□ 新規 □ 更新

146 大田原症候群

■ 基本情報

受診者番号					
性(漢字)	名(漢字)	姓(かな)	名(かな)		
家族番号	住所				
生年月日	西暦 年 月 日		性別	1. 男 2. 女	
母性所不明村					
出生時氏名 (変更のある場合)	姓(漢字)	名(漢字)	姓(かな)	名(かな)	
家族歴	1. あり 2. なし 3. 不明 発症者続柄 1. 父 2. 母 3. 子 4. 同胞(男性) 5. 同胞(女性) 6. 祖父(父方) 7. 祖母(父方) 8. 祖父(母方) 9. 祖母(母方) 10. いとこ 11. その他 続柄 ( )				
発症年月	西暦 年 月				
社会保障	介護認定	1. 要介護 2. 要支援 3. なし		要介護度	1 2 3 4 5
生活状況					
移動の程度	1. 歩き回るのに問題はない	2. いくらか問題がある	3. 寝たきりである		
身の回りの管理	1. 洗面や着替えに問題はない	2. いくらか問題がある	3. 自分でできない		
ふだんの活動	1. 問題がない	2. いくらか問題がある	3. 行うことができない		
寝たり/不眠感	1. ない	2. 中程度ある	3. ひどい		
不安/ふさぎ込み	1. 問題はない	2. 中程度	3. ひどく不安があるいそれふさぎ込んでいる		

■ 診断基準に関する事項

症状の概要、経過、特記すべき事項など

A. 症状

1. 生後3カ月以内に、とくに新生児期に発症するてんかん性スパズム、部分発作を合併することもある。	1. あり 2. なし 3. 不明
てんかん発作型 (発症時不明) □スパズム 発症月齢: ( ) ヶ月 ( ) 日) □焦点性発作 □ミオクローヌス □その他	

B. 検査所見

1. 脳波所見：発作間欠時に広汎性棘徐波を伴なうヒプサリ・ハイポスタシス・バースト・サプレッション・パターン	1. 該当 2. 非該当 3. 不明

C. 遺伝学的検査 (該当する項目に☑を記入する)

遺伝子検査の実施	1. 実施 2. 未実施
変異のあった遺伝子 □SCN1A □SCN2A □KCNQ2 □その他の遺伝子 ( )	

D. 鑑別診断

以下の疾病を鑑別し、全て除外できる。除外できない疾病には☑を記入する。	1. 全て除外可 2. 除外不可 3. 不明
□乳児ミオクロニー脳症 □ウエスト症候群	

<診断のカテゴリー> (該当する項目に☑を記入する)

□ Definite：A. 症状＋B. 検査所見を満たし D. 鑑別診断の鑑別すべき疾患を除外したもの
□ Possible：A. 症状あるいは B. 検査所見を満たすもの
□ いずれにも該当しない

■ 臨床所見 (該当する項目に☑を記入する)

発症年齢 ヶ月	1. あり 2. なし 3. 不明
ありの場合その所見 □局在性所見 □全般性所見	
発症時発熱	1. あり 2. なし 3. 不明
あるの場合その詳細 □ワクチン関連脳症 □レノックス・ガストー症候群 □熱性てんかん □部分てんかん □その他 発熱の月齢：( ) ヶ月	
発症時点での重度 除外 ( ) ある/なし 1. 正常 2. 軽度 3. 中等度 4. 重度 5. 完全重度	
後遺症	1. あり 2. なし 3. 不明
ありの場合、詳細 □神経学的障害 ( ) □その他の後遺症 ( )	

■ 重症度分類に関する事項 (該当する項目に☑を記入する)

「G40 てんかん」の障害等級判定区分

ハ、二の発作が月に1回以上ある (1級程度)	1. 該当 2. 非該当 3. 不明
イ、ロの発作が月に1回以上ある、または ハ、二の発作が年に2回以上ある (2級程度)	1. 該当 2. 非該当 3. 不明
イ、ロの発作が月に1回未満、または ハ、二の発作が年に2回未満である (3級程度)	1. 該当 2. 非該当 3. 不明

てんかん発作のタイプ

イ. 意識障害はないが、随意運動が失われる発作

ロ. 意識を失い、行為が継続するが、倒れない発作

ハ. 意識障害の有無を問わず、転倒する発作

ニ. 意識障害を呈し、状況にそぐわない行為を示す発作

「精神保健・能力障害二軸評価」 (2) 能力障害評価

□	1. 精神機能、知的障害を認めないか、または、精神障害、知的障害を認めるが、日常生活および社会生活に支障は出ない
□	2. 精神機能、知的障害を認め、日常生活または社会生活に一部の制限を受ける
□	3. 精神機能、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、時にひどい支援を必要とする
□	4. 精神機能、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、常時支援を要する
□	5. 精神機能、知的障害を認め、身の回りのことはまったくできない。

上記の精神保健福祉手帳診断基準における「G40 てんかん」の障害等級判定区分および障害者総合支援法における「精神症状・能力障害二軸評価」(2) 能力障害評価で、次のいずれかに該当する	1. 該当 2. 非該当 3. 不明
□「G40 てんかん」の障害等級が1級程度で、能力障害評価1~5を満たす	
□「G40 てんかん」の障害等級が2級程度で、能力障害評価3~5を満たす	
□「G40 てんかん」の障害等級が3級程度で、能力障害評価4~5を満たす	

■ 人工呼吸器に関する事項 (使用者のみ記入)

気管切開の有無	1. あり		
開始年月日	西暦 年 月	離脱の見込み	1. あり 2. なし
種類	1. 気管切開孔を介した人工呼吸器 2. 鼻・マスクなど気管切開マスクを介した人工呼吸器		
施行状況	1. 常時施行 2. 夜間に一部施行 3. 一時中断施行 4. 現在は未施行		

生活状況				
食事	□自立 □部分介助 □全介助	車椅子・ベッド間の移動	□自立 □補完介助 □部分介助 □全介助	
排泄	□自立 □部分介助不可能	トイレ動作	□自立 □補完介助 □部分介助 □全介助	
入浴	□自立 □部分介助不可能	歩行	□自立 □補完介助 □部分介助 □全介助	
階段昇降	□自立 □部分介助 □不能	着替え	□自立 □部分介助 □全介助	
排尿コントロール	□自立 □部分介助 □全介助	排便コントロール	□自立 □部分介助 □全介助	

医療機関名

指定医番号

医療機関所在地

電話番号 ( )

医師の氏名

印 記載年月日：平成 年 月 日 署名または捺印のこと

・病名診断に用いる臨床所見、検査所見等に関して、診断根拠に明確の記載がない場合には、いずれの項目のものを用いてもかまいませんが、ただし、当該疾患の診断名が臨床的状態であって、病態が確定されていない疾患とする。

・診断基準、重症度分類については、「難治性疾患克服研究事業の特定疾患治療指針について」（平成6年5月31日厚生省保健医療局長通知）を参照のこと。

・疾患のため、個人情報保護法にルールの適用除外をお願いすることはありません。

□ 新規 □ 更新

147 早期ミオクロニー脳症

■ 基本情報

受給者番号			
患者氏名	名(漢字) 姓(かな) 名(かな)		
郵便番号	住所		
生年月日	西暦 年 月 日	性別	1. 男 2. 女
主性別可能			
主性別氏名（変更のある場合）	姓(漢字) 名(漢字) 姓(かな) 名(かな)		
家族歴	1. あり 2. なし 3. 不明 発症者続柄 1. 父 2. 母 3. 子 4. 同胞（男性） 5. 同胞（女性） 6. 祖父（父方） 7. 祖母（父方） 8. 祖父（母方） 9. 祖母（母方） 10. いとこ 11. その他 続柄（ ）		
発症年月	西暦 年 月		
生活機能 / 介護認定	1. 要介護 2. 要支援 3. なし	要介護度	1 2 3 4 5
生活状況			
移動の程度	1. 歩き回るのに問題はない 2. いくらか問題がある 3. 寝たきりである		
身の回りの管理	1. 清潔や着替えに問題はない 2. いくらか問題がある 3. 自分でできない		
ふだんの活動	1. 問題はない 2. いくらか問題がある 3. 行うことができない		
寝ちゃ／不穏	1. ない 2. 中程度ある 3. ひどい		
不安／ふさぎ込み	1. 問題はない 2. 中程度 3. ひどく不安あるいはふさぎ込んでいる		

■ 診断基準に関する事項

症状の概要、経過、特記すべき事項など

A. 症状

1. 不随意に部分的なミオクローヌス（myoclonus）が頻繁に、連続的ともに見られる	1. あり 2. なし 3. 不明
2. 強制的な姿勢、自動症、無呼吸、顔面紅潮などを伴う発作性部分発作がみられる	1. あり 2. なし 3. 不明
3. 重度の精神運動発達遅滞を呈す	1. あり 2. なし 3. 不明

B. 検査所見

1. 血液・生化学・尿検査：特異的所見はない（血液・尿のアミノ酸、有機酸、血液ピルビン酸の検査を行う）	1. 該当 2. 非該当 3. 不明または未実施
2. 画像検査：初期には異常なく、進行すると脳萎縮を示す。脳形成異常がみられることもある	1. 該当 2. 非該当 3. 不明または未実施
3. 生理学的検査：脳波では正常な背景活動や顕著な活動がなく、覚醒・睡眠期ともにサプレッション・バースト・パターンを示す	1. 該当 2. 非該当 3. 不明または未実施

C. 遺伝学的検査

遺伝子検査の実施	1. 実施 2. 未実施
変異のあった遺伝子（ ）	

D. 鑑別診断

以下の疾病を鑑別し、全て除外できる。除外できない疾病には○を記入する。	1. 全て除外可 2. 除外不可 3. 不明
□新生児期のみです。 □胎児発育・脳症 □ビリドキシン依存症 □ビリドキシンリン酸依存症 □Alpers病	
□乳児の良性部分てんかん □家族性ミオクロニー性てんかん □家族性良性乳児性新生児てんかん □早期ミオクロニー脳症	

■ 臨床所見（該当する項目に○を記入する）

呼吸・循環不全	1. あり 2. なし 3. 不明
ありの場合その詳細 □脳幹機能不全 □呼吸性代謝不全 □無呼吸 □低血糖昏睡 □心肺機能停止状態 □代謝障害 □腎不全・腎症 □その他の背景	
頻繁に下痢・嘔吐	1. あり 2. なし 3. 不明
ありの場合その詳細 □局在性所見 □全身性所見	

■ 重症度分類に関する事項（該当する項目に○を記入する）

「G40 てんかん」の障害等級判定区分

ハ、ニの発作が月に1回以上ある（1級程度）	1. 該当 2. 非該当 3. 不明
イ、ロの発作が月に1回以上ある、またはハ、ニの発作が年に2回以上ある（2級程度）	1. 該当 2. 非該当 3. 不明
イ、ロの発作が月に1回未満、またはハ、ニの発作が年に2回未満である（3級程度）	1. 該当 2. 非該当 3. 不明

てんかん発作のタイプ

イ. 意識障害はないが、随意運動が失われる発作

ロ. 意識を失い、行為が継続するが、倒れない発作

ハ. 意識障害の有無を問わず、転倒する発作

ニ. 意識障害を呈し、状況にそぐわない行為を示す発作

「精神症状・能力障害二軸評価」（2）能力障害評価

□	1. 精神障害や知的障害を認めないか、または、軽度の障害を認めるが、日常生活および社会生活に普通に出来る
□	2. 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
□	3. 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
□	4. 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
□	5. 精神障害、知的障害を認め、身の回りのことは出来ない状態

上記の精神保健福祉手帳診断基準における「G40 てんかん」の障害等級判定区分および障害者総合支援法における「精神症状・能力障害二軸評価」（2）能力障害評価で、次のいずれかに該当する	1. 該当 2. 非該当 3. 不明
□「G40 てんかん」の障害等級が1級程度で、能力障害評価1~5を満たす	
□「G40 てんかん」の障害等級が2級程度で、能力障害評価3~5を満たす	
□「G40 てんかん」の障害等級が3級程度で、能力障害評価4~5を満たす	

■ 人工呼吸器に関する事項（使用者のみ記入）

気管内の有無	1. あり		
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 を含む侵襲的人工呼吸器 2. 鼻マスクまたは口鼻マスクを含む非侵襲的人工呼吸器		
実行状況	1. 間欠的実行 2. 夜間に継続的に実行 3. 一日中実行 4. 現在は未実行		

生活状況				
食事	□自立 □部分介助 □全介助	電動ベッドの操作	□自立 □部分介助 □全介助	
整容	□自立 □部分介助 □不能	トイレ動作	□自立 □部分介助 □全介助	
入浴	□自立 □部分介助 □不能	歩行	□自立 □部分介助 □全介助	
階段昇降	□自立 □部分介助 □不能	着替え	□自立 □部分介助 □全介助	
排便コントロール	□自立 □部分介助 □全介助	排尿コントロール	□自立 □部分介助 □全介助	

医療機関名

医療機関所在地 電話番号 （ ）

医師の氏名 印 記載年月日：西暦 年 月 日 ※記載者および押印のこと

・病名の鑑別に関する臨床所見、検査所見等に関して、必要不可欠と判断の根拠のない場合であっても、いずれの項目のものを用いてもかまい支えありません。ただし、当該病名の確定が難病状態であって、難病申請をしたいに関するとき。

・治療開始時における重症度分類について、過去の経過観察期間中に治療されている状態で、直近6か月間で最も悪い状態を記載してください。

・治療後に重症度分類について、「治療後に関する臨床所見の臨床所見」について、「西暦2015年3月31日厚生労働省令第1号難病指定医療」を参照の上、ご記入ください。

・参照のため、重症度分類について別紙参照を添付することもあります。

□ 新規 □ 更新

148 遊走性焦点発作を伴う乳児てんかん

■ 基本情報

受給者番号			
患者氏名	名(漢字) 姓(かな) 名(かな)		
郵便番号	住所		
生年月日	西暦 年 月 日	性別	1. 男 2. 女
主性別可能			
主性別氏名（変更のある場合）	姓(漢字) 名(漢字) 姓(かな) 名(かな)		
家族歴	1. あり 2. なし 3. 不明 発症者続柄 1. 父 2. 母 3. 子 4. 同胞（男性） 5. 同胞（女性） 6. 祖父（父方） 7. 祖母（父方） 8. 祖父（母方） 9. 祖母（母方） 10. いとこ 11. その他 続柄（ ）		
発症年月	西暦 年 月		
生活機能 / 介護認定	1. 要介護 2. 要支援 3. なし	要介護度	1 2 3 4 5
生活状況			
移動の程度	1. 歩き回るのに問題はない 2. いくらか問題がある 3. 寝たきりである		
身の回りの管理	1. 清潔や着替えに問題はない 2. いくらか問題がある 3. 自分でできない		
ふだんの活動	1. 問題はない 2. いくらか問題がある 3. 行うことができない		
寝ちゃ／不穏	1. ない 2. 中程度ある 3. ひどい		
不安／ふさぎ込み	1. 問題はない 2. 中程度 3. ひどく不安あるいはふさぎ込んでいる		

■ 診断基準に関する事項

症状の概要、経過、特記すべき事項など

A. 症状

1. 発作時に発作焦点部位が移動する部分発作（多くは運動発作）	1. あり 2. なし 3. 不明
2. 無呼吸、顔面紅潮、発汗などの自律神経症状を伴う	1. あり 2. なし 3. 不明
3. 発作は頻発ないしシリーズをなして推移する	1. あり 2. なし 3. 不明
4. 発症前の発達は正常であるが、重度の精神運動発達遅滞を呈す	1. あり 2. なし 3. 不明

B. 検査所見

1. 血液・生化学検査：特異的所見なし	1. 該当 2. 非該当 3. 不明
2. 画像検査：初期には異常なく、成長とともに、進行すると脳萎縮を示す	1. 該当 2. 非該当 3. 不明
3. 生理学的検査：初期には「てんかん性発射を伴う、背景波の徐波化を示す。その後、多焦点性棘波が出現する。発作時には棘波焦点が同側または反側の離れた部分に移動し、一つの発作時発射が終わる前にあの発作時発射が始まる。	1. 該当 2. 非該当 3. 不明

C. 遺伝学的検査（該当する項目に○を記入する）

遺伝子検査の実施	1. 実施 2. 未実施
変異のあった遺伝子 □KCNQ2 □SCN1A □PLCB1 □SCN8A □PRRT2 □SLC25A22 □その他の遺伝子（ ）	

D. 鑑別診断

以下の疾病を鑑別し、全て除外できる。除外できない疾病には○を記入する。	1. 全て除外可 2. 除外不可 3. 不明
□新生児期のみです。 □胎児発育・脳症 □ビリドキシン依存症 □ビリドキシンリン酸依存症 □Alpers病	
□乳児の良性部分てんかん □家族性ミオクロニー性てんかん □家族性良性乳児性新生児てんかん □早期ミオクロニー脳症	

<診断のカテゴリー>

難病の定義に生活機能や用途の観点に、難病（A-1）であるか、難病所見（B-3）の観察により診断確定	1. 該当 2. 非該当

■ 臨床所見（該当する項目に○を記入する）

頻繁に下痢・嘔吐所見	1. あり 2. なし 3. 不明
ありの場合その所見 □局在性所見 □全身性所見	
有効であった抗てんかん薬剤	1. あり 2. なし 3. 不明
薬剤名：□PHT □PB/PRM □CBZ □VPA □ZNS □TPM □LTG □LEV □GBP □CLB □BMP □ESM □STP □BRV □ACTH □Vit B6 □その他の薬剤（ ）	

■ 重症度分類に関する事項（該当する項目に○を記入する）

「G40 てんかん」の障害等級判定区分

ハ、ニの発作が月に1回以上ある（1級程度）	1. 該当 2. 非該当 3. 不明
イ、ロの発作が月に1回以上ある、またはハ、ニの発作が年に2回以上ある（2級程度）	1. 該当 2. 非該当 3. 不明
イ、ロの発作が月に1回未満、またはハ、ニの発作が年に2回未満である（3級程度）	1. 該当 2. 非該当 3. 不明

てんかん発作のタイプ

イ. 意識障害はないが、随意運動が失われる発作

ロ. 意識を失い、行為が継続するが、倒れない発作

ハ. 意識障害の有無を問わず、転倒する発作

ニ. 意識障害を呈し、状況にそぐわない行為を示す発作

「精神症状・能力障害二軸評価」（2）能力障害評価

□	1. 精神障害や知的障害を認めないか、または、軽度の障害を認めるが、日常生活および社会生活に普通に出来る
□	2. 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
□	3. 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
□	4. 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
□	5. 精神障害、知的障害を認め、身の回りのことは出来ない状態

上記の精神保健福祉手帳診断基準における「G40 てんかん」の障害等級判定区分および障害者総合支援法における「精神症状・能力障害二軸評価」（2）能力障害評価で、次のいずれかに該当する	1. 該当 2. 非該当 3. 不明
□「G40 てんかん」の障害等級が1級程度で、能力障害評価1~5を満たす	
□「G40 てんかん」の障害等級が2級程度で、能力障害評価3~5を満たす	
□「G40 てんかん」の障害等級が3級程度で、能力障害評価4~5を満たす	

■ 人工呼吸器に関する事項（使用者のみ記入）

気管内の有無	1. あり		
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 を含む侵襲的人工呼吸器 2. 鼻マスクまたは口鼻マスクを含む非侵襲的人工呼吸器		
実行状況	1. 間欠的実行 2. 夜間に継続的に実行 3. 一日中実行 4. 現在は未実行		

生活状況				
食事	□自立 □部分介助 □全介助	電動ベッドの操作	□自立 □部分介助 □全介助	
整容	□自立 □部分介助 □不能	トイレ動作	□自立 □部分介助 □全介助	
入浴	□自立 □部分介助 □不能	歩行	□自立 □部分介助 □全介助	
階段昇降	□自立 □部分介助 □不能	着替え	□自立 □部分介助 □全介助	
排便コントロール	□自立 □部分介助 □全介助	排尿コントロール	□自立 □部分介助 □全介助	

医療機関名

医療機関所在地 電話番号 （ ）

医師の氏名 印 記載年月日：西暦 年 月 日 ※記載者および押印のこと

・病名の鑑別に関する臨床所見、検査所見等に関して、必要不可欠と判断の根拠のない場合であっても、いずれの項目のものを用いてもかまい支えありません。ただし、当該病名の確定が難病状態であって、難病申請をしたいに関するとき。

・治療開始時における重症度分類について、過去の経過観察期間中に治療されている状態で、直近6か月間で最も悪い状態を記載してください。

・診断書欄、薬剤などの欄については、新規登録または変更時に必要な情報のみ記入し、問診票等は本人記載欄(黒枠)、問診票(記載例)、を参照のうえ、ご記入ください
・事前のため、鉛筆書きにしていただき修正を容易にすることがあります

□ 新規 □ 更新

149 片側痙攣-片麻痺-てんかん症候群

■ 基本情報

受給者番号					
被保険者	名(漢字)	姓(かな)	名(かな)		
郵便番号	住所				
生年月日	西暦 年 月 日		性別	1. 男 2. 女	
出生地(市村)					
出生時氏名(変更のある場合)	姓(漢字)	名(漢字)	姓(かな)	名(かな)	
家族歴	1. あり 2. なし 3. 不明 発症者続柄 1. 父 2. 母 3. 子 4. 同胞(男性) 5. 同胞(女性) 6. 祖父(父方) 7. 祖母(父方) 8. 祖父(母方) 9. 祖母(母方) 10. いとこ 11. その他 続柄 ( )				
発症年月	西暦 年 月				
社会保障	介護認定	1. 要介護 2. 要支援 3. なし	要介護度	1 2 3 4 5	
生活状況					
移動の程度	1. 歩き回るのに問題はない。	2. いくらか問題がある	3. 寝たきりである		
身の回りの管理	1. 衣服や着替えに問題はない。	2. いくらか問題がある	3. 自分でできない		
ふだん の活動	1. 問題はない。	2. いくらか問題がある	3. 行うことができない		
痛み／不快感	1. ない。	2. 中程度ある	3. ひどい		
不安／ふさぎこみ	1. 問題はない	2. 中程度	3. ひどくイライラしているかふさぎこんでいる		

■ 診断基準に関する事項

症状の概要、経過、特記すべき事項など

A. 症状（該当する項目に○を記入する）

1. 周産期歴と発達歴に異常なく、発症前に神経学的異常を認めない。	1.該当 2.非該当 3.不明
2. 急性期症状として意識発作（多くは片側性痙攣だが全般性痙攣であっても除外されない）で発症、その後1週間以上継続する片麻痺を呈する。	1.該当 2.非該当 3.不明
3. この発作後、1か月以内にてんかん発作（他点性発作、二次性全般化発作）を発症する	1.該当 2.非該当
発作型（複数選択可） □単純部分発作 □複雑部分発作 □片側間代発作 □全般強直間代発作 □非定型的神経発作 □その他の発作型（ ） □発作消存 □発作消失	

B. 検査所見（該当する項目に○を記入する）

1. 血液・生化学的検査所見：特異的所見はない	1.該当 2.非該当 3.不明
2. 脳波所見：急性期には、片麻痺の発作時変動に関わる鋭波を伴う広汎性の徐波を認める。発作後数日後で、波形も多形性に富み、周波数の徐波化と突発性異常波が消失する。慢性期には、両側に広がる棘波、鋭波などのてんかん性異常所見がみられる。	1.該当 2.非該当 3.不明
3. 画像検査所見 □急性期CTで発作前変動が発作時の皮質性の皮質浮腫となり、低吸収を呈し、半球全体の腫大を示す □MRIでは T2、拡散強調画像で発作前変動が発作時の皮質浮腫を認め、同部の皮質下白質領域に ADC が低下し、拡散制限が示唆される □脳血流SPECT、MR angiography で、急性期に発作前変動が発作時の脳血管拡張を認める （慢性期には病変は萎縮し、一部に脳梗塞を示唆する所見が認められる）	1.該当 2.非該当 3.不明

C. 遺伝学的検査

遺伝子検査の実施	1. 実施 2. 未実施
変異のあった遺伝子 □SCN1A □GRIN2A □その他の遺伝子（ ）	

D. 鑑別診断

以下の疾病を鑑別し、全て除外できる、除外できた疾病には○を記入する。	1. 全て除外可 2. 除外不可 3. 不明
□皮質異形成 □片側巨脳症などの片側脳形成異常を伴う疾患でよりが □ラスムッセン脳炎	

<診断のカテゴリー>

A. 症状を全て満たし、3つ検査所見(B-3)または(B-1)のいずれかを認める	1. 該当 2. 非該当

■ 臨床所見（該当する項目に○を記入する）

片麻痺の側性 □右 □左	1. あり 2. なし 3. 不明
外科治療	1. あり 2. なし 3. 不明
有効であった抗てんかん薬剤	1. あり 2. なし 3. 不明
薬剤名：□PHT □PB/PRM □CBZ □VPA □ZNS □TPM □LTG □LEV □GBP □CLB □DZP □ESM □STP □BFN □ACTH □その他の薬剤（ ）	

■ 重症度分類に関する事項（該当する項目に○を記入する）

「G40 てんかん」の障害等級判定区分

ハ、二の発作が月に1回以上ある（1級程度）	1. 該当 2. 非該当 3. 不明
イ、ロの発作が月に1回以上ある、またはハ、二の発作が年に2回以上ある（2級程度）	1. 該当 2. 非該当 3. 不明
イ、ロの発作が月に1回未満、またはハ、二の発作が年に2回未満である（3級程度）	1. 該当 2. 非該当 3. 不明

てんかん発作のタイプ
イ、意識障害はないが、随意運動が失われる発作
ロ、意識を失い、行為が途絶するが、倒れない発作
ハ、意識障害の有無を問わず、転倒する発作
二、意識障害を呈し、状況にそぐわない行為を示す発作

「精神症状・能力障害 総評価」 （2）能力障害評価

□	1. 精神疾患や知的障害を認めないか、または、精神疾患、知的障害を認めるが、日常生活および社会 生活に支障に影響
□	2. 精神疾患、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
□	3. 精神疾患、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、常に援助を必要とする
□	4. 精神疾患、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、常時支援を要する
□	5. 精神疾患、知的障害を認め、身の回りのことはほとんどできない

上記の精神保健福祉手帳診断基準における「G40 てんかん」の障害等級判定区分および障害者総合支援法における「精神症状・能力障害二軸評価」（2）能力障害評価で、次のいずれかに該当する □「G40 てんかん」の障害等級が1級程度で、能力障害評価1～5を満たす □「G40 てんかん」の障害等級が2級程度で、能力障害評価3～5を満たす □「G40 てんかん」の障害等級が3級程度で、能力障害評価4～5を満たす	1. 該当 2. 非該当 3. 不明

■ 人工呼吸器に関する事項（使用者のみ記入）

気管切の有無	1. あり			
開始年月日	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. 鼻マスク及び口鼻マスクを介した人工呼吸器			
施行状況	1. 間欠的施行 2. 夜間に連続的に施行 3. 一日中施行 4. 現在は未施行			
生活状況	食事 □自立 □部分介助 □全介助	車椅子とベッド間の移動	□自立 □補電介助 □部分介助 □全介助	
	整容 □自立 □部分介助不可能	トイレ動作	□自立 □部分介助 □全介助	
	入浴 □自立 □部分介助不可能	歩行	□自立 □補電介助 □部分介助 □全介助	
	階段昇降 □自立 □部分介助 □不可	着替え	□自立 □部分介助 □全介助	
	排便コントロール □自立 □部分介助 □全介助	排尿コントロール	□自立 □部分介助 □全介助	

医療機関名	
	指定医番号
医療機関所在地	
	電話番号
医師の氏名	
	印　認定年月日：平成　年　月　日　　全自筆または記名のこと

・本書面作成に当たっては、患者本人、家族等関係者に対して、診断書作成上必要な情報を収集した旨、および、いずれの情報の入手も拒んでいる旨、ご入力ください。
ただし、情報収集の経過を示す情報に過ぎずであって、確定的なものに限ります。
・診断書作成における適応を分類ごとに、ではなく、最も適切な分類に対応されていると考えて、適応のチェック欄に最も近い状態を記載してください。
・診断書は、金銭入手等のために、「認定医療に係る診断基準」「適応」を分類ごとに、「適応」を「適応」「適応」「適応」

生活状況	食事	□自立 □部分介助 □全介助	車椅子とベッド間の移動	□自立 □補助介助 □部分介助 □全介助
	整容	□自立 □部分介助/不可能	トイレ動作	□自立 □部分介助 □全介助
	入浴	□自立 □部分介助/不可能	歩行	□自立 □補助介助 □部分介助 □全介助
	排泄/排尿	□自立 □部分介助 □不能	着替え	□自立 □部分介助 □全介助
	排便コントロール	□自立 □部分介助 □全介助	排尿コントロール	□自立 □部分介助 □全介助

医療機関名

指定医番号

医療機関所在地

電話番号

医師の氏名

印　記載年月日：平成　年　月　日　　※自筆または記名のこと

- 指定医に係る要件に関する要件、病状報告書に関して、診断基準上に明らかな相違がない場合には、いずれかの時期のものを使用してもよいものとします。ただし、発病後の経過を示す情報に関して、適切に記入されるものに限ります。
- 医療機関における重症度分類については、最初の検査時の所見のみが記入されている状態で、直近6ヶ月間で最も悪い状態を記載してください。
- 診断基準、重症度分類については、厚生労働省難治性疾患克服研究事業「神経皮膚症候群に関する調査研究」（平成25年3月31日研究代表者 高橋 裕）の報告書に準じて記載してください。
- 事業のため、検査結果データの提供を依頼することがあります。

□ 新規　□ 更新

151 ラスムッセン脳炎

■ 基本情報

受給者番号					
患者氏名	名(漢字)　　姓(ふりがな)　　名(ふりがな)				
郵便番号	住所				
生年月日	西暦　年　月　日			性別	1. 男　2. 女
出生時体重					
出産時氏名（変更のある場合）	姓(漢字)　　名(漢字)　　姓(ふりがな)　　名(ふりがな)				
家族歴	1. あり　2. なし　3. 不明 発症者続柄 1. 父　2. 母　3. 子　4. 同胞（男性）　5. 同胞（女性）　6. 祖父（父方） 7. 祖母（父方）　8. 祖父（母方）　9. 祖母（母方）　10. いとこ　11. その他　続柄　（　）				
発病年月	西暦　年　月				
社会保障	介護認定	1. 要介護　2. 要支援　3. なし		要介護度	1　2　3　4　5
生活状況					
移動の程度	1. 歩き回るのに問題がない。	2. いくらか問題がある	3. 寝たきりである		
身の回りの管理	1. 成人や看護人に問題がない	2. いくらか問題がある	3. 自分でできない		
ふだんの活動	1. 問題がない。	2. いくらか問題がある	3. 行うことができない		
痛み／不快感	1. ない	2. 中程度ある	3. ひどい		
不安／ふさぎ込み	1. 問題がない。	2. 中程度	3. ひどくて安あるいはふさぎ込んでいる		

■ 診断基準に関する事項

症状の概要、経過、特記すべき事項など

1）Part Aの場合

A. 症状

1. 焦点性発作（Epilepsia partialis continua の有無は問わない）	1. あり　2. なし　3. 不明
2. 一側半球麻痺障害	1. あり　2. なし　3. 不明

B. 病歴

1. 一側下肢の萎縮化（発作開始時期の有無は問わない）	1. あり　2. なし　3. 不明
2. 一側半球のみから起始する発作	1. あり　2. なし　3. 不明

C. MRI

1. 一側半球の進行性皮質萎縮	1. あり　2. なし　3. 不明
2. 皮質または白質：T2/FLAIR 高信号	1. あり　2. なし　3. 不明
3. 同側尾状核頭部：高信号または萎縮	1. あり　2. なし　3. 不明

2）Part Bの場合

A. 症状

1. Epilepsia partialis continua（EPC）	1. あり　2. なし　3. 不明
2. 進行性一側半球麻痺障害	1. あり　2. なし　3. 不明

B. MRI

1. 進行性一側半球皮質萎縮	1. あり　2. なし　3. 不明

C. 髄液

1. 正常化ミクログリア（髄液に検出することは稀なリンパ球性アストロサイトプリオーンスそれ以外の髄液位の異常の発症	1. 該当　2. 非該当　3. 不明
2. 多数のマクロファージ、形質細胞、または B 細胞が髄液腔内に浸潤していない。	1. 該当　2. 非該当　3. 不明
3. ウイルス抗体陽性	1. 該当　2. 非該当　3. 不明

3）共通項目

D. 鑑別診断

以下の疾病を鑑別し、全て除外できる。除外できた疾病には☑を記入する。	1. 全て除外可　2. 除外不可　3. 不明
神経変性疾患の場合：□皮質異形成　□片側巨脳症　□片側性けいれん片麻痺てんかん症候群　□脳腫 代謝性疾患の場合：□糖尿病　□ミトコンドリア脳筋症 免疫性疾患の場合：□血管炎　□脳血管性疾患	

<診断のカテゴリー>（該当する項目に☑を記入する）

- □ Part Aの場合：症状（A-1、2）、脳波（B-1）、MRI（C-1）と、C-2 あるいは C-3）の3項目全てを満たし、Dの鑑別すべき疾患を除外したもの
- □ Part Bの場合：症状（A-1 あるいは A-2）、MRI（B-1）、髄液（C-1～3 のすべての3項目のうち2つ以上を満たし、Dの鑑別すべき疾患を除外したもの。髄液所見がない場合は画像 MRI とする。特性血清を除外する。
- □ いずれにも該当しない。

■ 臨床所見（該当する項目に☑を記入する）

既往歴（新規）	1. 該当　2. 非該当　3. 不明
□てんかん　□けいれん　□アレルギー反応　□感染症発症　□熱中　□通常機能障害　□精神発達障害　□脳卒中　□その他	
先行症状	1. あり　2. なし　3. 不明
□感冒　□予防接種　□その他	
髄液所見	1. あり　2. なし　3. 不明
□細胞数（　/μl）　□蛋白濃度（　g/dl）　□IgG 濃度（　mg/dl）　□Immune B 濃度（　mg/ml） □自己抗体（　,　□サイトカイン（　）	
社会生活状況	□就労（一般）　□就労（保護）　□就労移行　□生活介護　□家事　□通園　□通学入所　□入院

■ 治療その他（該当する項目に☑を記入する）

治療歴	1. 実施　2. 未実施　3. 不明
□ステロイドパルス治療　□有効　□無効　□不明　□免疫グロブリン治療　□有効　□無効　□不明 □タクロリムス治療　□有効　□無効　□不明　□てんかん外科治療　□有効　□無効　□不明 □神経保護治療　□有効　□無効　□あり　□なし	

■ 重症度分類に関する事項（該当する項目に☑を記入する）

「G40 てんかん」の厚生等級判定区分

ハ、ニの発作が月に1回以上ある（1級程度）	1. 該当　2. 非該当　3. 不明
イ、ロの発作が月に1回以上ある、またはハ、ニの発作が年に2回以上ある（2級程度）	1. 該当　2. 非該当　3. 不明
イ、ロの発作が月に1回未満、またはハ、ニの発作が年に2回未満である（3級程度）	1. 該当　2. 非該当　3. 不明
てんかん発作のタイプ イ. 意識障害はないが、随意運動が失われる発作 ロ. 意識を失い、行為が途絶するが、倒れない発作 ハ. 意識障害の有無を問わず、転倒する発作 ニ. 意識障害を伴い、状況にそぐわない行為を示す発作	

「精神面(知・能力障害)二軸評価」　（2）能力障害評価

□	1. 精神障害や知的障害を認めないか、または、精神障害、知的障害を認めるが、日常生活および社会生活に支障なく生活できる
□	2. 精神障害、知的障害を認め、日常生活または社会生活に一部の制限を受ける
□	3. 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、常に援助を必要とする

□	1. 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、常時支援を要する
□	3. 精神障害、知的障害を認め、身の回りのことはおおむね自己で行うことができる

上記の精神保健福祉手帳診断基準における「G40 てんかん」の障害等級判定区分および障害者総合支援法における「精神症状・能力障害二軸評価」（2）能力障害評価で、次のいずれかに該当する	1. 該当　2. 非該当　3. 不明
□「G40 てんかん」の障害等級が 1 級程度で、能力障害評価 1~5 を満たす	
□「G40 てんかん」の障害等級が 2 級程度で、能力障害評価 3~5 を満たす	
□「G40 てんかん」の障害等級が 3 級程度で、能力障害評価 4~5 を満たす	

■ 人工呼吸器に関する事項（使用者のみ記入）

使用の有無	1. あり				
開始年月	西暦　　年　　月		離脱の見込み	1. あり　2. なし	
種類	1. 気管切開口、経鼻等挿管を介した人工呼吸器　2. 鼻マスクまたは口鼻マスクを介した人工呼吸器				
運行状況	1. 間欠的運行　2. 夜間に連続的に運行　3. 日中運行　4. 毎日24時間運行				
生活状況	食事	□自立 □部分介助 □全介助	寝返りと一人で移動	□自立 □補助介助 □部分介助 □全介助	
	整容	□自立 □部分介助 □不可能	トイレ動作	□自立 □補助介助 □部分介助 □全介助	
	入浴	□自立 □部分介助 □不可能	歩行	□自立 □補助介助 □部分介助 □全介助	
	衣類着脱	□自立 □部分介助 □不能	着替え	□自立 □部分介助 □全介助	
	排便コントロール	□自立 □部分介助 □全介助	排尿コントロール	□自立 □部分介助 □全介助	

医療機関名	
	都道府県番号
医療機関所在地	
	電話番号　　（　　）
医師の氏名	
	印　記載年月日：西暦　　年　　月　　日　　※印刷または記載のこと

・対象診断に係る臨床所見、検査所見等に関して、診断基準上に明記の有無にかかわらず、いずれの時期のものを用いても差し支えないものとする。
　ただし、当該疾患の発症を示唆するものであって、確定的なものに限る。
・診断時点における過去の情報については、過去に医学的検査などを行っていることを踏まえ、直近の状態に限らず、過去に生じた重篤な状態を記載していただきたい。
・原則として、判定基準については、「難病情報センター（https://www.nanbyo.jp/）」内に掲載されている「難病情報センター難病指定医向け情報」を参照の上、ご記入ください。
・なお、ご不明な点については、難病情報センターへの問い合わせをお願いすることがあります。

□ 新規　□ 更新

152　PCDH19 関連症候群

■ 基本情報

受給者番号					
氏名（漢字）	名（漢字）		氏名（かな）	名（かな）	
郵便番号	住所				
生年月日	西暦　　年　　月　　日		性別	1. 男　2. 女	
出生市区町村					
出生時氏名（改姓のある場合	姓（漢字）	名（漢字）	姓（かな）	名（かな）	
家族歴	1. あり　2. なし　3. 不明 発症者続柄 1. 父　2. 母　3. 子　4. 同胞（男性）　5. 同胞（女性）　6. 祖父（父方） 7. 祖母（父方）　8. 祖父（母方）　9. 祖母（母方）　10. いとこ　11. その他　続柄（　　）				
発症年月	西暦　　年　　月				
社会保険	介護認定	1. 要介護　2. 要支援　3. なし		要介護度	1　2　3　4　5
生活状況					
移動の程度	1. 歩き回るのに問題はない	2. いくらか問題がある	3. 寝たきりである		
身の回りの管理	1. 歩行や着替えに問題がない	2. いくらか問題がある	3. 自分でできない		
ふだんの活動	1. 問題がない	2. いくらか問題がある	3. 行うことができない		
落ち着き状態	1. ない	2. 中程度ある	3. ひどい		
不安／ふさぎ込み	1. 問題がない	2. 中程度	3. ひどく不安があるかふさぎ込んでいる		

■ 診断基準に関する事項

症状の概要、経過、特記すべき事項など

A. 症状

1. 女児（女性）である	1. 該当　2. 非該当　3. 不明
2. 乳児期にてんかん発作が初発する	1. 該当　2. 非該当　3. 不明
3. てんかん発作は一旦出現すると群発し、1日～数週間継続する。これを反復することが多い	1. 該当　2. 非該当　3. 不明
4. しばしば発熱や感染症がてんかん発作群発の誘因となる	1. 該当　2. 非該当　3. 不明
5. 発作型は焦点性発作、全身性強直間代発作が中心である	1. 該当　2. 非該当　3. 不明
6. 家族内では女性にのみ発症する特徴的な分布がみられ、男性は健常である	1. 該当　2. 非該当　3. 不明
7. 知的障害、他の精神神経症状（自閉、多動、強迫症状など）を認める	1. 該当　2. 非該当　3. 不明

B. 検査所見

1. 血液・生化学的検査所見：てんかん発作を惹起しうる異常や、代謝異常を示唆する所見はない	1. 該当　2. 非該当　3. 不明
2. 頭部CT/MRI：正常である（ただし発作後による一次的変化や、低酸素性脳損傷などを認めることもある）	1. 該当　2. 非該当　3. 不明
3. 生理学的所見：発作間欠期脳波ではしばしば焦点性棘波・鋭波や低振幅・背景活動の病変化を認める	1. 該当　2. 非該当　3. 不明

C. 遺伝学的検査

遺伝子検査の実施	1. 実施　2. 未実施
変異のあった遺伝子　□ PCDH19	

D. 確定診断（詳細についてはB検査所見のポイントを参照）

以下の遺伝子検査や検査を実施し、全て陰性であることを確認できる。陰性であった検査には☑を記入する	1. 全て陰性　2. 陰性不明　3. 不明
□ SCN1A 遺伝子検査で異常を伴うDravet 症候群　□ 脆弱X・脆弱X 関連遺伝子　□ 結節性硬化症（TSC1/TSC2）　□ 結節性硬化症（TSC1/TSC2）　□ 結節性硬化症（TSC1/TSC2）

・臨床的診断による急性発作型ADEMとは、臨床的に明白な症状の下で脳炎が起きている状態で、発症時から時間の経過と共に病巣が拡大していくものです。
・診断基準、鑑別診断については、「厚生労働省による難治性疾患克服研究事業の調査研究プロジェクト」の中間報告書（平成28年3月）に掲載されている「急性播種性脳脊髄炎」を参照の上、ご記入ください。
・容易のため、検査結果等にルビ（カッコ内表記）を振ることはありません。

□ 新規 □ 更新

153 難治性辺縁系脳炎

■ 基本情報

受給者番号					
姓（漢字）	名（漢字）	姓（ふりがな）	名（ふりがな）		
郵便番号	住所				
生年月日	西暦 年 月 日	性別	1. 男 2. 女		
出生市区町村					
出生時氏名（変更のある場合）	姓（漢字）	名（漢字）	姓（ふりがな）	名（ふりがな）	
家族歴	1. あり 2. なし 3. 不明 発症者続柄 1. 父 2. 母 3. 子 4. 同胞（男性） 5. 同胞（女性） 6. 祖父（父方） 7. 祖母（父方） 8. 祖父（母方） 9. 祖母（母方） 10. いとこ 11. その他 続柄（ ）				
発症年月	西暦 年 月				
性会保険	外来認定	1. 支給 2. 支援 3. なし	要件認定	1 2 3 4 5	
生活状況					
移動の程度	1. 歩き回るのに問題はない	2. いくらか問題がある	3. 寝たきりである		
身の回りの管理	1. 食事や着替えに問題はない	2. いくらか問題がある	3. 自分でできない		
ふだんの活動	1. 問題はない	2. いくらか問題がある	3. 行うことができない		
痛み／不快感	1. ない	2. 中程度ある	3. ひどい		
不安／ふさぎこみ	1. 問題はない	2. 中程度	3. ひどく不安があるかふさぎこんでいる		

■ 診断基準に関する事項

症状の概要、経過、特記すべき事項など

A. 症状

1) 発症時（全身けいれん発作時に限）の発熱	1. あり 2. なし 3. 不明
2) 頭部を中心とする焦点発作（意識障害・意識消失・無呼吸など）	1. あり 2. なし 3. 不明
3) 複発型全身けいれん重積（15分に1回以上）	1. あり 2. なし 3. 不明
4) 全身けいれん発作の著しい難治性（ベンゾジアゼピン系薬剤の大量投与が必要）	1. あり 2. なし 3. 不明
5) 慢性期にてんかん発作出現（発症後6ヶ月以降も継続するくらいの発作）	1. あり 2. なし 3. 不明

B. 検査所見

1) 髄液細胞数上昇	1. 該当 2. 非該当 3. 不明
2) 髄液中炎症マーカーの高値（水チオプラリン・インターロイキンなど）	1. 該当 2. 非該当 3. 不明
3) 発作間欠期脳波で周期性の徐波	1. 該当 2. 非該当 3. 不明
4) 長期脳波記録で周期的な発作間欠期波の出現	1. 該当 2. 非該当 3. 不明
5) 脳画像で皮質・白質周辺浮腫・腫瘍・大脳基底核などに信号異常	1. 該当 2. 非該当 3. 不明
6) 慢性期の大脳萎縮確認	1. 該当 2. 非該当 3. 不明

C. 鑑別診断

以下の発作を鑑別し、全て除外できる。除外できた疾患には記入を記入する。	1. 全て除外可 2. 除外不可 3. 不明
□ウイルス性脳炎 □その他のウイルス関連急性脳症（HHV-6脳症、重症型脳症など） □自己免疫性脳炎（抗NMDA受容体脳炎、抗GAD脳炎、抗AMPA受容体脳炎）	
□代謝性疾患 □遺伝性疾患 □その他のてんかん（ドラベ症候群、PCDH19関連てんかんなど）	

＜診断のカテゴリー＞（該当する項目に☑を記入する）

□ Definite	（Aのうち3項目）or（B のうち2項目以上を満たし、Cの鑑別すべき疾患を除外したもの）
□ Probable	（Aのうち4項目以上＋Bのうち2項目以上を満たし、Cの鑑別すべき疾患を除外したもの）
□ Possible	（Aのうち4項目以上＋Bのうち1項目以上を満たすもの）
□ いずれにも該当しない	

■ 臨床所見（該当する項目に☑を記入する）

髄液所見	細胞数	/μL	蛋白質	mg/dL
	抗グルタミン酸レセプター抗体		□陽性 □陰性	
感染的な障害部位	□全脳 □基底核 □前頭葉 □側頭葉（□内側 □海馬に限らない） □視床葉 □頭頂葉 □その他（ ）			
発作の頻度				1. あり 2. なし 3. 不明
□ジアゼパム（□有効 □無効 □判定保留）		□ミダゾラム（□有効 □無効 □判定保留）		
□ペントバルビタール（□有効 □無効 □判定保留）		□チオペントール（□有効 □無効 □判定保留）		
□プロポフォール（□有効 □無効 □判定保留）		□吸入麻酔薬（□有効 □無効 □判定保留）		

■ 重症度分類に関する事項（該当する項目に☑を記入する）

「G40 てんかん」の障害等級判定区分

ハ、ニの発作が月に1回以上ある（1級程度）	1. 該当 2. 非該当 3. 不明
イ、ロの発作が月に1回以上ある、またはハ、ニの発作が年に2回以上ある（2級程度）	1. 該当 2. 非該当 3. 不明
イ、ロの発作が月に1回未満、またはハ、ニの発作が年に2回未満である（3級程度）	1. 該当 2. 非該当 3. 不明

てんかん発作のタイプ
- イ. 意識障害はないが、随意運動が失われる発作
- ロ. 意識を失い、行為が途絶するが、倒れない発作
- ハ. 意識障害の有無を問わず、転倒する発作
- ニ. 意識障害を呈し、状況にそぐわない行為を示す発作

「精神症状・能力障害二軸評価」（2）能力障害評価

□	1. 精神障害や知的障害を認めないか、または、軽微障害、知的障害を認めるが、日常生活および社会生活に普通に従事
□	2. 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
□	3. 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、常に援助を必要とする
□	4. 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、常時支援を要する
□	5. 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

上記の「精神保健福祉手帳診断基準における「G40 てんかん」の障害等級判定区分および障害者総合支援法における「精神症状・能力障害二軸評価」（2）能力障害評価で、次のいずれかに該当する	1. 該当 2. 非該当 3. 不明
□「G40 てんかん」の障害等級が1級程度で、能力障害評価1~5を満たす	
□「G40 てんかん」の障害等級が2級程度で、能力障害評価3~5を満たす	
□「G40 てんかん」の障害等級が3級程度で、能力障害評価1~5を満たす	

■ 人工呼吸器に関する事項（使用者のみ記入）

使用の有無	1. あり				
開始年月	西暦 年 月		離脱の見込み	1. あり 2. なし	
種類	1. 侵襲切開による人工呼吸器 2. 非マスク型陽圧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. 昼間に継続施行				
生活状況	食事	□自立 □部分介助 □全介助	車椅子とベッド間の移動	□自立 □補装介助 □部分介助 □全介助	
	整容	□自立 □部分介助不可能	トイレ動作	□自立 □部分介助 □全介助	
	入浴	□自立 □部分介助不可能	歩行	□自立 □補装介助 □部分介助 □全介助	
	階段昇降	□自立 □部分介助 □不能	着替え	□自立 □部分介助 □全介助	
	排便コントロール	□自立 □部分介助 □全介助	排尿コントロール	□自立 □部分介助 □全介助	

医療機関名	
	電話番号
医療機関所在地	
	電話番号
医師の氏名	
	印　記載年月日：平成　年　月　日　　署名または記名のこと

・本書記載をもって診断書、証明書作成に代えて、診断書作成料の徴収はしない場合に限り、下記の記載のみを行ってください。ただし、電子データの提出を求められた場合に限りまして、徴収可能なものに限ります。
・医療機関における適切な保管のもとでは、事務担当者の管理の下で所定の期間保存していただき、紛失しない期間、適切な保管してください。
・診断書は、個人情報に関する法律第16条「利用目的の公表」に従って、「難病患者の医療費助成申請のための診断書作成」を公表のうえ、ご提出ください。
・書きかたの例、様式の変更などについては、難病情報センターのホームページを参照ください。

□ 新規　□ 更新

154　筋強直性ジストロフィー

■ 基本情報

受給者番号					
氏名(漢字)	名(漢字)	姓(かな)	名(かな)		
郵便番号	住所				
生年月日	西暦　年　月　日		性別	1. 男　2. 女	
主治医の所属					
主治医氏名（変更のある場合）	姓(漢字)	名(漢字)	姓(かな)	名(かな)	
家族歴	1. あり　2. なし　3. 不明 発症者続柄 1. 父　2. 母　3. 子　4. 同胞（男性）　5. 同胞（女性）　6. 祖父（父方） 7. 祖母（父方）　8. 祖父（母方）　9. 祖母（母方）　10. いとこ　11. その他　続柄（　）				
発症年月	西暦　年　月				
生活機能	介護認定	1. 要介護　2. 要支援　3. なし	要介護度	1　2　3　4　5	
生活状況					
移動の程度	1. 歩き回るのに問題がない。	2. いくらか問題がある	3. 寝たきりである		
身の回りの管理	1. 成人の看護なしに問題がない。	2. いくらか問題がある	3. 自分でできない		
ふだんの活動	1. 問題がない。	2. いくらか問題がある	3. 行うことができない。		
落ち着き状態	1. ない。	2. 中程度ある	3. ひどい		
不安／ふさぎ込み	1. 問題がない。	2. 中程度	3. ひどくて安あるいはふさぎ込んでいる		

■ 診断基準に関する事項

症状の概要、経過、特記すべき事項など

A. 症状

1. 焦点性発作	1. あり　2. なし　3. 不明
2. 片側性または両側性の強直発作、強直間代発作	1. あり　2. なし　3. 不明
3. 非痙攣性発作	1. あり　2. なし　3. 不明
4. 欠神発作	1. あり　2. なし　3. 不明
5. 筋性ミオクローヌス	1. あり　2. なし　3. 不明
6. 種々の程度の知的障害（失行、失認を含む、情緒障害など）、高次脳機能障害（知的障害、言語障害、時間・空間の見当識障害、注意障害、学習障害など）、行動障害（多動、攻撃性、衝動性など）がみられる	1. あり　2. なし　3. 不明

B. 検査所見

1. 血液・生化学的検査：特異的な所見なし	1. 該当　2. 非該当　3. 不明
2. 筋肉検査：筋生検で確定されている □ 筋強性所見　□ 筋萎縮性所見	1. 該当　2. 非該当　3. 不明
3. 生理学的検査：脳波にて徐波傾向、θ-θ-SEM、筋肉に特異性に出現する病的放電の神経波の割合（神経波の出現頻度割合）：θ-θ-SEM 頻度割合が高い（50%以上）	1. 該当　2. 非該当　3. 不明
4. 病理検査：特異的な所見なし	1. 該当　2. 非該当　3. 不明
5. 運動・精神機能検査：運動機能、概念言語機能を含む高次脳機能検査などで評価可能により種々の程度の障害を認める	1. 該当　2. 非該当　3. 不明

C. 遺伝学的検査

遺伝子検査の実施	1. 実施　2. 未実施
変異のあった遺伝子 □ DMPK　□ ZNF9　□ CNBP　□ その他の遺伝子	

D. 鑑別診断

以下の疾病を鑑別し、全て除外できる。除外できた疾病に記を記入する。	1. 全て除外可　2. 除外不可　3. 不明
□ 中心核・筋管ミオパチー（MTM1）　□ ネマリン・ミオパチー（NEB）　□ レノックス・ガストー症候群	

<診断のカテゴリー>

小項目の患者で、A. 症状のうち1項目以上および臨床所見（B-3、B-4）双方を満たす場合に確定	1. 該当　2. 非該当

■ 臨床所見（該当する項目に記を記入する）

筋強直の検査（筋強直の臨床的診断）：θ-θ-SEM 頻度割合（　　）%	
筋萎縮所見の程度　□0　□1　□2（　　）　あるいは □正常　□軽度　□中等度　□重度　□長期寝たきり	
筋萎縮症状の詳細	1. 該当　2. 非該当　3. 不明
□ 運動障害　□ 運動麻痺　□ 運動失調　□ 構音障害　□ その他　□ 高次脳機能障害　□ 失語　□ 失行・失認　□ 時間・空間の見当識障害 □ 注意障害　□ 学習障害　□ その他　□ 行動障害　□ 多動　□ 攻撃性　□ 衝動性　□ 精神症状、その他　□ その他	
骨格病変	1. あり　2. なし　3. 不明
あるいは合併病変：	
社会生活状況	
□ 就学・学生（　歳）　□ 就労・学生（　歳）　□ 就労困難　□ 生活介護　□ 家事　□ 無職　□ 施設入所　□ 入院　□ その他	
有効であった抗てんかん薬剤	1. あり　2. なし　3. 不明
薬剤名：□ PHT　□ PB/PRM　□ CBZ　□ VPA　□ ZNS　□ TPM　□ TG　□ LEV　□ GBP　□ CLB　□ VZP　□ RSM　□ STP　□ BFN　□ ACTH □ その他の薬剤（　　）	

■ 重症度分類に関する事項

「G40 てんかん」の障害等級判定区分

ハ、ニの発作が月に1回以上ある（1級程度）	1. 該当　2. 非該当　3. 不明
イ、ロの発作が月に1回以上ある、またはハ、ニの発作が年に2回以上ある（2級程度）	1. 該当　2. 非該当　3. 不明
イ、ロの発作が月に1回未満、またはハ、ニの発作が年に2回未満である（3級程度）	1. 該当　2. 非該当　3. 不明

てんかん発作のタイプ
イ. 意識障害はないが、随意運動が失われる発作
ロ. 意識を失い、行為が継続するが、倒れない発作
ハ. 意識障害の有無を問わず、転倒する発作
ニ. 意識障害を伴い、状況にそぐわない行為を示す発作

「精神症状・能力障害二軸評価」（2）能力障害評価

□	1. 精神障害や知的障害を認めない。または、精神障害、知的障害を認めるが、日常生活および社会生活に支障なく、仕事ができる
□	2. 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
□	3. 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、時にして支援 を必要とする
□	4. 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、常時支援を要する
□	5. 精神障害、知的障害を認め、身の回りのことはほとんど出来ない

上記の厚生労働省社会保障審議会医療部会における「G40 てんかん」の障害等級判定区分および障害者総合支援法における「精神症状・能力障害二軸評価」（2）能力障害評価で、次のいずれかに該当する	1. 該当　2. 非該当　3. 不明
□「G40 てんかん」の障害等級が1級程度で、能力障害評価1～5を満たす □「G40 てんかん」の障害等級が2級程度で、能力障害評価3～5を満たす □「G40 てんかん」の障害等級が3級程度で、能力障害評価4～5を満たす	

■ 人工呼吸器に関する事項（使用者のみ記入）

使用の有無	1. あり		
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 を伴った人工呼吸器　2. 鼻マスク又は口鼻マスクを伴った人工呼吸器		
使用状況	1. 間欠的使用　2. 夜間に継続的使用　3. 一日中使用　4. 現在は未使用		

生活状況	食事	□自立 □部分介助 □全介助	車椅子とベッド間の移動	□自立 □補助介助 □部分介助 □全介助
	整容	□自立 □部分介助/不可能	トイレ動作	□自立 □部分介助 □全介助
	入浴	□自立 □部分介助/不可能	歩行	□自立 □補助介助 □部分介助 □全介助
	排泄処理	□自立 □部分介助 □不能	階段	□自立 □部分介助 □全介助
	排便コントロール	□自立 □部分介助 □全介助	排尿コントロール	□自立 □部分介助 □全介助

D.医療機関名

郵便番号

D.医療機関所在地

電話番号

医師の氏名

印　記載年月日：平成　年　月　日　※自筆または押印のこと

・所定欄を記載・押印後、本様式を医師に渡して、診断基準上の該当の有無について、ご記入をお願いします。
ただし、「診断の決定」は本様式を受け取ってから、専門医などが診断します。
・難病指定医による指定医申請に当たっては、難病の診断基準に沿って作成されている必要で、直近6ヶ月間で撮影した画像を提出してください。
・診断基準、臨床調査個票については、「難病情報センター」（http://www.nanbyo.jp/）内の「難病指定医・協力医療機関検索」を参照のこと。
・変更のため、臨床調査個票については別様式を作成することがあります。

□ 新規　□ 更新

155 ランドウ・クレフナー症候群

■ 基本情報

受給者番号					
性別変更	名(変更)	姓(ふりがな)	名(ふりがな)		
郵便番号	住所				
生年月日	西暦　年　月　日		性別	1.男　2.女	
出生時体重					
出生時氏名（変更のある場合）	姓(漢字)	名(漢字)	姓(ふりがな)	名(ふりがな)	
家族歴	1.あり　2.なし　3.不明 発症者続柄 1.父　2.母　3.子　4.同胞（男性）　5.同胞（女性）　6.祖父（父方） 7.祖母（父方）　8.祖父（母方）　9.祖母（母方）　10.いとこ　11.その他　続柄　（　）				
発症年月	西暦　年　月				
生活保護	介護認定	1.要介護　2.要支援　3.なし	要介護度	1　2　3　4　5	
生活状況					
移動の程度	1.歩き回るのに問題がない。	2.いくらか問題がある	3.寝たきりである		
身の回りの管理	1.衣服や着替えに問題がない。	2.いくらか問題がある	3.自分でできない		
ふだんの活動	1.問題がない。	2.いくらか問題がある	3.行うことができない。		
痛み／不快感	1.ない。	2.中程度ある	3.ひどい		
不安／ふさぎこみ	1.問題がない。	2.中程度	3.ひどく不安あるいはふさぎこんでいる		

■ 診断基準に関する事項

症状の概要、経過、特記すべき事項など

A. 症状（該当する項目に○を記入する）

1.知的能力は正常	1.該当　2.非該当　3.不明
2.視覚失認、視覚などの感覚器官の障害は発症時まで（概ね2～3歳）に発症	1.該当　2.非該当　3.不明
3.言語能力の進行　獲得失語、時に全失語になる。一部の症例では一過性の改善を示す。	1.該当　2.非該当　3.不明
4.てんかん発作の合併はあり・なし。発作頻度は少ない。多くは焦点性発作を呈する。	1.該当　2.非該当　3.不明
発作型（複数選択可）　□単純部分発作　□複雑部分発作　□　二次性全般化発作　□非定型欠神発作　□その他の型（　） 現在の状況　□発作頻発　□発作消失	
5.認知障害、行動障害を伴う	1.該当　2.非該当　3.不明

B. 検査所見（該当する項目に○を記入する）

1.脳波検査では棘波、鋭徐波を、両側性、全般性に認める。 焦点性異常の側性は一定せず、多焦点を呈することが多く、時間と共に変化する傾向である。 発達に伴い脳波はてんかん性発作の頻度が増し、両側性棘徐波が増加する。	1.該当　2.非該当　3.不明
脳波所見の変化　□両側性棘徐波　□消失　□焦点性異常波　□多焦点性異常波　□突発性異常波の消失　□不変化 □その他の変化（　）	
2.脳画像検査では脳波所見に相当する脳器質的変化を認めないが、稀に脳萎縮や非特異性、間質性の異常が認められる。	1.該当　2.非該当　3.不明
3.神経心理検査で視覚失認、言語障害を認める	1.該当　2.非該当　3.不明

C. 遺伝学的検査（該当する項目に○を記入する）

遺伝子検査の実施	1.実施　2.未実施
変異のあった遺伝子　□SRPX　□EFHC1　□GRIN2A　□その他の遺伝子（　）	

D. 鑑別診断

以下の疾患を鑑別し、全て除外できる、除外できた疾患には○を記入する。	1.全て除外可　2.除外不可　3.不明
□中心側頭部棘波を伴う良性小児てんかん　□レノックス・ガストー症候群　□側頭葉てんかん □非てんかん性疾患　□実行性失語　□心因的原因　□脳血管障害後遺症などによる失語症　□自閉症	

<診断のカテゴリー>

発達が正常な児童に発症（4～12歳）を認め、臨床所見（B-1）を認める	1.該当　2.非該当

■ 臨床所見（該当する項目に○を記入する）

言語機能障害の診断	1.該当　2.非該当　3.不明
□感覚性言語障害　□表出性言語障害　□全失語　□多年　□行動異常（□多動　□攻撃性　□興奮性　□その他）　□認知障害	

■ 治療その他（該当する項目に○を記入する）

有効であった抗てんかん薬	1.あり　2.なし　3.不明
薬剤名：□PHT　□PB/PRM　□CBZ　□VPA　□ZNS　□TPM　□LTG　□LEV　□GBP　□CLB　□DZP　□ESM　□STP　□RFN　□ACTH □その他の薬剤（　）	
その他の治療	1.実施　2.未実施　3.不明
□ステロイドパルス治療（□有効　□無効　□判定保留）　□ステロイド内服治療（□有効　□無効　□判定保留） □免疫グロブリン治療（□有効　□無効　□判定保留）　□その他の免疫抑制剤（□有効　□無効　□判定保留） □てんかん外科治療（□有効　□無効　□判定保留）　□その他の治療（□あり　□なし）	

■ 重症度分類に関する事項（該当する項目に○を記入する）

「G40 てんかん」の障害等級判定区分

ハ、二の発作が月に1回以上ある（1級程度）	1.該当　2.非該当　3.不明
イ、ロの発作が月に1回以上ある、またはハ、二の発作が年に2回以上ある（2級程度）	1.該当　2.非該当　3.不明
イ、ロの発作が月に1回未満、またはハ、二の発作が年に2回未満である（3級程度）	1.該当　2.非該当　3.不明
てんかん発作のタイプ イ.意識障害はないが、随意運動が失われる発作 ロ.意識を失い、行為が途絶するが、倒れない発作 ハ.意識障害の有無を問わず、転倒する発作 二.意識障害を呈し、状況にそぐわない行為を示す発作	

「精神症状・能力障害二軸評価」（2）能力障害評価

□	1.精神障害や知的障害を認めないか、または、精神障害、知的障害を認めるが、日常生活および社会生活に支障を来さない
□	2.精神障害、知的障害を認める。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、知的障害を認める。日常生活または社会生活に著しい制限を受けており、常に援助を必要とする
□	4.精神障害、知的障害を認める。日常生活または社会生活に著しい制限を受けており、常時支援を要する
□	5.精神障害、知的障害を認める。身の回りのことはほとんど出来ない

上記の精神保健福祉手帳審査基準における「G40 てんかん」の障害等級判定区分および障害者総合支援法における「精神症状・能力障害二軸評価」（2）能力障害評価で、次のいずれかに該当する □「G40 てんかん」の障害等級が1級程度で、能力障害評価1～5を満たす □「G40 てんかん」の障害等級が2級程度で、能力障害評価3～5を満たす □「G40 てんかん」の障害等級が3級程度で、能力障害評価4～5を満たす	1.該当　2.非該当　3.不明

■ 人工呼吸器に関する事項（使用者のみ記入）

気管内の有無	1.あり		
開始時期	西暦　年　月	離脱の見込み	1.あり　2.なし
種類	1.侵襲的陽圧を含した人工呼吸器　2.非マスク式陽圧マスクを含した人工呼吸器		
実施状況	1.間欠的施行　2.断続的に施行　3.一日中施行　4.現在は未施行		

生活状況	食事	□自立 □部分介助 □全介助	車椅子とベッド間の移動	□自立 □補助介助 □部分介助 □全介助
	整容	□自立 □部分介助/不可能	トイレ動作	□自立 □部分介助 □全介助
	入浴	□自立 □部分介助/不可能	歩行	□自立 □補助介助 □部分介助 □全介助
	排泄用具	□自立 □部分介助 □不能	寝返り	□自立 □部分介助 □全介助
	排便コントロール	□自立 □部分介助 □全介助	排尿コントロール	□自立 □部分介助 □全介助

医療機関名

病院医番号

医療機関所在地

電話番号

医師の氏名

印　記載年月日：平成　年　月　日　　受診証または証明書のこと

・本調査票に用いる用語は、医学的に正しい、医療従事者間で通用する用語を使用しなければならない。
ただし、臨床的な観察を不可欠とする症状であって、適切な用語がないものに限ります。
・本症候群診断における症状を分類コードでは、第10版（ICD-10）の下に記載されている数字、記号を用いて識別番号、説明を記載してください。
・診断基準、鑑別診断については、「難病情報センター」（http://www.nanbyo.jp/）にて、「厚生労働省 難病に関する調査研究班」（http://www.mhlw.go.jp/bunya/kenkou/nanbyo/）を参照の上、記入してください。
・疑問点や、調査票作成に関する問合せを行うことがあります。

□ 新規　□ 更新

158 レット症候群

■ 基本情報

受給者番号					
患者氏名	名（漢字）	姓（カナ）	名（カナ）		
郵便番号	住所				
生年月日	西暦　年　月　日		性別	1. 男　2. 女	
出生時の呼称					
出生時氏名（変更のある場合）	姓（漢字）	名（漢字）	姓（カナ）	名（カナ）	
家族歴	1. あり　2. なし　3. 不明 発症者続柄 1. 父　2. 母　3. 子　4. 同胞（男性）　5. 同胞（女性）　6. 祖父（父方） 7. 祖母（父方）　8. 祖父（母方）　9. 祖母（母方）　10. いとこ　11. その他　続柄（　）				
発症年月	西暦　年　月				
生活機能	介護認定	1. 要介護　2. 要支援　3. なし	要介護度	1　2　3　4　5	
生活状況					
移動の程度	1. 歩き回るのに問題はない。	2. いくらか問題はある	3. 寝たきりである		
身の回りの管理	1. 支障や介護なし問題がない	2. いくらか問題はある	3. 自分でできない		
ふだんの活動	1. 問題がない。	2. いくらか問題がある	3. 行うことができない		
痛み／不快感	1. ない。	2. 中程度である	3. ひどい。		
不安／ふさぎ込み	1. 問題がない	2. 中程度	3. ひどく、変わるかもしれないふさぎ込んでいる		

■ 診断基準に関する事項

症状の概要、経過、特記すべき事項など

A. 主要症状（乳幼児期～小児期早期に以下の症状が出現）

1. 目的のある手の運動機能を習得した後に、その機能を部分的、あるいは完全に喪失すること	1. あり　2. なし　3. 不明
2. 言葉理解を習得後に、その機能を部分的、あるいは完全に喪失すること	1. あり　2. なし　3. 不明
3. 歩行障害：歩行困難、歩行失行	1. あり　2. なし　3. 不明
4. 手の常同運動：手をもむ、手をこする、手を叩く、噛む等、常に入れる、手を洗ったり、こすったりする自動運動	1. あり　2. なし　3. 不明

B. 典型的レット症候群診断のための除外基準（該当する項目全てに○を記入する）

以下の症状が除外できる □ 明らかな脳症のある脳障害（周産期・周生期・先天性の脳障害、神経代謝疾患、重度脳奇形症などによる脳障害） □ 生後6か月までに出現した精神運動発達の明らかな異常	1. 該当　2. 非該当　3. 不明

C. 非典型的レット症候群診断のための支持的症状（該当する項目全てに○を記入する）

□ 覚醒時の睡眠異常　□ 覚醒時の歯ぎしり　□ 側弯リスム障害　□ 筋緊張異常　□ 末梢血流循環障害異常　□ 側弯・前弯　□ 成長障害
□ 小さく冷たい手足　□ 不器用な笑い・叫び　□ 音刺激への反応の過剰　□ 目によるコミュニケーション、じっと見つめることが

D. 遺伝学的検査

遺伝子検査の実施	1. 実施　2. 未実施
変異のあった遺伝子　□ MECP2　□ CDKL5　□ FOXG1　□ その他の遺伝子	

E. 鑑別診断

以下の疾患を鑑別し、全て除外できる。除外できない疾患には○を記入する。	1. 全て除外可　2. 除外不可　3. 不明
□ アンジェルマン症候群　□ Pitt-Hopkins 症候群　□ 自閉症スペクトラム症（障害）　□ その他の発達障害	

<診断のカテゴリー>（該当する項目に○を記入する）

□	Definite（典型的レット症候群：Aのすべての項目＋Bのすべての項目＋Eの鑑別ができること＋回復期や安定期に移行する期間がある）
□	Definite（非典型的レット症候群：Aのうち2項目以上＋Bのすべての項目＋Cのうちの項目以上＋Eの鑑別ができること＋回復期や安定期に移行する期間がある）
□	Probable（Aのうち2項目以上）
□	いずれにも該当しない。

■ 重症度分類に関する事項（該当する項目に○を記入する）

「G40 てんかん」の障害等級判定区分

ハ、二の発作が月に1回以上ある（1級程度）	1. 該当　2. 非該当　3. 不明
イ、ロの発作が月に1回以上ある、またはハ、二の発作が年に2回以上ある（2級程度）	1. 該当　2. 非該当　3. 不明
イ、ロの発作が月に1回未満、またはハ、二の発作が年に2回未満である（3級程度）	1. 該当　2. 非該当　3. 不明

てんかん発作のタイプ
イ. 意識障害はないが、随意運動が失われる発作
ロ. 意識を失い、行為が途絶するが、倒れない発作
ハ. 意識障害の有無を問わず、転倒する発作
二. 意識障害を欠し、状況にそぐわない行為をする発作

「精神症状・能力障害二軸評価」（2）能力障害評価

□	1. 精神障害や知的障害を認めないか、または、精神障害、知的障害を認めるが、日常生活および社会生活に普通に出来る
□	2. 精神障害、知的障害を認め、日常生活または社会生活に一部の制限を受ける
□	3. 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、常に援助を必要とする
□	4. 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、常時援護を要する
□	5. 精神障害、知的障害を認め、身の回りのことはほとんど出来ない

上記の精神保健福祉手帳交付基準における「G40 てんかん」の障害等級判定区分および障害者総合支援法における「精神症状・能力障害二軸評価」（2）能力障害評価で、次のいずれかに該当する □「G40 てんかん」の障害等級が1級程度で、能力障害評価1~5を満たす □「G40 てんかん」の障害等級が2級程度で、能力障害評価3~5を満たす □「G40 てんかん」の障害等級が3級程度で、能力障害評価4~5を満たす	1. 該当　2. 非該当　3. 不明

■ 人工呼吸器に関する事項（使用者のみ記入）

使用の有無	1. あり				
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・口マスクを装着マスクを介した人工呼吸器				
施行状況	1. 間断的施行　2. 夜間に連続的に施行　3. 日中施行　4. 夜/日夜施行				
生活状況	食事	□自立 □部分介助 □全介助	車椅子とベッド間の移動	□自立 □補助介助 □部分介助 □全介助	
	整容	□自立 □部分介助/不可能	トイレ動作	□自立 □補助介助 □全介助	
	入浴	□自立 □部分介助/不可能	歩行	□自立 □補助介助 □部分介助 □全介助	
	排泄用具	□自立 □部分介助 □不能	寝返り	□自立 □部分介助 □全介助	
	排便コントロール	□自立 □部分介助 □全介助	排尿コントロール	□自立 □部分介助 □全介助	

医療機関名

届出医番号

医療機関所在地

電話番号　（　）

医師の氏名

印　記載年月日：平成　年　月　日　　受診証または証明書のこと

・有効期間に用いる用語は、医学的に正しい、医療従事者間で通用する用語を使用しなければなりません。
ただし、臨床的な観察を不可欠とする症状であって、適切な用語がないものに限ります。
・本症候群診断における重症度分類コードでは、第10版（ICD-10）の下に記載されている数字、記号を用いて識別番号、説明を記載してください。
・診断基準、鑑別診断については、「難病情報センター」（http://www.nanbyo.jp/）にて、「厚生労働省 難病に関する調査研究班」（http://www.mhlw.go.jp/bunya/kenkou/nanbyo/）を参照の上、記入ください。
・疑問点や、調査票作成に関する問合せを行うことがあります。