

153 難治頻回部分発作重積型急性脳炎

■ 行政記載欄

受給者番号		判定結果	☐ 認定 ☐ 不認定
-------	---	------	--

■ 基本情報

姓 (かな)				名 (かな)				
姓 (漢字)				名 (漢字)				
郵便番号								
住所								
生年月日	西暦		年		月		日	*以降、数字は右詰めで記入
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)				名 (かな)			
	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 *11 を選択の場合、以下に記入							
	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. 症状

1. 発症時（全身けいれん発作増悪時）の発熱	☐ 1. あり ☐ 2. なし ☐ 3. 不明
2. 顔面を中心とする焦点発作 （眼球偏位・顔面間代・無呼吸など）	☐ 1. あり ☐ 2. なし ☐ 3. 不明
3. 群発型全身けいれん重積（15 分に 1 回以上）	☐ 1. あり ☐ 2. なし ☐ 3. 不明
4. 全身けいれん発作の著しい難治性（バルビタール酸 またはベンゾジアゼピン系薬剤の大量投与が必要）	☐ 1. あり ☐ 2. なし ☐ 3. 不明
5. 慢性期にてんかん発作が残存（発症後 6 か月以降も 継続するくりかえす発作）	☐ 1. あり ☐ 2. なし ☐ 3. 不明

B. 検査所見 *小数点も 1 文字として記入する

1. 髄液細胞数上昇	☐ 1. 該当 ☐ 2. 非該当 ☐ 3. 不明
2. 髄液中炎症マーカーの高値 （ネオプテリン・インターロイキン 6 など）	☐ 1. 該当 ☐ 2. 非該当 ☐ 3. 不明
3. 発作間欠時脳波で周期性の放電	☐ 1. 該当 ☐ 2. 非該当 ☐ 3. 不明
4. 長時間脳波記録で周期的な発作時脳波の出現	☐ 1. 該当 ☐ 2. 非該当 ☐ 3. 不明

5. 脳 MRI で海馬・島周囲皮質・視床・前障・ 大脳基底核などに信号異常	☐ 1. 該当 ☐ 2. 非該当 ☐ 3. 不明
6. 慢性期の大脳皮質萎縮	☐ 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
☐ ウイルス性脳炎 ☐ その他のウイルス関連急性脳症（けいれん重積型脳症など） ☐ 自己免疫性脳炎（急性辺縁系脳炎、抗 NMDA 受容体脳炎） ☐ 代謝性疾患 ☐ 脳血管炎 ☐ その他のてんかん（ドラベ症候群、PCDH19 関連症候群など）	

<診断のカテゴリー>

☐ Definite：Aのうち5項目全て+Bのうち2項目以上を満たし、Cの鑑別すべき疾患を除外したもの
☐ Probable：Aのうち4項目以上+Bのうち2項目以上を満たし、Cの鑑別すべき疾患を除外したもの
☐ Possible：Aのうち4項目以上+Bのうち1項目以上を満たすもの
☐ 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 *250 文字以内かつ 7 行以内

■ 臨床所見

髄液所見	細胞数	/ μ L	蛋白濃度	mg/dL
	抗グルタミンレセプター抗体		☐ 陽性 ☐ 陰性	
最終的な障害 部位	☐ 全脳 ☐ 基底核 ☐ 前頭葉 ☐ 側頭葉 ☐ 後頭葉 ☐ 頭頂葉 ☐ その他			
	*側頭葉の場合、以下より選択			
	☐ 特に海馬 ☐ 海馬に限らない			
	*その他を選択の場合、以下に記入			

薬剤の効果	☐ 1. あり	☐ 2. なし	☐ 3. 不明
	☐ ジアゼパム	☐ 有効	☐ 無効 ☐ 判定保留
	☐ ミダゾラム	☐ 有効	☐ 無効 ☐ 判定保留
	☐ ペントバルビタール	☐ 有効	☐ 無効 ☐ 判定保留
	☐ チオペンタール	☐ 有効	☐ 無効 ☐ 判定保留
	☐ プロポフォール	☐ 有効	☐ 無効 ☐ 判定保留
	☐ 吸入麻酔薬	☐ 有効	☐ 無効 ☐ 判定保留

■ 重症度分類に関する事項
「G40 てんかん」の障害等級判定区分

☐ ハ、ニの発作が月に1回以上ある（1級程度） ☐ イ、ロの発作が月に1回以上ある、またはハ、ニの発作が年に2回以上ある（2級程度） ☐ イ、ロの発作が月に1回未満、またはハ、ニの発作が年に2回未満である（3級程度）
てんかん発作のタイプ イ. 意識障害はないが、随意運動が失われる発作 ロ. 意識を失い、行為が途絶するが、倒れない発作 ハ. 意識障害の有無を問わず、転倒する発作 ニ. 意識障害を呈し、状況にそぐわない行為を示す発作

「精神症状・能力障害二軸評価」 (2) 能力障害評価

☐ 1. 精神障害や知的障害を認めないか、または、精神障害、知的障害を認めるが、日常生活および社会生活は普通に出来る ☐ 2. 精神障害、知的障害を認め、日常生活または社会生活に一定の制限を受ける ☐ 3. 精神障害、知的障害を認め、日常生活または社会生活に著しい制限を受けており、時に応じて支援を必要とする ☐ 4. 精神障害、知的障害を認め、日常生活または社会生活に著しい制限を受けており、常時支援を要する ☐ 5. 精神障害、知的障害を認め、身の回りのことはほとんど出来ない

上記の精神保健福祉手帳診断基準における「G40 てんかん」の障害等級判定区分および障害者総合支援法における「精神症状・能力障害二軸評価」(2) 能力障害評価で、次のいずれかに該当する	☐ 1. 該当 ☐ 2. 非該当 ☐ 3. 不明
☐ 「G40 てんかん」の障害等級が1級程度で、能力障害評価1～5のいずれかを満たす ☐ 「G40 てんかん」の障害等級が2級程度で、能力障害評価3～5のいずれかを満たす ☐ 「G40 てんかん」の障害等級が3級程度で、能力障害評価4～5のいずれかを満たす	

■ 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. 気管切開孔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												
	*ハイフンを除き、左詰めで記入											
医師の氏名	印 ※自筆または押印のこと											
記載年月日	西暦					年			月			日
診断年月日	西暦					年			月			日

- ・病名診断に用いる臨床症状、検査所見等に関して、診断基準上に特段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 26 年 11 月 12日健発 1112 第 1 号健康局長通知）を参照の上、ご記入ください。
- ・診断年月日欄には、本臨床調査個人票に記載された内容を診断した日を記載してください。
- ・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。