

017 多系統萎縮症

■ 患者情報

保険情報	保険者番号		被保険者記号	
	被保険者番号		被保険者 個人単位枝番	
	資格取得 年月日	西暦	年 月 日	*以降、数字は 右詰めで記入
氏名	セイ		メイ	
	姓		名	
以前の登録氏名	セイ		メイ	
	姓		名	
住所	郵便番号	-		
	都道府県			
	市区町村			
	丁目番地等			
生年月日	西暦	年 月 日		
性別	☐ 男性 ☐ 女性			
出生地	都道府県			
	市区町村			

■ 基本情報

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	
発症時期	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	
手帳取得状況		
身体障害者手帳	☐ 1. なし ☐ 2. あり（等級 ☐ 1 級 ☐ 2 級 ☐ 3 級 ☐ 4 級 ☐ 5 級 ☐ 6 級）	
療育手帳	☐ 1. なし ☐ 2. あり	
精神障害者 保健福祉手帳 （障害者手帳）	☐ 1. なし ☐ 2. あり（等級 ☐ 1 級 ☐ 2 級 ☐ 3 級）	
人工呼吸器等装着者認定基準に該当		
☐ 1. する ☐ 2. しない ☐ 3. 不明		

■ 診断基準に関する事項

<診断のカテゴリー>

☐ Definite MSA：病理学的に確定診断されたもの
☐ Probable MSA：以下の1あるいは2に3を伴う
☐ 1. レボドパに反応性の乏しいパーキンソニズム（筋強剛を伴う運動緩慢、振戦もしくは姿勢反射障害） ☐ 2. 小脳症候（歩行失調、小脳性構音障害、小脳性眼球運動障害、四肢運動失調） ☐ 3. 自律神経障害（抑制困難な尿失禁、残尿などの排尿力低下、勃起障害を伴う、起立後3分以内に収縮期血圧が30mmHgもしくは拡張期血圧が15mmHg以上下降のうち1つを認める）
☐ Possible MSA：以下の1+3+4あるいは2+3+4
☐ 1. パーキンソニズム（筋強剛を伴う運動緩慢、振戦もしくは姿勢反射障害） ☐ 2. 小脳症候（歩行失調、小脳性構音障害、小脳性眼球運動障害、四肢運動失調） ☐ 3. 自律神経症候（Probableの基準に満たない程度の起立性低血圧や排尿障害、睡眠時喘鳴、睡眠時無呼吸、もしくは勃起不全） ☐ 4. 錐体路徴候が陽性もしくは B. 検査所見で異常を認める
☐ いずれにも該当しない

診断

病型分類(臨床分類)	☐ 1. オリーブ橋小脳萎縮症 ☐ 3. シャイ・ドレーガー症候群	☐ 2. 線条体黒質変性症
病型分類(Gilman 分類)	☐ 1. MSA-C	☐ 2. MSA-P

A. 症状 *小数点も1文字として記入し、以降の数値ボックスについては全て同様に記載する

認知機能・精神症状			
幻覚（非薬剤性）	☐ 1. あり ☐ 2. なし	失語	☐ 1. あり ☐ 2. なし
失認	☐ 1. あり ☐ 2. なし	失行 （肢節運動失行以外）	☐ 1. あり ☐ 2. なし
認知症・ 認知機能低下	☐ 1. あり ☐ 2. なし		

脳神経				
眼球運動障害	☐ 1. あり ☐ 2. なし			
	水平性	☐ 1. あり ☐ 2. なし	垂直性	☐ 1. あり ☐ 2. なし
	核上性	☐ 1. あり ☐ 2. なし	核下性	☐ 1. あり ☐ 2. なし
眼振	☐ 1. あり ☐ 2. なし			
声帯麻痺	☐ 1. あり ☐ 2. なし	構音障害	☐ 1. あり ☐ 2. なし	
嚥下障害	☐ 1. あり ☐ 2. なし			
反射				
四肢の腱反射	☐ 1. 正常 ☐ 2. 低下 ☐ 3. 亢進			
バビンスキー／チャドック徴候	☐ 1. 陽性 ☐ 2. 陰性			
運動系				
他人の手徴候／把握反射／反射性ミオクローヌスのいずれか			☐ 1. あり ☐ 2. なし	
睡眠時障害の有無	☐ 1. あり ☐ 2. なし			
	ありの場合	☐ 1. 睡眠時喘鳴 ☐ 2. 睡眠時無呼吸 ☐ 3. REM 睡眠行動異常(RBD)		
歩行、姿勢、協調運動				
前屈姿勢の有無	☐ 1. なし ☐ 2. 軽度の前屈姿勢（高齢者では正常としてもおかしくない程度の前屈） ☐ 3. 中等度の前屈姿勢 ☐ 4. 高度の前屈姿勢、脊椎後彎を伴う。一側へ中等度に傾くこともある。 ☐ 5. 異常前屈姿勢			
側屈／側弯姿勢の有無	☐ 1. なし ☐ 2. 一側にやや傾くこともある ☐ 3. 一側へ中等度に傾くこともある ☐ 4. 脊椎後彎			
姿勢の安定性 （立ち直り反射障害と後方突進）	☐ 1. なし ☐ 2. 突進現象があるが、自分で立ち直れる ☐ 3. 突進現象があり、支えないと倒れる ☐ 4. きわめて不安定で、何もしなくても倒れそうになる ☐ 5. 介助なしには起立が困難			

椅子からの 立ち上がり	☐ 1. 正常 ☐ 2. 可能だが遅い。一度でうまくいかないこともある ☐ 3. 肘掛けに腕をついて立ち上がる必要がある ☐ 4. 立ち上がろうとしても椅子に倒れ込むことがある。しかし最後には一人で立ち上がれる ☐ 5. 立ち上がるには、介助が必要
歩行機能	☐ 1. 正常 ☐ 2. つぎ足歩行はできるが正常ではない ☐ 3. 自立歩行可能だがつぎ足歩行不可能 ☐ 4. 介助歩行（杖、歩行器） ☐ 5. 介助があっても歩けない
歩行障害	☐ 1. 失調性 ☐ 2. パーキンソニズム ☐ 3. 痙性 ☐ 4. その他
小脳症候	
体幹失調	☐ 1. あり ☐ 2. なし
筋トーン	☐ 1. 低下 ☐ 2. ふつう ☐ 3. 亢進
指-鼻試験	☐ 1. 正常 ☐ 2. 軽い動揺を認める ☐ 3. 2 相性の運動もしくは中等度の測定障害 ☐ 4. 3 相性以上の運動もしくは著明な測定障害 ☐ 5. 鼻に到達しない、又は不能
踵-膝試験	☐ 1. 正常 ☐ 2. 運動分解を認める ☐ 3. 軸方向にジャーク様運動を認める ☐ 4. 側方にジャーク様運動を認める ☐ 5. 強い側方へのジャーク様運動を伴う又は不能

パーキンソニズム					
安静時振戦	☐ 1. なし ☐ 2. ごくわずかでたまに出現 ☐ 3. 小さな振幅の振戦で持続的に出現しているか中等度の振幅で間歇的に出現する ☐ 4. 中等度の振幅で大部分の時間出現している ☐ 5. 大きな振幅の振戦が、大部分の時間出現している				
筋強剛	☐ 1. なし ☐ 2. 軽微な固縮。または他の部位の随意運動で誘発される固縮 ☐ 3. 軽度～中等度の固縮 ☐ 4. 高度の固縮。しかし関節可動域は正常 ☐ 5. 著明な固縮。正常可動域を動かすには困難を伴う				
不随意運動	☐ 1. なし ☐ 2. あり				
	☐ ミオクローヌス ☐ 舞踏運動 ☐ ジストニア ☐ その他				
自律神経系					
頻尿	☐ 1. あり ☐ 2. なし		尿失禁	☐ 1. あり ☐ 2. なし	
排尿障害	☐ 1. あり ☐ 2. なし		頑固な便秘	☐ 1. あり ☐ 2. なし	
失神・眼前暗黒感	☐ 1. あり ☐ 2. なし		勃起障害 (男性のみ)	☐ 1. あり ☐ 2. なし	
起立性低血圧 (3分以内)	☐ 1. あり ☐ 2. なし				
	臥位	収縮期	mmHg	拡張期	mmHg
	立位	収縮期	mmHg	拡張期	mmHg
発汗低下	☐ 1. あり ☐ 2. なし				

B. 検査所見

画像検査	
MRI/CT 検査	☐ 1. 実施 ☐ 2. 未実施
	☐ 1. MRI ☐ 2. CT
	撮影日 西暦 年 月
	異常の有無 ☐ 1. あり ☐ 2. なし
	異常の部位 ☐ 1. 小脳萎縮 ☐ 2. 脳幹萎縮 (☐ a. 中脳被蓋 ☐ b. 橋底部) ☐ 3. 橋の異常信号 (十字サイン) ☐ 4. 線条体萎縮又は異常信号 ☐ 5. 第3脳室拡大 ☐ 6. 大脳萎縮 ☐ 7. 大脳白質病変 ☐ 8. その他
脳 PET/SPECT	☐ 1. 実施 ☐ 2. 未実施
	☐ 1. PET ☐ 2. SPECT
	撮影日 西暦 年 月
	異常の有無 ☐ 1. あり ☐ 2. なし
	脳血流・糖代謝低下の部位 ☐ 1. 小脳 ☐ 2. 脳幹 ☐ 3. 基底核 ☐ 4. その他
	黒質線条体系シナプス前ドパミン障害の有無 ☐ 1. あり ☐ 2. なし

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
☐ 1. 皮質性小脳萎縮症 ☐ 2. 遺伝性脊髄小脳変性症 ☐ 3. 二次性小脳失調症 ☐ 4. パーキンソン病 ☐ 5. 皮質基底核変性症 ☐ 6. 進行性核上性麻痺 ☐ 7. レビー小体型認知症 ☐ 8. 二次性パーキンソニズム ☐ 9. 純粋自律神経不全症 ☐ 10. 自律神経ニューロパチー	

■ 重症度分類に関する事項

modified Rankin Scale (mRS)

- ☐ 0. まったく症候がない
- ☐ 1. 症候はあっても明らかな障害はない（日常の勤めや活動は行える）
- ☐ 2. 軽度の障害
（発症以前の活動がすべて行えるわけではないが、自分の身の回りのことは介助なしに行える）
- ☐ 3. 中等度の障害（何らかの介助を必要とするが、歩行は介助なしに行える）
- ☐ 4. 中等度から重度の障害（歩行や身体的要求には介助が必要である）
- ☐ 5. 重度の障害（寝たきり、失禁状態、常に介護と見守りを必要とする）

食事・栄養

- ☐ 0. 症候なし
- ☐ 1. 時にむせる、食事動作がぎこちないなどの症候があるが、社会生活・日常生活に支障ない
- ☐ 2. 食物形態の工夫や、食事時の道具の工夫を必要とする
- ☐ 3. 食事・栄養摂取に何らかの介助を要する
- ☐ 4. 補助的な非経口的栄養摂取（経管栄養、中心静脈栄養など）を必要とする
- ☐ 5. 全面的に非経口的栄養摂取に依存している

呼吸

- ☐ 0. 症候なし
- ☐ 1. 肺活量の低下などの所見はあるが、社会生活・日常生活に支障ない
- ☐ 2. 呼吸障害のために軽度の息切れなどの症状がある
- ☐ 3. 呼吸症状が睡眠の妨げになる、あるいは着替えなどの日常生活動作で息切れが生じる
- ☐ 4. 喀痰の吸引あるいは間欠的な換気補助装置使用が必要
- ☐ 5. 気管切開あるいは継続的な換気補助装置使用が必要

■ 症状の概要、経過、特記すべき事項など *500文字以内

■ その他の事項

ア. 発症と経過

初発症状（新規）			
運動失調	☐ 1. あり	☐ 2. なし	☐ 3. 不明
パーキンソニズム	☐ 1. あり	☐ 2. なし	☐ 3. 不明
自律神経障害	☐ 1. あり	☐ 2. なし	☐ 3. 不明
初発症状（自由記載） *50 文字以内かつ 3 行以内			
発病様式	☐ 1. 緩徐	☐ 2. 亜急性	☐ 3. 急性 ☐ 4. その他
経過	☐ 1. 進行性	☐ 2. 進行後停止	☐ 3. 軽快 ☐ 4. その他

イ. 治療その他

治療			
セレジスト	☐ 1. 使用 ☐ 2. 未使用		
	治療効果	☐ 1. 改善 ☐ 2. 不変 ☐ 3. 悪化 ☐ 4. 不明	
ヒルトニン	☐ 1. 使用 ☐ 2. 未使用		
	治療効果	☐ 1. 改善 ☐ 2. 不変 ☐ 3. 悪化 ☐ 4. 不明	
抗パーキンソン薬			
L-DOPA 製剤	☐ 1. 使用 ☐ 2. 未使用		
	治療効果	☐ 1. 改善 ☐ 2. 不変 ☐ 3. 悪化 ☐ 4. 不明	
ドパミン受容体刺激剤	☐ 1. 使用 ☐ 2. 未使用		
	治療効果	☐ 1. 改善 ☐ 2. 不変 ☐ 3. 悪化 ☐ 4. 不明	
塩酸アマンタジン	☐ 1. 使用 ☐ 2. 未使用		
	治療効果	☐ 1. 改善 ☐ 2. 不変 ☐ 3. 悪化 ☐ 4. 不明	
抗コリン剤	☐ 1. 使用 ☐ 2. 未使用		
	治療効果	☐ 1. 改善 ☐ 2. 不変 ☐ 3. 悪化 ☐ 4. 不明	

MAO-B 阻害剤	☐ 1. 使用 ☐ 2. 未使用	
	治療効果	☐ 1. 改善 ☐ 2. 不変 ☐ 3. 悪化 ☐ 4. 不明
ドロキシドーパ	☐ 1. 使用 ☐ 2. 未使用	
	治療効果	☐ 1. 改善 ☐ 2. 不変 ☐ 3. 悪化 ☐ 4. 不明
その他の薬剤 1	*薬剤名 1 を 右に記入	
	☐ 1. 使用 ☐ 2. 未使用	
	治療効果	☐ 1. 改善 ☐ 2. 不変 ☐ 3. 悪化 ☐ 4. 不明
その他の薬剤 2	*薬剤名 2 を 右に記入	
	☐ 1. 使用 ☐ 2. 未使用	
	治療効果	☐ 1. 改善 ☐ 2. 不変 ☐ 3. 悪化 ☐ 4. 不明
経管栄養	☐ 1. 経鼻胃管 ☐ 2. 胃瘻・腸瘻 ☐ 3. 未施行	
	導入日	西暦 年 月
経静脈栄養	☐ 1. 実施 ☐ 2. 未実施	
	導入日	西暦 年 月
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 年 月
気管切開	☐ 1. 実施 ☐ 2. 未実施	
	導入日	西暦 年 月
気管切開＋人工呼吸器	☐ 1. 装着 ☐ 2. 未装着	
	導入日	西暦 年 月

■ 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												
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。

■ 行政記載欄

担当自治体												
受理日	西暦					年			月			日
公費負担者番号												
認定結果	☐ 認定 ☐ 不認定											
研究同意の有無	☐ 有 ☐ 無											
受給者番号												
有効期限	西暦					年			月			日
階層区分	☐ 生活保護 ☐ 低所得Ⅰ ☐ 低所得Ⅱ ☐ 一般所得Ⅰ ☐ 一般所得Ⅱ ☐ 上位所得 ☐ その他											
軽症者登録	☐ 有 ☐ 無											
保険情報	保険者番号						被保険者記号					
	被保険者番号						被保険者 個人単位枝番					
	資格取得 年月日	西暦					年			月		