

## 特定疾病にかかる診断基準

## 特定疾病にかかる診断基準について

介護保険制度において、40歳以上65歳未満の第2号被保険者が要介護認定を受けるためには、要介護状態等の原因である身体上及び精神上的の障害が、介護保険施行令（平成10年政令第412号）第2条で定める16の疾病（特定疾病）によることが要件とされているところである。

特定疾病に該当するか否かは、主治医意見書の記載内容に基づき、市町村等に置かれる介護認定審査会が確認を行う。

本診断基準は、主治医意見書の記載にあたって、当該申請者が特定疾病に該当するかどうかについての基準を示したものである。

ここで示した基準は、特定疾患に該当するものについては、その基準を活用することとし、その他の疾患についても学会等で作成され専門家の評価を得ているものを利用している。

第2号被保険者に関する意見書記載にあたっては、本診断基準を参照して主治医意見書の「1. 傷病に関する意見（1）診断名 1.」欄に、介護を要する生活機能低下等の直接の原因となっている特定疾病名、また「（3）生活機能低下の直接の原因となっている傷病または特定疾病の経過及び投薬内容を含む治療内容」に診断上の根拠となる主な所見について記入されたい。

なお、意見書記載にあたっては、必ずしも、新たに診察・検査等を行う必要はなく、過去の診療録等を参考に記載することで差し支えないことを申し添える。

## 目 次

### 1. がん【がん末期】

(医師が一般に認められている医学的知見に基づき回復の見込みがない状態に至ったと判断したものに限る。)

### 2. 関節リウマチ

### 3. 筋萎縮性側索硬化症

### 4. 後縦靭帯骨化症

### 5. 骨折を伴う骨粗鬆症

### 6. 初老期における認知症

### 7. 進行性核上性麻痺、大脳皮質基底核変性症及びパーキンソン病

#### 【パーキンソン病関連疾患】

### 8. 脊髄小脳変性症

### 9. 脊柱管狭窄症

### 10. 早老症

### 11. 多系統萎縮症

### 12. 糖尿病性神経障害、糖尿病性腎症及び糖尿病性網膜症

### 13. 脳血管疾患

### 14. 閉塞性動脈硬化症

### 15. 慢性閉塞性肺疾患

### 16. 両側の膝関節又は股関節に著しい変形を伴う変形性関節症

## 1. がん【がん末期】（医師が一般に認められている医学的知見に基づき回復の見込みがない状態に至ったと判断したものに限る。）

### 【定義】

以下の特徴をすべて満たす疾病である。

①無制限の自律的な細胞増殖が見られること（自律増殖性）

本来、生体内の細胞は、その細胞が構成する臓器の形態や機能を維持するため、生化学的、生理学的な影響を受けながら細胞分裂し、増殖するものであるが、がん細胞はそういった外界からの影響を受けず無制限かつ自律的に増殖する。

②浸潤性の増殖を認めること（浸潤性）

上記の自律的な増殖により形成される腫瘍が、原発の臓器にはじまり、やがて近隣組織にまで進展、進行する。

③転移すること（転移性）

さらに、播種性、血行性に遠隔臓器やリンパ行性にリンパ節等へ不連続に進展、進行する。

④何らかの治療を行わなければ、①から③の結果として死に至ること（致死性）

### 【診断基準】

以下のいずれかの方法により悪性新生物であると診断され、かつ、治癒を目的とした治療に反応せず、進行性かつ治癒困難な状態（注）にあるもの。

① 組織診断又は細胞診により悪性新生物であることが証明されているもの

② 組織診断又は細胞診により悪性新生物であることが証明されていない場合は、臨床的に腫瘍性病変があり、かつ、一定の時間的間隔を置いた同一の検査（画像診査など）等で進行性の性質を示すもの。

注) ここでいう治癒困難な状態とは、概ね余命が6月間程度であると判断される場合を指す。なお、現に抗がん剤等による治療が行われている場合であっても、症状緩和等、直接治癒を目的としていない治療の場合は治癒困難な状態にあるものとする。

### 参考にした診断基準：

「特定疾病におけるがん末期の取扱いに係る研究班」による診断基準

## 2. 関節リウマチ

自他覚症状5項目及び臨床検査2項目の7項目中、少なくとも4項目を満たすものをいう。  
なお、自他覚症状の項目 a. ～ d. は少なくとも6週間以上存在しなければならない。

### (1) 自他覚症状

- a. 朝のこわばり持続時間（少なくとも1時間以上）
- b. 同時に3ヶ所以上の関節腫脹あるいは関節液貯留
- c. 手首、中手指節間関節（MCP）、近位指節間関節（PIP）のなかで少なくとも1ヶ所以上の関節腫脹
- d. 同時に両側の同一部位での関節炎
- e. リウマトイド皮下結節

### (2) 臨床検査

- a. 血清リウマトイド因子陽性
- b. X線所見：手首、MCP、PIP 関節に骨びらんあるいはオステオポロシス像

### (3) 鑑別診断

- a. 五十肩、腱・腱鞘炎
- b. 痛風、仮性痛風
- c. 全身性エリトマトーデス、強皮症などの膠原病
- d. ベーチェット病、シェーグレン症候群、潰瘍性大腸炎、サルコイドーシス
- e. 変形性関節症
- f. 結核性関節炎

### 参考にした診断基準：

厚生省長期慢性疾患総合研究事業による診断基準

### 3. 筋萎縮性側索硬化症

#### 1) 主要項目

(1) 以下の①－④のすべてを満たすものを、筋萎縮性側索硬化症と診断する。

- ① 成人発症である。
- ② 経過は進行性である。
- ③ 神経所見・検査所見で、下記の1か2のいずれかを満たす。

身体を、a. 脳神経領域、b. 頸部・上肢領域、c. 体幹領域（胸髄領域）、d. 腰部・下肢領域の4領域に分ける（領域の分け方は、2 参考事項を参照）。

下位運動ニューロン徴候は、(2) 針筋電図所見（①又は②）でも代用できる。

- 1. 1つ以上の領域に上位運動ニューロン徴候をみとめ、かつ2つ以上の領域に下位運動ニューロン徴候がある。
- 2. SOD1 遺伝子変異など既知の家族性筋萎縮性側索硬化症に關与する遺伝子異常があり、身体の1領域以上に上位及び下位運動ニューロン徴候がある。

- ④ (3) 鑑別診断で挙げられた疾患のいずれでもない。

#### (2) 針筋電図所見

- ① 進行性脱神経所見：線維性収縮電位、陽性鋭波など。
- ② 慢性脱神経所見：長持続時間、多相性電位、高振幅の大運動単位電位など。

#### (3) 鑑別診断

- ① 脳幹・脊髄疾患：腫瘍、多発性硬化症、頸椎症、後縦靭帯骨化症など。
- ② 末梢神経疾患：多巣性運動ニューロパチー、遺伝性ニューロパチーなど。
- ③ 筋疾患：筋ジストロフィー、多発筋炎など。
- ④ 下位運動ニューロン障害のみを示す変性疾患：脊髄性進行性筋萎縮症など。
- ⑤ 上位運動ニューロン障害のみを示す変性疾患：原発性側索硬化症など。

#### 2) 参考事項

- (1) SOD1 遺伝子異常例以外にも遺伝性を示す例がある。
- (2) 稀に初期から認知症を伴うことがある。
- (3) 感覚障害、膀胱直腸障害、小脳症状を欠く。ただし一部の例でこれらが認められることがある。
- (4) 下肢から発症する場合は早期から下肢の腱反射が低下、消失することがある。
- (5) 身体の領域の分け方と上位・下位ニューロン徴候は以下のようなものである。

	a. 脳神経領域	b. 頸部・上肢領域	c. 体幹領域 (胸随領域)	d. 腰部・下肢領域
上位運動ニューロン 徴候	下顎反射亢進 口尖らし反射亢進 偽性球麻痺 強制泣き・笑い	上肢腱反射亢進 ホフマン反射亢進 上肢痙縮 萎縮筋の腱反射残存	腹壁皮膚反射消失 体幹部腱反射亢進	下肢腱反射亢進 下肢痙縮 バビンスキー徴候 萎縮筋の腱反射残存
下位運動ニューロン 徴候	顎、顔面 舌、咽・喉頭	頸部、上肢帯、 上腕	胸腹部、背部	腰帯、大腿、 下腿、足

参考にした診断基準：

厚生労働省特定疾患調査研究班（神経変性疾患調査研究班）による診断基準

## 4. 後縦靭帯骨化症

### (1) 自覚症状ならびに身体所見

- a. 四肢・躯幹のしびれ、痛み、知覚障害
- b. 四肢・躯幹の運動障害
- c. 膀胱直腸障害
- d. 脊柱の可動域制限
- e. 四肢の腱反射亢進
- f. 四肢の病的反射

### (2) 血液・生化学検査所見

一般に異常を認めない。

### (3) 画像所見

#### a. 単純X線

後縦靭帯骨化は側面像で椎体後縁に並行する骨化像として認められ、4型に分類される。黄色靭帯骨化は椎弓間に観察される。

#### b. CT

靭帯骨化の脊柱管内の拡がりや横断面での骨化の形態は、CTによりとらえられる。

#### c. MRI

靭帯骨化による脊髄の圧迫病態を見るには、MRIが有用である。

### (4) 診断

脊椎X線像所見に加え、1に示した自覚症状並びに身体所見が認められ、それが靭帯骨化と因果関係があるとされる場合、本症と診断する。

### (5) 鑑別診断

後縦靭帯骨化症に類似した症状又は徴候を呈するために鑑別診断上注意を要する疾患として次のものがある。強直性脊椎炎、変形性脊椎症、強直性脊椎骨増殖症、脊柱管狭窄症、椎間板ヘルニア、脊柱奇形、脊椎・脊髄腫瘍、運動ニューロン疾患、痙性脊髄麻痺（家族性痙性対麻痺）、多発性神経炎、脊髄炎、末梢神経障害、筋疾患、脊髄小脳変性症、脳血管障害、その他。

### 参考にした診断基準：

厚生労働省特定疾患調査研究班（脊柱靭帯骨化症調査研究班）による診断基準



## 5. 骨折を伴う骨粗鬆症

### (1) 骨粗鬆症の診断

低骨量をきたす骨粗鬆症以外の疾患又は続発性骨粗鬆症を認めず、骨評価の結果が下記の条件を満たす場合、原発性骨粗鬆症と診断する。

#### I. 脆弱性骨折（注1）あり

#### II. 脆弱性骨折なし

	骨密度値	脊椎X線像での骨粗鬆化
正常	YAMの80%以上	なし
骨量減少	YAMの70%以上80%未満	疑いあり
骨粗鬆症	YAMの70%未満	あり

YAM：若年成人平均値（20歳～44歳）

注1 脆弱性骨折：低骨量（骨密度がYAMの80%未満、あるいは脊椎X線像で骨粗鬆化がある場合）が原因で、軽微な外力によって発生した非外傷性骨折、骨折部位は脊椎、大腿骨頸部、橈骨遠位端、その他。

注2 骨密度は原則として腰椎骨密度とする。ただし、高齢者において、脊椎変形などのために腰椎骨密度の測定が適当でないと判断される場合には大腿骨頸部骨密度とする。これらの測定が困難な場合は、橈骨、第2中手骨、踵骨の骨密度を用いる。

注3 脊椎X線像での骨粗鬆症の評価は、従前の骨萎縮度判定基準を参考にして行う。

脊椎X線像での骨粗鬆化	従来 of 骨萎縮度判定基準
なし	骨萎縮なし
疑いあり	骨萎縮度Ⅰ度
あり	骨萎縮度Ⅱ度以上

### (2) 骨折の診断

症状及びX線所見による。

#### 参考にした診断基準：

日本骨代謝学会骨粗鬆症診断基準（2000年度改訂版）

## 6. 初老期における認知症

「アメリカ合衆国精神医学会作成 精神疾患の分類と診断の手引き 第4版（DSM-IV-TR）」による基本的な診断基準を満たすものであって、以下の疾病によるものを除く。

1. 外傷性疾患  
頭部外傷、硬膜下血腫など
2. 中毒性疾患  
有機溶剤、金属、アルコールなど
3. 内分泌疾患  
甲状腺機能低下症、Cushing 病、Addison 病など
4. 栄養障害  
ビタミンB12 欠乏症、ペラグラ脳症など

### 診断基準

- (1) 以下の a. 及び b. の両者による多彩な認知欠損の発現が認められること。
  - a. 記憶障害（新しい情報を学習したり、以前に学習した情報を想起する能力の障害）
  - b. 以下の認知障害の一つ（又はそれ以上）
    - ア. 失語（言語の障害）
    - イ. 失行（運動機能が損なわれていないにもかかわらず動作を遂行する能力の障害）
    - ウ. 失認（感覚機能が損なわれていないにもかかわらず、対象を認識又は同定できないこと）
    - エ. 実行機能（すなわち、計画を立てる、組織化する、順序立てる、抽象化する）の障害
- (2) (1) の a. 及び b. の認知欠損は、その各々が、社会的又は職業的機能の著しい障害を引き起こし、病前の機能水準からの著しい低下を示すこと。
- (3) その欠損はせん妄の経過中にのみ現れるものではないこと。

### 参考にした診断基準：

精神疾患の分類と診断の手引き 第4版（DSM-IV-TR）（アメリカ合衆国精神医学会作成）

## 7. 進行性核上性麻痺、大脳皮質基底核変性症及びパーキンソン病 【パーキンソン病関連疾患】

### 1. 進行性核上性麻痺

#### 主要項目

(1) 40歳以降で発症することが多く、また、緩徐進行性である。

#### (2) 主要症候

- ① 垂直性核上性眼球運動障害（初期には垂直性眼球運動の緩徐化であるが、進行するにつれ上下方向への注視麻痺が顕著になってくる）
- ② 発症早期（概ね1-2年以内）から姿勢の不安定さや易転倒性（すくみ足、立直り反射障害、突進現象）が目立つ。
- ③ ほぼ対称性の無動あるいは筋強剛があり、四肢末梢よりも体幹部や頸部に目立つ。

#### (3) その他の症候

- ① 進行性の構音障害や嚥下障害
- ② 前頭葉性の特徴を有する進行性認知障害（思考の緩慢化、想起障害、意欲低下などを特徴とする）

#### (4) 画像所見（CTあるいはMRI）

進行例では、中脳被蓋部の萎縮、脳幹部の萎縮、第三脳室の拡大を認めることが多い。

#### (5) 除外項目

- ① L-DOPAが著効（パーキンソン病の除外）
- ② 初期から高度の自律神経障害の存在（多系統萎縮症の除外）
- ③ 顕著な多発ニューロパチー（末梢神経障害による運動障害や眼球運動障害の除外）
- ④ 肢節運動失行、皮質性感覚障害、他人の手徴候、神経症状の著しい左右差の存在（大脳皮質基底核変性症の除外）
- ⑤ 脳血管障害、脳炎、外傷など明らかな原因による疾患

#### (6) 判定

次の3条件を満たすものを進行性核上性麻痺と診断する。

- ① (1) を満たす。
- ② (2) の2項目以上がある、あるいは(2)の1項目及び(3)の1項目以上がある。
- ③ 他の疾患を除外できる。

## 参考事項

進行性核上性麻痺は、核上性注視障害、姿勢反射障害による易転倒性が目立つパーキンソニズム、及び認知症を主症状とする慢性進行性の神経変性疾患である。神経病理学的には、中脳と大脳基底核に萎縮、神経細胞脱落、神経原線維変化、グリア細胞内封入体が出現する。

初発症状はパーキンソン病に似るが、安静時振戦は稀で、歩行時の易転倒性、すくみ足、姿勢反射障害が目立つ。進行するにつれて、頸部の後屈と反り返った姿勢、垂直性核上性眼球運動障害（初期には眼球運動の随意的上下方向運動が遅くなり、ついには下方視ができなくなる）、構音障害や嚥下障害、想起障害と思考の緩慢を特徴とする認知症や注意力低下が出現する。徐々に歩行不能、立位保持不能となって、寝たきりになる。

抗パーキンソン病薬への反応は不良である。一時的に抗うつ薬やドロキシドパで症状が改善することがある。

非定型例として「純粹無動症」と呼ばれる病型があり、パーキンソン病に似て、歩行障害、すくみ足、易転倒性を特徴とするが、筋強剛や振戦を欠く。眼球運動障害も末期になるまで出現しないことが多い。

## 2. 大脳皮質基底核変性症

### 主要項目

(1) 中年期以降に発症し緩徐に進行する。

(2) 失行あるいはその他の大脳皮質徴候

- ① 肢節運動失行があり、左右差が目立つ。
- ② 肢節運動失行が明瞭でなくても、皮質性感覚障害、把握反応、「他人の手」徴候、反射性ミオクローヌスのいずれがあり、左右差が目立つ。
- ③ 観念運動失行が肢節運動失行よりも顕著な場合は、左右差は目立たないことが多い。
- ④ その他の認知機能障害として、稀に、認知症、異常行動、注意障害、失語などが早期から目立つ例がある。

(3) 錐体外路徴候

- ① パーキンソニズム（無動、筋強剛、振戦）：障害は下肢よりも上肢に目立つことが多い。
- ② ジストニー

(4) その他の神経症状

- ① 偽性球麻痺（構音障害、嚥下障害）
- ② 尿失禁

## (5) 画像所見

CT、MRI、SPECTで、一側優位性の障害（大脳半球の萎縮又は血流低下）は診断において、重要な支持的所見である。しかし、両側性あるいはび漫性に異常所見が出現する例もあるので、診断上必須所見とはしない。

## (6) 除外すべき疾患

- ① パーキンソン病
- ② 進行性核上性麻痺
- ③ 多系統萎縮症（特に線条体黒質変性症）
- ④ 薬剤、脳炎、脳血管障害、外傷など
- ⑤ 類似症状を呈するその他の疾患

## (7) 判定

次の3条件を満たすものを皮質基底核変性症と診断する。

- ① (1) を満たす。
- ② (2) の1項目以上、及び(3) の1項目以上がある。
- ③ 他の疾患を除外できる。

注：なお、必須ではないが、画像所見によって他の疾患を除外し、一側性優位性の障害を確認する事が望ましい。

## 参考所見

大脳皮質基底核変性症（CBD）は、一側優位性が目立つ大脳半球萎縮及び基底核変性を生じる神経変性疾患で、特有の大脳皮質症状と運動障害を呈する。

### (1) 臨床的には、以下の所見がみられる。

- ① 中年期以降に発病し緩徐に進行する。
- ② 大脳皮質症状として、前頭・頭頂葉症状が見られる。最も頻度が高く特徴的な症状は肢節運動失行で、この他に観念運動失行、皮質性感覚障害、把握反応、他人の手徴候、反射性ミオクローヌスなどが出現する。
- ③ 錐体外路症状として、パーキンソニズム（無動、筋強剛、振戦）、ジストニーなどが出現する。症状は下肢よりも上肢のほうが顕著なことが多い。
- ④ 上記神経症状には、病初期から顕著な一側優位性がみられることが多い。
- ⑤ 注意障害、認知症、異常行動のような精神症状は、通常、運動症状よりも遅れて出現する。
- ⑥ 歩行障害、偽性球麻痺（構音障害、嚥下障害）などが早期から出現するために、進行性核上性麻痺と鑑別困難な症例がある。

### (2) 画像所見

CT、MRI、SPECTで、一側優位性の大脳半球萎縮又は血流低下を認めた場合には、重要な支持的所見である。しかし、両側性あるいはび漫性の異常を認め

る例もあるので、診断上必須所見とはしない。

### (3) 薬物等への反応

L-DOPAや他の抗パーキンソン病薬への反応は不良である。抗うつ薬、ドロキシドパ、経頭蓋磁気刺激などが試みられているが、効果はあっても一時的である。

### (4) 病理学的所見

前頭・頭頂葉に目立つ大脳皮質萎縮が認められ、黒質の色素は減少している。顕微鏡的には皮質、皮質下、脳幹の諸核（視床、淡蒼球、線条体、視床下核、黒質、中脳被蓋など）に神経細胞減少とグリオシスが認められる。ピック細胞と同様の腫大した神経細胞が大脳皮質及び皮質下諸核に認められる。黒質細胞には神経原線維変化がみられる。ガリアス染色やタウ染色ではグリア細胞にも広範な変性が認められ、特にastrocytic plaque は本症に特徴的である。

## 3. パーキンソン病

以下の4項目のすべてを満たした場合、パーキンソン病と診断する。ただし、Yahr の分類の Stage は問わない。1、2、3 は満たすが、薬物反応を未検討の症例は、パーキンソン病疑い症例とする。

- (1) パーキンソニズムがある。※1
- (2) 脳CT 又はMRI に特異的異常がない。※2
- (3) パーキンソニズムを起こす薬物・毒物への曝露がない。※3
- (4) 抗パーキンソン病薬にてパーキンソニズムに改善がみられる。

※1 パーキンソニズムの定義は、次のいずれかに該当する場合とする。

- (1) 典型的な左右差のある安静時振戦（4～6 Hz）がある。
- (2) 歯車様筋強直、動作緩慢、姿勢歩行障害のうち2つ以上が存在する。

※2 脳CT 又はMRI における特異的異常とは、多発脳梗塞、被殻萎縮、脳幹萎縮、著明な脳室拡大、著明な大脳萎縮など他の原因によるパーキンソニズムであることを示す明らかな所見の存在をいう。

※3 薬物に対する反応はできるだけドパミン受容体刺激薬又はL-DOPA 製剤により判定することが望ましい。

### 参考にした診断基準：

厚生労働省特定疾患調査研究班（神経変性疾患調査研究班）による診断基準

## 8. 脊髄小脳変性症

### 【主要項目】

脊髄小脳変性症は、運動失調を主要症候とする原因不明の神経変性疾患の総称であり、臨床、病理あるいは遺伝子的に異なるいくつかの病型が含まれる。臨床的には以下の特徴を有する。

- (1) 小脳性ないしは後索性の運動失調を主要症候とする。
- (2) 徐々に発病し、経過は緩徐進行性である。
- (3) 病型によっては遺伝性を示す。その場合、常染色体優性遺伝性であることが多いが、常染色体劣性遺伝性の場合もある。
- (4) その他の症候として、錐体路徴候、錐体外路徴候、自律神経症状、末梢神経症状、高次脳機能障害などを示すものがある。
- (5) 頭部のMRIやX線CTにて、小脳や脳幹の萎縮を認めることが多く、大脳基底核病変を認めることもある。
- (6) 脳血管障害、炎症、腫瘍、多発性硬化症、薬物中毒、甲状腺機能低下症など二次性の運動失調症を否定できる。

なお、オリブ橋小脳萎縮症については、従前の診断基準では脊髄小脳変性症の一病型として取扱うこととしていたが、特定疾患治療研究事業における傷病区分の変更等を踏まえ、多系統萎縮症の一病型として取扱うこととしたため、注意を要する。（「11. 多系統萎縮症」の診断基準を参照）

### 参考にした診断基準：

厚生労働省特定疾患調査研究班（運動失調調査研究班）による診断基準

## 9. 脊柱管狭窄症

下記の症状（神経根、脊髄及び馬尾症状）と画像所見による脊柱管狭小化を総合的に診断されたものをいう。ただし、以下の各項に該当するものに限る。

- a. 頸椎部、胸椎部又は腰椎部のうち、いずれか1以上の部において脊柱管狭小化を認めるもの。
- b. 脊柱管狭小化の程度は画像上（単純X線写真、断層写真、CT、MRI、ミエログラフィーなど）脊柱管狭小化を認め、脊髄、馬尾神経又は神経根を明らかに圧迫する所見のあるものとする。
- c. 画像上の脊柱管狭小化と症状の間に因果関係の認められるもの。

### 症状

主として四肢・躯幹の痛み、しびれ、筋力低下、運動障害、脊椎性間欠跛行を呈する。排尿・排便障害を伴うことがある。これらの症状は増悪、軽快を繰り返し、次第に悪化して歩行が困難となる。転倒などの軽微な外傷機転によって症状が急激に悪化し、重篤な脊髄麻痺をきたすことがある。

### 鑑別疾患

変形性脊椎症（神経学的症状を伴わないもの）  
椎間板ヘルニア  
脊椎・脊髄腫瘍  
脊椎すべり症（神経学的症状を伴わないもの）  
腹部大動脈瘤  
閉塞性動脈硬化症  
末梢神経障害  
運動ニューロン疾患  
脊髄小脳変性症  
多発性神経炎  
脳血管障害  
筋疾患  
後縦靭帯骨化症

### 参考にした診断基準：

厚生労働省特定疾患調査研究班（脊柱靭帯骨化症調査研究班）による診断基準



## 10. 早老症

ウェルナー症候群、プロジェリア症候群、コケイン症候群に該当するものをいう。  
ウェルナー症候群に関しては、以下の確実例及び疑い例に該当するものをいう。

確実例：（１）のすべてと（２）の２つ以上  
（１）の２つと（３）

疑い例：（１）の２つと（２）の２つ以上

（１）主徴候：

- a. 早老性外貌（白髪、禿頭など）
- b. 白内障
- c. 皮膚の萎縮、硬化又は潰瘍形成

（２）その他の徴候と所見

- a. 原発性性腺機能低下
- b. 低身長及び低体重
- c. 音声の異常
- d. 骨の変形などの異常
- e. 糖同化障害
- f. 早期に現れる動脈硬化
- g. 尿中ヒアルロン酸増加
- h. 血族結婚

（３）皮膚線維芽細胞の分裂能の低下

参考にした診断基準：

厚生省特定疾患調査研究班（ホルモン受容機構異常調査研究班）によるウェルナー症候群の診断の手引き

## 11. 多系統萎縮症

### 1. 主要項目

#### (1) オリブ橋小脳萎縮症

中年以降に発症し、初発・早期症状として小脳性運動失調が前景に現れる。経過とともにパーキンソニズム、自律神経症状(排尿障害や起立性低血圧など)を呈することが多い。頭部のMRIで、小脳、橋(特に底部)の萎縮を比較的早期から認める。この変化をとらえるにはT1WI矢状断が有用である。また、T2WI水平断にて、比較的早期から橋中部に十字サインが認められる。この所見では診断的意義が高い。

#### (2) 線条体黒質変性症

中年以降に発症し、パーキンソン病様の症状で発症し、振戦よりは筋固縮、無動が目立つ。抗パーキンソン病薬に対する反応は不良であるが、数年間にわたって有効な例もある。経過と共に、自律神経症候や運動失調が加わってくる。MRIにて、橋底部、小脳の萎縮、線条体の萎縮、被殻外側のスリット状のT2高信号域などが診断の補助となる。特に被殻外側のT2高信号像の診断的意義は高い。パーキンソン病やびまん性レビー小病体との鑑別には<sup>123</sup>I-MIBG心筋シンチグラフィが有用である。パーキンソン病やレビー小病体では、心筋への集積低下が認められるのに対して、多系統萎縮症では集積低下は認めない。

#### (3) シャイ・ドレーガー症候群

中年以降に発症し、起立性低血圧(収縮期でも20mmHgもしくは拡張期で10mmHg以上)、排尿障害(100mL以上の残尿・尿失禁)、男性での陰萎を中心とした自律神経症状が前景となる。発症後1年間にわたり上記の自律神経症状が前景であった場合に、シャイ・ドレーガー症候群ととらえる。発症後5年以上経過しても自律神経症状のみである場合は、他疾患(純粋自律神経失調症 pure autonomic failure ; PAF)や他の自律神経ニューロパチー(アミロイド・ポリニューロパチーや糖尿病性ニューロパチー)との鑑別が必要である。

## 2. 参考事項

これまで、オリブ橋小脳萎縮症、線条体黒質変性症、シャイ・ドレーガー症候群として分類されてきた疾患については、病変分布の濃淡（オリブ、橋、小脳、線条体、黒質、自律神経系の変性がさまざまな分布で認められる）によって臨床症状に多少の異なりがあるものの、基本的な臨床像は共通していることに加え、病理学的にも、特徴的なオリゴデンドロサイト内嗜銀性封入体が観察されることから、同一の疾患としてとらえられるようになり、これらの疾患を多系統萎縮症と総称するようになった。臨床的には、小脳性運動失調症、パーキンソニズム、自律神経症状のいずれかを初発症状として発病し、経過と共にそれ以外の症状も明らかになってくる。進行例では声門開大障害に伴う特徴的ないびきや睡眠時無呼吸が観察されることが多く、突然死を起こすことがあり注意する必要がある。

### 参考にした診断基準：

厚生労働省特定疾患調査研究班（運動失調症調査研究班）による診断基準

## 12. 糖尿病性神経障害、糖尿病性腎症及び糖尿病性網膜症

(1) を満たした上で、(2) ~ (4) の各疾病に関する状態に該当するものをいう。

### (1) 糖尿病の診断

a. 空腹時血糖値 $\geq$ 126mg/dl、75gOGTT 2時間値 $\geq$ 200mg/dl、随時血糖値 $\geq$ 200mg/dl、のいずれか（静脈血漿値）が、別の日に行った検査で2回以上確認できること。

(注1) これらの基準値を超えても、1回の検査だけの場合には糖尿病型と呼ぶ。

(注2) ストレスのない状態での高血糖の確認が必要である。1回目と2回目の検査法は同じである必要はない。1回目の判定が随時血糖値 $\geq$ 200mg/dlで行われた場合は、2回目は他の方法によることが望ましい。1回目の検査で空腹時血糖値が126-139mg/dlの場合には、2回目にはOGTTを行うことを推奨する。

b. 1回だけの検査が糖尿病型を示し、かつ次のいずれかの条件がみたされること。

ア. 糖尿病の典型的症状（口渇、多欲、多尿、体重減少）の存在

イ. HbA1c $\geq$ 6.5%（日本糖尿病学会グリコヘモグロビン標準化委員会の標準検体による補正值）

ウ. 確実な糖尿病網膜症の存在

c. 過去において上記のa. ないしb. がみたされたことがあり、それが病歴などで確認できること。

(注1) 以上の条件によって、糖尿病の判定が困難な場合には、患者を追跡し、時期を置いて再検査する。

(注2) 糖尿病の診断に当たっては、糖尿病の有無のみならず、分類（成因、代謝異常の程度）、合併症などについても把握するように努める。

(2) 糖尿病性神経障害

以下の重症度評価表において4点以上であること

重症度評価表

項目	スコア			
	0	1	2	3
自覚症状				
1 パレステジア	なし	軽度	中等度	高度
2 しびれ感	なし	軽度	中等度	高度
3 足が冷たい、熱い	なし	軽度	中等度	高度
他覚所見				
4 足の第1指の触覚低下	なし	軽度	中等度	高度
5 筋萎縮	なし	軽度	中等度	高度
6 足の第1指の振動覚低下	なし	軽度	中等度	高度
7 アキレス腱反射	正常	減弱	遅延	消失
8 起立時血圧下降 (mmHg)	~10	11~20	21~34	35~
電気生理学的検査				
9 F波最小潜時 (m/sec)	≤27	28~30	31~33	≥34
10 F波伝導速度 (m/sec)	≥56	50~55	45~49	<45

(3) 糖尿病性腎症

糖尿病性腎症病期分類第2期（早期腎症）以上の所見が見られること。

糖尿病性腎症病期分類

病期	臨床的特徴		病理学的特徴 (参考所見)
	尿蛋白 (アルブミン)	GFR (Ccr)	
第1期 (腎症前期)	正常	正常 時に高値	びまん性病変：なし~軽度
第2期* (早期腎症)	微量アルブミン尿	正常 時に高値	びまん性病変：軽度~中等度 結節性病変：ときに存在
第3期-A (顕性腎症前期)	持続性蛋白尿	ほぼ正常	びまん性病変：中等度 結節性病変：多くは存在
第3期-B (顕性腎症後期)	持続性蛋白尿**	低下**	びまん性病変：高度 結節性病変：多くは存在
第4期 (腎不全期)	持続性蛋白尿	著明低下 (血清クレアチニン上昇)	荒廃糸球体
第5期 (透析療法期)			

- \* 腎症早期診断に必須である微量アルブミン尿の診断基準を下記の通りとする
  - a. スクリーニング  
来院時尿（随時尿）を用い、市販のスクリーニング用キットで測定する。
  - b. 診断  
上記スクリーニングで陽性の場合、あるいは初めから時間尿を採取し、以下の基準に従う。
 

夜間尿	10 $\mu$ g/分以上
24 時間尿	15 $\mu$ g/分以上
昼間（安静時）尿	20 $\mu$ g/分以上
- (注1) a. 及びb. の両者とも、日差変動が大きいいため、複数回の採尿を行い判定すること。
- (注2) 試験紙法で尿蛋白軽度陽性の場合でも、尿中アルブミン測定が望ましい。なお、微量アルブミン尿の上限は、約 200  $\mu$ g/分とされている。
- (注3) 以下の場合には判定が紛らわしい場合があるので検査を避ける。
  - 高度の希釈尿
  - 妊娠中、生理中の女性
  - 過激な運動後、過労、感冒など
- c. 除外診断
  - ア. 非糖尿病性腎疾患
  - イ. 尿路系異常と感染症
  - ウ. うっ血性心不全
  - エ. 良性腎硬化症

\*\* 持続性蛋白尿約 1 g / 日以上、GFR (Ccr) 約 60mL / 分以下を目安とする。

#### (4) 糖尿病性網膜症

以下の分類で軽症網膜症（無症状）のものを除く

病型	臨床所見
非増殖網膜症	
軽症網膜症（無症状）	壁の薄い毛細血管瘤、点状網膜出血
中等症網膜症（黄斑浮腫がみられる場合には症状あり）	壁が薄い又は厚い毛細血管瘤、網膜出血、硬性白斑、網膜浮腫、特に黄斑浮腫
重症網膜症（増殖前網膜症）	網膜出血、毛細血管瘤、軟性白斑、IRMA、数珠状静脈異常

増殖網膜症	
活動性の高い網膜症 (漏出性、充血、活動性、代償不全)	<p>顕著な網膜所見：網膜出血、IRMA、数珠状静脈異常、軟性白斑、網膜浮腫</p> <p>新生血管：裸の新生血管、小さな繊維増殖、口径拡大、乳頭近傍を含む、急速な進展</p> <p>硝子体：初期には収縮なし、収縮による硝子体出血</p> <p>経過：急速に進展、安定期や非漏出性へ</p>
中等度の網膜症(乾性、静止性、安定性)	<p>顕著でない網膜所見</p> <p>新生血管：裸の新生血管、さまざまな程度の繊維増殖、しばしば長く糸状、乳頭近傍を含まない、進展や寛解は緩徐</p> <p>経過：徐々に進展、安定期又は寛解期へ</p>
燃えつきた網膜症	<p>網膜所見：動脈狭細化・白線化・混濁、静脈白線化・不規則少数の出血、白斑、IRMA</p> <p>新生血管：繊維増殖膜による被覆、消失</p> <p>硝子体：完全収縮、下方に陳旧性硝子体混濁</p> <p>経過：沈静化、ときに新鮮な硝子体出血</p> <p>網膜機能：局在性又はびまん性の牽引性網膜剥離、後極部が非剥離0.1~0.6、重症な網膜虚血、重篤な視力障害の原因となる。</p>

黄斑浮腫については、以下の基準のうち、中等症黄斑症(黄斑浮腫)、重症黄斑症(黄斑浮腫)の基準を満たすものとする。

重症度レベル	散瞳下眼底検査所見
黄斑症(黄斑浮腫)なし	眼底後極に網膜浮腫による肥厚、硬性白斑なし。
黄斑症(黄斑浮腫)あり	眼底後極に網膜浮腫による肥厚、硬性白斑あり。

黄斑症(黄斑浮腫)が存在する場合、以下のように重症度を分類することができる

重症度レベル	散瞳下眼底検査所見
軽度黄斑症(黄斑浮腫)	網膜浮腫による肥厚、硬性白斑が眼底後極にあるが、黄斑中央部より離れている。
中等度黄斑症(黄斑浮腫)	網膜浮腫による肥厚、硬性白斑が黄斑中央部に近づきつつあるが到達していない。
重度黄斑症(黄斑浮腫)	網膜浮腫による肥厚、硬性白斑が黄斑中央部に到達している。

参考にした診断基準：

糖尿病については、糖尿病診断基準検討委員会報告による診断基準

糖尿病性腎症については、厚生省糖尿病調査研究班による糖尿病性腎症早期診断基準及び厚生省糖尿病研究班による糖尿病性腎症病期分類

糖尿病性網膜症については、Davis 分類及び糖尿病黄斑症(黄斑浮腫)国際重症度分類

糖尿病性神経障害については、厚生省糖尿病研究班による糖尿病性神経障害重症度評価表

## 13. 脳血管疾患

明らかな血管性の器質的脳病変を有するもので、以下の分類に該当するものをいう。

---

### 1. 虚血群＝脳梗塞症\*

- ① アテローム血栓性脳梗塞
- ② ラクナ梗塞
- ③ 心原性脳塞栓症
- ④ その他の分類不能な脳梗塞(症)

### 2. 出血群＝頭蓋内出血

- ①脳出血
  - ②くも膜下出血
  - ③その他の頭蓋内出血
- 

※ 明確な脳血管性と思われる発作を欠き、神経症候も認められないが、偶然CT・MRIなどで見出された脳梗塞は、無症候性脳梗塞と呼び、その他の症候を有する脳梗塞は、脳梗塞症と呼んで区別することが望ましい。

(診断基準)

#### 1. 虚血群＝脳梗塞(症)

##### 1) アテローム血栓性脳梗塞

内頸動脈、前・中・後大脳動脈、椎骨動脈や脳底動脈あるいはその皮質枝のアテローム血栓によって生じた脳梗塞。

##### (1) 臨床症状

1. 安静時の発症が比較的多い。
2. 局所神経症候は病巣部位や閉塞血管により多彩であるが、片麻痺、四肢麻痺、半身感覚障害、同名性半盲、失語などが多い。
3. 意識障害は重篤なものから、ないものまで多様。内頸動脈や脳底動脈の閉塞では高度の意識障害を呈することがある。
4. 症状の進行は一般に緩徐であり段階的な進行を示すが、アテローム血栓が栓子となり脳末梢部血管に塞栓を生じる動脈原性脳塞栓症では突発発症する。

##### (2) CT・MRI所見

1. CT上、発症1～2日後に責任病巣に相当する脳主幹動脈、ないしはその皮質枝領域にX線低吸収域(LDA)が出現する。
2. MRI上、拡散強調画像では発症早期から、FLAIR・T2強調画像では発症数



時間以内から、責任病巣に一致する高信号域を認める。CT・MRIともに病巣最大径が1.5 cmを超えることが多い。

### (3) その他

1. 動脈硬化を伴う基礎疾患（高血圧、糖尿病、高脂血症など）の存在することが多い。
2. 時に頸部に血管雑音（bruit）が聴取される。この場合は頸部超音波検査、MRA検査などを行い内頸動脈狭窄・閉塞の有無をチェックする事が望ましい。

## 2) ラクナ梗塞

脳深部の穿通枝領域に生じた直径1.5cm以下の小梗塞。

### (1) 臨床症候

2. 安静時の発症が多い。
3. 典型的なものは、意識障害を伴わず、片麻痺、半身感覚障害、失調性片麻痺などのみを呈する。

### (2) CT・MRI所見

1. CT上、発症1～2日後に脳の深部（穿通枝領域）に直径1.5cm以下のX線低吸収域（CT）を認める。
2. MRI上、拡散強調画像では発症早期から、FLAIR・T2強調画像では発症4～5時間以内から責任病巣に一致する高信号域を認める。CT・MRIともに病巣最大径が1.5 cmを超えない。特に脳幹部などの病巣検出や微小なラクナ梗塞の発見にはCTよりもMRI検査が望ましい。

### (3) その他

基礎疾患に高血圧、糖尿病などを認める事が多く、また時には脳梗塞症発現以前から存在した無症候性脳梗塞を画像上に認める事がある。

## 3) 心原性脳塞栓症

心房細動、心臓弁膜症、陳旧性心筋梗塞などの患者に生じた心臓内血栓が栓子となり、脳血管に塞栓が生じたもの。

### (1) 臨床症候

1. 特定脳動脈領域の局所神経症候が突発し、急速に完成する。大脳皮質を含む病巣が多く、失語・失認などの大脳皮質症候を伴う事が多い。内頸動脈塞栓症では重篤な症状が突発する。
2. 意識障害を伴う事が多い。
3. 塞栓原と考えられる心疾患（心房細動、弁膜疾患、心筋梗塞など）の合併がある。

## (2) CT・MRI 所見

1. CT上、発症1～2日以内に責任病巣に相当するX線低吸収域（LDA）が出現する。
2. CT上、数日以内にLDA内に混在するX線高吸収域（HDA）（これは出血性梗塞の存在を意味する）が高頻度にみられる。
3. MRI上、拡散強調画像では発症早期から、FLAIR・T2強調画像でも数時間以内に高信号領域が出現する。
4. 内頸動脈などの主幹動脈塞栓では画像上、早期から強い脳浮腫の存在を示す所見がみられる事がある。

## (3) その他

塞栓原となる心疾患を診断する事及び神経症候が突発した事を確認する事が診断上、極めて重要である。発症後の時期にもよるが、出血性梗塞の存在も診断の参考になる。

## 4) その他の分類不能な脳梗塞

CT所見や臨床症候から脳出血は否定できるが、上記1) 2) 3) に該当しないものや、上記1) 2) 3) のうち2つ以上が混在する場合は分類不能とする。空気塞栓、脂肪塞栓、奇異性塞栓などもここに分類される。

## 2. 出血群＝頭蓋内出血

### 1) 脳（実質内）出血

#### (1) 臨床症状

1. 通常、高血圧症の既往があり、発症時には著しく血圧が上昇する。
2. 日中活動時に発症することが多い。
3. しばしば頭痛があり、ときに嘔吐を伴う。
4. 意識障害をきたすことが多く、急速に昏睡に陥ることもある。
5. 局所神経症候は出血部位によって左右され、多彩であるが、被殻、視床の出血の頻度が高く、片麻痺、片側性感覚障害が多い。

#### (2) CT所見

発症直後から出血部位に一致してX線高吸収域（HDA）が出現する。

注：確定診断は脳実質内巣を証明することである。高血圧による脳細動脈の血管壊死もしくは類繊維素変性が原因となり出血する高血圧性脳出血が一般的である。小出血では頭痛、意識障害を欠き、脳梗塞との鑑別が困難なものがある。臨床障害による診断は蓋然的なものであり、確定診断はCTによる血腫の証明が必要である。

## 2) くも膜下出血

### (1) 臨床症状

1. 突発する激しい頭痛（嘔気、嘔吐を伴うことが多い）で発症する。
2. 髄膜刺激症状（項部硬直、Kernig 徴候など）がある。
3. 発症直後は局所神経症状が出現することは少ない（ただし、ときに発症当初より一側性の限局性の動眼神経麻痺を呈する）。
4. 発症時に意識障害をきたすことがあるが、しばしば一過性である。
5. 網膜前出血をみることがある。
6. 血性髄液（注）

### (2) CT 所見

1. くも膜下腔（脳槽、脳溝など）に出血を認める X 線高吸収域（HDA）を認める。
2. ときに脳実質内の出血を合併することがある。

### (3) その他

脳血管撮影では脳動脈瘤、脳動脈奇形などの血管異常を認めることが多い。

注：確定診断はくも膜下腔への出血の確認であるが、CT で出血が証明される場合は髄液検査の必要はない。

### 参考にした診断基準：

厚生省循環器病委託研究班（平成元年度）による研究報告を平成 17 年に日本脳卒中学会により修正

## 14. 閉塞性動脈硬化症

動脈硬化症は全身性疾患であるが、それに伴って腹部大動脈末梢側、四肢の主幹動脈、下肢の中等度の動脈等に閉塞が見られる場合であって、以下の状態のうち、Ⅱ度以上に該当するもの。

I 度 冷感、しびれ感

Ⅱ 度 間歇性跛行

Ⅲ 度 安静時痛

Ⅳ 度 潰瘍、壊死

参考にした診断基準：

Fontaine の分類

## 15. 慢性閉塞性肺疾患

以下の状態に該当するものをいう。

慢性気管支炎あるいは肺気腫による気流閉塞を特徴とする疾患である。気流閉塞は通常は進行性であり、ときには、気道反応性の亢進を伴い、また部分的には可逆的な場合もあるが、特異的な原因によるものを除外する。

### (1) 慢性気管支炎

気管支からの過剰な粘液分泌を特徴とし、喀痰を伴う咳 (Productive cough) が慢性あるいは繰り返し起こるもの。慢性とは1年に3ヶ月以上続き、それが2ヶ年 (2冬連続) 以上にわたる場合。但し、特異的肺疾患、新生物、心疾患などによるものは除外される

### (2) 肺気腫

呼吸細気管支より末梢の肺胞の異常拡張

### (3) 気管支喘息

種々の刺激に対して気道の反応性が亢進した状態で広範な気道の狭窄を特徴とし、この閉塞性障害が自然にあるいは治療により変化するもの。ただし、肺、心、血管系の病変に由来するものは除く。

### (4) びまん性汎細気管支炎

参考とした診断基準：

アメリカ合衆国胸部学会作成診断分類

## 16. 両側の膝関節又は股関節に著しい変形を伴う変形性関節症

### (1) 両側の膝関節に著しい変形を伴う変形性関節症

両側の膝関節にX線所見上、骨棘形成、関節裂隙の狭小化、軟骨下骨の骨硬化、骨嚢胞の形成等の著しい変形を伴い、日本整形外科学会変形性膝関節症治療成績判定基準において何らかの障害が認められるもの。

#### a. 変形性膝関節症治療成績判定基準

	右	左
① 疼痛・歩行能		
1) 1 km 以上歩行可、通常疼痛はないが、動作時たまに疼痛を認めてもよい。	3 0	3 0
2) 1 km 以上歩行可、疼痛あり。	2 5	2 5
3) 500m 以上、1 km 未満の歩行可、疼痛あり	2 0	2 0
4) 100m 以上、500m 未満の歩行可、疼痛あり	1 5	1 5
5) 室内歩行又は 100m 未満の歩行可、疼痛あり	1 0	1 0
6) 歩行不能	5	5
7) 起立不能	0	0
②疼痛・階段昇降能		
1) 昇降自由・疼痛なし	2 5	2 5
2) 昇降自由・疼痛あり、手すりを使い・疼痛なし	2 0	2 0
3) 手すりを使い・疼痛あり、一歩一歩・疼痛なし	1 5	1 5
4) 一歩一歩・疼痛あり、手すりを使い一歩一歩・疼痛なし	1 0	1 0
5) 手すりを使い一歩一歩・疼痛あり	5	5
6) できない	0	0
③屈曲角度及び強直・高度拘縮		
1) 正座可能な可動域	3 5	3 5
2) 横座り・胡座可能な可動域	3 0	3 0
3) 110 度以上屈曲可能	2 5	2 5
4) 75 度以上屈曲可能	2 0	2 0
5) 35 度以上屈曲可能	1 0	1 0
6) 35 度未満の屈曲、又は強直、高度拘縮	0	0
④腫脹		
1) 水腫・腫脹なし	1 0	1 0
2) 時に穿刺必要	5	5
3) 頻回に穿刺必要	0	0
総 計		

## b. 記入要項

### ア. 疼痛・歩行能

- ・歩行はすべて連続歩行（休まずに一気に歩ける距離）を意味する。
- ・疼痛は歩行時痛とする（疼痛は鈍痛、軽度痛、中等度痛をふくむ）。
- ・ある距離までしか歩けないが、その範囲では疼痛ない時は、その1段上のクラスの疼痛・歩行能とする。
- ・ある距離で激痛が現れる時、その1段下のクラスの疼痛・歩行能とする。
- ・「通常疼痛ないが、動作時たまに疼痛あってもよい」は買物後、スポーツ後、仕事後、長距離歩行後、歩き初めなどに疼痛がある状態をいう。
- ・「1km以上の歩行」はバスの2～3停留所間隔以上歩ける、あるいは15分以上の連続歩行可能をいう。
- ・「500m以上、1km未満の歩行」は買物が可能な程度の連続歩行をいう。
- ・「100m以上、500m未満の歩行」は近所づきあい程度の連続歩行をいう。
- ・「室内歩行又は100m未満の歩行」は室内又は家の周囲、庭内程度の連続歩行をいう。
- ・「歩行不能」は起立はできるが歩けない、歩行出来ても激痛のある場合をいう。

### イ. 疼痛・階段昇降能

- ・疼痛は階段昇降時痛をいう。
- ・疼痛は鈍痛、軽度痛、中等度痛をいう。
- ・激痛があるときはその1段下のランクとする。
- ・筋力低下などで「出来ない」状態であるが疼痛のない時は「手すりを使い一歩一歩（1段2足昇降）で疼痛あり」とする。

### ウ. 屈曲角度及び強直・高度拘縮

- ・「110°以上屈曲可能」は110°以上屈曲可能であるが、正座、横座り、胡座は出来ない状態をいう。
- ・「75°以上屈曲可能」は75°以上110°未満の屈曲可能をいう。
- ・「35°以上屈曲可能」は35°以上75°未満の屈曲可能をいう。
- ・「高度拘縮」は肢位の如何にかかわらず arc of motion で35°以下をいう。

### エ. 腫脹

- ・「時に穿刺必要」：最近時に穿刺を受けている、又は時にステロイドの注入を受けている、など。
- ・「頻回に穿刺必要」：常に水腫がある。

## (2) 両側の股関節に著しい変形を伴う変形性関節症

両側の股関節にX線所見上、関節裂隙の不整狭小化、軟骨下骨梁の骨硬化、骨棘形成、骨嚢胞の形成、骨頭変形等の著しい変形を伴い、日本整形外科学会股関節機能判定基準において何らかの障害が認められるもの。

a. 股関節機能判定基準

	右	左
①疼痛		
1) 股関節に関する愁訴が全くない。	4 0	4 0
2) 不定愁訴（違和感、疲労感）があるが、痛みはない。	3 5	3 5
3) 歩行時痛みはない（ただし歩行開始時あるいは長距離歩行後疼痛を伴うことがある）。	3 0	3 0
4) 自発痛はない。歩行時疼痛はあるが、短時間の休息で消退する。	2 0	2 0
5) 自発痛はときどきある。歩行時疼痛があるが、休息により軽快する。	1 0	1 0
6) 持続的に自発痛又は夜間痛がある。	0	0
具体的表現		

②可動域（記入要項を参照）

角 度	右	左
屈 曲		
伸 展		
外 転		
内 転		

点 数	右	左
屈 曲		
外 転		

③歩行能力	
1) 長距離歩行、速歩が可能、歩容は正常。	2 0
2) 長距離歩行、速歩は可能であるが、軽度の跛行を伴うことがある。	1 8
3) 杖なしで、約 30 分又は 2km 歩行可能である。跛行がある。日常の屋外活動にはほとんど支障がない。	1 5
4) 杖なしで、10-15 分程度、あるいは約 500m 歩行可能であるが、それ以上の場合、1 本杖が必要である。跛行がある。	1 0
5) 屋内で活動はできるが、屋外活動は困難である。屋外では 2 本杖を必要とする。	5
6) ほとんど歩行不能。	0
具体的表現	



	容易	困難	不能
④日常生活動作			
1) 腰掛け	4	2	0
2) 立ち仕事（家事を含む） ※持続時間約 30 分。、休息を要する場合、困難とする。 5分くらいしかできない場合、不能とする。	4	2	0
3) しゃがみこみ・、立ち上がり ※支持が必要な場合、困難とする。	4	2	0
4) 階段の昇り降り ※手すりを要する場合は困難とする。	4	2	0
5) 車、バスなどの乗り降り	4	2	0

b. 総計評価：

$$\frac{\text{右、左}}{\text{両側の機能}} : \frac{(\quad) + (\quad)}{(\quad)}$$

c. 股関節機能診断基準の記入要項

ア. 疼痛について

- ・左右別々に記入する。
- ・40点は全く正常な股関節を対象とするので注意を要する。
- ・記載に際しては欄外に「具体的表現」の項があるので、ここに患者の表現をできるだけ記入する。

イ. 可動域について

- ・可動域は5°刻みで記載する。配点は下表の通り外転の10°未満を除き、10°刻みとする。
- ・拘縮のある場合はこれを引き、可動域で評価する。

屈曲	配点	外転	配点
0° ~ 10° 未満	0点	0° ~ 5° 未満	0点
10° ~ 20° 未満	1点	5° ~ 10° 未満	2点
...	...	10° ~ 20° 未満	4点
110° ~ 120° 未満	11点	20° ~ 30° 未満	6点
120° ~	12点	30° ~	8点

\* 拘縮のない場合

(例) 屈曲	100°、伸展 0°	→10点	} 計 16点
外転	20°	→6点	

\* 拘縮のある場合

(例) 屈曲拘縮 20°、外転拘縮 5° で屈曲 100°、外転 20° 可能な場合

屈曲	100°	—	20°	=	80°	→	8 点	} 計 12 点
外転	20°	—	5°	=	15°	→	4 点	

ウ. 歩行能力について

- ・両側の機能として記入する。
- ・20 点、18 点の項に表記される「速歩」とは「小走り」と理解する。これと同類の動作はすべて速歩とする。
- ・内容に関しては欄外の具体的表現の所に記入する。

エ. 日常生活動作について

- ・両側の機能として記入する。
- ・立ち仕事、しゃがみこみ・立ち上がり、階段の昇り降りについては注に準じて困難を判断する。
- ・車、バスなどの乗り降りについては本人の訴えで判断する。

オ. 表記法について

- ・両側機能と片側機能に分けられる項目で得点をそれぞれ記載して見られるようにした。

右、左 : 疼痛と可動域の合計 とし、満点は、60、60  
両側の機能 歩行能力と日常生活動作の合計 40

となる。

- ・たとえば、人工股関節置換術の両側例（あるいはカテゴリーB）で、左のみ手術が施行された場合、評価点が

35、48  
28

であったなら、カテゴリーBで左術前××点が術後 76 点になった、という表現となる。

参考にした診断基準：

日本整形外科学会 評価基準・ガイドライン・マニュアル集に基づき、平成 18 年に日本整形外科学会において一部修正