



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 初発年齢: 部位:	a. なし ( )歳 ① 頭蓋骨 ② 脊椎 ③ 骨盤 ④ 大腿骨 ⑤ 脛骨 ⑥ その他( )	b. あり(以下に回答)	c. 不明
	5. パーキンソン病 初発年齢: 症状:	a. なし ( )歳 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( )	b. あり(以下に回答)	c. 不明
	6. その他(病名: 初発年齢: 初発症状・部位:	( ) ( )歳 ( )	a. なし b. あり(以下に回答)	c. 不明
	7. その他(病名: 初発年齢: 初発症状・部位:	( ) ( )歳 ( )	a. なし b. あり(以下に回答)	c. 不明
検査所見	1. 頭部CT異常 萎縮部位:	a. なし ① 前頭葉 ② 側頭葉 ③ その他( )	b. あり(以下を選択)	c. 未検査 d. 不明
	2. 頭部MRI異常 萎縮部位:	a. なし ① 前頭葉 ② 側頭葉 ③ その他( )	b. あり(以下を選択)	c. 未検査 d. 不明
	3. 脳血流シンチ 血流低下部位:	a. なし ① 前頭葉 ② 側頭葉 ③ その他( )	b. あり(以下を選択)	c. 未検査 d. 不明
	4. 針筋電図異常 進行性脱神経: 慢性脱神経: 筋原性変化:	a. なし ① 脳神経領域 ② 頸髄領域 ③ 胸髄領域 ④ 腰仙髄領域 ① 脳神経領域 ② 頸髄領域 ③ 胸髄領域 ④ 腰仙髄領域 ① 脳神経領域 ② 頸髄領域 ③ 胸髄領域 ④ 腰仙髄領域	b. あり(以下を選択)	c. 未検査 d. 不明
	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 生検部位: 異常所見:	a. なし ① 三角筋 ② 上腕二頭筋 ③ 大腿四頭筋 ④ その他( 筋) 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( )	b. あり(以下を選択)	c. 未検査 d. 不明
	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 所見: 部位:	a. なし ① 骨肥厚 ② 骨変形 ③ 骨吸収像 ④ 骨硬化像 ① 頭蓋骨 ② 脊椎 ③ 骨盤 ④ 大腿骨 ⑤ 脛骨 ⑥ その他	b. あり(以下を選択)	c. 未検査 d. 不明
	10. 骨シンチグラ フィー異常 部位:	a. なし ① 頭蓋骨 ② 脊椎 ③ 骨盤 ④ 大腿骨 ⑤ 脛骨 ⑥ その他	b. あり(以下を選択)	c. 未検査 d. 不明
	11. 骨病理異常 所見: 部位:	a. なし ① 骨吸収像 ② 骨新生像 ① 頭蓋骨 ② 脊椎 ③ 骨盤 ④ 大腿骨 ⑤ 脛骨 ⑥ その他	b. あり(以下を選択)	c. 未検査 d. 不明
	12. ドパミントラ ンスポーターシ ンチ異常 所見:	a. なし 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( )	b. 集積低下あり(以下を記載)	c. 未検査 d. 不明
	13. MIBG心筋シ ンチ異常 所見:	a. なし 所見: 初期H/M比( ), 後期H/M比( ), 洗い出し率( )	b. 集積低下あり(以下を記載)	c. 未検査 d. 不明
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. hnRNP A2B1変異 a. なし b. あり(変異: ) c. 未検査 d. 不明
	3. hnRNP A1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 治療法: a. なし b. あり(以下に回答) c. 不明 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 治療法: a. なし b. あり(以下を選択) c. 不明 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 治療法: a. なし b. あり(以下に回答) c. 不明 ① 薬物療法( ) ② 非薬物療法( ) ③ その他( )
	4. 骨パジェット病 治療法: a. なし b. あり(以下を選択) c. 不明 ① ビスホスホネート系製剤( ) ② その他( )
	5. パーキンソン病 治療法: a. なし b. あり(以下に回答) c. 不明 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