

基本情報

| | | | | | | | |
|----------------|--|--|--|-------|------|--|-----------|
| 受給者番号 | | | | | | | |
| 姓(かな) | | 名(かな) | | | | | |
| 姓(漢字) | | 名(漢字) | | | | | |
| 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(かな) | | 名(かな) | | | |
| | | 姓(漢字) | | 名(漢字) | | | |
| 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 | | 1. 要介護 2. 要支援 3. なし | | | 要介護度 | | 1 2 3 4 5 |
| 介護認定 | | | | | | | |
| 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

A. 症状(新規)

| | | | | |
|--|--|--|--------------------------|--|
| 脳神経 | | | | |
| 眼球運動障害 | 1.あり 2.なし | 嚥下障害 | 1.あり 2.なし | |
| 構音障害 | 1.あり 2.なし | 舌萎縮 | 1.あり 2.なし | |
| 運動系 | | | | |
| | 脳神経領域 | 頸部・上肢領域 | 体幹領域(胸膈領域) | 腰部・下肢領域 |
| 上位運動ニューロン徴候 | 1.下顎反射亢進 2.口尖らし反射亢進 3.偽性球麻痺 4.強制泣き・笑い | 1.上肢腱反射亢進 2.ホフマン反射亢進 3.上肢痙縮 4.萎縮筋の腱反射残存 | 1.腹壁皮膚反射消失 2.体幹膈腱反射亢進 | 1.下肢腱反射亢進 2.下肢痙縮 3.バビンスキー徴候 4.萎縮筋の腱反射残存 |
| 下位運動ニューロン徴候 | 1.顎 2.顔面 3.舌 4.咽・喉頭 | 1.頸部 2.上肢帯 3.上腕 | 1.胸腹部 2.背部 | 1.腰帯 2.大腿 3.下腿 4.足 |
| 下位運動ニューロン徴候は、針筋電図所見でも代用可 | | | | |
| 呼吸障害の有無 | 1.あり 2.なし | | | |
| 歩行、姿勢、協同運動 | | | | |
| 小脳症状(体幹失調・四肢失調)の有無 | | | | 1.あり 2.なし |
| 錐体外路症候 | | | | |
| 無動 | 1.あり 2.なし | | | |
| 筋強剛 | 1.なし 2.軽微な筋強剛、または他の部位の随意運動で誘発される筋強剛 3.軽度~中等度の筋強剛 4.高度の筋強剛、しかし関節可動域は正常 5.著明な筋強剛、正常可動域を動かすには困難を伴う | | | |
| その他 | | | | |
| 筋力 | | | | |
| 参考:筋力のグレード 0:筋の収縮なし 1:筋収縮はあるが関節は動かない 2:重力に抗しない運動可能 3:重力に抗して可動域全体にわたって運動可能 4:重力と弱い抵抗に抗して、可動域全体にわたって運動可能 5:正常 | | | | |

| | | | |
|----------------|---|---------------|---------------|
| 頸部前屈 | 0 1 2 3 4 5 | | |
| 肩関節外転（三角筋など） | 右：0 1 2 3 4 5 | 左：0 1 2 3 4 5 | |
| 肘関節屈曲（上腕二頭筋など） | 右：0 1 2 3 4 5 | 左：0 1 2 3 4 5 | |
| 手関節背屈 | 右：0 1 2 3 4 5 | 左：0 1 2 3 4 5 | |
| 股関節屈曲（腸腰筋など） | 右：0 1 2 3 4 5 | 左：0 1 2 3 4 5 | |
| 足関節背屈 | 右：0 1 2 3 4 5 | 左：0 1 2 3 4 5 | |
| 筋萎縮を認める部位 | 1.頸筋群 2.右上肢 3.左上肢 4.右上肢帯筋 5.左上肢帯筋 6.傍脊柱筋 7.右腰帯筋 8.左腰帯筋 9.右下肢 10.左下肢 11.顔面筋 | | |
| 感覚障害 | | | |
| しびれ感 | 1.あり 2.なし | 深部覚低下 | 1.あり 2.なし |
| 温痛覚低下 | 1.あり 2.なし | 疼痛感 | 1.あり 2.なし |
| その他 | 1.あり 2.なし（障害） | | |
| 自律神経系 | | | |
| 膀胱直腸障害 | 1.あり 2.なし | 起立性低血圧 | 1.あり 2.なし |
| 発汗障害 | 1.あり 2.なし | その他 | 1.あり 2.なし（障害） |
| 認知機能・精神症状 | | | |
| 認知症・認知機能低下 | 1.あり 2.なし | | |

B. 検査所見（新規）

| | | | |
|--|------------|-----|------------------------------------|
| 針筋電図 | | | |
| 検査実施 | 1.実施 2.未実施 | 実施日 | 西暦 年 月 日 |
| 進行性脱神経の所見 （線維束性収縮電位、陽性鋭波、線維自発電位） | 1.あり 2.なし | 部位 | 1.脳神経領域 2.頸部・上肢領域 3.体幹領域 4.腰部・下肢領域 |
| 慢性脱神経の所見 （運動単位電位の減少・動員遅延、高振幅・長持続時間、多相性電位） | 1.あり 2.なし | 部位 | 1.脳神経領域 2.頸部・上肢領域 3.体幹領域 4.腰部・下肢領域 |

C. 遺伝学的検査（新規）（該当する項目に☑を記入する）

| | |
|--|--------------|
| 遺伝子検査の実施 | 1. 実施 2. 非実施 |
| 1. Cu/Zn SOD (SOD1) 2. TDP-43 (TARDBP) 3. FUS/TLS 4. その他 | |

D. 鑑別診断（新規）

| | |
|---|------------------------|
| 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 |
| 脳幹・脊髄疾患 1. 腫瘍 2. 多発性硬化症 3. 頸椎症 4. 後縦靭帯骨化症 | |
| 末梢神経疾患 1. 多巣性運動ニューロパチー 2. 遺伝性ニューロパチー | |
| 筋疾患 1. 筋ジストロフィー 2. 多発性筋炎 3. 封入体筋炎 | |
| 下位運動ニューロン障害のみを示す変性疾患 1. 脊髄性（進行性）筋萎縮症 | |
| 上位運動ニューロン障害のみを示す変性疾患 1. 原発性側索硬化症 | |

<診断のカテゴリー>（該当する項目に☑を記入する）

| |
|--|
| 成人発症かつ進行性で、Aで1つ以上の領域に上位運動ニューロン徴候を認め、AまたはBで2つ以上の領域に下位運動ニューロン徴候を認め、Dを満たす |
| 成人発症かつ進行性で、身体の1領域以上にAの上位運動ニューロン徴候及びAまたはBの下位運動ニューロン徴候を認め、Cのいずれかを満たし、Dを満たす |
| いずれにも該当しない |

症状の概要、経過、特記すべき事項など

| |
|--|
| |
|--|

発症と経過

| | |
|----------------|---|
| 初発症状(新規) | |
| 嚥下障害 | 1.あり 2.なし 3.不明 |
| 構音障害 | 1.あり 2.なし 3.不明 |
| 頸部筋力低下(首下がりなど) | 1.あり 2.なし 3.不明 |
| 上肢筋力低下 | 1.あり 2.なし 3.不明 優位部: 1.近位 2.遠位 3.びまん性 左右: 1.右 2.左 3.両側 |
| 下肢筋力低下 | 1.あり 2.なし 3.不明 優位部: 1.近位 2.遠位 3.びまん性 左右: 1.右 2.左 3.両側 |
| 呼吸障害 | 1.あり 2.なし 3.不明 |
| 初発症状(自由記載)() | |
| 経過 | 1.進行性 2.進行後停止 3.軽快 4.その他 |

治療その他

| | |
|------------------|---|
| 経管栄養 | 1.経鼻胃管 2.胃瘻・腸瘻 3.未施行 導入日 西暦 年 月 |
| 経静脈栄養 | 1.実施 2.未実施 導入日 西暦 年 月 |
| 非侵襲的陽圧換気(BiPAP等) | 1.間欠的施行 2.夜間に継続的に施行 3.一日中施行 4.未施行 導入日 西暦 年 月 |
| 気管切開 | 1.実施 2.未実施 導入日 西暦 年 月 |

重症度分類に関する事項

生活における重症度分類

| |
|--|
| <ol style="list-style-type: none"> 家事・就労はおおむね可能。 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。 自力で食事、排泄、移動のいずれか1つ以上ができず、日常生活に介助を要する。 呼吸困難、痰の喀出困難、あるいは嚥下障害がある。 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。 |
|--|

現在の日常生活動作(ADL)

| | |
|------------|--|
| 言語 | 1.発話正常 2.発話障害が認められる 3.繰り返し聞くと意味が分かる 4.声以外の伝達手段と発話を併用 5.実用的発話の喪失 |
| 書字 | 1.正常 2.遅いまたは書きなぐる(全単語が判読可能) 3.一部の単語が判読不可能 4.ペンは握れるが、字を書けない 5.ペンが握れない |
| 歩行・移動 | 1.正常 2.やや歩行が困難 3.杖などの器物または人による介助歩行 4.歩行不可能(車椅子などで生活) 5.脚を動かすことができない(全面介助移動) |
| 着衣、身の周りの動作 | 1.正常にできる 2.努力して、一人で完全にできる 3.ときおり手助けまたは代わりの方法が必要 4.しばしば手助けが必要 5.全面介助である |
| 唾液分泌 | 1.正常 2.口内の唾液はわずかだが、明らかに過剰(夜間はよだれが垂れることがある) 3.中等度に過剰な唾液(わずかによだれが垂れることがある) 4.顕著に過剰な唾液(よだれが垂れる) 5.著しいよだれ(絶えずティッシュやハンカチを必要とする) |
| 寝床での動作 | 1.正常 2.幾分遅く、ぎこちないが助けを必要としない 3.独りで寝返りをうったり、寝具を整えられるが非常に苦勞する 4.寝返りを始めることはできるが、独りで寝返りをうったり、寝具を整えることができない 5.自分ではどうすることもできない |
| 階段登り | 1.正常 2.遅い 3.軽度の不安定または疲勞 4.介助が必要 5.登れない |

| | |
|----------------------|---|
| 食器用具の使い方 (経管栄養なし) | 1.正常 2.幾分遅く、ぎこちないが、他人の助けを必要としない 3.フォークは使えるが、はしは使えない 4.食物は誰かに切ってもらわなくてはならないが、何とかフォークまたはスプーンで食べる事ができる 5.誰かに食べさせてもらわなくては行けない |
| 指先の動作 (経管栄養実施の場合) | 1.正常 2.ぎこちないが全ての指先の作業ができる 3.ボタンやファスナーを留めるのにある程度手助けが必要 4.看護者にわずかに面倒をかける 5.全く何もできない |

嚥下

| | |
|----|--|
| 嚥下 | 1.正常な食事習慣 2.初期の摂食障害、時に食物をつまらせる 3.形態をかえて食べる必要有(きざみ食等) 4.補助的な経管栄養または点滴を必要とする 5.全面的に経管栄養か点滴(経口摂取不可能) |
|----|--|

呼吸

| | |
|----------------------|--|
| 呼吸困難 | 1.なし 2.歩行中に起こる 3.日常動作のいずれかで起こる 4.座位または臥位いずれかで起こる 5.極めて強く呼吸補助装置を考慮する |
| 起座呼吸 | 1.なし 2.息切れのため夜間の睡眠がやや困難 3.眠るのに支えとする枕が必要 4.座位でないとい眠れない 5.全く眠ることができない |
| 呼吸不全 (呼吸が自然にできない) | 1.なし 2.間欠的に呼吸補助装置(bipap)が必要 3.夜間に継続的に呼吸補助装置(bipap)が必要 4.1日中呼吸補助装置(bipap)が必要 5.挿管または気管切開による人工呼吸が必要 |

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.鼻マスク又は顔マスクを介した人工呼吸器 | | | | | | | | |
| 施行状況 | 1.間欠的施行 2.夜間に継続的に施行 3.一日中施行 4.現在は未施行 | | | | | | | | |
| 生活状況 | 食事 | 自立 | 部分介助 | 全介助 | 車椅子とベッド間の移動 | 自立 | 軽度介助 | 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 | 軽度介助 | 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 | 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:西暦 年 月 日 自筆または押印のこと |

- ・病名診断に用いる臨床症状 検査所見等に関して、診断基準上に特段の規定がない場合には、いずれの時期のものを用いても差し支えありません。(ただし、当該疾病の経過を示す臨床症状等であって、確認可能なものに限ります。)
- ・治療開始後における重症度分類については、適切な医学的管理の下で治療が行われている状態で、直近6か月間で最も悪い状態を記載してください。
- ・診断基準、重症度分類については、「指定難病に係る診断基準及び重症度分類等について」(平成28年〇月〇日健発〇〇第〇号健康局長通知)を参照の上、ご記入ください。
- ・審査のため、検査結果等について別途提出をお願いすることがあります。