状のみが目立ち、本疾患(SPMA)と診断される場合がある。両者ともに広義の運動ニューロン疾患に属し、病理学的に近縁の疾患である。

疾患名：脊髄性進行性筋萎縮症

1998年中に受診した当該疾患患者の有無

〔 1.なし 2.あり → 該当する患者について下にご記入下さい 〕

記載者御氏名：

記載日：1999年〔 〕月〔 〕日

<註>日常生活活動度

1. 身体活動に特に制限はない（制限なし）
2. 身体活動に多少の障害はあるが、独力で外出できる（独力外出）
3. 屋内の生活はほぼ自立、外出は介助を要する（外出介助）
4. 屋内生活も介助を要し、ベッド上の生活が主体であるが車椅子に移乗できる（屋内介助）
5. 全的に介助を要し、1日中ベッド上で過ごす（全面介助・臥床）

患者番号	その1	その2	その3	その4	その5
性	1.男 2.女	1.男 2.女	1.男 2.女	1.男 2.女	1.男 2.女
生年月	1.明 2.大 3.昭 4.平 〔 〕年〔 〕月	1.明 2.大 3.昭 4.平 〔 〕年〔 〕月	1.明 2.大 3.昭 4.平 〔 〕年〔 〕月	1.明 2.大 3.昭 4.平 〔 〕年〔 〕月	1.明 2.大 3.昭 4.平 〔 〕年〔 〕月
施設初診年月	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月
施設最終受診年月	平成〔 〕年〔 〕月	平成〔 〕年〔 〕月	平成〔 〕年〔 〕月	平成〔 〕年〔 〕月	平成〔 〕年〔 〕月
推定発症年月	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月 3.不明	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月 3.不明	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月 3.不明	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月 3.不明	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月 3.不明
受療状況 (1998年1年間)	1.主に入院 2.主に通院 3.両方 4.その他	1.主に入院 2.主に通院 3.両方 4.その他	1.主に入院 2.主に通院 3.両方 4.その他	1.主に入院 2.主に通院 3.両方 4.その他	1.主に入院 2.主に通院 3.両方 4.その他
医療公費負担状況 (1998年末現在、ただし 1998年中の死亡者では死亡前 について記入)	1.なし 2.老人医療 3.都道府県指定疾患 4.小児慢性特定疾患 5.他の特定疾患〔 〕 6.その他〔 〕	1.なし 2.老人医療 3.都道府県指定疾患 4.小児慢性特定疾患 5.他の特定疾患〔 〕 6.その他〔 〕	1.なし 2.老人医療 3.都道府県指定疾患 4.小児慢性特定疾患 5.他の特定疾患〔 〕 6.その他〔 〕	1.なし 2.老人医療 3.都道府県指定疾患 4.小児慢性特定疾患 5.他の特定疾患〔 〕 6.その他〔 〕	1.なし 2.老人医療 3.都道府県指定疾患 4.小児慢性特定疾患 5.他の特定疾患〔 〕 6.その他〔 〕
身体障害者手帳(同上)	1.なし 2.あり〔 〕級	1.なし 2.あり〔 〕級	1.なし 2.あり〔 〕級	1.なし 2.あり〔 〕級	1.なし 2.あり〔 〕級
臨床経過(1998年1年間)	1.改善 2.不変 3.悪化 4.死亡	1.改善 2.不変 3.悪化 4.死亡	1.改善 2.不変 3.悪化 4.死亡	1.改善 2.不変 3.悪化 4.死亡	1.改善 2.不変 3.悪化 4.死亡
(死亡時) 直接死因および死亡年月	平成〔 〕年〔 〕月	平成〔 〕年〔 〕月	平成〔 〕年〔 〕月	平成〔 〕年〔 〕月	平成〔 〕年〔 〕月
(生存時) 最近の日常生活活動度<中上註>	1.制限なし 2.独力外出 3.外出介助 4.屋内介助 5.全面介助・臥床	1.制限なし 2.独力外出 3.外出介助 4.屋内介助 5.全面介助・臥床	1.制限なし 2.独力外出 3.外出介助 4.屋内介助 5.全面介助・臥床	1.制限なし 2.独力外出 3.外出介助 4.屋内介助 5.全面介助・臥床	1.制限なし 2.独力外出 3.外出介助 4.屋内介助 5.全面介助・臥床
四肢筋萎縮	1.なし 2.あり 3.不明	1.なし 2.あり 3.不明	1.なし 2.あり 3.不明	1.なし 2.あり 3.不明	1.なし 2.あり 3.不明
球麻痺症状	1.なし 2.あり 3.不明	1.なし 2.あり 3.不明	1.なし 2.あり 3.不明	1.なし 2.あり 3.不明	1.なし 2.あり 3.不明
同病の家族歴	1.なし 2.あり 3.不明	1.なし 2.あり 3.不明	1.なし 2.あり 3.不明	1.なし 2.あり 3.不明	1.なし 2.あり 3.不明

球脊髄筋萎縮症 (Kennedy-Alter-Sung病) の診断基準

1. 遺伝性

伴性劣性遺伝で、発症者は男性である。

2. 神経症状

(1) 球症状

① 舌の萎縮・筋線維束性収縮 (fasciculation) ② 構語障害 ③ 嚥下障害

(2) 下位運動ニューロン徴候

① 筋萎縮・筋力低下 (顔面、四肢近位筋優位) ② 筋収縮時の著明な筋線維束性収縮

(3) 手指振戦

(4) 深部反射低下

3. 随伴所見

アンドロゲン不全症候群 (女性化乳房、睾丸萎縮、女性様皮膚変化など)

4. 臨床検査所見

(1) 筋電図で高振幅電位などの神経原性変化

(2) 神経伝導速度

① 感覚神経では低電位または誘発不能 ② 運動神経では低電位で伝導速度は正常

(3) 血液生化学所見

① CK (クレアチンキナーゼ) 高値 ② 脂質高値 ③ トランスアミナーゼ軽度上昇 ④ 耐糖能異常

(4) 筋生検で慢性神経原性変化

(5) 内分泌学検査

① 血中テストステロン、エストロゲン値の軽度上昇 ② アンドロゲン負荷試験で低反応

5. 遺伝子診断

DNA解析により、アンドロゲン受容体遺伝子のCAGリピート数が正常の約2倍に伸長。

6. 鑑別診断

(1) 筋萎縮性側索硬化症

(2) 脊髄性進行性筋萎縮症

Kugelberg-Welander病など

(3) 頸椎症性筋萎縮

(4) 筋疾患

〔診断の判定〕

次の①～⑤のすべてを満たすもの、あるいは③及び⑥を満たすものを球脊髄筋萎縮症と診断する。

- ① 成人発症で緩徐に進行性である。
- ② 伴性劣性遺伝の家族歴があり、発症者は男性である。
- ③ 神経症状で、上記(1)、(2)、(3)のいずれかを含む1つ以上がみられる。
- ④ 臨床検査所見で、上記の所見がみられる。
- ⑤ 鑑別診断で、上記のいずれでもない。
- ⑥ 遺伝子診断で、上記の所見がみられる。

〔参考事項〕

(1) 錐体路徴候、小脳症状はなく、感覚障害、自律神経障害もほとんど認められない。

(2) 手指振戦、筋痙攣、構語障害が初発症状になることがある。

(3) 遺伝子診断を伴う場合の注意

① 発症者については、本人または保護者に了承を得る。

② 未発症者の遺伝子診断については以下の条件を満たすことを必要とする。

a) 被検者が確実に伴性劣性球脊髄筋萎縮症の家系の一員である。

b) 被検者及びその配偶者、または被検者の保護者が、本症の遺伝についての正確で十分な知識を有する。

c) 被検者本人の自発的な申し出がある。

d) 結果の告知方法はあらかじめ取り決めておき、陽性であった場合のサポート体制の見通しを明らかにしておく。

疾患名：球脊髄性筋萎縮症

1998年中に受診した当該疾患患者の有無

[1.なし 2.あり → 該当する患者について下にご記入下さい]

記載者御氏名：

記載日：1999年〔 〕月〔 〕日

<註>日常生活活動度

1. 身体活動に特に制限はない（制限なし）
2. 身体活動に多少の障害はあるが、独力で外出できる（独力外出）
3. 屋内の生活はほぼ自立、外出は介助を要する（外出介助）
4. 屋内生活も介助を要し、ベッド上の生活が主体であるが車椅子に移乗できる（屋内介助）
5. 全面的に介助を要し、1日中ベッド上で過ごす（全面介助・臥床）

患者番号	その1	その2	その3	その4	その5
性	1.男 2.女	1.男 2.女	1.男 2.女	1.男 2.女	1.男 2.女
生年月	1.明 2.大 3.昭 4.平 〔 〕年〔 〕月	1.明 2.大 3.昭 4.平 〔 〕年〔 〕月	1.明 2.大 3.昭 4.平 〔 〕年〔 〕月	1.明 2.大 3.昭 4.平 〔 〕年〔 〕月	1.明 2.大 3.昭 4.平 〔 〕年〔 〕月
黄施設初診年月	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月
黄施設最終受診年月	平成〔 〕年〔 〕月	平成〔 〕年〔 〕月	平成〔 〕年〔 〕月	平成〔 〕年〔 〕月	平成〔 〕年〔 〕月
推定発症年月	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月 3.不明	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月 3.不明	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月 3.不明	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月 3.不明	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月 3.不明
受療状況 (1998年1年間)	1.主に入院 2.主に通院 3.両方 4.その他	1.主に入院 2.主に通院 3.両方 4.その他	1.主に入院 2.主に通院 3.両方 4.その他	1.主に入院 2.主に通院 3.両方 4.その他	1.主に入院 2.主に通院 3.両方 4.その他
医療公費負担状況 (1998年末現在、ただし 1998年中の死亡者では死亡前 について記入)	1.なし 2.老人医療 3.都道府県指定疾患 4.小児慢性特定疾患 5.他の特定疾患〔 〕 6.その他〔 〕	1.なし 2.老人医療 3.都道府県指定疾患 4.小児慢性特定疾患 5.他の特定疾患〔 〕 6.その他〔 〕	1.なし 2.老人医療 3.都道府県指定疾患 4.小児慢性特定疾患 5.他の特定疾患〔 〕 6.その他〔 〕	1.なし 2.老人医療 3.都道府県指定疾患 4.小児慢性特定疾患 5.他の特定疾患〔 〕 6.その他〔 〕	1.なし 2.老人医療 3.都道府県指定疾患 4.小児慢性特定疾患 5.他の特定疾患〔 〕 6.その他〔 〕
身体障害者手帳 (同上)	1.なし 2.あり〔 〕級	1.なし 2.あり〔 〕級	1.なし 2.あり〔 〕級	1.なし 2.あり〔 〕級	1.なし 2.あり〔 〕級
臨床経過 (1998年1年間)	1.改善 2.不変 3.悪化 4.死亡	1.改善 2.不変 3.悪化 4.死亡	1.改善 2.不変 3.悪化 4.死亡	1.改善 2.不変 3.悪化 4.死亡	1.改善 2.不変 3.悪化 4.死亡
(死亡時) 直接死因および死亡年月	平成〔 〕年〔 〕月	平成〔 〕年〔 〕月	平成〔 〕年〔 〕月	平成〔 〕年〔 〕月	平成〔 〕年〔 〕月
(生存時) 最近の日常生活活動度<中上註>	1.制限なし 2.独力外出 3.外出介助 4.屋内介助 5.全面介助・臥床	1.制限なし 2.独力外出 3.外出介助 4.屋内介助 5.全面介助・臥床	1.制限なし 2.独力外出 3.外出介助 4.屋内介助 5.全面介助・臥床	1.制限なし 2.独力外出 3.外出介助 4.屋内介助 5.全面介助・臥床	1.制限なし 2.独力外出 3.外出介助 4.屋内介助 5.全面介助・臥床
球麻痺症状	1.なし 2.あり 3.不明	1.なし 2.あり 3.不明	1.なし 2.あり 3.不明	1.なし 2.あり 3.不明	1.なし 2.あり 3.不明
上位運動ニューロン徴候	1.なし 2.あり 3.不明	1.なし 2.あり 3.不明	1.なし 2.あり 3.不明	1.なし 2.あり 3.不明	1.なし 2.あり 3.不明
アンドロゲン不全徴候	1.なし 2.あり 3.不明	1.なし 2.あり 3.不明	1.なし 2.あり 3.不明	1.なし 2.あり 3.不明	1.なし 2.あり 3.不明
同病の家族歴	1.なし 2.あり 3.不明	1.なし 2.あり 3.不明	1.なし 2.あり 3.不明	1.なし 2.あり 3.不明	1.なし 2.あり 3.不明

脊髄空洞症の診断基準

1.自覚症状

緩徐発症が多く、初発症状としては感覚障害、運動麻痺、疼痛が高頻度にみられる。また、側弯症のみを初発症状とする症例、特に小児例では少なくない。

2.理学所見

脊髄空洞症の神経徴候は多彩で、脳神経系では瞳孔不同、眼振、顔面の感覚障害、胸鎖乳突筋萎縮、舌の線維束性収縮、嚥下障害、嘔声などがみられる。運動系では上肢の遠位優位な筋力低下、筋萎縮が特徴的であり、下肢は痙性を示すが進行すると弛緩性となる。また、筋萎縮なども進行すると両側性となる。Babinski反射、Chaddock反射などの病的反射は半数以上で陽性、長期慢性例では確実に陽性となる。感覚系では、従来、両側宙づり型の解離性感覚障害が特徴的とされていたが、初期には一側性のことも多く、その障害は多彩である。自律神経症候としてはHorner徴候、発汗障害、神経原性関節症などがみられ、全身症状として側弯症を合併することがある。

3.画像所見

X線単純撮影では脊柱管の拡大、側弯、頭蓋頸椎移行部の骨発生異常がみられることがある。

MRI、水溶性造影剤を用いたCTミエログラフィーで空洞の形成が確認される。空洞形成の上端は上位ないし中位頸髄、下端が中・下位胸髄にわたり、軸面では空洞は髄内の中心管の片側背外側(片側後角)に位置するものが多いが、中心管が拡大したもの、あるいはそれらと交通がみられるものなど、種々の形態、分布を示す。

4.鑑別診断

脳幹部・高位脊髄腫瘍、環軸椎脱臼、頸部椎間板ヘルニア、変形性脊椎症、後縦靭帯骨化症などの脊髄症、脊椎根症、運動ニューロン疾患、若年性一側性上肢筋萎縮症、特発性側弯症などとの鑑別を要する。

疾患名：脊髄空洞症

1998年中に受診した当該疾患患者の有無

〔 1.なし 2.あり → 該当する患者について下にご記入下さい 〕

記載者御氏名：

記載日：1999年〔 〕月〔 〕日

<註>日常生活活動度

1. 身体活動に特に制限はない（制限なし）
2. 身体活動に多少の障害はあるが、独力で外出できる（独力外出）
3. 屋内の生活はほぼ自立、外出は介助を要する（外出介助）
4. 屋内生活も介助を要し、ベッド上の生活が主体であるが車椅子に移乗できる（屋内介助）
5. 全面的に介助を要し、1日中ベッド上で過ごす（全面介助・臥床）

患者番号	その1	その2	その3	その4	その5
性	1.男 2.女	1.男 2.女	1.男 2.女	1.男 2.女	1.男 2.女
生年月	1.明 2.大 3.昭 4.平 〔 〕年〔 〕月	1.明 2.大 3.昭 4.平 〔 〕年〔 〕月	1.明 2.大 3.昭 4.平 〔 〕年〔 〕月	1.明 2.大 3.昭 4.平 〔 〕年〔 〕月	1.明 2.大 3.昭 4.平 〔 〕年〔 〕月
施設初診年月	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月
施設最終受診年月	平成〔 〕年〔 〕月	平成〔 〕年〔 〕月	平成〔 〕年〔 〕月	平成〔 〕年〔 〕月	平成〔 〕年〔 〕月
推定発症年月	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月 3.不明	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月 3.不明	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月 3.不明	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月 3.不明	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月 3.不明
受療状況 (1998年1年間)	1.主に入院 2.主に通院 3.両方 4.その他	1.主に入院 2.主に通院 3.両方 4.その他	1.主に入院 2.主に通院 3.両方 4.その他	1.主に入院 2.主に通院 3.両方 4.その他	1.主に入院 2.主に通院 3.両方 4.その他
医療公費負担状況 (1998年末現在、ただし 1998年中の死亡者では死亡前 について記入)	1.なし 2.老人医療 3.都道府県指定疾患 4.小児慢性特定疾患 5.他の特定疾患〔 〕 6.その他〔 〕	1.なし 2.老人医療 3.都道府県指定疾患 4.小児慢性特定疾患 5.他の特定疾患〔 〕 6.その他〔 〕	1.なし 2.老人医療 3.都道府県指定疾患 4.小児慢性特定疾患 5.他の特定疾患〔 〕 6.その他〔 〕	1.なし 2.老人医療 3.都道府県指定疾患 4.小児慢性特定疾患 5.他の特定疾患〔 〕 6.その他〔 〕	1.なし 2.老人医療 3.都道府県指定疾患 4.小児慢性特定疾患 5.他の特定疾患〔 〕 6.その他〔 〕
身体障害者手帳 (同上)	1.なし 2.あり〔 〕級	1.なし 2.あり〔 〕級	1.なし 2.あり〔 〕級	1.なし 2.あり〔 〕級	1.なし 2.あり〔 〕級
臨床経過 (1998年1年間)	1.改善 2.不変 3.悪化 4.死亡	1.改善 2.不変 3.悪化 4.死亡	1.改善 2.不変 3.悪化 4.死亡	1.改善 2.不変 3.悪化 4.死亡	1.改善 2.不変 3.悪化 4.死亡
(死亡時) 直接死因および死亡年月	平成〔 〕年〔 〕月	平成〔 〕年〔 〕月	平成〔 〕年〔 〕月	平成〔 〕年〔 〕月	平成〔 〕年〔 〕月
(生存時) 最近の日常生活活動度<中上註>	1.制限なし 2.独力外出 3.外出介助 4.屋内介助 5.全面介助・臥床	1.制限なし 2.独力外出 3.外出介助 4.屋内介助 5.全面介助・臥床	1.制限なし 2.独力外出 3.外出介助 4.屋内介助 5.全面介助・臥床	1.制限なし 2.独力外出 3.外出介助 4.屋内介助 5.全面介助・臥床	1.制限なし 2.独力外出 3.外出介助 4.屋内介助 5.全面介助・臥床
Chiari奇形	1.なし 2.あり 3.不明	1.なし 2.あり 3.不明	1.なし 2.あり 3.不明	1.なし 2.あり 3.不明	1.なし 2.あり 3.不明
脊髄腫瘍、外傷、くも膜炎の いずれか既往	1.なし 2.あり 3.不明	1.なし 2.あり 3.不明	1.なし 2.あり 3.不明	1.なし 2.あり 3.不明	1.なし 2.あり 3.不明
解離性感覚障害	1.なし 2.あり 3.不明	1.なし 2.あり 3.不明	1.なし 2.あり 3.不明	1.なし 2.あり 3.不明	1.なし 2.あり 3.不明
外科的治療	1.なし 2.あり 3.不明	1.なし 2.あり 3.不明	1.なし 2.あり 3.不明	1.なし 2.あり 3.不明	1.なし 2.あり 3.不明
同病の家族歴	1.なし 2.あり 3.不明	1.なし 2.あり 3.不明	1.なし 2.あり 3.不明	1.なし 2.あり 3.不明	1.なし 2.あり 3.不明

進行性核上性麻痺の診断基準

1. 神経所見

- (1) 姿勢・歩行障害
 - ① 頭部の後屈
 - ② 小刻み歩行
 - ③ すくみ足
 - ④ 歩行時手の振りが欠如
 - ⑤ 立ち直り反射障害
- (2) 無動・寡動
 - ① 仮面様顔貌
 - ② 声が小さく、単調な話し声
 - ③ 動作の緩慢、拙劣
 - ④ 臥位からの立ち上がり動作など姿勢変換の拙劣
- (3) 筋固縮
 - ① 頭部の前屈に際し、頸筋に強い固縮
 - ② 体幹の筋固縮
 - ③ 四肢の筋固縮は軽く、ないこともある
- (4) 眼球運動障害
 - ① 垂直方向の注視障害
 - ② 眼球頭位反射は保たれる
- (5) 知能障害
進行すると痴呆が出現

2. 臨床検査所見

- (1) 一般検査に特異的異常はない
- (2) 脳画像 (CT, MRI) で、中脳被蓋の萎縮、第三脳室の拡大を見る

3. 鑑別診断

- (1) パーキンソン病
- (2) 脳血管障害性パーキンソニズム
- (3) 薬物性パーキンソニズム
- (4) その他の脳変性疾患

4. 診断の判定

次の①～⑤すべてを満たすものを進行性核上性麻痺と診断する。

- ① 経過は進行性である。
- ② 神経所見で、上記(1)～(5)のいずれか2つ以上がみられる。
- ③ 臨床検査所見で上記の所見がみられる。
- ④ L-DOPAで、明らかな改善が得られない。
- ⑤ 鑑別診断で上記のいずれでもない。

5. 参考事項

筋固縮が少なく、すくみ足、すくみ現象、動作緩慢を主症状とする純粹無動症が存在するが、その患者の多くは、将来進行性核上性麻痺に進展すると考えられている。しかし、純粹無動症の段階で、進行性核上性麻痺の初期であるかどうかを確定診断することは困難である。ただし脳画像に上記の異常があれば、その可能性は高い。

疾患名：進行性核上性麻痺

1998年中に受診した当該疾患患者の有無

[1.なし 2.あり → 該当する患者について下にご記入下さい]

記載者御氏名：

記載日：1999年〔 〕月〔 〕日

<註>日常生活活動度
 1. 身体活動に特に制限はない(制限なし)
 2. 身体活動に多少の障害はあるが、独力で外出できる(独力外出)
 3. 屋内の生活はほぼ自立、外出は介助を要する(外出介助)
 4. 屋内生活も介助を要し、ベッド上の生活が主体であるが車椅子に移乗できる(屋内介助)
 5. 全面的に介助を要し、1日中ベッド上で過ごす(全面介助・臥床)

患者番号	その1	その2	その3	その4	その5
性	1.男 2.女	1.男 2.女	1.男 2.女	1.男 2.女	1.男 2.女
生年月	1.明 2.大 3.昭 4.平 〔 〕年〔 〕月	1.明 2.大 3.昭 4.平 〔 〕年〔 〕月	1.明 2.大 3.昭 4.平 〔 〕年〔 〕月	1.明 2.大 3.昭 4.平 〔 〕年〔 〕月	1.明 2.大 3.昭 4.平 〔 〕年〔 〕月
貴施設初診年月	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月
貴施設最終受診年月	平成〔 〕年〔 〕月	平成〔 〕年〔 〕月	平成〔 〕年〔 〕月	平成〔 〕年〔 〕月	平成〔 〕年〔 〕月
推定発症年月	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月 3.不明	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月 3.不明	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月 3.不明	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月 3.不明	1.昭 2.平 〔 〕年〔 〕月 3.不明
受療状況 (1998年1年間)	1.主に入院 2.主に通院 3.両方 4.その他	1.主に入院 2.主に通院 3.両方 4.その他	1.主に入院 2.主に通院 3.両方 4.その他	1.主に入院 2.主に通院 3.両方 4.その他	1.主に入院 2.主に通院 3.両方 4.その他
医療公費負担状況 (1998年末現在、ただし 1998年中の死亡者では死亡前 について記入)	1.なし 2.老人医療 3.都道府県指定疾患 4.小児慢性特定疾患 5.他の特定疾患〔 〕 6.その他〔 〕	1.なし 2.老人医療 3.都道府県指定疾患 4.小児慢性特定疾患 5.他の特定疾患〔 〕 6.その他〔 〕	1.なし 2.老人医療 3.都道府県指定疾患 4.小児慢性特定疾患 5.他の特定疾患〔 〕 6.その他〔 〕	1.なし 2.老人医療 3.都道府県指定疾患 4.小児慢性特定疾患 5.他の特定疾患〔 〕 6.その他〔 〕	1.なし 2.老人医療 3.都道府県指定疾患 4.小児慢性特定疾患 5.他の特定疾患〔 〕 6.その他〔 〕
身体障害者手帳(同上)	1.なし 2.あり〔 〕級	1.なし 2.あり〔 〕級	1.なし 2.あり〔 〕級	1.なし 2.あり〔 〕級	1.なし 2.あり〔 〕級
臨床経過(1998年1年間)	1.改善 2.不変 3.悪化 4.死亡	1.改善 2.不変 3.悪化 4.死亡	1.改善 2.不変 3.悪化 4.死亡	1.改善 2.不変 3.悪化 4.死亡	1.改善 2.不変 3.悪化 4.死亡
(死亡時) 直接死因および死亡年月	平成〔 〕年〔 〕月	平成〔 〕年〔 〕月	平成〔 〕年〔 〕月	平成〔 〕年〔 〕月	平成〔 〕年〔 〕月
(生存時) 最近の日常生活活動度<中上註>	1.制限なし 2.独力外出 3.外出介助 4.屋内介助 5.全面介助・臥床	1.制限なし 2.独力外出 3.外出介助 4.屋内介助 5.全面介助・臥床	1.制限なし 2.独力外出 3.外出介助 4.屋内介助 5.全面介助・臥床	1.制限なし 2.独力外出 3.外出介助 4.屋内介助 5.全面介助・臥床	1.制限なし 2.独力外出 3.外出介助 4.屋内介助 5.全面介助・臥床
眼球運動障害	1.なし 2.あり 3.不明	1.なし 2.あり 3.不明	1.なし 2.あり 3.不明	1.なし 2.あり 3.不明	1.なし 2.あり 3.不明
頸部後屈	1.なし 2.あり 3.不明	1.なし 2.あり 3.不明	1.なし 2.あり 3.不明	1.なし 2.あり 3.不明	1.なし 2.あり 3.不明
知能障害	1.なし 2.あり 3.不明	1.なし 2.あり 3.不明	1.なし 2.あり 3.不明	1.なし 2.あり 3.不明	1.なし 2.あり 3.不明
抗パーキンソン病薬の効果	1.なし 2.あり 3.未使用	1.なし 2.あり 3.未使用	1.なし 2.あり 3.未使用	1.なし 2.あり 3.未使用	1.なし 2.あり 3.未使用