

線条体黒質変性症の診断基準

1. 神経所見

(1) パーキンソン病類似の所見

① 無動・寡動

(a) 動作の緩徐・拙劣、(b) 姿勢変換の緩徐・拙劣、(c) 仮面様顔貌、(d) 低く単調な話し声

② 筋固縮(鉛管様>歯車様)

③ 姿勢・歩行障害

(a) 前傾姿勢、(b) 小刻み歩行、(c) 立ち直り反射障害、(d) 歩行時の手の振りの欠如

(2) 錐体路症候

① 腱反射亢進 ② バビンスキー徴候陽性 ③ 嚥下障害

(3) 小脳失調の所見

① 体幹失調、四肢失調 ② 小脳構語障害 ③ 書字拙劣

(4) 自律神経障害

① 起立性低血圧 ② 膀胱直腸障害 ③ 発汗低下 ④ 陰萎 ⑤ いびき

2. 臨床検査所見

(1) 一般検査に特異的な異常はない

(2) 画像診断(MRI)で両側の線条体にスリット様の低吸収域を認めることがある。また小脳・脳幹の高度の萎縮を認める場合がある。

3. 鑑別診断

(1) パーキンソン病

(2) 薬物性パーキンソニズム

(3) 脳血管障害性パーキンソニズム

(4) その他のいわゆるパーキンソニズムを呈する脳変性疾患

4. 診断の確定

純粋な線条体黒質変性症と、多系統萎縮症の一型としての線条体黒質変性症との2つの病態が存在する。純粋な型であっても、多くの場合は多系統萎縮症の病像を併せて有する。

臨床的には次の①～④を満たすものを線条体黒質変性症と診断する。

① 進行性の経過を示す。

② 神経所見で、(1)を含む2つ以上を認める。

③ 脳画像で、上記の所見を認める。

④ 鑑別診断で、上記のいずれでもない。

5. 参考事項

(1) 1970年代には、純粋型線条体黒質変性症のみを本疾患として考えていたが、近年、症例の蓄積や、病理学的検討の結果により、いわゆる多系統萎縮症の一部分症として本疾患をとらえる方向にある。

(2) 多系統萎縮症としての線条体黒質変性症は、脊髄小脳変性症の一型であるオリブ橋小脳萎縮症と、病変、病態に重なり合いがある。

(3) 発症初期には、パーキンソン病の治療薬が有効なこともある。

疾患名：線条体黒質変性症

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
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
パーキンソン症状	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
錐体路徴候	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
小脳性運動失調	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
自律神経症状	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
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

ペルオキシソーム病の診断基準

1. 症候

ペルオキシソーム欠損症では特異な顔貌(前額部突出、内眼角贅皮、両眼隔離、鼻根部偏平、耳介低位、小顎)、著明な筋緊張低下、哺乳低下、精神運動発達障害、痙攣、眼病変(白内障、緑内障、角膜混濁、網膜色素変性)などが共通してみられる。ペルオキシソーム欠損症のうち、Zellweger症候群が最重症型であり、新生児型副腎白質ジストロフィー、乳児型Refsum病の順に軽症である。

小児ALDは、学童期より成績低下、性格変化で発症し、運動能力低下、視力・聴力障害、構音・嚥下障害、四肢麻痺を来し、数年で寝たきりとなる。成人大脳型ALDは、性格変化、痴呆、精神分裂病様症状などで発症する。Adrenomyeloneuropathyは10~20歳代で発症し、痙性対麻痺を呈する。他に小脳失調を呈するもの、副腎不全のみの症例が存在する。

高シュウ酸尿症Ⅰ型は、小児期あるいは若年成人発症の反復性尿路結石を来す。無カタラーゼ血症は、口腔壊疽変化が特徴であり、血液が過酸化水素で発泡しない。

2. 血液・生化学検査所見

ペルオキシソーム欠損症では二次的代謝異常として、血清極長鎖脂肪酸の蓄積尿中非ケトン性ジカルボン酸、4ヒドロキシフェニル乳酸の増加、ジヒドロキシアセトンリン酸アシルトランスフェラーゼ(DHAP-AT)活性低下などがみられる。ALDでは血清極長鎖脂肪酸の蓄積、副腎皮質ホルモン低下がみられる。高シュウ酸尿症Ⅰ型は、尿中シュウ酸の増加が認められる。

3. 画像所見

(1) X線：Zellweger症候群や肢根型点状軟骨異形成症では、関節内石灰化が認められる。

高シュウ酸尿症Ⅰ型では、尿路結石、腎石灰化がみられる。

(2) MRI：ALDでは大脳白質脱髄病変(後頭葉・頭頂葉に好発)が特徴的である。

4. 電気生理検査

ADLでは各種誘発電位、(視覚VEP、聴覚ABR、体性感覚SEP、運動MEP)の異常(伝導遅延、誘発不能)が認められる。また末梢神経の伝導遅延も一部の患者で認められる。

5. 特殊検査

(1) 免疫染色(蛍光抗体法)

細胞のペルオキシソームの有無を判定する。ペルオキシソーム局在酵素(カタラーゼなど)に体する抗体と蛍光標識二次抗体を用いて、酵素蛋白の細胞内局在を調べる。顆粒状に染色されればペルオキシソームが存在し、びまん性に染色されればペルオキシソームは欠損しているものと判定される。培養羊水細胞を用いた出生前診断に利用できる。

(2) イムノプロット解析

ペルオキシソーム酵素蛋白を定性・半定量的に調べることができる。Zellweger症候群では β -酸化系酵素がすべて欠損する。肢根型点状軟骨異形成症では、3-ケトアシル-CoAチオラーゼが分子量44kDaの前駆体として検出され、他の β -酸化系酵素は正常に検出される。

(3) 遺伝子診断

ペルオキシソーム欠損症の一部、ALD、高シュウ酸尿症Ⅰ型、無カタラーゼ血症などで可能であるが、未知の遺伝子変異を明らかにするためにはかなりの労力を必要とする。

6. 鑑別診断

診断手順(裏面図)を参考にする。ペルオキシソーム欠損症の顔貌異常についてはGMIガングリオシドーシス、Lowe症候群、筋緊張低下についてはLowe症候群、Pompe病などと鑑別する。

成人発症のALDでは痙性対麻痺を呈する疾患(椎間板ヘルニア、変形性脊椎症、脊髄腫瘍、HTLV-I associated myelopathy、多発性硬化症、白質変性症など)や脊髄小脳変性症との鑑別が必要である。

(裏面につづく)

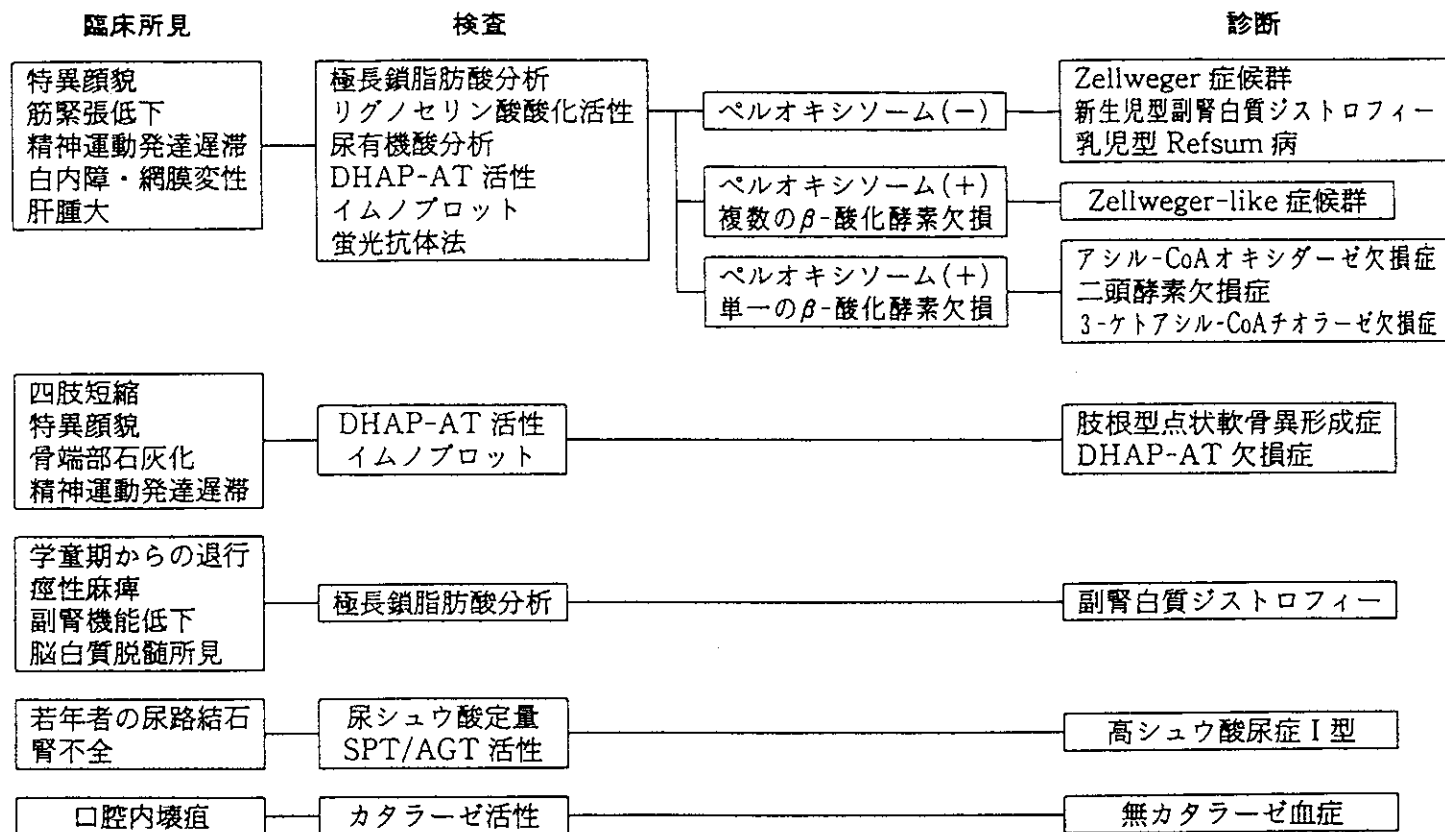


図 診断手順

DHAP-AT：ジヒドロキシアセトンリン酸アシルトランスフェラーゼ

SPT/AGT：セリン：ピルビン酸/アラニン：グリオキシル酸トランスアミナーゼ

疾患名：ペルオキシソーム病

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
遺伝子診断	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
多彩性	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
骨髄移植	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

ライソゾーム病の診断基準

1.神経症状

進行性の知能低下、痙攣、小脳症状、不随意運動、錐体路徴候など多岐にわたる。運動ニューロン疾患類似の神経原性筋萎縮や末梢神経障害を呈するものもある。臓器腫大の特徴的な願望、骨格異常を示す疾患もある。

2.臨床検査

- (1) 酵素活性の欠損の証明
- (2) 生検組織での蓄積物質の形態学的、生化学的証明
- (3) 尿中への中間代謝物質の異常排泄の証明
- (4) 脳波異常
- (5) 画像診断では大脳、脳幹部、小脳の萎縮
- (6) 疾患によっては筋電図や神経伝導速度の異常
- (7) 骨髄や末梢リンパ球に泡沫細胞を認めることがある。
- (8) CT、エコーなどで肝臓、脾臓の腫大が観察されれば蓄積症(ライソゾーム病)であることを示唆する。

3.鑑別診断

成人以降に発症する病型では神経変性疾患(脊髄小脳変性症、パーキンソン病など)との鑑別を要する。

4.診断の確定

臨床症状の類似性や経過、家族性などは重要な判定材料になるがこれらのみからの診断は困難であり、酵素活性の著明な低下もしくは欠損の証明、蓄積物質の証明が不可欠である。

5.参考事項

酵素活性の測定は大学や研究施設などで可能である。

現在ライソゾーム病として約30疾患が知られており、同一疾患でも発症年齢により臨床症状に差異がある場合が多い。家系間および同一家系内でも症例による差異を認める場合がある。

疾患名：ライソゾーム病

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
遺伝子診断	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
骨髄移植	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
酵素補充療法	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

ギラン・バレー症候群の診断基準 (米国NINCDS)

【診断に必要な特徴】

1. 2肢以上の進行性筋力低下。その程度は、軽度の運動失調を伴ったり伴わなかったりする両下肢のごく軽度の筋力低下から、四肢・体幹の完全麻痺、球麻痺、顔面筋麻痺、外眼筋麻痺までさまざまである。
2. 腱反射消失、全身の腱反射消失が原則であるが、他の特徴が一致すれば上腕二頭筋反射と膝蓋腱反射の明らかな低下を伴う遠位部の腱反射消失でも十分である。

【診断を強く支持する特徴】

臨床的特徴 (重要な順)

1. 進行：筋力低下の症候は急速に出現するが、進行は4週までに停止する。約50%の症例が2週までに、80%が3週までに、90%以上が4週までに最重症点に達する。
2. 比較的対称性：完全な左右対称はまれであるが、1肢が障害された場合、反対側も障害されるのが普通である。
3. 軽度の感覚障害を示唆する症候。
4. 脳神経障害：顔面の筋力低下は約50%にみられ、両側性であることが多い。他の脳神経も障害されることがあり、特に舌や嚥下筋の支配神経、ときに外眼筋支配神経が障害される。ときに(5%未満)外眼筋支配神経または他の脳神経障害が初発神経障害である。
5. 回復：進行が停止してから2～4週で回復し始めるのが普通である。回復が数ヶ月遅れることもある。大部分の患者は機能的に回復する。
6. 自律神経障害：頻脈や他の不整脈、起立性低血圧、高血圧、血管運動障害症状の出現は診断を支持する。これらの所見は変動することがある。これらの症状については、肺塞栓症など他の原因を除外するよう注意をはらわなければならない。
7. 神経症状の発現時には発熱がない。

〔亜型〕 (順位なし)

1. 神経症状の発現時の発熱。
2. 痛みを伴う強い感覚障害。
3. 4週間をこえる進行。ときに4週間以上にわたって進行し続けたり、軽い再燃を呈することもある。
4. 進行が停止しても回復がみられない、または永続的な重度の後遺症を残す。
5. 括約筋機能、括約筋は通常障害されないが、症状の進展中に一過性膀胱麻痺が生じることがある。
6. 中枢神経障害。通常ギラン・バレー症候群は末梢神経の疾患と考えられている。中枢神経障害の証拠に関しては議論が多い。小脳性と考えられる強い運動失調、構語障害、伸展性足底反射、境界不鮮明な感覚レベルなどの所見がときにみられるが、他の特徴が典型的なら診断を除外する必要はない。

(裏面につづく)

診断を強く支持する髄液所見

1. 髄液蛋白：発症から1週間過ぎて髄液蛋白が上昇しているか、連続腰椎穿刺にて髄液蛋白の上昇がみられる。
2. 髄液細胞： $10/\text{mm}^3$ 以下の単核白血球。

[亜型]

1. 発症後1～10週の期間で髄液蛋白の上昇がない(まれ)。
2. 髄液細胞数が $11\sim 50/\text{mm}^3$ の単核白血球。

診断を強く支持する筋電図所見

約80%の症例は経過中のある時点で、神経伝導速度の低下または神経伝導ブロックの所見を示す。伝導速度は通常正常の60%未満であるが。障害はただらですべての神経が障害されるわけではない。遠位潜時は正常の3倍にまで増加していることがある。F波反応を用いることにより、神経幹近位部や神経根の伝導速度低下のよい指標がしばしば得られる。患者の20%までは伝導速度検査が正常である。伝導速度検査は発症から数週間たつまで異常にならないことがある。

【 診断に疑問をもたせる特徴 】

1. 筋力低下が持続的で、著明な非対称
2. 持続性の膀胱または直腸の機能障害
3. 発症時の膀胱または直腸の機能障害
4. 髄液の単核白血球が $50/\text{mm}^3$ をこえる
5. 髄液中の多形核白血球の存在
6. 鮮明な感覚レベルの存在

【 診断を除外する特徴 】

1. ヘキサカーボン乱用の現病歴 (n-ヘキサン、メチルn-ブチルケトンなどの揮発性溶剤)。これには塗料用ラッカーの蒸気の吸入や嗜癖性の接着剤を鼻で吸う遊びを含む。
2. 急性間欠性ポルフィリアの診断を示す異常ポルフィリン代謝。尿中のポルホピリノーゲンと δ -アミノレブリン酸の排泄増加がみられる。
3. 心筋炎を伴うかまたは伴わない、最近の口峽または創傷ジフテリア感染の病歴または所見。
4. 鉛ニューロパチーに一致する臨床的特徴 (著明な垂れ手を伴う上肢の筋力低下、非対称のこともある) および鉛中毒の所見。
5. 純粹に感覚神経のみが障害された臨床像を呈する。
6. ギラン・バレー症候群とときどき間違えられる、脊髄灰白質炎、ボツリヌス中毒、麻痺、中毒性ニューロパチー (たとえば、ニトロフランチン、ダブソン、有機リン化合物による) などの状態の確実な診断。

[Ad Hoc NINCDS Committee: Ann. Neurol., 3:565(1978)より]

疾患名：ギラン・バレー症候群

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
先行感染	1.なし 2.上気道感染(病原体〔 〕) 3.消化器感染(病原体〔 〕) 4.ワクチン接種後(ワクチン〔 〕) 5.その他〔 〕 6.不明	1.なし 2.上気道感染(病原体〔 〕) 3.消化器感染(病原体〔 〕) 4.ワクチン接種後(ワクチン〔 〕) 5.その他〔 〕 6.不明	1.なし 2.上気道感染(病原体〔 〕) 3.消化器感染(病原体〔 〕) 4.ワクチン接種後(ワクチン〔 〕) 5.その他〔 〕 6.不明	1.なし 2.上気道感染(病原体〔 〕) 3.消化器感染(病原体〔 〕) 4.ワクチン接種後(ワクチン〔 〕) 5.その他〔 〕 6.不明	1.なし 2.上気道感染(病原体〔 〕) 3.消化器感染(病原体〔 〕) 4.ワクチン接種後(ワクチン〔 〕) 5.その他〔 〕 6.不明
病型	1.脱髄型 2.軸索型 3.不明	1.脱髄型 2.軸索型 3.不明	1.脱髄型 2.軸索型 3.不明	1.脱髄型 2.軸索型 3.不明	1.脱髄型 2.軸索型 3.不明
血清抗ガングリオン抗体	1.陽性(種類〔 〕) 2.陰性 3.未検	1.陽性(種類〔 〕) 2.陰性 3.未検	1.陽性(種類〔 〕) 2.陰性 3.未検	1.陽性(種類〔 〕) 2.陰性 3.未検	1.陽性(種類〔 〕) 2.陰性 3.未検
髄液蛋白(経過中の最高値)	1.正常 2.45mg/dl以上 3.100mg/dl以上 4.未検	1.正常 2.45mg/dl以上 3.100mg/dl以上 4.未検	1.正常 2.45mg/dl以上 3.100mg/dl以上 4.未検	1.正常 2.45mg/dl以上 3.100mg/dl以上 4.未検	1.正常 2.45mg/dl以上 3.100mg/dl以上 4.未検
治療法(複数回答可)	1.いずれもなし 2.全血漿交換 3.二重膜濾過 4.吸着濾過 5.免疫グロブリン 6.ステロイド	1.いずれもなし 2.全血漿交換 3.二重膜濾過 4.吸着濾過 5.免疫グロブリン 6.ステロイド	1.いずれもなし 2.全血漿交換 3.二重膜濾過 4.吸着濾過 5.免疫グロブリン 6.ステロイド	1.いずれもなし 2.全血漿交換 3.二重膜濾過 4.吸着濾過 5.免疫グロブリン 6.ステロイド	1.いずれもなし 2.全血漿交換 3.二重膜濾過 4.吸着濾過 5.免疫グロブリン 6.ステロイド

慢性炎症性脱髄性多発ニューロパチー (CIDP) の診断基準

【臨床所見】

A. 必須項目

1. 末梢神経性の2肢以上の進行性あるいは再燃性の運動感覚障害、まれに運動あるいは感覚の単独の障害のこともある。症状は少なくとも2ヶ月をこえて進行する。
2. 腱反射の低下ないし消失。これは通常4肢すべてにみられる。

B. 支持項目

1. 大径線維の障害に伴う感覚障害が、小径線維の障害に伴う感覚障害よりも優位である。

C. 除外項目

1. 手あるいは足の断節、網膜色素変性症、魚鱗癬、類似の末梢神経障害の原因として知られている薬物や中毒物質に曝露された病歴、遺伝性末梢神経障害の家族歴。
2. レベルを有する感覚障害。
3. 明らかな膀胱直腸障害。

【生理学的検査所見】

A. 必須項目

近位部の神経を含めた神経伝導検査において主要病変が脱髄であること。4項目のうち3項目を満たすこと。

1. 2つ以上の運動神経で、伝導速度の遅延。
 - a) 振幅が正常下限の $>80\%$ の際には、速度が正常下限の $<80\%$
 - b) 振幅が正常下限の $<80\%$ の際には、速度が正常下限の $<70\%$
2. 不完全伝導ブロックあるいは異常な時間的分散 (temporal dispersion) が、以下に示す運動神経の1つ以上にみられる。腓骨神経の足首と腓骨骨頭以下の間、正中神経の手首と肘の間、あるいは尺骨神経の手首と肘以下の間。

不完全伝導ブロックを示唆する基準：

近位部と遠位部のM波の持続時間の変化が $<15\%$ で、近位部と遠位部間の陰性部分面積あるいは頂点間振幅の低下 $>20\%$

異常な時間的分散および伝導ブロック (possible) の基準：

近位部と遠位部の間でM波の持続時間の変化が $>15\%$ で、陰性部分面積あるいは頂点間振幅の低下 $>20\%$

これらの基準は、正常者の検査に由来する不完全伝導ブロックの示唆に過ぎない。さらに神経幹の短い特定の部分の伝導検査あるいは個々の運動単位電位の記録のような追加検査が脱髄病変の確認のために必要である。

3. 2つ以上の神経の遠位潜時の延長。
 - a) 振幅が正常下限の $>80\%$ の際は、速度が正常上限の $>125\%$
 - b) 振幅が正常下限の $<80\%$ の際は、速度が正常上限の $>150\%$
4. 2つ以上の運動神経で、10～15回の誘発で、F波が消失しているか、最短F波潜時の延長。
 - a) 振幅が正常下限の $>80\%$ の際は、速度が正常上限の $>120\%$
 - b) 振幅が正常下限の $<80\%$ の際は、速度が正常上限の $>150\%$

B. 支持項目

1. 感覚神経伝導速度の遅延が、正常下限の $<80\%$
2. H反射の消失

(裏面につづく)

【病理学的特徴】

A. 必須項目

神経生検で、脱髄および髄鞘の再生の明らかな証拠が認められる。

1. 電顕 (>5線維) あるいはときほぐし線維法 (4つ以上の髄節を示す50本のときほぐし線維のうち脱髄/髄鞘再生を示す線維>12%) で脱髄が認められる。

B. 支持項目

1. 神経周膜下あるいは神経内鞘の浮腫。
2. 単角細胞の浸潤。
3. 「onion-bulb」形成。
4. 神経束間の脱髄の程度に大きな差がある。

C. 除外項目

1. 血管炎、ニューロフィラメントの蓄積で腫大した軸索、アミロイド沈着、副腎白質ジストロフィー、異染性白質ジストロフィー、globoid cell白質ジストロフィーを示唆するSchwann細胞あるいはマクロファージ内の細胞質内封入体あるいは特異的な病理所見。

【髄液検査】

A. 必須項目

1. 細胞数は、血清でHIV抗体陰性であれば $<10/\text{mm}^3$ 、陽性であれば $<50/\text{mm}^3$ 。
2. VDRLが陰性である。

B. 支持項目

1. 蛋白量の増加。

【研究目的のための診断基準】

- definite : 臨床所見のAとC、生理学的検査所見のA、病理学的特徴のAとC、髄液検査のAを満たすもの
 probable : 臨床所見のAとC、生理学的検査所見のA、髄液検査のAを満足するもの
 possible : 臨床所見のAとC、生理学的検査所見のAを満たすもの

【検査】

検査結果に従い、診断基準を満たす患者は下記のグループAまたはB.1~7に分類される。

以下の検査の施行が望ましい：血球計算、赤沈、SMA6/12、クレアチンキナーゼ、ANA、甲状腺機能、血清および尿の免疫グロブリン検査 (免疫固定電気泳動法あるいは免疫電気泳動法を含む)、HIVや肝炎の血清反応。

しかしこの検査のリストは、すべてを包括しているものではない。たとえばある臨床例では、フィタン酸、長鎖脂肪酸、ポルフィリン、尿中重金属、 α および β リボ蛋白、糖負荷試験、中枢神経系の画像検査、リンパ節生検あるいは骨髄穿刺を実施することもある。

グループA 特発性CIDP：併存する疾患がない。

グループB CIDPに併存する疾患 (検査あるいは他の臨床的特徴による)

1. SLE
2. HIV感染
3. 単クローン性あるいは双クローン性ガンマグロブリン血症 (マクログロブリン血症、POEMS症候群、骨硬化性骨髄腫)
4. Castlemann病
5. 意義不明な単クローン性ガンマグロブリン血症
6. 糖尿病
7. 中枢性脱髄疾患

[Ad Hoc Subcommittee of American Academy of Neurology AIDS Task Force: Neurology,41:617 (1991)より]

疾患名：慢性炎症性脱髄性多発ニューロパチー (CIDP)

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
先行感染	1.なし 2.上気道感染(病原体〔 〕) 3.消化器感染(病原体〔 〕) 4.ワクチン接種後(ワクチン〔 〕) 5.その他〔 〕 6.不明	1.なし 2.上気道感染(病原体〔 〕) 3.消化器感染(病原体〔 〕) 4.ワクチン接種後(ワクチン〔 〕) 5.その他〔 〕 6.不明	1.なし 2.上気道感染(病原体〔 〕) 3.消化器感染(病原体〔 〕) 4.ワクチン接種後(ワクチン〔 〕) 5.その他〔 〕 6.不明	1.なし 2.上気道感染(病原体〔 〕) 3.消化器感染(病原体〔 〕) 4.ワクチン接種後(ワクチン〔 〕) 5.その他〔 〕 6.不明	1.なし 2.上気道感染(病原体〔 〕) 3.消化器感染(病原体〔 〕) 4.ワクチン接種後(ワクチン〔 〕) 5.その他〔 〕 6.不明
病型	1.再発・再燃型 2.慢性進行型 3.不定・不明	1.再発・再燃型 2.慢性進行型 3.不定・不明	1.再発・再燃型 2.慢性進行型 3.不定・不明	1.再発・再燃型 2.慢性進行型 3.不定・不明	1.再発・再燃型 2.慢性進行型 3.不定・不明
徴候	1.運動障害優位 2.運動障害≒感覚障害 3.感覚障害優位 4.不明	1.運動障害優位 2.運動障害≒感覚障害 3.感覚障害優位 4.不明	1.運動障害優位 2.運動障害≒感覚障害 3.感覚障害優位 4.不明	1.運動障害優位 2.運動障害≒感覚障害 3.感覚障害優位 4.不明	1.運動障害優位 2.運動障害≒感覚障害 3.感覚障害優位 4.不明
血清抗ガンリオン抗体	1.陽性(種類〔 〕) 2.陰性 3.不明	1.陽性(種類〔 〕) 2.陰性 3.不明	1.陽性(種類〔 〕) 2.陰性 3.不明	1.陽性(種類〔 〕) 2.陰性 3.不明	1.陽性(種類〔 〕) 2.陰性 3.不明
治療法(複数回答可)	1.いずれもなし 2.ステロイド 3.血漿交換 4.免疫グロブリン 5.免疫抑制剤 6.インターフェロン	1.いずれもなし 2.ステロイド 3.血漿交換 4.免疫グロブリン 5.免疫抑制剤 6.インターフェロン	1.いずれもなし 2.ステロイド 3.血漿交換 4.免疫グロブリン 5.免疫抑制剤 6.インターフェロン	1.いずれもなし 2.ステロイド 3.血漿交換 4.免疫グロブリン 5.免疫抑制剤 6.インターフェロン	1.いずれもなし 2.ステロイド 3.血漿交換 4.免疫グロブリン 5.免疫抑制剤 6.インターフェロン

特発性正常圧水頭症の定義

特発性正常圧水頭症とは、脳脊髄液貯留の明らかな原因が特定できないにもかかわらず、画像上、脳室の拡大があり、徴候として何らかの歩行障害を認め、しばしば、痴呆(見当識障害など)や尿失禁を合併することのある症候群である。

疾患名：特発性正常圧水頭症

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
シャント手術	1.施行 2.未施行 3.不明	1.施行 2.未施行 3.不明	1.施行 2.未施行 3.不明	1.施行 2.未施行 3.不明	1.施行 2.未施行 3.不明
(シャント手術施行例のみ) 圧可変式バルブ	1.使用 2.未使用 3.不明	1.使用 2.未使用 3.不明	1.使用 2.未使用 3.不明	1.使用 2.未使用 3.不明	1.使用 2.未使用 3.不明
(シャント手術施行例のみ) シャント手術による症状変化	1.著明改善 2.軽度改善 3.不変 4.悪化 5.不明	1.著明改善 2.軽度改善 3.不変 4.悪化 5.不明	1.著明改善 2.軽度改善 3.不変 4.悪化 5.不明	1.著明改善 2.軽度改善 3.不変 4.悪化 5.不明	1.著明改善 2.軽度改善 3.不変 4.悪化 5.不明
(シャント手術施行例のみ) 術後圧設定変更や穿頭術を 必要とした慢性硬膜下血腫	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
(シャント手術施行例のみ) 術後のシャント再建術	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

難治性視神経症の診断基準

特発性視神経炎

14-55歳であって、急性の片眼または両眼性の視力低下がみられ、眼底所見、対光反応などによりその原因が視神経に存在すると考えられたもののうち、次の項目の2項目以上が当てはまるもの

- 1) 発症前後の眼窩痛、眼球運動痛を自覚
- 2) 神経内科などから多発性硬化症と診断されているか、MRIのT2強調画像で、脳室周囲に高信号ブランクが複数存在
- 3) 画像にて患眼視神経の径拡大またはT2強調MRIで高信号
- 4) 発症2週間以内にあつては、患眼視神経乳頭は浮腫もしくは正常
- 5) 慢性期にあつては患眼視神経乳頭の褪色もしくは神経線維層の著明な菲薄化。

ただし、検査もしくは病歴より次の疾患の可能性の高いものは除く。

- (1)虚血性視神経症 (2)中毒性視神経症 (3)栄養欠乏性視神経症 (4)遺伝性視神経症
(5)外傷性視神経症 (6)腫瘍などによる圧迫性視神経症 (7)SLE、リウマチ性関節炎、橋本病など自己免疫疾患の存在

前部虚血性視神経症

急性の片眼の視力低下がみられ、乳頭は浮腫もしくは蒼白浮腫を呈するもののうち次の項目のうち2項目以上が当てはまるもの

- 1) 55歳以上、ただし55歳未満にあつては下記2)の全身疾患を有していて、そのコントロールが極めて悪いか、患眼に視神経低形成もしくは傾斜乳頭を認める場合に限る。
- 2) 高血圧、高脂血症、動脈硬化、糖尿病、心臓弁膜症、血液疾患が存在するか、側頭動脈炎が診断されている。
- 3) 下半盲、上半盲、中心暗点を示し、改善しても大きな不可逆的部分が残存する。

レーベル病

次の各項目の臨床的特徴を参考に診断し、白血球のミトコンドリアDNA変異(11778、14484、3460)が証明されたもの。

- 1) 視力低下は徐々に出現あるいは突発するが、重症で、大部分の例で中心暗点を有する。両眼性であるが、左右眼の発症に0-15カ月の間隔が存在する。
- 2) 急性期には乳頭発赤があり、乳頭上または乳頭周囲血管に蛇行、拡張をみるが、蛍光眼底造影では漏出はない。
- 3) 乳頭黄斑線維の萎縮、弓状網膜神経線維の混濁腫脹がみられる。
- 4) 対光反応は視力低下の割りに保たれる。
- 5) 慢性期には乳頭陥凹が著明になる症例がある。
- 6) 同一家系内に発症がみられることがあり、若年男性に多い。

疾患名：特発性視神経炎

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
(両眼性の場合) 両眼の発症間隔	〔 〕日	〔 〕日	〔 〕日	〔 〕日	〔 〕日
視神経MRI所見	1.異常なし 2.T2高信号 3.径拡大	1.異常なし 2.T2高信号 3.径拡大	1.異常なし 2.T2高信号 3.径拡大	1.異常なし 2.T2高信号 3.径拡大	1.異常なし 2.T2高信号 3.径拡大
脳室周囲ブランク	1.なし 2.あり〔 〕個	1.なし 2.あり〔 〕個	1.なし 2.あり〔 〕個	1.なし 2.あり〔 〕個	1.なし 2.あり〔 〕個
視神経以外の神経学的所見 (既往または現症)	1.なし 2.あり	1.なし 2.あり	1.なし 2.あり	1.なし 2.あり	1.なし 2.あり
最終視力	右〔 . 〕 左〔 . 〕	右〔 . 〕 左〔 . 〕	右〔 . 〕 左〔 . 〕	右〔 . 〕 左〔 . 〕	右〔 . 〕 左〔 . 〕

疾患名：前部虚血性視神経症

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
実施初診年月	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
実施最終受診年月	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
(両眼性の場合) 両眼の発症間隔	1.〔 〕日 2.〔 〕ヵ月	1.〔 〕日 2.〔 〕ヵ月	1.〔 〕日 2.〔 〕ヵ月	1.〔 〕日 2.〔 〕ヵ月	1.〔 〕日 2.〔 〕ヵ月
発症前後の眼窩部付近の痛み	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
原因となる基礎疾患名	1.高血圧 2.高脂血症 3.糖尿病 4.心臓弁膜症 5.膠原病 6.側頭動脈炎 7.その他〔 〕	1.高血圧 2.高脂血症 3.糖尿病 4.心臓弁膜症 5.膠原病 6.側頭動脈炎 7.その他〔 〕	1.高血圧 2.高脂血症 3.糖尿病 4.心臓弁膜症 5.膠原病 6.側頭動脈炎 7.その他〔 〕	1.高血圧 2.高脂血症 3.糖尿病 4.心臓弁膜症 5.膠原病 6.側頭動脈炎 7.その他〔 〕	1.高血圧 2.高脂血症 3.糖尿病 4.心臓弁膜症 5.膠原病 6.側頭動脈炎 7.その他〔 〕
最終視力	右〔 . 〕 左〔 . 〕	右〔 . 〕 左〔 . 〕	右〔 . 〕 左〔 . 〕	右〔 . 〕 左〔 . 〕	右〔 . 〕 左〔 . 〕

疾患名：レーベル病（レーベル遺伝性視神経症）

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
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
母方の家族歴	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
変異ミトコンドリアDNA	1.11778 2.3460 3.14484 4.その他〔 〕	1.11778 2.3460 3.14484 4.その他〔 〕	1.11778 2.3460 3.14484 4.その他〔 〕	1.11778 2.3460 3.14484 4.その他〔 〕	1.11778 2.3460 3.14484 4.その他〔 〕
左右眼発症間隔	1.〔 〕日 2.〔 〕ヵ月	1.〔 〕日 2.〔 〕ヵ月	1.〔 〕日 2.〔 〕ヵ月	1.〔 〕日 2.〔 〕ヵ月	1.〔 〕日 2.〔 〕ヵ月
推定誘因	1.アルコール 2.タバコ 3.頭部外傷 4.その他〔 〕	1.アルコール 2.タバコ 3.頭部外傷 4.その他〔 〕	1.アルコール 2.タバコ 3.頭部外傷 4.その他〔 〕	1.アルコール 2.タバコ 3.頭部外傷 4.その他〔 〕	1.アルコール 2.タバコ 3.頭部外傷 4.その他〔 〕
最終視力	右〔 . 〕 左〔 . 〕	右〔 . 〕 左〔 . 〕	右〔 . 〕 左〔 . 〕	右〔 . 〕 左〔 . 〕	右〔 . 〕 左〔 . 〕

メニエール病の診断基準

1. 回転性めまい発作を反復すること
 - 1) めまいは一般的に特別の誘因なく発来し、嘔気、嘔吐を伴い、数分ないし数時間持続する。
 - 2) 発作のなかには、「回転性」めまいでない場合もある。
 - 3) 発作中は水平回旋混合性の自発眼振をみることが多い。
 - 4) 反復性の確認されぬ初回発作では、めまいを伴う突発性難聴と十分鑑別されなければならない。

2. 耳鳴、難聴などの蝸牛症状が反復、消長すること
 - 1) 耳鳴、難聴の両方またはいずれかの変動に伴いめまい発作をきたすことが多い。
 - 2) 耳閉塞感や強い音に対する過敏性を訴える例も多い。
 - 3) 聴力検査では、著明な中・低音部閾値変動や音の大きさの補充現象陽性を呈することが多い。
 - 4) 一耳罹患を原則とするが両耳の場合もみられる。

3. 1、2の症状をきたす中枢神経疾患、ならびに原因既知のめまい、難聴を主訴とする疾患が除外できる。これらの疾患を除外するためには、問診、一般神経学的検査、平衡機能検査、聴力検査などを含む専門的な臨床検査を行い、ときには経過観察が必要な場合もある。

<診断基準> 確実例：1、2、3の全条件を満たすもの
 疑い例：1と3、または2と3の条件を満たすもの