

成果物として作成した、診断基準、重症度分類

診断基準

平成26年に検討し、確認・作成した診断基準を示す。

小脳性運動失調を主徴とする進行性核上性麻痺（PSP-C）

- A) 緩徐進行性
- B) 40 歳以上の発症
- C) 垂直性核上性注視麻痺
- D) 発症 2 年以内の体幹かつ四肢の失調
- E) 発症 2 年以内の転倒を伴う姿勢保持障害

除外項目

- 1) 著明な自律神経異常症

Gilman分類の probable MSA：尿失禁（男性では陰萎を伴う），もしくは起立性低血圧（起立後3分以内の収縮期30 mmHgまたは拡張期15 mmHg以上の低下）

- 2) 頭部 MRI での hot cross bun sign

Probable PSP-C : A+B+C+D+E

Possible PSP-C : A+B+D+E

Huntington病診断指針

I. 臨床所見

1. 舞踏運動（chorea）、巧緻障害、ジストニア、運動持続障害などを認める。
2. 症状が増悪すると、構語障害、嚥下障害、歩行障害を認める
3. 遂行機能障害、社会性の低下、保続、自己コントロール障害、性格変化を認める。その結果易怒性、攻撃性などが生じる
4. 気分障害、自殺念慮を認める
5. 進行性の認知障害を認める

II. 臨床検査所見

1. CT, MRIで尾状核萎縮にアクセントのある全脳萎縮を認める
2. 遺伝子診断：DNA 解析によりHTTにCAG リピートの伸長がある

III. 診断の判定

1. 確定診断：遺伝子診断による
2. HDの可能性：
 - 経過が進行性である
 - 常染色体優性遺伝の家族歴がある
 - 家系内に遺伝子診断でHDとされた症例
 - HDの臨床症状がみられる
 - 他の鑑別すべき疾患が否定されている

前頭側頭葉変性症 (FTLD)

1. (行動異常型) 前頭側頭型認知症

(1) 必須項目：進行性の異常行動や認知機能障害を認め、それらにより日常生活が阻害されている。

(2) 次のA-Fの症状のうちの3項目以上を満たす。これらの症状は発症初期からみられることが多い。

A. 脱抑制行動^{a)}：以下の3つの症状のうちのいずれか1つ以上を満たす。

- 1) 社会的に不適切な行動
- 2) 礼儀やマナーの欠如
- 3) 衝動的で無分別や無頓着な行動

B. 無関心または無気力^{b)}

C. 共感や感情移入の欠如^{c)}：以下の2つの症状のうちのいずれか1つ以上を満たす。

- 1) 他者の要求や感情に対する反応欠如
- 2) 社会的な興味や他者との交流、または人間的な温かさの低下や喪失

D. 固執・常同性^{d)}：以下の3つの症状のうちのいずれか1つ以上を満たす。

- 1) 単純動作の反復
- 2) 強迫的または儀式的な行動
- 3) 常同言語

E. 口唇傾向と食習慣の変化^{e)}：以下の3つの症状のうちのいずれか1つ以上を満たす。

- 1) 食事嗜好の変化
- 2) 過食、飲酒、喫煙行動の増加
- 3) 口唇的探求または異食症

F. 神経心理学的検査において、記憶や視空間認知能力は比較的保持されているにも関わらず、遂行機能障害がみられる。

(3) 画像検査：前頭葉や側頭葉前部にMRI/CTでの萎縮かPET/SPECTでの代謝や血流の低下がみられる。

(4) 除外診断：以下の疾患を鑑別できる。

- 1) Alzheimer病
- 2) Lewy小体型認知症
- 3) 血管性認知症
- 4) 進行性核上性麻痺
- 5) 大脳皮質基底核変性症
- 6) 統合失調症、うつ病などの精神疾患
- 7) 発達障害

(5) 臨床診断：(1)(2)(3)(4)の総てを満たすもの。

< 参考 >

注1) 高齢で発症する例も存在するが、75歳以上で発症する例は稀であることに留意する。

注2) 行動障害は目立っても、幻覚や妄想を呈する例は稀であることに留意する。

注3) 神経心理学的検査の評価に当たっては、真面目に取り組んでいるかなど受検態度も考慮する。また、心理検査中に答えがわからなくても、取り繕ったり言い訳をしたりしないことにも留意する。

a) 例：万引きや交通違反を繰り返し、指摘されても悪びれることなくあっけらかんとしている。

例：葬儀の場で食事を先に食べ始めたり、通夜で先に寝てしまうなど、周囲への配慮がみられず、場にそぐわない失礼な行動が見られる。

なお、Alzheimer病等でみられる易怒性を脱抑制と混同しないように注意する。

b) 発症初期には、A、D、Eなどの他の行動障害と併存している。

c) 例：風邪で寝込んでいる妻に対して、いつも通りに平然と食事を要求する。

d) 例：同じコースを散歩する、同じ食事のメニューに固執する、時刻表的な生活パターンを過ごすなど

e) 例：アイスクリームや饅頭を何個も食べる、ご飯に醤油や塩をかける、珈琲に何杯も砂糖を入れるなど

2. 意味性認知症

- (1) 必須項目^{a)}：次の2つの中核症状の両者を満たし、それらにより日常生活が阻害されている。
- A. 物品呼称の障害
 - B. 単語理解の障害
- (2) 以下の4つのうち少なくとも3つを認める。
- A. 対象物に対する知識の障害^{b)}（特に低頻度/低親密性のもので顕著）
 - B. 表層性失読・失書^{c)}
 - C. 復唱は保たれる。流暢性の発語を呈する。
 - D. 発話（文法や自発語）は保たれる
- (3) 画像検査：前方優位の側頭葉にMRI/CTでの萎縮がみられる。
- (4) 除外診断：以下の疾患を鑑別できる。
- 1) Alzheimer病
 - 2) Lewy小体病
 - 3) 血管性認知症
 - 4) 進行性核上性麻痺
 - 5) 大脳皮質基底核変性症
 - 6) うつ病などの精神疾患
- (5) 臨床診断：(1)(2)(3)(4)の総てを満たすもの。

<参考>

注1) 高齢で発症する例も存在するが、75歳以上で発症する例は稀であることに留意する。

注2) 特徴的な言語の障害に対して、本人や介護者はしばしば“物忘れ”として訴えることに留意する。

注3) (行動異常型)前頭側頭型認知症と同様の行動障害がしばしばみられることに留意する。

a) 例：これらの障害に一貫性がみられる、つまり、異なる検査場面や日常生活でも同じ物品、単語に障害を示す。

b) 例：富士山や金閣寺の写真を見せても、山や寺ということは理解できても特定の山や寺と認識できない。信号機を提示しても「信号機」と呼称ができず、「見たことない」、「青い電気がついとるな」などと答えたりする。

有名人や友人、たまにしか会わない親戚の顔が認識できない。それらを見ても、「何も思い出せない」、「知らない」と言ったりする。

c) 例：団子 “だんし”、三日月 “さんかづき”

3 . 非流暢性/失文法型 (non fluent/agrammatic) 原発性進行性失語 (PPA) 診断基準

. 臨床診断

1. 少なくとも以下の2つ中核症状のうち1つを満たす
 - 1) 発話において失文法がみられる
 - 2) 努力性で、たどたどしい発話であり音韻性錯語や音の歪み(発語失行)を伴う
2. 少なくとも以下の3つのうち2つの症状を認める
 - 1) 構文的に複雑な文の理解障害
 - 2) 単語理解は保たれる
 - 3) 物品知識は保たれる

. 画像診断

以下の2つを両方とも満たす

- 1 . 非流暢性/失文法型PPAの臨床診断
- 2 . 以下の1つ以上の画像所見
 - 1) MRIで左優位の後方前頭葉～島回萎縮
 - 2) SPECTで、後方前頭葉～島回の低還流あるいは代謝低下

III . 除外診断：以下の疾患を鑑別できる .

- 1 . Alzheimer 病
- 2 . Lewy 小体病
- 3 . 血管性認知症
- 4 . 進行性核上性麻痺
- 5 . 大脳皮質基底核変性症
- 6 . うつ病などの精神疾患

IV . 臨床診断：I、II、IIIの総てを満たすもの .

ジストニア

- A 症状 :ジストニアは持続性の筋収縮により生じ、一部の患者では筋収縮の持続が短く不規則であったり、間歇的で律動的に観察されることもある。動作異常あるいは異常姿勢を示す
- B 特徴とされる所見
- 1 . 本来、意識せずに遂行できる書字などの動作、姿勢の維持で症状が出現
 - 2 . 特定の動作や環境によって症状が出現する(動作特異性)
 - 3 . 異常動作や異常姿勢には一定のパターンがある(定型性)
 - 4 . 特定の感覚刺激により症状が軽快することがある(感覚トリック)
- C 検査所見
- 1 . 表面筋電図で拮抗関係にある筋が同時に収縮する(共収縮)
 - 2 . 多くの場合、生化学的検査・画像・病理検査では異常は認められない
(ただし、Wilson病によるジストニアでは血清洞、セルロプラスミン値の異常、脳内鉄沈着を伴う神経変性症ではMRIで基底核に異常信号が認められる)
 - 3 . 遺伝性ジストニアでは、多くの例で病因遺伝子が確認される

重症度分類

平成26年には、筋萎縮性側索硬化症、原発性側索硬化症、脊髄性筋萎縮症、球脊髄性筋萎縮症、Parkinson病、Huntington病、有棘赤血球舞蹈病、ジストニア、前頭側頭葉変性症について検討し、確認・作成した重症度分類を示す。

筋萎縮性側索硬化症（ALS）、原発性側索硬化症（PLS）について検討し、ALS-FRS(-R)なども使用されるが、我が国において一般的に使用されるものとしては現在使用されている重症度分類が適当であると考えられた。下記に示す。

- 1) 家事・就労はおおむね可能
- 2) 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) 気管切開、非経口的栄養摂取(経管栄養、中心静脈栄養など)、人工呼吸器使用

脊髄性筋萎縮症（SMA）に関して作成した“生活における重症度分類”を下記に示す。

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

脊髄性筋萎縮症（SMA）、球脊髄性筋萎縮症（SBMA）に関して、運動失調班とも協議して作成した“食事・栄養”、“呼吸”に関する重症度分類を下記に示す。

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。

Parkinson病

Parkinson病（PD）の重症度分類について検討し、現行のHoehn&Yahr重症度と生活機能障害度が有用であり、妥当であると考えた。下記に示す。

Hoehn&Yahr 重症度

- 0 度 パーキンソニズムなし
- 1 度 一側性パーキンソニズム
- 2 度 両側性パーキンソニズム
- 3 度 軽～中等度パーキンソニズム。姿勢反射障害あり。日常生活に介助不要
- 4 度 高度障害を示すが、歩行は介助なしにどうにか可能
- 5 度 介助なしにはベッド又は車椅子生活

生活機能障害度

- 1 度 日常生活、通院にほとんど介助を要しない
- 2 度 日常生活、通院に部分的介助を要する
- 3 度 日常生活に全面的介助を要し、独立では歩行起立不能

Huntington病（HD）、有棘赤血球舞踏病、ジストニアにおける重症度分類

身体評価にBarthel Index、精神面の評価に障害者総合支援法の障害者支援区分における精神症状・能力評価の使用が適当であると考えられた。以下に示す。

Barthel Index

	質問内容	点数
1 食事	自立、自助具などの装着可、標準的時間内に食べ終える	10
	部分介助(たとえば、おかずを切って細かくしてもらう)	5
	全介助	0
2 車椅子から ベッドへの 移動	自立、ブレーキ、フットレストの操作も含む(非行自立も含む)	15
	軽度の部分介助または監視を要する	10
	座ることは可能であるがほぼ全介助	5
	全介助または不可能	0
3 整容	自立(洗面、整髪、歯磨き、ひげ剃り)	5
	部分介助または不可能	0
4 トイレ動作	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
	部分介助、体を支える、衣服、後始末に介助を要する	5
	全介助または不可能	0
5 入浴	自立	5
	部分介助または不可能	0
6 歩行	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
	45m以上の介助歩行、歩行器の使用を含む	10
	歩行不能の場合、車椅子にて45m以上の操作可能	5
	上記以外	0
7 階段昇降	自立、手すりなどの使用の有無は問わない	10
	介助または監視を要する	5
	不能	0
8 着替え	自立、靴、ファスナー、装具の着脱を含む	10
	部分介助、標準的な時間内、半分以上は自分で行える	5
	上記以外	0
9 排便コントロール	失禁なし、浣腸、坐薬の取り扱いも可能	10
	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
	上記以外	0
10 排尿コントロール	失禁なし、収尿器の取り扱いも可能	10
	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
	上記以外	0

1. 精神症状・能力障害二軸評価

(1) 精神症状評価

1. 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。
2. 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。
3. 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。
4. 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）、慢性の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。
5. 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（ひどい滅裂や無言症）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。
6. 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。

(2) 能力障害評価：（詳細は別紙「能力障害」評価表を参照）

1. 精神障害を認めるが、日常生活および社会生活は普通にできる。
2. 精神障害を認め、日常生活または社会生活に一定の制限を受ける。
3. 精神障害を認め、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。
4. 精神障害を認め、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。
5. 精神障害を認め、身の回りのことはほとんどできない。

2.生活障害評価

食事

- 1) 適量の食事を適時にとることができる。(外食、自炊、家族・施設からの提供を問わない)
- 2) 時に施設からの提供を必要とする場合があるが、1)がほしい自主的にできる。
- 3) 時に助言や援助がなければ、偏食したり、過食になったり、不規則になったりする。
- 4) いつも同じものばかりを食べたり、食事内容が極端に貧しかったり、いつも過食になったり、不規則になったりする。強い助言や援助を必要とする。
- 5) 常に食事へ目を配っておかないと不食に陥ったり、偏食、過食など問題の食行動があり、健康を害す。

生活リズム

- 1) 一定の時刻に自分で起きることができ、自分で時間の過ごし方を考えて行動できる。
(一般的には午前9時には起きてることが望まれる)
- 2) 時に寝過ぎることがあるが、ほしい自分なりの生活リズムが確立している。夜間の睡眠も1時間以内のばらつき程度である。生活リズムが週1度以内の崩れがあってもすぐに元に戻る。
- 3) 時に助言がなければ、寝過ぎが、週に1度を越えて生活リズムを乱すことがあっても元に戻る。夜間の睡眠は1~2時間程度のばらつきがある。
- 4) 起床が遅く、生活のリズムが週1回を越えて不規則に傾きがちですぐには元に戻らない。強い助言や援助を必要とする。
- 5) 臥床がちで、昼夜逆転したりする。

保清

- 1) 洗面、整髪、ひげ剃り、入浴、着替え等を自主的に問題なく行っている。必要に応じて(週に1回くらいは)、自主的に掃除やかたづけができる。TPOに合った服装ができる。
- 2) 洗面、整髪、ひげ剃り、入浴、着替え等がある程度自主的にしている。回数は少ないが、自室の清掃やかたづけをほしい自主的にこなえる。
- 3) 個人衛生を保つためには、週1回程度の助言や援助が必要である。自室の清掃やかたづけについて、週1回程度助言がなければ、ごみがたまり、部屋が乱雑になる。
- 4) 個人衛生を保つために、強い援助や助言を必要とする。自室の清掃やかたづけを自主的にはせず、いつもごみがたまり、部屋が乱雑になり、強い助言や援助を必要とする。
- 5) 助言や援助をしても、個人衛生を保つことができず、自室の清掃やかたづけを、助言や援助をしてもしないか、できない。

金銭管理

- 1) 1ヵ月程度のやりくりが自分で出来る。また、大切な物を管理できる。
- 2) 時に月の収入を超える出費をしてしまい、必要な出費(食事等)を控えたりする。時折大切な物を失くしてしまう。
- 3) 一週間程度のやりくりはほしいできるが、時に助言を必要とする。また大切な物をなくしたりする為に時として助言が必要になる。
- 4) 3~4日に一度手渡しして相談する必要がある。大切な物の管理が一人では難しく、強い助言や援助を必要とする。
- 5) 持っているお金をすぐに使ってしまう。大切な物の管理が自分では出来ない。

服薬管理

- 1) 薬の必要性を理解しており、適切に自分で管理している。
- 2) 薬の必要性は理解しているいなくかわらず、時に飲み忘れることもあるが、助言が必要なほどではない。(週に1回以下)
- 3) 薬の必要性は理解しておらず、時に飲み忘れるので助言を必要とする。(週に2回以上)
- 4) 飲み忘れや、飲み方を間違えたり、拒薬、大量服薬をすることがしばしばある。強い助言や援助(場合によりデポ剤使用)、さらに、薬物血中濃度モニター管理を必要とする。
- 5) 助言や援助をしても服薬しないか、できないため、ケア態勢の中で与薬を行ったり、デポ剤が中心となる。さらに、薬物血中濃度モニターは不可欠である。

対人関係

- 1) あいさつや当番などの最低限の近所づきあいが自主的に問題なくできる。近所、職場、社会復帰施設、病棟等で、他者と大きなトラブルをおこさずに行動をすることができる。必要に応じて、誰に対しても自分から話せる。同世代の友人を自分からつくり、継続してつきあうことができる。
- 2) 1)が、ほしい自主的にできる。
- 3) ほしいできるが、時に助言がなければ孤立的になりがちで、他人の行動に合わせられなかったり、挨拶や事務的なことでも、自分から話せない。また助言がなければ、同世代の友人を自分からつくり、継続してつきあうことができず、周囲への配慮を欠いた行動をとることがある。
- 4) 1)で述べたことがほとんどできず、近所や集団から孤立しがちとなる。3)がたびたびあり、強い助言や介入などの援助を必要とする。
- 5) 助言・介入・誘導してもできないか、あるいはしようせず、隣近所・集団とのつきあい・他者との協調性・自発性・友人等とのつきあいが全くなく孤立している。

社会的適応を妨げる行動

- 1) 周囲に恐怖や強い不安を与えたり、小さくても犯罪行為を行ったり、どこへ行くかわからないなどの行動が見られない。
- 2) この1月に、1)のような行動は見られなかったが、それ以前にはあった。
- 3) この1月に、そのような行動が何回あった。
- 4) この1週間に、そのような行動が数回あった。
- 5) そのような行動が毎日のように頻回にある。

「能力障害」評価表

- A) 日常生活あるいは社会生活において必要な「援助」とは助言、指導、介助などをいう。
B) 保護的な環境(例えば入院しているような状態)でなく、例えばアパート等で単身生活を行った場合を想定して、その場合の生活能力の障害の状態を判定する。
C) 判断は長期間の薬物治療下における状態で行うことを原則とする。

「能力障害1」 精神障害を認めるが、日常生活および社会生活は普通に出来る。

適切な食事摂取、身の清潔保持、金銭管理や買い物、通院や服薬、適切な対人交流、身の安全保持や危機対応、社会的手続きや公共施設の利用、趣味や娯楽あるいは文化的社会的活動への参加などが自発的に出来るあるいは適切に出来る。

精神障害を持たない人と同じように日常生活及び社会生活を送ることが出来る。

「能力障害2」 精神障害を認め、日常生活または社会生活に一定の制限を受ける。

に記載のことが自発的あるいは概ね出来るが、一部援助を必要とする場合がある。

例えば、一人で外出できるが、過大なストレスがかかる状況が生じた場合に対処が困難である。

デイケアや授産施設、小規模作業所などに参加するもの、あるいは保護的配慮のある事業所で、雇用契約による一般就労をしている者も含まれる。日常的な家事をこなすことは出来るが、状況や手順が変化したりすると困難が生じることがある。清潔保持は困難が少ない。対人交流は乏しくない。引きこもりがちではない。自発的な行動や、社会生活の中で発言が適切に出来ないことがある。行動のテンポはほぼ他の人に合わせることができる。普通のストレスでは症状の再燃や悪化が起きにくい。金銭管理は概ね出来る。社会生活の中で不適切な行動をとってしまうことは少ない。

「能力障害3」 精神障害を認め、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。

に記載のことが概ね出来るが、援助を必要とする場合が多い。

例えば、付き添われなくても自ら外出できるものの、ストレスがかかる状況が生じた場合に対処することが困難である。医療機関等に行くなどの習慣化された外出はできる。また、デイケアや授産施設、小規模作業所などに参加することができる。食事をバランスよく用意するなどの家事をこなすために、助言や援助を必要とする。清潔保持が自発的かつ適切にはできない。社会的な対人交流は乏しいが引きこもりは顕著ではない。自発的な行動に困難がある。日常生活の中での発言が適切にできないことがある。行動のテンポが他の人と隔たってしまうことがある。ストレスが大きいと症状の再燃や悪化を来しやすい。金銭管理ができない場合がある。社会生活の中でその場に適さない行動をとってしまうことがある。

「能力障害4」 精神障害を認め、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。

に記載のことは常時援助がなければ出来ない。

例えば、親しい人との交流も乏しく引きこもりがちである、自発性が著しく乏しい。自発的な発言が少なく発言内容が不適切であったり不明瞭であったりする。日常生活において行動のテンポが他の人のペースと大きく隔たってしまう。些細な出来事で、病状の再燃や悪化を来しやすい。金銭管理は困難である。日常生活の中でその場に適さない行動をとってしまいがちである。

「能力障害5」 精神障害を認め、身の回りのことはほとんど出来ない。

に記載のことは援助があってもほとんど出来ない。

例えば、入院患者においては、院内の生活に常時援助を必要とする。在宅患者においては、医療機関等への外出も自発的にできず、付き添いが必要である。家庭生活においても、適切な食事を用意したり、後片付けなどの家事や身の清潔保持も自発的には行えず、常時援助を必要とする。

前頭側頭葉変性症（FTLD）の重症度分類

行動異常型の重症度分類

- 0：社会的に適切な行動を行える
- 1：態度、共感、行為の適切さに最低限だが明らかな変化
- 2：行動、態度、共感、行為の適切さにおいて、軽度ではあるが明らかな変化
- 3：対人関係や相互のやり取りに相当な影響を及ぼす中等度の行動変化
- 4：対人相互関係が総て一方向性である高度の障害

言語障害型の重症度分類

- 0：正常発語、正常理解
- 1：最低限だが明らかな喚語障害。通常会話では、理解は正常
- 2：しばしば生じる発語を大きく阻害するほどではない程度の軽度の喚語障害、軽度の理解障害
- 3：コミュニケーションを阻害する中等度の喚語障害、通常会話における中等度の理解障害
- 4：高度の喚語障害、言語表出障害、理解障害により実質的にコミュニケーションが不能