

## 5-1. 指定難病 神経変性疾患：重症度分類の見直し提案

### 001 球脊髄性筋萎縮症

既に現在 mRS ( modified Rankin Scale ) が採用されており、このまま  
「mRS」と、「食事・栄養」や「呼吸」の評価スケールを用い、いずれかが3以上を対象

### 002 筋萎縮性側索硬化症

これまで通りの重症度分類：「変更なし」

### 003 脊髄性筋萎縮症

これまで通り、生活における重症度分類、mRS、食事・栄養、呼吸の四種類を用いる

### 004 原発性側索硬化症

これまで通り、ALS と同様の重症度分類

### 005 進行性核上性麻痺

これまで通り、mRS + 食事・栄養 + 呼吸

### 006 パーキンソン病

現行通り、Hoehn-Yahr ( H-Y ) と生活機能障害度による重症度分類

### 007 CBD

これまで通り、mRS + 食事・栄養 + 呼吸

### 008 ハンチントン病

現行のまま、BI ( Barthel Index ) と精神症状評価

### 009 神経有棘赤血球病

現行のまま、BI と精神症状評価

### 010 CMT

BI ではなく、mRS に変更

### 027 特発性基底核石灰化症

BI ではなく、mRS に変更

### 117 脊髄空洞症

これまで通り、mRS+ 食事・栄養+呼吸

1 1 8 脊髄髄膜瘤

現行通り、BI

1 2 0 遺伝性ジストニア

現行のまま BI

1 2 1 神経フェリチン症

現行のまま BI

1 2 7 FTLD

行動異常型前頭側頭型認知症と意味性認知症に共通

下記の[1]～[3]の重症度分類全てを記載すること。いずれか“3”以上を対象

#### [1] 行動異常の指標

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。

#### [2] 意味性認知症の指標

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。

#### [3] 運動機能低下の指標 (modified Rankin Scale)

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:日常の勤めや活動は行える。

2: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：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：歩行や身体的要求には介助が必要である。

5：寝たきり、失禁状態、常に介護と見守りを必要とする。