

脊髄性筋萎縮症 (SMA) の診断基準

脊髄性進行性筋萎縮症 (SPMA) と脊髄性筋萎縮症 (SMA) の名称について

従来、広義の脊髄性進行性筋萎縮症 (SPMA) として、小児期発症の脊髄性筋萎縮症 (SMA) と成人発症の脊髄性進行性筋萎縮症 (SPMA) を総称して SPMA としており、難治性疾患克服研究事業においては、SPMA と SBMA の疾患名が使用されていた。しかしながら、海外の成書や論文では、「広義の SPMA」という表現は使用されておらず、「広義の SMA」として表わされている。さらに、ICD-10 では、「G-12: 脊髄性筋萎縮症及び関連症候群」の中に、脊髄性進行性筋萎縮症、球脊髄性筋萎縮症、脊髄性筋萎縮症が含まれている。そこで国際的な表現に統一を図るために「脊髄性筋萎縮症 (SMA) の診断基準」とした。

1. 主要項目

(1) 臨床所見

- ① 下記のような下位運動ニューロン症候を認める。

筋力低下

筋萎縮

舌、手指の線維束性収縮fasciculation

腱反射は減弱から消失

- ② 下記のような上位運動ニューロン症候は認めない。

痙縮

腱反射亢進

病的反射陽性

- ③ 経過は進行性である。

(2) 臨床検査所見

筋電図で高振幅電位や多相性電位などの神経原性所見を認める。

(3) 遺伝子診断

survival motor neuron (SMN) 遺伝子変異を認める。

2. 鑑別診断

- (1) 筋萎縮性側索硬化症

- (2) 球脊髄性筋萎縮症

- (3) 脳腫瘍・脊髄疾患

- (4) 頸椎症、椎間板ヘルニア、脳および脊髄腫瘍、脊髄空洞症など

- (5) 末梢神経疾患

- (6) 多発性神経炎 (遺伝性、非遺伝性)、多発限局性運動性末梢神経炎multifocal motor

neuropathyなど

(7) 筋疾患

筋ジストロフィー、多発筋炎など

(8) 感染症に関連した下位運動ニューロン障害

ポリオ後症候群など

(9) 傍腫瘍症候群

(10) 先天性多発性関節拘縮症

(11) 神経筋接合部疾患

3. 診断の判定

上記1の(1)①②③すべてと(2)、(3)の1項目以上を満たし、かつ2のいずれでもない。

編みかけ部分は患者または家族（代理人）が記入してから医師に提出して下さい。
年月日の記載は西暦でも構いません。

脊髄性筋萎縮症 臨床調査個人票 (1.新規)

ふりがな			性別	1.男 2.女	生 年 月 日	1.明治 2.大正 3.昭和 4.平成	年 月 日 生 歳
氏 名							(満 歳)
住 所	郵便番号			電 話 ()	出 生 都 道 府 県	発病時在住 都 道 府 県	
発 病 年 月	1.昭和 2.平成	年 月 (満 歳)	初診年月日	1.昭和 2.平成	年 月 日	保 険 種 別	1.政 2.組 3.船 4.共 5.国 6.高
身 体 障 害 者 帳	1.あり (等級 級) 2.なし		介 護 認 定	1.要介護 (要介護度) 2.要支援 3.なし			
生 活 状 況	社会活動 (1.就労 2.就学 3.家事労働 4.在宅療養 5.入院 6.入所 7.その他 ()) 日常生活 (1.正常 2.やや不自由であるが独力で可能 3.制限があり部分介助 4.全面介助)						
受 診 状 況 (最近6か月)	1.主に入院 2.入院と通院半々 3.主に通院 (回/ か月) 4.往診あり 5.入通院なし 6.その他 ()						
発症と経過 (具体的に記述)	発症 (歳 か月) 歩行不能 (1.ある 2.ない) (1.生下時から 2. () 歳から)						
【WISH入力不要】							
家 族 歴	1.あり (発症者: 1.同胞 2.両親のいずれか 3.祖父母 4.子 5.その他 ()) 2.なし 3.不明						
近 親 婚	1.あり 両親が血族結婚 (1.あり 2.なし) その他の続柄 () 2.なし						
経 過	症状は進行性で 1.ある (1.急速 2.緩徐 3.極めて緩徐 (数十年)) 2.ない						
病 型	1.脊髄性筋萎縮症 I型 (タイプ1, Werdnig-Hoffmann病) 2.脊髄性筋萎縮症 II型 (タイプ2, 中間型 Dubowitz病) 3.脊髄性筋萎縮症 III型 (タイプ3, Kugelberg-Welander病) 4.脊髄性筋萎縮症 IV型 (タイプ4, 成人発症型, 脊髄性進行性筋萎縮症) 5.その他の脊髄性筋萎縮症 (病名:)						
初 発 症 状 (複数選択可)	1.運動発達遅滞 (小児期発症のみ評価): (頸定 か月、独立坐位 か月、起立 か月、独歩 か月) 2.嚥下障害 3.呼吸障害 4.哺乳障害 5.上肢筋力低下 (優位部: 1.近位 2.遠位 3.びまん性) (1.右 2.左 3.両側) 6.下肢筋力低下 (優位部: 1.近位 2.遠位 3.びまん性) (1.右 2.左 3.両側) 7.その他 ()						
現 症	1.筋力低下 ①坐位 (1.可能 2.不可能) ②起立 (1.可能 2.不可能) ③歩行 (1.可能 2.不可能) ④階段昇降 (1.可能 2.不可能) ⑤顔面筋罹患 (1.あり 2.なし) 2.筋萎縮 (認める部位すべてに○) 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 3.筋線維束性収縮 ①舌 (1.あり 2.なし) ②手指 (1.あり 2.なし) ③顔面 (1.あり 2.なし) ④その他 () 4.関節拘縮 1.あり 2.なし 部位 1.頸部 2.上肢領域 3.体幹領域(脊柱) 4.腰部・下肢領域 5.嚥下障害 1.あり 2.なし 6.呼吸障害 1.あり 2.なし 7.哺乳障害 1.あり 2.なし 8.運動発達遅滞 1.あり 2.なし 9.上位運動ニューロン症候 1.あり 2.なし 10.合併する神経症候 (認められるもの全てを選択) 1)認知症・認知機能低下 1.あり 2.なし 2)精神発達遅滞 1.あり 2.なし 3)小脳症候 1.あり 2.なし 4)眼球運動障害 1.あり 2.なし 5)声帯麻痺 1.あり 2.なし 6)感覚障害 a.しびれ感 1.あり 2.なし b.深部覚低下 1.あり 2.なし c.温痛覚低下 1.あり 2.なし d.疼痛感 1.あり 2.なし e.その他 () 7)自律神経障害 a.膀胱直腸障害 1.あり 2.なし 3.不明 b.発汗障害 1.あり 2.なし c.起立性低血圧 1.あり 2.なし 3.不明 d.その他 () 8)錐体外路症候 a.無動 1.あり 2.なし b.筋強剛 1.あり 2.なし c.その他 () 9)痙攣 1.あり (1.有熱時 2.無熱時) 2.なし 11.心筋症 1.あり 2.なし 12.先天性関節拘縮 1.あり (1.頸部 2.上肢領域 3.体幹領域(脊柱) 4.腰部・下肢領域) 2.なし 13.先天奇形 () 14.その他 ()						

血液検査	血清 CK 又は CPK 値： IU/l (基準値 IU/l) (検査 年 月 日)			
針筋電図	1. 実施 (実施日：昭和・平成 年 月 日) 2. 未実施 神経原性変化の所見 (高振幅電位、多相性電位など) 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)			
遺伝子検査	1. 実施 2. 未実施 (1. 異常あり (具体的に記載) 2. 異常なし)			
鑑別診断	(1) 筋萎縮性側索硬化症 1. 鑑別できる 2. 鑑別できない (2) 球脊髄性筋萎縮症 1. 鑑別できる 2. 鑑別できない (3) 脳腫瘍・脊髄疾患 (頸椎症、椎間板ヘルニア、脳および脊髄腫瘍、脊髄空洞症など) 1. 鑑別できる 2. 鑑別できない (4) 末梢神経疾患 (多発性神経炎 (遺伝性、非遺伝性)、多発限局性運動性末梢神経炎 multifocal motor neuropathy など) 1. 鑑別できる 2. 鑑別できない (5) 筋疾患 (筋ジストロフィー、多発筋炎など) 1. 鑑別できる 2. 鑑別できない (6) 感染症に関連した下位運動ニューロン障害 (ポリオ後症候群など) 1. 鑑別できる 2. 鑑別できない (7) 傍腫瘍症候群 1. 鑑別できる 2. 鑑別できない (8) 先天性多発性関節拘縮症 1. 鑑別できる 2. 鑑別できない (9) 神経筋接合部疾患 1. 鑑別できる 2. 鑑別できない (10) その他 () 1. 鑑別できる 2. 鑑別できない			
現在の日常生活動作 (ADL)	歩行・移動	1. 正常 2. やや歩行・移動が困難 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. 足を動かすことができない (全介助移動)	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
	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
	食事 (経管栄養実施)	1. 正常 2. ぎこちないが全ての手先の作業ができる 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	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. 時折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
栄養と呼吸	1. 経管栄養 1. 経鼻胃管 2. 胃瘻・腸瘻 3. 未施行 (導入日：昭和・平成 年 月 日) 2. 経静脈栄養 1. 施行 2. 未施行 (導入日：昭和・平成 年 月 日) 3. 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：昭和・平成 年 月 日) 4. 気管切開 1. 施行 2. 未施行 (導入日：昭和・平成 年 月 日) 5. 気管切開+人工呼吸器 1. 装着 2. 未装着 (導入日：昭和・平成 年 月 日)			
生活における重症度	1. 学校生活・家事・就労はおおむね可能。 2. 学校生活・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. 非経口的栄養摂取 (経管栄養、胃瘻など)、人工呼吸器使用、気管切開を受けている。			
運動機能分類	1. 階段昇降は可能 (手すりは不要) 5. 起立位の保持は可能 (支持が必要) 2. 階段昇降は可能 (手すりが必要) 6. 起立位の保持は不可能、座位保持は可能 3. 階段昇降は不可能、平地は独歩可能 7. 坐位の保持も不可能であり、常時臥床状態 4. 起立位の保持は可能 (支持は不要)			
医療上の問題点				
【WISH 入力不要】				
医療機関名				
医療機関所在地				
医師の氏名				
電話番号 ()				
記載年月日：平成 年 月 日				

編みかけ部分は患者または家族(代理人)が記入してから医師に提出して下さい。
年月日の記載は西暦でも構いません。

脊髄性筋萎縮症 臨床調査個人票 (2.更新)

ふりがな 氏名			性別	1.男 2.女	生年 月日	1.明治 2.大正 3.昭和 4.平成	年	月	日生 (満 歳)
住所	郵便番号	電話 ()			出生 都道府県	発病時在住 都道府県			
発病年月	1.昭和 2.平成	年月(満 歳)	初診年月日	1.昭和 2.平成	年月日	保険種別	1.政 4.共	2.組 5.国	3.船 6.高
身体障害者 手帳	1.あり(等級 級) 2.なし		介護認定	1.要介護(要介護度) 2.要支援 3.なし					
生活状況	社会活動(1.就労 2.就学 3.家事労働 4.在宅療養 5.入院 6.入所 7.その他()) 日常生活(1.正常 2.やや不自由であるが独力で可能 3.制限があり部分介助 4.全面介助)								
受診状況 (最近6か月)	1.主に入院 2.入院と通院半々 3.主に通院(回/ か月) 4.往診あり 5.入通院なし 6.その他()								
発症と経過(具体的に記述) 発症(歳 か月) 歩行不能(1.ある 2.ない)(1.生下時から 2.()歳から)									
[WISH入力不要]									
家族歴	1.あり(発症者:1.同胞 2.両親のいずれか 3.祖父母 4.子 5.その他()) 2.なし 3.不明								
近親婚	1.あり 両親が血族結婚(1.あり 2.なし)その他の続柄() 2.なし								
経過	症状は進行性で 1.ある(1.急速 2.緩徐 3.極めて緩徐(数十年)) 2.ない								
病型	1.脊髄性筋萎縮症I型(タイプ1, Werdnig-Hoffmann病) 2.脊髄性筋萎縮症II型(タイプ2, 中間型 Dubowitz病) 3.脊髄性筋萎縮症III型(タイプ3, Kugelberg-Welander病) 4.脊髄性筋萎縮症IV型(タイプ4, 成人発症型, 脊髄性進行性筋萎縮症) 5.その他の脊髄性筋萎縮症(病名:)								
初発症状 (複数選択可)	1.運動発達遅滞(小児期発症のみ評価):(頸定 か月、独立座位 か月、起立 か月、独歩 か月) 2.嚥下障害 3.呼吸障害 4.哺乳障害 5.上肢筋力低下(優位部:1.近位 2.遠位 3.びまん性)(1.右 2.左 3.両側) 6.下肢筋力低下(優位部:1.近位 2.遠位 3.びまん性)(1.右 2.左 3.両側) 7.その他()								
現症	1.筋力低下 ①座位(1.可能 2.不可能) ②起立(1.可能 2.不可能) ③歩行(1.可能 2.不可能) ④階段昇降(1.可能 2.不可能)⑤顔面筋罹患(1.あり 2.なし) 2.筋萎縮(認める部位すべてに○) 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 3.筋線維束性収縮 ①舌(1.あり 2.なし) ②手指(1.あり 2.なし) ③顔面(1.あり 2.なし) ④その他() 4.関節拘縮 1.あり 2.なし 部位 1.頸部 2.上肢領域 3.体幹領域(脊柱) 4.腰部・下肢領域 5.嚥下障害 1.あり 2.なし 6.呼吸障害 1.あり 2.なし 7.哺乳障害 1.あり 2.なし 8.運動発達遅滞 1.あり 2.なし 9.上位運動ニューロン症候 1.あり 2.なし 10.合併する神経症候(認められるもの全てを選択) 1)認知症・認知機能低下 1.あり 2.なし 2)精神発達遅滞 1.あり 2.なし 3)小脳症候 1.あり 2.なし 4)眼球運動障害 1.あり 2.なし 5)声帯麻痺 1.あり 2.なし 6)感覚障害 a.しびれ感 1.あり 2.なし b.深部覚低下 1.あり 2.なし c.温痛覚低下 1.あり 2.なし d.疼痛感 1.あり 2.なし e.その他() 7)自律神経障害 a.膀胱直腸障害 1.あり 2.なし 3.不明 b.発汗障害 1.あり 2.なし c.起立性低血圧 1.あり 2.なし 3.不明 d.その他() 8)錐体外路症候 a.無動 1.あり 2.なし b.筋強剛 1.あり 2.なし c.その他() 9)痙攣 1.あり(1.有熱時 2.無熱時) 2.なし 11.心筋症 1.あり 2.なし 12.先天性関節拘縮 1.あり(1.頸部 2.上肢領域 3.体幹領域(脊柱) 4.腰部・下肢領域) 2.なし 13.先天奇形() 14.その他()								

血液検査	血清 CK 又は CPK 値： IU/1 (基準値 IU/1) (検査 年 月 日)		
遺伝子検査	1. 実施 2. 未実施 (1. 異常あり (具体的に記載)) 2. 異常なし)		
現在の日常生活動作 (ADL)	歩行・移動	1. 正常 2. やや歩行・移動が困難 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. 足を動かすことができない (全介助移動)	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
	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
	食事(経管栄養実施)	1. 正常 2. ぎこちないが全ての手先の作業ができる 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	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. 時折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
栄養と呼吸	1. 経管栄養 2. 経静脈栄養 3. 非侵襲的陽圧換気 (BiPAP 等) 4. 気管切開 5. 気管切開+人工呼吸器	1. 経鼻胃管 2. 胃瘻・腸瘻 3. 未施行 (導入日：昭和・平成 年 月 日) 1. 施行 2. 未施行 (導入日：昭和・平成 年 月 日) 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：昭和・平成 年 月 日) 1. 施行 2. 未施行 (導入日：昭和・平成 年 月 日) 1. 装着 2. 未装着 (導入日：昭和・平成 年 月 日)	
生活における重症度	1. 学校生活・家事・就労はおおむね可能。 2. 学校生活・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. 非経口的栄養摂取(経管栄養、胃瘻など)、人工呼吸器使用、気管切開を受けている。		
運動機能分類	1. 階段昇降は可能 (手すりは不要) 2. 階段昇降は可能 (手すりが必要) 3. 階段昇降は不可能、平地は独歩可能 4. 起立位の保持は可能 (支持は不要) 5. 起立位の保持は可能 (支持が必要) 6. 起立位の保持は不可能、座位保持は可能 7. 坐位の保持も不可能であり、常時臥床状態		
医療上の問題点			
【WISH入力不要】			
医療機関名			
医療機関所在地			
電話番号 ()			
医師の氏名			
印			
記載年月日：平成 年 月 日			

球脊髄性筋萎縮症 (SBMA) の診断基準

1. 主要項目

(1) 神経所見

- ① 球症状：舌の萎縮・線維束性収縮 (fasciculation)、構音障害、嚥下障害
- ② 下位運動ニューロン徴候：筋萎縮・筋力低下（顔面、四肢近位筋優位）、筋収縮時の著明な線維束性収縮
- ③ 手指振戦
- ④ 腱反射低下

(2) 臨床所見、検査所見

- ① 成人発症で緩徐に進行性である。
- ② 発症者は男性であり、同胞男性や母方家系の男性に家族歴を有する。
- ③ アンドロゲン不全症候（女性化乳房、睾丸萎縮、女性様皮膚変化など）を認める。
- ④ 針筋電図で高振幅電位などの神経原性変化を認める。

(3) 遺伝子診断

アンドロゲン受容体遺伝子における CAG リピートの異常伸長。

2. 鑑別診断

- (1) 頸椎症、椎間板ヘルニア、脊髄腫瘍、脊髄空洞症など脊髄の局所性病変によるもの。
- (2) 末梢神経疾患
- (3) 筋疾患
- (4) 筋萎縮性側索硬化症
- (5) 脊髄性筋萎縮症
- (6) 神経筋接合部疾患

3. 診断の判定

以下の A、B、C いずれかに該当するものを球脊髄性筋萎縮症と診断する。

- A. 1 (1) のうち、①または②を含む 2 項目以上を満たし、かつ 1 (2) ①から④のすべてを満たすもの。
- B. 1 (1) のうち、①または②を含む 2 項目以上を満たし、かつ 1 (3) を実施した場合には、それを満たすもの。
- C. A, B 両者を満たすもの。

参考事項

- (1) 錐体路徴候、小脳症状はなく、自律神経障害もほとんど認められない。
- (2) 手指振戦、筋痙攣、構音障害が初発症状になることがある。
- (3) 血液生化学所見で、CK 高値、脂質高値、トランスアミナーゼ軽度上昇、耐糖能異常を認めることがある。
- (4) 末梢神経伝導速度検査で運動神経伝導速度はほぼ正常または低振幅筋活動電位、感覚神経活動電位は低振幅または誘発不能であることが多い。
- (5) 一般に筋生検で神経原性変化を認める。
- (6) 振動覚低下などの感覚障害を認めることがある。
- (7) 疾患名について bulbo-spinal muscular atrophy: BSMA、Kennedy 病、Kennedy-Alter-Sung 病と呼ばれることもある。

網かけ部分は患者または家族（代理人）が記入してから医師に提出して下さい。
年月日の記載は西暦でも構いません。

球脊髄性筋萎縮症 臨床調査個人票 (1.新規)

ふりがな			性別	1.男 2.女	生 年 月 日	1.西暦 2.大正 3.昭和 4.平成	年 月 日 生 (満 歳)	
氏 名								
住 所	郵便番号		電 話 ()		出 生 都 道 府 県	発病時在住 都 道 府 県		
初 診 年 月 日	1.西暦 2.昭和 年 月 日 3.平成		保 険 種 別		1.政 2.組 3.船 4.共 5.国 6.高			
身 体 障 害 者 帳 手 帳	1.あり (等級 級) 2.なし		介 護 認 定		1.要介護 (要介護度) 2.要支援 3.なし			
生 活 状 況	社会活動 (1.就労 2.就学 3.家事労働 4.在宅療養 5.入院 6.入所 7.その他 ()) 日常生活 (1.正常 2.やや不自由であるが独力で可能 3.制限があり部分介助 4.全面介助)							
受 診 状 況 (最近 6 か月)	1.主に入院 2.入院と通院半々 3.主に通院 (回/ ヶ月) 4.往診あり 5.入通院なし 6.その他 ()							
発症と経過 (具体的に記述)								
【WISH入力不要】								
発 症 年 月 (球症状または筋力低下出現時)	西暦・昭和・平成 年 月 (満 歳)							
家 族 歴	1.あり (発症者: A.同胞男性 B.母方祖父 C.母方叔父 D.母方いとこ E.その他 ()) 2.なし 3.不明							
経 過	症状は進行性で 1.ある 2.ない							
現 症	1.舌萎縮 1.あり 2.なし 2.構音障害 1.あり 2.なし 3.嚥下障害 1.あり 2.なし 4.手指振戦 1.あり 2.なし 5.腱反射低下 1.あり 2.なし 6.下位運動ニューロン症候 (筋萎縮、筋力低下、線維束性収縮のいずれかを認める部位すべてを選択) 1.あり 2.なし (部位: A.顔面 B.舌 C.上肢 D.体幹 E.下肢) 7.アンドロゲン不全症候 (認められるもの全てを選択) 1)女性化乳房 1.あり 2.なし 2)その他 1.あり 2.なし (ありの場合内容→)							
針 筋 電 図	1.実施 (実施日: 西暦・昭和・平成 年 月 日) 2.未実施 神経原性変化の所見 (長持続時間・高振幅電位など) 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)							
遺 伝 子 検 査	1.アンドロゲン受容体遺伝子内の CAG リピート異常伸長あり 2.未実施							
栄 養 と 呼 吸	1.経管栄養 1.経鼻胃管 2.胃瘻・腸瘻 3.未施行 (導入日: 西暦・昭和・平成 年 月 日) 2.経静脈栄養 1.施行 2.未施行 (導入日: 西暦・昭和・平成 年 月 日) 3.非侵襲的陽圧換気 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 (BiPAP等) (導入日: 西暦・昭和・平成 年 月 日) 4.気管切開 1.施行 2.未施行 (導入日: 西暦・昭和・平成 年 月 日) 5.気管切開+人工呼吸器 1.装着 2.未装着 (導入日: 西暦・昭和・平成 年 月 日)							
現 在 の 日 常 生 活 動 作 (A D L)	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				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. 時折手助けまたは代わりにの方法が必要 4. しばしば手助けが必要 5. 全面介助である	

現在の日常生活動作 (ADL)	唾液分泌	<ol style="list-style-type: none"> 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	<ol style="list-style-type: none"> 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
	嚥下	<ol style="list-style-type: none"> 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） 	歩行・移動	<ol style="list-style-type: none"> 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. 足を動かすことができない（全介助移動）
	書字	<ol style="list-style-type: none"> 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 	階段登り	<ol style="list-style-type: none"> 1. 正常 2. 遅い 3. 軽度の不安定または疲労 4. 介助が必要 5. 登れない
	摂食動作（経管栄養の有無により1または2を記載）	<p>(1) 食事用具の使い方（経管栄養なし）</p> <ol style="list-style-type: none"> 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はいけない <p>(2) 指先の動作（経管栄養実施患者の場合）</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. 正常 2. ぎこちないが全ての手先の作業ができる 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 	呼吸（3項目とも評価）	<p>(1) 呼吸困難</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. なし 2. 歩行中に起こる 3. 日常動作（食事、入浴、着替え）のいずれかで起こる 4. 座位または臥位のいずれかで起こる 5. 極めて困難で呼吸補助装置を考慮する <p>(2) 起座呼吸</p> <ol style="list-style-type: none"> 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. 座位でないと眠れない 5. 全く眠ることができない <p>(3) 呼吸不全</p> <ol style="list-style-type: none"> 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
重症度分類	<ol style="list-style-type: none"> 1. 階段昇降可能（手すりは不要） 2. 階段昇降に手すりを要するが、平地は独歩可能 3. 歩行時に杖などの補助具を要する 4. 外出時に多くの場合、車いすを要する 5. 屋内での移動に介助者を要し、ほぼ寝たきり 			
医療上の問題点				
【WISH入力不要】				
医療機関名				
医療機関所在地				
医師の氏名				
				
電話番号 () 記載年月日：西暦・平成 年 月 日				

網かけ部分は患者または家族（代理人）が記入してから医師に提出して下さい。
年月日の記載は西暦でも構いません。

球脊髄性筋萎縮症 臨床調査個人票 (2.更新)

ふりがな			性別	1.男 2.女	生 年 月 日	1.西暦 2.大正 3.昭和 4.平成	年 月 日	生 年 月 日	1.西暦 2.大正 3.昭和 4.平成	年 月 日	生 年 月 日	
氏 名												
住 所	郵便番号		電話 ()		出 生 都 道 府 県		発病時在住 都 道 府 県					
初診年月日	1.西暦 2.昭和 3.平成		年 月 日		保 険 種 別		1.政 2.組 3.船 4.共 5.国 6.高					
身体障害者 手 帳	1.あり (等級 _____ 級) 2.なし		介 護 認 定		1.要介護 (要介護度 _____) 2.要支援 3.なし							
生 活 状 況	社会活動 (1.就労 2.就学 3.家事労働 4.在宅療養 5.入院 6.入所 7.その他 (____))								初回認定年月			
	日常生活 (1.正常 2.やや不自由であるが独力で可能 3.制限があり部分介助 4.全面介助)								1.西暦 2.平成			
受 診 状 況 (最近1年)	1.主に入院 2.入院と通院半々 3.主に通院 (____回/ ____ヶ月) 4.往診あり 5.入通院なし 6.その他 ()											
治療と経過 (前回申請からの変化を中心に具体的に記述)												
【WISH入力不要】												
発 症 年 月 (球症状または筋力低下出現時)	西暦・昭和・平成 _____年 _____月 (満 _____歳)											
家 族 歴	1.あり (発症者: A.同胞男性 B.母方祖父 C.母方叔父 D.母方いとこ E.その他 ()) 2.なし 3.不明											
現 症	1.舌萎縮 1.あり 2.なし 2.構音障害 1.あり 2.なし 3.嚥下障害 1.あり 2.なし 4.手指振戦 1.あり 2.なし 5.腱反射低下 1.あり 2.なし 6.下位運動ニューロン症候 (筋萎縮、筋力低下、線維束性収縮のいずれかを認める部位すべてを選択) 1.あり 2.なし (部位: A.顔面 B.舌 C.上肢 D.体幹 E.下肢) 7.アンドロゲン不全症候 (認められるもの全てを選択) 1)女性化乳房 1.あり 2.なし 2)その他 1.あり 2.なし (ありの場合内容→)											
遺 伝 子 検 査	1.アンドロゲン受容体遺伝子内のCAGリピート異常伸長あり 2.未実施											
栄 養 と 呼 吸	1.経管栄養 1.経鼻胃管 2.胃瘻・腸瘻 3.未施行 (導入日:西暦・昭和・平成 年 月 日) 2.経静脈栄養 1.施行 2.未施行 (導入日:西暦・昭和・平成 年 月 日) 3.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・昭和・平成 年 月 日) 4.気管切開 1.施行 2.未施行 (導入日:西暦・昭和・平成 年 月 日) 5.気管切開+人工呼吸器 1.装着 2.未装着 (導入日:西暦・昭和・平成 年 月 日)											
現 在 の 日 常 生 活 動 作 (A D L)	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					動 作	1. 正常にできる 2. 努力して、一人で完全にできる 3. 時折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 中 の 動 作	1. 正常 2. 幾分遅く、ご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				

現在の日常生活動作 (ADL)	嚥下	<ol style="list-style-type: none"> 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) 	歩行・移動	<ol style="list-style-type: none"> 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. 足を動かすことができない (全介助移動)
	書字	<ol style="list-style-type: none"> 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 	階段登り	<ol style="list-style-type: none"> 1. 正常 2. 遅い 3. 軽度の不安定または疲労 4. 介助が必要 5. 登れない
	摂食動作 (経管栄養の有無により1または2を記載)	<p>(1) 食事用具の使い方 (経管栄養なし)</p> <ol style="list-style-type: none"> 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はいけない <p>(2) 指先の動作 (経管栄養実施患者の場合)</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. 正常 2. ぎこちないが全ての手先の作業ができる 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 	呼吸 (3項目とも評価)	<p>(1) 呼吸困難</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. なし 2. 歩行中に起こる 3. 日常動作 (食事、入浴、着替え) のいずれかで起こる 4. 座位または臥位のいずれかで起こる 5. 極めて困難で呼吸補助装置を考慮する <p>(2) 起座呼吸</p> <ol style="list-style-type: none"> 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. 座位でないと眠れない 5. 全く眠ることができない <p>(3) 呼吸不全</p> <ol style="list-style-type: none"> 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
重症度分類	<ol style="list-style-type: none"> 1. 階段昇降可能 (手すりは不要) 2. 階段昇降に手すりを要するが、平地は独歩可能 3. 歩行時に杖などの補助具を要する 4. 外出時に多くの場合、車いすを要する 5. 屋内での移動に介助者を要し、ほぼ寝たきり 			
医療上の問題点				
【WISH 入力不要】				
医療機関名				
医療機関所在地				
医師の氏名				
電話番号 ()				
印				
記載年月日：西暦・平成 年 月 日				

慢性炎症性脱髄性多発神経炎

1. 主要項目

(1) 発症と経過

- ① 2ヶ月以上の経過の、寛解・増悪を繰り返すか、慢性進行性の経過をとる多発ニューロパチーである。
- ② 当該患者の多発ニューロパチーを説明できる明らかな基礎疾患、薬物使用、毒物への曝露がなく、類似疾患の遺伝歴がない。

(2) 検査所見

- ① 末梢神経伝導検査で、2本以上の運動神経において、脱髄を示唆する所見を示す。※注1
- ② 脳脊髄液検査で、蛋白増加をみとめ、細胞数は10/mm³未満である。
- ③ 免疫グロブリン大量療法、副腎皮質ステロイド薬、血液浄化療法、その他の免疫療法などにより改善を示した病歴がある。
- ④ MRI で神経根あるいは馬尾の肥厚または造影所見がある。
- ⑤ 末梢神経生検で脱髄を示唆する所見がある。

2. 鑑別診断

(1) 全身性疾患等による末梢神経障害：

糖尿病、アミロイドーシス、膠原病、血管炎、悪性腫瘍、多発性骨髄腫、中枢神経系脱髄疾患、HIV感染症、サルコイドーシス

- (2) 末梢神経障害を起こす薬物への曝露
- (3) 末梢神経障害を起こす毒物への曝露
- (4) 末梢神経障害を起こす遺伝性疾患

3. 診断の判定

- (1) ①②ならびに (2) ①のすべてを満たし、(2) ②から⑤のうちいずれか1つを満たすもの。

注1. 2本以上の運動神経で、脱髄を示唆する所見 (①伝導速度の低下、②伝導ブロックまたは時間的分散の存在、③遠位潜時の延長、④F波欠如または最短潜時の延長の少なくともひとつ) がみられることを記載した神経伝導検査レポートまたはそれと同内容の文書の写し (判読医の氏名の記入されたもの) を添付すること

慢性炎症性脱髄性多発神経炎 臨床調査個人票 (1.新規)

ふりがな			性別	1. 男 2. 女	生年 月 日	1. 明治 2. 大正 3. 昭和 4. 平成	年 月 日 (満 歳)
氏 名							
住 所	郵便番号			出生 都道府県		発病時在住 都道府県	
	電話 ()						
発病 年月日	1. 昭和 年 月 日 2. 平成 (満 歳)	初診 年月日	1. 昭和 2. 平成	年 月 日		保険種別	1. 政 2. 組 3. 船 4. 共 5. 国 6. 高
身体障害者 手帳	1. あり (等級 ____ 級) 2. なし		介護認定	1. 要介護 (要介護度 ____) 2. 要支援 3. なし			
生活状況	社会活動 (1. 就労 2. 就学 3. 家事労働 4. 在宅療養 5. 入院 6. 入所 7. その他 ()) 日常生活 (1. 正常 2. やや不自由であるが独力で可能 3. 制限があり部分介助 4. 全面介助)						
受診状況 (最近6ヶ月)	1. 主に入院 2. 入院と通院半々 3. 主に通院 (____ /月) 4. 往診あり 5. 入通院なし 6. その他 ()						
A. 病型	1. 運動優位型ニューロパチー 2. 感覚優位型ニューロパチー 3. 多巣性運動ニューロパチー						
B. 発症と経過	進行形式 1. 再発寛解性 (初発を0回として、今回の再発回数 ____ 回) 2. 慢性進行性 発症から症状のピークまでの期間 1. 2ヶ月以内 2. 2-6ヶ月 3. 6-12ヶ月 4. 12ヶ月以上 (慢性進行性を含む) (以下に具体的な経過を記入してください)						
C. 神経学的 所見	筋力低下	1. 無	2. 有	(右上肢、右下肢、左上肢、左下肢、脳神経領域)			
	筋萎縮	1. 無	2. 有	(右上肢、右下肢、左上肢、左下肢)			
	感覚鈍麻・消失	1. 無	2. 有	(右上肢、右下肢、左上肢、左下肢、脳神経領域)			
	異常感覚	1. 無	2. 有	(右上肢、右下肢、左上肢、左下肢、脳神経領域)			
	疼痛性感覚障害	1. 無	2. 有	(右上肢、右下肢、左上肢、左下肢、脳神経領域)			
	腱反射低下・消失	1. 無	2. 有	(右上肢、右下肢、左上肢、左下肢)			
	感覚性運動失調	1. 無	2. 有	(右上肢、右下肢、左上肢、左下肢、体幹)			
	自律神経症状	1. 無	2. 有	(発汗異常、瞳孔異常、排尿・排便障害、その他 ())			
	呼吸障害	1. 無	2. 有	(NIPPV、気管切開、TPPV、その他 ())			
D. 最重症時の 運動機能	以下の行為の可否を確認し、0-5段階であてはまるものを一つ選択してください。						
	項目						可 否
	・髪をとく、または洗髪						可 不可
	・ナイフとフォーク、スプーンの使用						可 不可
	・硬貨をつまむ						可 不可
	・ボタンやジッパーの使用						可 不可
上肢	0. 正常 (上肢運動に支障なし) 1. 片側または両側の障害は、上記の行為に影響しない 2. 片側または両側の障害は、上記の行為に影響するが、行為自体は可能 3. 片側または両側の障害により、上記のうち1つまたは2つの項目が不可能 4. 片側または両側の障害により、上記のうち3つまたはすべての項目が不可能 5. 目的のある自動運動は不可能						
下肢	0. 正常 (歩行に支障なし) 1. 障害はあるが、独歩で外出が可能 2. 外出には片側のサポート (杖、松葉杖、介助) が必要だが、歩行は可能 3. 外出には両側のサポート (杖、松葉杖、介助) が必要だが、歩行は可能 4. 外出には車いすを用いるが、介助があれば立位保持や数歩の歩行は可能 5. 移動は車いすに限定され、介助があっても立位保持や数歩の歩行は不可能						

E. 検査所見 (6ヶ月以内)	1. 血液生化学所見 平成 年 月 日		HbA1c _____ % CRP _____ mg/dl 単クローン (M) 蛋白 (免疫電気泳動) (1. あり 2. なし 3. 未検)																																				
	2. 髄液所見 平成 年 月 日		1. 検査あり (蛋白 _____ mg/dl 細胞数 _____ /mm ³) 2. 未検																																				
	3. MRI 神経根・馬尾造影所見 平成 年 月 日		1. 施行 (A. 造影所見あり B. 造影所見なし) 2. 未検																																				
	4. 神経生検所見 平成 年 月 日		1. 施行 (A. 周膜下浮腫 B. 節性脱髄 C. 有髄線維脱落 D. Onion-bulb) 2. 未検																																				
	5. 神経伝導検査 平成 年 月 日																																						
			<table border="1" style="width:100%; border-collapse: collapse;"> <thead> <tr> <th></th> <th>伝導速度 (m/s)</th> <th>遠位潜時 (ms)</th> <th>振幅</th> <th>伝導 ブロック</th> <th>時間的 分散</th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td>1. 正中: median (左、右/運動)</td> <td></td> <td></td> <td style="text-align: center;">mV</td> <td style="text-align: center;">+, -</td> <td style="text-align: center;">+, -</td> </tr> <tr> <td>2. 尺骨: ulnar (左、右/運動)</td> <td></td> <td></td> <td style="text-align: center;">mV</td> <td style="text-align: center;">+, -</td> <td style="text-align: center;">+, -</td> </tr> <tr> <td>3. 脛骨: tibial (左、右/運動)</td> <td></td> <td></td> <td style="text-align: center;">mV</td> <td style="text-align: center;">+, -</td> <td style="text-align: center;">+, -</td> </tr> <tr> <td>4. 腓腹: sural (左、右/感覚)</td> <td></td> <td></td> <td style="text-align: center;">μV</td> <td style="text-align: center;">/</td> <td style="text-align: center;">/</td> </tr> <tr> <td>5. (左、右/運動・感覚)</td> <td></td> <td></td> <td></td> <td style="text-align: center;">+, -</td> <td style="text-align: center;">+, -</td> </tr> </tbody> </table>		伝導速度 (m/s)	遠位潜時 (ms)	振幅	伝導 ブロック	時間的 分散	1. 正中: median (左、右/運動)			mV	+, -	+, -	2. 尺骨: ulnar (左、右/運動)			mV	+, -	+, -	3. 脛骨: tibial (左、右/運動)			mV	+, -	+, -	4. 腓腹: sural (左、右/感覚)			μV	/	/	5. (左、右/運動・感覚)				+, -	+, -
	伝導速度 (m/s)	遠位潜時 (ms)	振幅	伝導 ブロック	時間的 分散																																		
1. 正中: median (左、右/運動)			mV	+, -	+, -																																		
2. 尺骨: ulnar (左、右/運動)			mV	+, -	+, -																																		
3. 脛骨: tibial (左、右/運動)			mV	+, -	+, -																																		
4. 腓腹: sural (左、右/感覚)			μV	/	/																																		
5. (左、右/運動・感覚)				+, -	+, -																																		
F. 鑑別診断	①全身性疾患等による末梢神経障害 糖尿病 (有・無) アミロイドーシス (有・無) 膠原病 (有・無) 血管炎 (有・無) 悪性腫瘍 (有・無) 多発性骨髄腫 (有・無) 中枢神経系脱髄疾患 (有・無) HIV 感染症 (有・無・未検) サルコイドーシス (有・無) ②末梢神経障害を起こす薬物への曝露 (有・無・不明) 有の場合 → 薬剤名 _____ ③末梢神経障害を起こす毒物への曝露 (有・無・不明) 有の場合 → 毒物名 _____ ④末梢神経障害を起こす遺伝性疾患 (有・無・不明) 有の場合 → 続柄 _____ 疾患名 _____ ⑤その他の疾患による末梢神経障害 (鑑別できる・鑑別できない)																																						
G. 治療	治療法	使用の有無	客観的な効果																																				
	1. 副腎皮質 ステロイド薬	1. 経口 () mg/日 2. パルス 3. 未使用	1. 改善 2. 不変 3. 増悪 4. 不明																																				
	2. 免疫グロブリン 大量療法	1. 使用 () クール 2. 未使用	1. 改善 2. 不変 3. 増悪 4. 不明																																				
	3. 血液浄化療法	1. 使用 (A. 血漿交換 B. 免疫吸着) 2. 未使用	1. 改善 2. 不変 3. 増悪 4. 不明																																				
	4. その他	1. 使用 () 2. 未使用	1. 改善 2. 不変 3. 増悪 4. 不明																																				
H. 治療後の 運動機能	D. 最重症時の運動機能の項を参考にしてください																																						
	上肢	0	1	2	3	4	5	下肢	0	1	2	3	4	5																									
I. 医師の 意見																																							
医療機関所在地														記載年月日:																									
医療機関名														平成	年	月	日																						
医師の氏名														印																									
(軽快者の症状が悪化した場合のみ記載)														平成		年		月		日																			
症状が悪化したことを医師が確認した年月日														平成		年		月		日																			
特定疾患登録者証交付年月日														平成		年		月		日																			

慢性炎症性脱髄性多発神経炎 臨床調査個人票 (2.更新)

ふりがな			性別	1. 男 2. 女	生年月日	1. 明治 2. 大正 3. 昭和 4. 平成	年 月 日生 (満 歳)
氏名							
住所	郵便番号		出生都道府県		発病時在住都道府県		
	電話 ()						
発病年月日	1. 昭和 年 月 日 2. 平成 (満 歳)	初診年月日	1. 昭和 2. 平成	年 月 日	保険種別	1. 政 2. 組 3. 船 4. 共 5. 国 6. 高	
身体障害者手帳	1. あり (等級 ____ 級) 2. なし		介護認定	1. 要介護 (要介護度 ____) 2. 要支援 3. なし			
生活状況	社会活動 (1. 就労 2. 就学 3. 家事労働 4. 在宅療養 5. 入院 6. 入所 7. その他 (____)) 日常生活 (1. 正常 2. やや不自由であるが独力で可能 3. 制限があり部分介助 4. 全面介助)					初回認定年月 平成 年 月	
受診状況 (最近6ヶ月)	1. 主に入院 2. 入院と通院半々 3. 主に通院 (____ /月) 4. 往診あり 5. 入通院なし 6. その他 (____)						
A. 病型	1. 運動優位型ニューロパチー 2. 感覚優位型ニューロパチー 3. 多巣性運動ニューロパチー						
B. 発症と経過	進行形式 1. 再発寛解性 (初発を0回として、今回の再発回数 ____ 回) 2. 慢性進行性 (以下にこの1年間の具体的な経過を記入してください)						
C. 神経学的所見	筋力低下	1. 無	2. 有	(右上肢、右下肢、左上肢、左下肢、脳神経領域)			
	筋萎縮	1. 無	2. 有	(右上肢、右下肢、左上肢、左下肢)			
	感覚鈍麻・消失	1. 無	2. 有	(右上肢、右下肢、左上肢、左下肢、脳神経領域)			
	異常感覚	1. 無	2. 有	(右上肢、右下肢、左上肢、左下肢、脳神経領域)			
	疼痛性感覚障害	1. 無	2. 有	(右上肢、右下肢、左上肢、左下肢、脳神経領域)			
	腱反射低下・消失	1. 無	2. 有	(右上肢、右下肢、左上肢、左下肢)			
	感覚性運動失調	1. 無	2. 有	(右上肢、右下肢、左上肢、左下肢、体幹)			
	自律神経症状	1. 無	2. 有	(発汗異常、瞳孔異常、排尿・排便障害、その他 (____))			
	呼吸障害	1. 無	2. 有	(NIPPV、気管切開、TPPV、その他 (____))			
D. 運動機能	以下の行為の可否を確認し、0-5段階であてはまるものを一つ選択してください。						
	項目						可 否
	・髪をとく、または洗髪						可 不可
	・ナイフとフォーク、スプーンの使用						可 不可
	・硬貨をつまむ						可 不可
	・ボタンやジッパーの使用						可 不可
上肢	0. 正常 (上肢運動に支障なし) 1. 片側または両側の障害は、上記の行為に影響しない 2. 片側または両側の障害は、上記の行為に影響するが、行為自体は可能 3. 片側または両側の障害により、上記のうち1つまたは2つの項目が不可能 4. 片側または両側の障害により、上記のうち3つまたはすべての項目が不可能 5. 目的のある自動運動は不可能						
下肢	0. 正常 (歩行に支障なし) 1. 障害はあるが、独歩で外出が可能 2. 外出には片側のサポート (杖、松葉杖、介助) が必要だが、歩行は可能 3. 外出には両側のサポート (杖、松葉杖、介助) が必要だが、歩行は可能 4. 外出には車いすを用いるが、介助があれば立位保持や数歩の歩行は可能 5. 移動は車いすに限定され、介助があっても立位保持や数歩の歩行は不可能						

E. 治療と効果 (この1年について記入してください)	治療法	使用の有無	効果 (E. 運動機能の項を参考にしてください)
	1. 副腎皮質ステロイド薬	1. 経口 () mg/日 2. パルス 3. 未使用	1. 改善 2. 不変 3. 増悪 4. 不明
	2. 免疫グロブリン大量療法	1. 使用 () クール 2. 未使用	1. 改善 2. 不変 3. 増悪 4. 不明
	3. 血液浄化療法	1. 使用 (A. 血漿交換 B. 免疫吸着) 2. 未使用	1. 改善 2. 不変 3. 増悪 4. 不明
	4. その他	1. 使用 () 2. 未使用	1. 改善 2. 不変 3. 増悪 4. 不明

H. 医師の意見

医療機関所在地

医療機関名

医師の氏名 印 記載年月日：平成 年 月 日