

023 プリオン病

■ 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

職業歴			
食品嗜好歴			
手術の既往歴			
脳の手術歴	☐ 1. あり ☐ 2. なし		
	実施日	西暦 年 月 日	
	病名		
脊髄の手術歴	☐ 1. あり ☐ 2. なし		
	実施日	西暦 年 月 日	
	病名		

他の神経系の手術歴	☐ 1. あり ☐ 2. なし	
	実施日	西暦 年 月 日
	病名	
外傷の手術歴	☐ 1. あり ☐ 2. なし	
	実施日	西暦 年 月 日
	病名	
その他の手術	☐ 1. あり ☐ 2. なし	
	実施日	西暦 年 月 日
	病名	
硬膜移植	☐ 1. 確実にあり ☐ 2. 可能性が高い ☐ 3. 不明（可能性を否定できない） ☐ 4. なし	
	使用硬膜製品名	
	サイズ（縦）	cm
	サイズ（横）	cm
	手術名	

その他の臓器移植・ 製剤による治療歴	☐ 1. あり ☐ 2. なし	
	実施日	西暦 年 月 日
	病名	
	治療の種類	☐ 1. 角膜移植 ☐ 2. 成長ホルモン剤 ☐ 3. その他
	製品名	
手術以外の既往歴		
インプラント（歯科）	☐ 1. あり ☐ 2. なし	
	実施日	西暦 年 月 日
	病名	
輸血歴	☐ 1. あり ☐ 2. なし	
	実施日	西暦 年 月 日
	病名	
鍼治療歴	☐ 1. あり ☐ 2. なし	
	実施日	西暦 年 月 日
	病名	

内視鏡治療歴	☐ 1. あり ☐ 2. なし	
	実施日	西暦 年 月 日
	病名	
その他の既往歴	☐ 1. あり ☐ 2. なし	
	実施日	西暦 年 月 日
	病名	
接触歴		
他のプリオン病患者 (組織等) との接触歴	☐ 1. あり ☐ 2. なし	
	内容	
職業的な動物との 接触歴	☐ 1. あり ☐ 2. なし	
	動物の種類	☐ 1. 牛 ☐ 2. 羊 ☐ 3. 山羊 ☐ 4. 豚 ☐ 5. 馬 ☐ 6. その他
	動物との接触の種類	☐ 1. と畜・食肉処理等 ☐ 2. 畜産 ☐ 3. その他動物と接触する職業
海外渡航歴		
イギリスへの渡航歴	☐ 1. あり ☐ 2. なし	
	時期	西暦 年 月 日
	期間	☐ 年
		☐ か月
		☐ 週間

イギリスを除く EU 諸国への渡航歴	☐ 1. あり ☐ 2. なし	
	時期	西暦 年 月 日
	期間	☐ 年
		☐ か月
☐ 週間		

A. 症状

視覚異常	☐ 1. あり ☐ 2. なし ☐ 3. 不明	
	発症年月	西暦 年 月
感覚異常 (遷延性の痛みを伴う感覚障害)	☐ 1. あり ☐ 2. なし ☐ 3. 不明	
	発症年月	西暦 年 月
錐体路徴候	☐ 1. あり ☐ 2. なし ☐ 3. 不明	
	発症年月	西暦 年 月
運動失調 (小脳症状(ふらつき歩行を含む) の有無)	☐ 1. あり ☐ 2. なし ☐ 3. 不明	
	発症年月	西暦 年 月
錐体外路徴候	☐ 1. あり ☐ 2. なし ☐ 3. 不明	
	発症年月	西暦 年 月
ミオクローヌス	☐ 1. あり ☐ 2. なし ☐ 3. 不明	
	発症年月	西暦 年 月
舞踏運動	☐ 1. あり ☐ 2. なし ☐ 3. 不明	
	発症年月	西暦 年 月
ジストニア	☐ 1. あり ☐ 2. なし ☐ 3. 不明	
	発症年月	西暦 年 月

進行性認知症または意識障害	☐ 1. あり ☐ 2. なし ☐ 3. 不明		
	発症年月	西暦	年 月
交感神経興奮状態	☐ 1. あり ☐ 2. なし ☐ 3. 不明		
	発症年月	西暦	年 月
小脳失調	☐ 1. あり ☐ 2. なし ☐ 3. 不明		
	発症年月	西暦	年 月
精神症候	☐ 1. あり ☐ 2. なし ☐ 3. 不明		
	発症年月	西暦	年 月
無動・無言状態	☐ 1. あり ☐ 2. なし ☐ 3. 不明		
	発症年月	西暦	年 月
進行性不眠	☐ 1. あり ☐ 2. なし ☐ 3. 不明		
	発症年月	西暦	年 月
痙性対麻痺	☐ 1. あり ☐ 2. なし ☐ 3. 不明		
	発症年月	西暦	年 月

B. 検査所見 *小数点も1文字として記入する

脳波検査			
検査実施	☐ 1. 実施 ☐ 2. 未実施		
	実施日	西暦	年 月
PSDの有無	☐ 1. あり ☐ 2. なし ☐ 3. 不明		
基礎律動の徐波化の有無	☐ 1. あり ☐ 2. なし ☐ 3. 不明		

画像検査				
CT /MRI 検査の実施	☐ 1. 実施 ☐ 2. 未実施			
	CT 撮影日	西暦 年 月		
	MRI 撮影日	西暦 年 月		
脳萎縮の有無	☐ 1. あり ☐ 2. なし ☐ 3. 不明			
両側対称性の視床枕の高信号	☐ 1. あり ☐ 2. なし ☐ 3. 不明			
diffusion または FLAIR での高信号の有無	☐ 1. あり ☐ 2. なし ☐ 3. 不明			
脳脊髄液検査				
検査実施	☐ 1. 実施 ☐ 2. 未実施			
	実施日	西暦 年 月		
細胞数の 正・増	☐ 1. 正 ☐ 2. 増			
	/ μ L	基準値	~ / μ L	
蛋白量	☐ 1. 正 ☐ 2. 増			
	mg/dL	基準値	~ mg/dL	
NSE	☐ 1. 正 ☐ 2. 増			
	ng/dL			
	基準値	~ ng/dL		
総タウ 蛋白	☐ 1. 正 ☐ 2. 増			
	pg/mL	基準値	~ pg/mL	
14-3-3 蛋白	☐ 1. 正 ☐ 2. 増			
口蓋扁桃 生検	☐ 1. 実施 ☐ 2. 未実施			
	異常プリオンの有無		☐ 1. 陽性 ☐ 2. 陰性	

C. 遺伝学的検査

遺伝子検査の実施	☐ 1. 実施 ☐ 2. 非実施
プリオン蛋白遺伝子	
☐ 1. 多型 ☐ a. コドン 129 多型 (☐ Met/Met ☐ Met/Val ☐ Val/Val) ☐ b. コドン 219 多型 (☐ Glu/Glu ☐ Glu/Lys ☐ Lys/Lys) ☐ 2. 変異 ☐ a. コドン 178 ☐ b. その他の変異 *bを選択の場合、以下に記入 ☐ c. なし	

D. 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
☐ 1. アルツハイマー型認知症 ☐ 2. 血管性認知症 ☐ 3. 脊髄小脳変性症 ☐ 4. パーキンソン認知症症候群 ☐ 5. 認知症を伴う運動ニューロン疾患 ☐ 6. ピック病 ☐ 7. 単純ヘルペス等のウイルス性脳炎 ☐ 8. 脳原発性リンパ腫 ☐ 9. 代謝性脳症・低酸素脳症 ☐ 10. てんかん重積状態 ☐ 11. 橋本脳症 ☐ 12. その他の病因による認知症	

<診断のカテゴリー> ※(1)～(4) はそれぞれいずれかを必ず選択すること

最終診察日	☐ 1. 実施 ☐ 2. 未実施	
	診察日	西暦 年 月
(1) 孤発性 クロイツフェルト・ ヤコブ病 (sCJD)	☐ 1. Definite ☐ 2. Probable ☐ 3. Possible ☐ 4. 該当しない	
(2) 遺伝性プリオン病	☐ 1. Definite ☐ 2. Probable ☐ 3. Possible ☐ 4. 該当しない	
	臨床病型	☐ 1. 家族性 CJD ☐ 2. ゲルストマン・ストロイスラー・シャインカー病 (GSS) ☐ 3. 致死性家族性不眠症 (FFI) ☐ 4. その他

(3) 獲得性プリオン病	☐ 1. Definite ☐ 2. Probable ☐ 3. Possible ☐ 4. 該当しない	
	病型	☐ 1. 医原性クロイツフェルト・ヤコブ病 ☐ 2. 変異型クロイツフェルト・ヤコブ病 (vCJD) ☐ 3. その他
	医原性 クロイツフェルト・ ヤコブ病の種類	☐ 1. 硬膜移植 ☐ 2. 角膜移植 ☐ 3. その他
(4) その他： プリオン病の診断基準 には合致しないが、 プリオン病の可能性が ある例	☐ 1. 該当 ☐ 2. 該当しない	
	所見	

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

■ 発症と経過

初発症状（新規）			
経過			
経過	☐ 1. 進行性	☐ 2. 進行後停止	☐ 3. 軽快
	☐ 4. 経過が 6 か月以上	☐ 5. その他	
最近の経過	☐ 1. 治癒	☐ 2. 軽快	☐ 3. 不変
	☐ 4. 徐々に悪化	☐ 5. 急速に悪化	☐ 6. その他

■ 治療その他

気管切開	☐ 1. 実施 ☐ 2. 未実施	
	導入日	西暦 年 月 日
鼻腔栄養	☐ 1. 実施 ☐ 2. 未実施	
	導入日	西暦 年 月 日

胃瘻	☐ 1. 実施 ☐ 2. 未実施	
	導入日	西暦 年 月 日

■ 重症度分類に関する事項

Barthel Index	
食事	☐ 1. 自立、自助具などの装着可、標準的時間内に食べ終える (10 点) ☐ 2. 部分介助 (たとえば、おかずを切って細かくしてもらう) (5 点) ☐ 3. 全介助 (0 点)
車椅子からベッドへの移動	☐ 1. 自立、ブレーキ、フットレストの操作も含む(歩行自立も含む) (15 点) ☐ 2. 軽度の部分介助または監視を要する (10 点) ☐ 3. 座ることは可能であるがほぼ全介助 (5 点) ☐ 4. 全介助または不可能 (0 点)
整容	☐ 1. 自立 (洗面、整髪、歯磨き、ひげ剃り) (5 点) ☐ 2. 部分介助または不可能 (0 点)
トイレ動作	☐ 1. 自立 (衣服の操作、後始末を含む、ポータブル便器などを使用している場合はその洗浄も含む) (10 点) ☐ 2. 部分介助、体を支える、衣服、後始末に介助を要する (5 点) ☐ 3. 全介助または不可能 (0 点)
入浴	☐ 1. 自立 (5 点) ☐ 2. 部分介助または不可能 (0 点)
歩行	☐ 1. 45m 以上の歩行、補装具 (車椅子、歩行器は除く) の使用の有無は問わず (15 点) ☐ 2. 45m 以上の介助歩行、歩行器の使用を含む (10 点) ☐ 3. 歩行不能の場合、車椅子にて 45m 以上の操作可能 (5 点) ☐ 4. 上記以外 (0 点)
階段昇降	☐ 1. 自立、手すりなどの使用の有無は問わない (10 点) ☐ 2. 介助または監視を要する (5 点) ☐ 3. 不能 (0 点)

着替え	☐ 1. 自立、靴、ファスナー、装具の着脱を含む（10 点） ☐ 2. 部分介助、標準的な時間内、半分以上は自分で行える（5 点） ☐ 3. 上記以外（0 点）
排便コントロール	☐ 1. 失禁なし、浣腸、坐薬の取り扱いも可能（10 点） ☐ 2. ときに失禁あり、浣腸、坐薬の取り扱いに介助を要する者も含む（5 点） ☐ 3. 上記以外（0 点）
排尿コントロール	☐ 1. 失禁なし、収尿器の取り扱いも可能（10 点） ☐ 2. ときに失禁あり、収尿器の取り扱いに介助を要する者も含む（5 点） ☐ 3. 上記以外（0 点）
合計点数	/100 点

■ 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 ☐ 部分介助	☐ 軽度介助 ☐ 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 ☐ 部分介助	☐ 軽度介助 ☐ 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												
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

- ・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ます。）
- ・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。
- ・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。