

025 進行性多巣性白質脳症

■ 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 PML（進行性多巣性白質脳症）：A-5 に該当
- ☐ Probable PML：A-1、2、3、4 全て該当
- ☐ Possible PML：A-1、2、3 全て該当
- ☐ いずれにも該当しない

A. 主要所見

1. 成人発症の亜急性進行性の脳症	☐ 1. 該当 ☐ 2. 非該当 ☐ 3. 不明
2. 脳 MRI で白質に脳浮腫を伴わない大小不同、融合性の病変が散在	☐ 1. 該当 ☐ 2. 非該当 ☐ 3. 不明
3. 白質脳症をきたす他疾患を臨床的に除外できる	☐ 1. 該当 ☐ 2. 非該当 ☐ 3. 不明
4. 脳脊髄液から PCR で JCV DNA が検出	☐ 1. 該当 ☐ 2. 非該当 ☐ 3. 不明
5. 剖検または生検で脳に特徴的病理所見と JCV 感染を証明	☐ 1. 該当 ☐ 2. 非該当 ☐ 3. 不明

B. 診察・検査所見 *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

神経学的評価	診断日	西暦					年			月			日
脳神経系	視野	☐ 1. 正常ないし単眼性の欠損 ☐ 2. 同名性視野障害											
	顔面感覚	☐ 1. 正常 ☐ 2. 一側性障害 ☐ 3. 両側性障害											
	顔面神経麻痺	☐ 1. 正常ないし末梢性 ☐ 2. 片側性中枢性麻痺 ☐ 3. 両側性中枢性麻痺											
運動系	筋緊張	☐ 1. 正常ないし低下 ☐ 2. 下肢のみ亢進あるいは1肢のみ ☐ 3. 四肢で亢進											
	運動麻痺												
	上肢：左近位	☐ 1. 正常 ☐ 2. 軽度麻痺 ☐ 3. 中等度麻痺 ☐ 4. 高度麻痺 ☐ 5. 麻痺ないし全く可動性なし											
	上肢：左遠位	☐ 1. 正常 ☐ 2. 軽度麻痺 ☐ 3. 中等度麻痺 ☐ 4. 高度麻痺 ☐ 5. 麻痺ないし全く可動性なし											
	上肢：右近位	☐ 1. 正常 ☐ 2. 軽度麻痺 ☐ 3. 中等度麻痺 ☐ 4. 高度麻痺 ☐ 5. 麻痺ないし全く可動性なし											

	上肢：右遠位	☐ 1. 正常 ☐ 2. 軽度麻痺 ☐ 3. 中等度麻痺 ☐ 4. 高度麻痺 ☐ 5. 麻痺ないし全く可動性なし
	下肢：左近位	☐ 1. 正常 ☐ 2. 軽度麻痺 ☐ 3. 中等度麻痺 ☐ 4. 高度麻痺 ☐ 5. 麻痺ないし全く可動性なし
	下肢：左遠位	☐ 1. 正常 ☐ 2. 軽度麻痺 ☐ 3. 中等度麻痺 ☐ 4. 高度麻痺 ☐ 5. 麻痺ないし全く可動性なし
	下肢：右近位	☐ 1. 正常 ☐ 2. 軽度麻痺 ☐ 3. 中等度麻痺 ☐ 4. 高度麻痺 ☐ 5. 麻痺ないし全く可動性なし
	下肢：右遠位	☐ 1. 正常 ☐ 2. 軽度麻痺 ☐ 3. 中等度麻痺 ☐ 4. 高度麻痺 ☐ 5. 麻痺ないし全く可動性なし
歩行	☐ 1. 正常ないし軽度障害 ☐ 2. 中等度障害 ☐ 3. 重度障害 ☐ 4. 歩行不能 ☐ 5. 下肢脱力のため評価不能	
協調運動	左上肢	☐ 1. 正常肢 ☐ 2. 軽度遅速肢 ☐ 3. 中等度遅速肢 ☐ 4. 脱力のため評価不能肢
	左下肢	☐ 1. 正常肢 ☐ 2. 軽度遅速肢 ☐ 3. 中等度遅速肢 ☐ 4. 脱力のため評価不能肢
	右上肢	☐ 1. 正常肢 ☐ 2. 軽度遅速肢 ☐ 3. 中等度遅速肢 ☐ 4. 脱力のため評価不能肢
	右下肢	☐ 1. 正常肢 ☐ 2. 軽度遅速肢 ☐ 3. 中等度遅速肢 ☐ 4. 脱力のため評価不能肢
反射	深部反射	☐ 1. 正常あるいは低下 ☐ 2. いずれかで亢進
	足底反射	☐ 1. 無反応ないし屈曲反応 ☐ 2. どちらかの側で屈伸反応
脳 MRI 検査	☐ 1. 実施 ☐ 2. 未実施	
	実施日	西暦 年 月 日
	T2W FLAIR high	☐ 1. あり ☐ 2. なし
	T1W Low	☐ 1. あり ☐ 2. なし

	病変部位 (複数可能)	☐ 1. 大脳白質 ☐ 2. 小脳白質 ☐ 3. 脳幹 ☐ 4. その他 ☐ 5. 不明
	病変分布	☐ 1. 両側性 ☐ 2. 片側性
	対称性	☐ 1. 左右対称 ☐ 2. 左右非対称
	MRI 病変数	個
	Mass Effect	☐ 1. あり ☐ 2. なし
	ガドリニウム 増強効果	☐ 1. あり ☐ 2. なし
脳脊髄液検査	☐ 1. 実施 ☐ 2. 未実施	
	実施日	西暦 年 月 日
	細胞数	/ μ L
	蛋白量	mg/dL
	糖量	mg/dL
	同時採血血糖	
	IgG	mg/dL
	IgG Index	
	MBP	pg/mL
	OCB	☐ 1. 陽性 ☐ 2. 陰性
病理検査	☐ 1. 実施 ☐ 2. 未実施	
	実施日	西暦 年 月 日
	種類	☐ 1. 脳生検 ☐ 2. 剖検
	結果	☐ 1. 脱髄病変あり ☐ 2. JCV 抗原陽性 ☐ 3. オリゴデンドログリア腫大核 ☐ 4. その他

C. ウイルス遺伝子検査

脳脊髄液 JCV - DNA PCR 検査の実施	☐ 1. 実施 ☐ 2. 未実施	
	実施日	西暦 年 月 日
	☐ 1. 陽性 ☐ 2. 陰性 ☐ 3. その他	
	コピー数	コピー/mL
	その他の 結果	

D. 鑑別診断（新規）

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. 中枢神経原発悪性リンパ腫 ☐ 2. 脳トキソプラズマ症 ☐ 3. posterior reversible encephalopathy syndrome (PRES) ☐ 4. 脳血管障害 ☐ 5. サイトメガロウイルス脳炎 ☐ 6. HIV 脳症 ☐ 7. 薬剤性白質脳症 ☐ 8. 多発性硬化症 ☐ 9. 副腎白質ジストロフィー	

■ 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



■ 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）				
既往症（新規）				
基礎疾患				
経過				
これまでの経過	☐ 1. 進行性	☐ 2. 進行停止	☐ 3. 軽快	☐ 4. その他
最近の経過	☐ 1. 急速に悪化	☐ 2. 徐々に悪化	☐ 3. 不変	☐ 4. 軽快
	☐ 5. 治癒	☐ 6. その他		

イ. その他の重症度に関する事項

Karnofsky score				
☐ 1. 正常。疾患に対する患者の訴えがない。臨床症状なし。(100) ☐ 2. 軽い臨床症状はあるが、正常活動可能。(90) ☐ 3. かなり臨床症状あるが、努力して正常活動可能。(80) ☐ 4. 自分自身の世話はできるが、正常の活動・労働することは不可能 (70) ☐ 5. 自分に必要なことはできるが、ときどき介護が必要 (60) ☐ 6. 症状を考慮した看護および定期的な医療行為が必要。(50) ☐ 7. 動けず、適切な医療および看護が必要 (40) ☐ 8. 全く動けず、入院が必要だが死はさしせていない (30) ☐ 9. 非常に重症、入院が必要で精力的な治療が必要 (20) ☐ 10. 死期が切迫している (10)				
記載日	西暦			年
				月
				日
運動機能の障害度スケール				
☐ 1. 障害なし ☐ 2. 軽度（日常生活に不自由なし） ☐ 3. 中等度（歩行は可能であるが、日常生活は不自由） ☐ 4. 重度（車椅子） ☐ 5. 寝たきり				

ウ. 治療その他

治療と効果	
誘因除去	☐ 1. あり ☐ 2. なし
	具体的内容
	治療効果 ☐ 1. 改善 ☐ 2. 不変 ☐ 3. 悪化 ☐ 4. 不明
発症起因薬剤の中止	☐ 1. あり ☐ 2. なし
	治療効果 ☐ 1. 改善 ☐ 2. 不変 ☐ 3. 悪化 ☐ 4. 不明
メフロキン内服治療	☐ 1. あり ☐ 2. なし
	治療効果 ☐ 1. 改善 ☐ 2. 不変 ☐ 3. 悪化 ☐ 4. 不明
抗レトロウイルス療法	☐ 1. あり ☐ 2. なし
	治療効果 ☐ 1. 改善 ☐ 2. 不変 ☐ 3. 悪化 ☐ 4. 不明
ミルタザピン投与	☐ 1. あり ☐ 2. なし
	治療効果 ☐ 1. 改善 ☐ 2. 不変 ☐ 3. 悪化 ☐ 4. 不明
その他の抗ウイルス薬	☐ 1. あり ☐ 2. なし
	薬剤名
	治療効果 ☐ 1. 改善 ☐ 2. 不変 ☐ 3. 悪化 ☐ 4. 不明
血液浄化療法	☐ 1. あり ☐ 2. なし
	治療効果 ☐ 1. 改善 ☐ 2. 不変 ☐ 3. 悪化 ☐ 4. 不明
その他の治療	☐ 1. あり ☐ 2. なし
	治療法
	治療効果 ☐ 1. 改善 ☐ 2. 不変 ☐ 3. 悪化 ☐ 4. 不明

免疫再構築症候群 (IRIS) 合併	☐ 1. あり ☐ 2. なし	
	治療効果	☐ 1. 改善 ☐ 2. 不変 ☐ 3. 悪化 ☐ 4. 不明
ステロイドパルス 療法	☐ 1. あり ☐ 2. なし	
	治療効果	☐ 1. 改善 ☐ 2. 不変 ☐ 3. 悪化 ☐ 4. 不明
ステロイド内服治療	☐ 1. あり ☐ 2. なし	
	治療効果	☐ 1. 改善 ☐ 2. 不変 ☐ 3. 悪化 ☐ 4. 不明
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

■ 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	「■重症度分類に関する事項」の「Barthel Index」を参照

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												
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。
- ・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		