多系統蛋白質症（MSP）全国疫学調査個人票（二次調査）

厚生労働科学研究費補助金難治性疾患政策研究事業「多系統蛋白質症(MSP)患者の全国実態調査と診療体制構築に関する研究」

記載年月日:　　　年　　月　　日　　　登録番号(事務局記載)＿＿＿＿＿＿

貴院施設名:　(　　　　　　　　　　)

担当科名:　(　　　　　　　)科

記載者御氏名　氏(　　　　　　)　名(　　　　　　)

所在地:　都道府県(　　　　　　)　市郡区(　　　　　　)

電話:　(　　　－　　　－　　　)

E-mail:　(　　　　@　　　　　)

この票は実態把握のためにのみ使用し、個人の秘密は厳守します。

各調査項目に文字または数字をご記入いただくか、該当がある場合はその数字･記号を○でお囲みください。

性別	1. 男　2. 女　｜　生年月日　｜（西暦）　　年　　月　　日、現在の年齢（　　）歳
患者現住所	都道府県（　　　　　　）　市郡区（　　　　　　）
診断分類 (*診断基準参照)	1. definite MSP　　2. probable MSP　　3. possible MSP 4. その他（　　　　　　　）
推定発症年月	（西暦）　　年　　月（　　）歳
診断年月	（西暦）　　年　　月（　　）歳
受療状況	1. 主に入院　2. 主に通院　3. 入院と通院　→　最終受診日：（西暦）　年　月　日 4. 転院　（転院先　　　　　　　） 5. 死亡　（西暦）　　年　　月　　日 剖検の有無：　a. なし　b. あり　c. 不明、　直接死因：（　　　　　　） 6. その他
血縁家族または同居人からの発症	2. ありのとき、重複選択可 1. なし　　2. あり（以下に回答） 続柄：　症状：　遺伝子解析： a. 父（　　　　）　a. なし　b. あり b. 母（　　　　）　a. なし　b. あり c. 兄（　　　　）　a. なし　b. あり d. 弟（　　　　）　a. なし　b. あり e. 姉（　　　　）　a. なし　b. あり f. 妹（　　　　）　a. なし　b. あり g. 子（　　　　）　a. なし　b. あり h. その他（続柄：　　症状：　　）　a. なし　b. あり （続柄：　　症状：　　）　a. なし　b. あり （続柄：　　症状：　　）　a. なし　b. あり （続柄：　　症状：　　）　a. なし　b. あり
初発症状	1. 前頭側頭型認知症　2. 運動ニューロン疾患　3. 封入体ミオパチー 4. 骨パジェット病　5. パーキンソン病 6. その他（　　　　　　　）
臨床症候 （全経過中）	1. 前頭側頭型認知症　a. なし　b. あり（以下に回答）　c. 不明 初発年齢：（　　）歳 症状：①脱抑制行動　②無関心又は無気力　③共感や感情移入の欠如 ④固執･常同性　⑤口唇傾向と食習慣の変化　⑥遂行機能障害 ⑦その他（　　　　　）
	2. 運動ニューロン疾患　a. なし　b. あり（以下に回答）　c. 不明 初発年齢：（　　）歳 上位運動ニューロン症状：①脳神経領域　②頸部領域　③胸髄領域　④腰仙髄領域 下位運動ニューロン症状：①脳神経領域　②頸部領域　③胸髄領域　④腰仙髄領域
	3. 封入体ミオパチー　a. なし　b. あり（以下に回答）　c. 不明 初発年齢：（　　）歳 部位：①顔面　②肩甲部　③上腕部　④肢帯部　⑤大腿部 ⑥上肢遠位部　⑦下肢遠位部　⑧その他（　　　　）

多系統蛋白質症（MSP）全国疫学調査個人票（二次調査）

	4. 骨パジェット病	a. なし　b. あり（以下に回答）　c. 不明 初発年齢：（　　）歳 部位：① 頭蓋骨 ② 脊椎 ③ 骨盤 ④ 大腿骨 ⑤ 脛骨 ⑥ その他（　　）
	5. パーキンソン病	a. なし　b. あり（以下に回答）　c. 不明 初発年齢：（　　）歳 症状：①筋強剛 ②姿勢反射障害 ③振戦 ④無動・寡動 ⑤歩行異常 ⑥ その他（　　）
	6. その他（病名：　　）	a. なし　b. あり（以下に回答）　c. 不明 初発年齢：（　　）歳 初発症状・部位：（　　）
	7. その他（病名：　　）	a. なし　b. あり（以下に回答）　c. 不明 初発年齢：（　　）歳 初発症状・部位：（　　）
検査所見	1. 頭部CT異常	a. なし　b. あり（以下を選択）　c. 未検査　d. 不明 萎縮部位：① 前頭葉 ② 側頭葉 ③ その他（　　）
	2. 頭部MRI異常	a. なし　b. あり（以下を選択）　c. 未検査　d. 不明 萎縮部位：① 前頭葉 ② 側頭葉 ③ その他（　　）
	3. 脳血流シンチ	a. なし　b. あり（以下を選択）　c. 未検査　d. 不明 血流低下部位：① 前頭葉 ② 側頭葉 ③ その他（　　）
	4. 針筋電図異常	a. なし　b. あり（以下を選択）　c. 未検査　d. 不明 進行性脱神経：① 脳神経領域 ② 頸髄領域 ③ 胸髄領域 ④ 腰仙髄領域 慢性脱神経：① 脳神経領域 ② 頸髄領域 ③ 胸髄領域 ④ 腰仙髄領域 筋原性変化：① 脳神経領域 ② 頸髄領域 ③ 胸髄領域 ④ 腰仙髄領域
	5. 血清CK高値	a. なし　b. あり（検査値：　　）　c. 未検査　d. 不明
	6. 筋病理異常	a. なし　b. あり（以下を選択）　c. 未検査　d. 不明 生検部位：① 三角筋 ② 上腕二頭筋 ③ 大腿四頭筋 ④ その他（　　筋） 異常所見：① 縁取り空胞 ② 封入体（電顕）（[　] 核・[　] 細胞質：観察された部位に○） ③ 封入体（免染）（[　] 核・[　] 細胞質：観察された部位に○） ④ MHC class I 発現 ⑤ 炎症細胞浸潤 ⑥ 神経原性変化（[　]小角化線維・[　]小群萎縮・[　]大群萎縮） ⑦ その他の所見（　　）
	7. 血清ALP高値	a. なし　b. あり（検査値：　　）　c. 未検査　d. 不明
	8. 骨型ALP高値	a. なし　b. あり（検査値：　　）　c. 未検査　d. 不明
	9. 骨X線異常	a. なし　b. あり（以下を選択）　c. 未検査　d. 不明 所見：① 骨肥厚 ② 骨変形 ③ 骨吸収像 ④ 骨硬化像 部位：① 頭蓋骨 ② 脊椎 ③ 骨盤 ④ 大腿骨 ⑤ 脛骨 ⑥ その他
	10. 骨シンチグラフィー異常	a. なし　b. あり（以下を選択）　c. 未検査　d. 不明 部位：① 頭蓋骨 ② 脊椎 ③ 骨盤 ④ 大腿骨 ⑤ 脛骨 ⑥ その他
	11. 骨病理異常	a. なし　b. あり（以下を選択）　c. 未検査　d. 不明 所見：① 骨吸収像 ② 骨新生像 部位：① 頭蓋骨 ② 脊椎 ③ 骨盤 ④ 大腿骨 ⑤ 脛骨 ⑥ その他
	12. ドパミントランスポーターシンチ異常	a. なし　b. 集積低下あり（以下を記載）　c. 未検査　d. 不明 部位：①右被殻 ②右尾状核 ③左被殻 ④左尾状核 所見：右SBR（　　）、左SBR（　　）
	13. MIBG心筋シンチ異常	a. なし　b. 集積低下あり（以下を記載）　c. 未検査　d. 不明 所見：初期H/M比（　　）、後期H/M比（　　）、洗い出し率（　　）
遺伝子検査	1. VCP変異	a. なし　b. あり（変異：　　）　c. 未検査　d. 不明

多系統蛋白質症（MSP）全国疫学調査個人票（二次調査）

	2. hnRNPA2B1変異 a. なし b. あり（変異: ） c. 未検査 d. 不明	
	3. hnRNPA1変異 a. なし b. あり（変異: ） c. 未検査 d. 不明	
	4. SQSTM1変異 a. なし b. あり（変異: ） c. 未検査 d. 不明	
	5. MATR3変異 a. なし b. あり（変異: ） c. 未検査 d. 不明	
	6. その他 （遺伝子: 変異: ）	
治療	1. 前頭側頭型認知症 a. なし b. あり（以下に回答） c. 不明 治療法: ① 薬物療法（ ） ② 非薬物療法（ ） ③ その他（ ）	
	2. 運動ニューロン疾患 a. なし b. あり（以下を選択） c. 不明 治療法: ① リルゾール ② エダラボン ③ 胃瘻 ④ 人工呼吸管理 ⑤ その他（ ）	
	3. 封入体ミオパチー a. なし b. あり（以下に回答） c. 不明 治療法: ① 薬物療法（ ） ② 非薬物療法（ ） ③ その他（ ）	
	4. 骨パジェット病 a. なし b. あり（以下を選択） c. 不明 治療法: ① ビスホスホネート系製剤（ ） ② その他（ ）	
	5. パーキンソン病 a. なし b. あり（以下に回答） c. 不明 治療法: ① L-DOPA 治療効果: a. なし b. あり ② ドパミン受容体作動薬 治療効果: a. なし b. あり ③ その他（ ） 治療効果: a. なし b. あり ④ その他（ ） 治療効果: a. なし b. あり ⑤ その他（ ） 治療効果: a. なし b. あり	
	6. その他（病名: ） a. なし b. あり（以下に回答） c. 不明 治療法: （ ）	
	7. その他（病名: ） a. なし b. あり（以下に回答） c. 不明 治療法: （ ）	
転帰	重症度 （初診診察時）	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
	重症度 （最終診察時）	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