

## 基本情報

受給者番号					
姓(かな)	姓(かな)		名(かな)		
姓(漢字)	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)	姓(かな)		名(かな)	
	姓(漢字)	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	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. 主要所見 (該当する項目に☑を記入する)

緩徐に発病し、以下の症候から少なくとも1項目を認める	1.該当 2.非該当 3.不明
1)片側または両側上肢もしくは頸部や体幹の感覚障害 (障害髄節: ) 2)片側または両側上肢の筋力低下および萎縮 (障害髄節: ) 3)足底反射異常を伴う痙性または弛緩性対麻痺 4)ホルネル(Horner)症候、瞳孔不同、発汗障害、爪の発育障害、起立性低血圧、神経原性関節症、患側の手足の肥大などの自律神経障害 5)ホルネル(Horner)症候、瞳孔不同、眼振、顔面感覚の低下、舌の萎縮および線維束性収縮、嚥下困難、嘔声、胸鎖乳突筋萎縮などの脳神経症候 6)側弯症	

## B. 検査所見

神経放射線	
1)MRI で脊髄内に偏在性あるいは中心性の空洞を認める(隔壁様構造物はあってもよい) MRI が施行出来ない場合には、水溶性造影剤によるCT ミエログラフィーにより、脊髄内に空洞を認める	1.該当 2.非該当 3.不明
2)キアリ(Chiari)奇形、頭蓋頸椎移行部の骨奇形、脊柱側弯などを伴う	1.該当 2.非該当 3.不明

## C. 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
脳幹部・高位脊髄腫瘍 環軸椎脱臼 頸椎椎間板ヘルニア 加齢に伴う変形性脊椎症や靭帯骨化症による脊髄症及び脊髄根症 運動ニューロン疾患 若年性一側性上肢筋萎縮症(平山病) 特発性側弯症	

## &lt;診断のカテゴリー&gt; (該当する項目に☑を記入する)

I) 症候による分類
------------

1) 症候性脊髄空洞症：A、B - 1)、Cの全てを満たす脊髄空洞症 2) 無症候性脊髄空洞症：検査で偶然に見つかった脊髄空洞症で、B - 1)とCを満たすもの いずれにも該当しない
) 成因による分類 1) キアリ (Chiari) 奇形1型を伴う脊髄空洞症 2) キアリ (Chiari) 奇形2型を伴う脊髄空洞症 3) 頭蓋頸椎移行部病変や脊椎において骨・脊髄の奇形を伴い、Chiari 奇形を欠く脊髄空洞症 4) 癒着性くも膜炎に続発した脊髄空洞症 5) 外傷に続発した脊髄空洞症 6) そのほかの続発性脊髄空洞症 7) 以上のいずれにも該当しない 特発性脊髄空洞症 上記の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 (該当する項目に☑を記入する)

下記の疾患についての既往の有無	1.あり 2.なし 3.不明
ありの場合 1. 難産を含めた分娩時異常および分娩時外傷 2. 脊髄外傷の既往 ( 歳時) 3. 腰椎麻酔や脊椎神経ブロックの既往 ( 歳時) 4. 脊椎疾患の既往 ( 歳時) 5. 髄膜炎の既往 ( 歳時)	

### 治療その他

手術療法	1.実施 2.未実施 3.不明
施行した手術に☑を記入する 大孔部減圧術 (西暦 年 月施行) S-Sシャント術 (西暦 年 月施行) 癒着剥離術 (西暦 年 月施行) L-Pシャント術 (西暦 年 月施行) その他(術式: ) (西暦 年 月施行)	
手術後の神経放射線所見 (西暦 年 月施行)	
MRI 等で空洞所見の変化	1.改善 2.不変 3.増悪 4.検査未施行
対症療法の有無 1.あり 2.なし (薬剤名 )	

### 重症度分類に関する事項

#### modified Rankin Scale (mRS)

0. まったく症候がない 1. 症候はあっても明らかな障害はない (日常の勤めや活動が行える) 2. 軽度の障害 (発症以前の活動がすべて行えるわけではないが、自分の身の回りのことは介助なしに行える) 3. 中等度の障害 (何らかの介助を必要とするが、歩行は介助なしに行える) 4. 中等度から重度の障害 (歩行や身体的要求には介助が必要である) 5. 重度の障害 (寝たきり、失禁状態、常に介護と見守りを必要とする)
--

### 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		

**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、診断基準上に特効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です。）
- ・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27年5月13日健発0513第1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。