

## 目 次

1．筋萎縮性側索硬化症	1
2．後縦靱帯骨化症	3
3．骨折を伴う骨粗鬆症	4
4．シャイ・ドレーガー症候群	5
5．初老期における痴呆	6
6．脊髄小脳変性症	7
7．脊柱管狭窄症	11
8．早老症	12
9．糖尿病性神経障害、糖尿病性腎症及び糖尿病性網膜症	13
10．脳血管疾患	17
11．パーキンソン病	20
12．閉塞性動脈硬化症	22
13．慢性関節リウマチ	23
14．慢性閉塞性肺疾患	24
15．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	25

## 1. 筋萎縮性側索硬化症

次の ~ のすべてを満たすこと。

成人発症である。

経過は進行性である。

神経所見で、以下の(1) a. ~ c. のいずれか2つ以上がみられる。

筋電図で、以下の(2)の所見がみられる。

鑑別診断で、以下の(3)のいずれでもない。

### (1) 神経所見

#### a. 球症状：

舌の麻痺・萎縮、筋線維束性収縮 (fasciculation)

構語障害

嚥下障害

#### b. 上位ニューロン徴候 (錐体路徴候)

痙縮

深部反射亢進

病的反射出現

#### c. 下位ニューロン徴候 (前角細胞徴候)

筋線維束性収縮 (fasciculation)

筋萎縮

筋力低下

### (2) 臨床検査所見

#### a. 筋電図

ア. 高振幅電位

イ. 多相性電位

### (3) 鑑別診断

a. 下位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

b. 上位ニューロン障害のみを示す変性疾患 = 原発性側索硬化症

c. 脳幹病変によるもの = 腫瘍、多発性硬化症など

d. 脊髄病変によるもの = 頸椎症、後縦靭帯骨化症、椎間板ヘルニア、腫瘍、脊髄空洞症、脊髄炎など

e. 末梢神経病変によるもの = 多発神経炎 (遺伝性、非遺伝性)

f. 筋病変によるもの = 筋ジストロフィー、多発筋炎など

g. 偽性球麻痺

### (4) 参考事項

診断上次の事項が参考となる。

- a . 遺伝性を示す症例がある。
- b . 下肢から発症する場合は早期から下肢の深部反射が低下、消失することがある（下肢型）。
- c . 稀に初期から痴呆を伴う例がある。
- d . 感覚障害、眼球運動障害、膀胱直腸障害、小脳症候を欠く。ただし長期の経過ではこれらの一部が認められることがある。

参考にした診断基準：

厚生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

## 2. 後縦靭帯骨化症

以下の状態であるものをいう。

### (1) 自覚症状ならびに理学所見

- 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. 四肢の腱反射異常
- 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

X線側面像において、後縦靭帯骨化症では椎体後縁に並行する骨化像を、黄色靭帯骨化症では脊柱管の後方部分で、椎弓間及び椎間孔に骨化像を示す。

#### b. 断層写真

単純X線写真により靭帯骨化の有無の判定が困難な場合は、側面断層写真が有用である。

#### c. 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。

#### d. MRI

靭帯骨化による脊髄の圧迫病態をみるには、MRIが有用である。靭帯骨化は多くは低信号を呈するが、骨化巢内に高信号域を認める例があり、小骨髄腔を抽出したものと考えられる。

### (4) 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

### 3. 骨折を伴う骨粗鬆症

以下の状態であるものをいう。

#### (1) 骨粗鬆症の診断

##### a. X線上椎体骨折を認める場合

低骨量(骨萎縮度1度以上、あるいは骨塩量値が若年成人平均値(YAM)の80%以下)で非外傷性椎体骨折のあるもの。

##### b. X線上椎体骨折を認めない場合

	脊椎X線像	骨塩量値
正常	骨萎縮なし	
骨量減少	骨萎縮度 度	YAMの80%~70%
骨粗鬆症	骨萎縮度 度以上	YAMの70%未満

YAM: 若年成人平均値(20~44歳)

(注) 骨塩量は原則として腰椎の骨塩量とし、腰椎骨塩量の評価が困難な場合のみ橈骨、第二中手骨、大腿骨頸部、踵骨の骨塩量値を用いる。骨萎縮とは radiographic osteopenia に相当する。

#### (2) 骨折の診断

症状および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検討委員会案

#### 4. シャイ・ドレーガー症候群

以下の状態であるものをいう。

(1) 発病年齢

通常 30 歳代～60 歳代の成人に発病する。

(2) 発病・経過様式

潜行性に発現し、進行性に経過する。

(3) 三主要症状

- a. 自律神経症状、小脳症状、錐体外路症状からなる。
- b. 自律神経症状は早期に必発する症状で、起立性低血圧を中心に排尿障害、発汗低下等の自律神経症状の中で複数のものが出現する。
- c. 小脳症状と錐体外路症状（パーキンソン病様症状）のいずれか一方又は両方がみられる。

(4) 他の疾患を鑑別除外できる。

- a. 急性汎自立神経失調症 (acute pandysautonomia)
- b. 純粋性進行性自律神経失調症 (pure progressive autonomic failure)
- c. Status lacunaris

参考にした診断基準：

厚生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

## 5. 初老期における痴呆

「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)」による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(またはそれ以上)
    - 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、対象を認識また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、社会的また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)(アメリカ合衆国精神医学会作成)

## 6. 脊髄小脳変性症

各病型について、以下の状態であるものをいう。

### (1) オリブ橋小脳萎縮症 (Olivopontocerebellar atrophy : OPCA)

- a. 中年以降に発病する孤発性疾患で、遺伝性はない。
- b. 初発・早期症状として小脳性運動失調が前景に現れる。
- c. 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。
- d. 頭部のX線CTやMRIで、小脳、橋（特に底部）の萎縮を認める。

(注1) 我が国の脊髄小脳変性症の中で最も多い病型であり、進行がやや速い。

(注2) このOPCAのほかに、線条体黒質変性症とShy-Drager症候群を合わせて病理学的見地から多系統萎縮症 (Multiple System Atrophy ; MSA) と呼ぶ場合もある。

### (2) 皮質性小脳萎縮症 (Cortical Cerebellar Atrophy : CCA)

[従来診断基準における晩発性小脳皮質萎縮症 (LCCA) と同じ病型]

- a. 中年以降に発病する孤発性疾患で、遺伝性はない。
- b. 初発・早期症状として小脳性運動失調が前景に現れる。
- c. パーキンソニズム、自律神経症状が出現することはほとんどない。
- d. 頭部のX線CTやMRIで、小脳萎縮を認めるが、脳幹萎縮は認めない。
- e. アルコール中毒、悪性腫瘍、甲状腺機能低下症、抗てんかん薬中毒症など二次性に生じる小脳性運動失調症あるいは小脳萎縮などが除外できる。

(注1) 純粋に小脳症状のみを呈する病型であり、進行が著しく遅い。

(注2) 臨床症状が小脳症状だけであっても、画像的に小脳や脳幹の萎縮がある場合にはOPCAとして経過を観察する。

### (3) Machado-Joseph病 (MJD)

[従来診断基準におけるJoseph病と同じ病型]

- a. 優性遺伝を示す。
- b. 若年～中年、ときに老年に小脳性運動失調を初発する。
- c. 眼振、錐体路徴候（痙性を示すことが多い）がほぼ共通に見られ、その他アテトーシス、ジストニア、びっくり眼、顔面ミオキミア、眼球運動障害、筋萎縮などもある。晩期には感覚障害、自律神経症状（特に排尿障害）も認められることがある。
- d. 頭部のX線CTやMRIで小脳萎縮、脳幹萎縮を認める。
- e. 第14染色体長腕に遺伝子座をもつMJD1遺伝学内のCAGリピートに異常伸長があることを証明すれば診断は確定する。

(注1) 優性遺伝を示す脊髄小脳変性症の中で、最も頻度が高い病型である。

(注2) 普段はむしろ眼瞼下垂のように見えるが、開眼時にびっくり眼が明らかになることが多いので注意。なお性格変化や明らかな痴呆は認めない。



(4) 遺伝性オリブ橋小脳萎縮症

[従来診断基準における Menzel 型遺伝性運動失調症はこれに含まれるが、これより更に広い概念]

- a. 優性遺伝を示す。
- b. 発病は若年～中年である。
- c. 小脳性運動失調が主体であるが、そのほかに眼の異常（眼振、緩徐眼球運動、複視など）、深部反射の異常（亢進、低下、消失）などを伴う。稀には、筋萎縮、舞踏アテトーシスをみることもある。
- d. 頭部のX線CTやMRIで小脳萎縮、脳幹萎縮を認める。
- e. 第6染色体長腕に座をもつ遺伝子のCAGリピートに異常伸長があるもの（SCA1）が知られているので、これを証明できれば診断は確定する。第12染色体長腕に遺伝子座をもつことが分かっているもの（SCA2）もあるが、遺伝子は未同定であるので単独では遺伝子診断できない。そのほかに、このいずれでもない家系もある。

SCA1: spinocerebellar atrophy type 1

SCA2: spinocerebellar atrophy type 2

- (注1) 遺伝子診断でSCA1と判明した症例では、上記付随症状として眼振、複視、腱反射亢進、筋萎縮が多い。経過とともに腱反射は低下する。
- (注2) 遺伝子連鎖からSCA2と判明した症例では、比較的早期から腱反射が低下することが多く、付随症状として緩徐眼球運動、舞踏アテトーシスをみることがある。この病型の多くは狭義のMenzel型遺伝性運動失調症であろう。
- (注3) 遺伝子解析を行わなかった症例及び遺伝子解析で、SCA1、SCA2のいずれでもないことが分かったものも、臨床症状からこの病型と診断してよい。
- (注4) 遺伝性オリブ橋小脳萎縮症は、孤発性のオリブ橋小脳萎縮症が単に遺伝性に生じたものではなく、両者は全く別の病型である。したがって、本来は別の名称が望ましい。しかしここでは優性遺伝する遺伝性脊髄小脳変性症の中で、他の病型であることが否定的な症例はこの名のもとに暫定的にまとめておく。

(5) 遺伝性皮質性小脳萎縮症

[従来診断基準における Holmes 型遺伝性運動失調症と同じ病型]

- a. 若年～中年に発病し、優性遺伝を示す（例外的に劣性遺伝もある）。
- b. 初発・早期症状として小脳性運動失調が前景に現れる。
- c. パーキンソニズムはなく、自律神経症状が出現することはほとんどない。
- d. 頭部のX線CTやMRIで、小脳萎縮を認めるが、脳幹萎縮は認めない。

- (注1) 遺伝性があること以外は皮質性小脳萎縮症とほぼ同じ。
- (注2) 原因遺伝子はまだ不明であり、遺伝子診断はできない。
- (注3) 時に若年発病の場合には、代謝異常症と鑑別を要する。

(6) 歯状核赤核淡蒼球ルイ体萎縮症 (Dentatorubropallidolusian atrophy: DRPLA)

- a. 優性遺伝を示す。
- b. 発病年齢は小児から中年まで幅広く、発病年齢によって臨床症状が異なる。

- c . 20歳以下の若年発病では、ミオクローヌス、てんかん、精神発達遅滞又は痴呆、小脳性運動失調が主症状である。40歳以上の発病では小脳性運動失調、舞踏アテトーシス、性格変化、痴呆などが主症状である。20～40歳では上記の移行型を示す。
- d . 眼振や錐体路徴候を呈することがあるが、外眼筋麻痺、筋萎縮、感覚障害などはほとんどない。
- e . 頭部のX線CTやMRIで小脳萎縮、脳幹萎縮を認める。また、経過が長い場合にはMRI T2強調画像で大脳白質にびまん性の高信号域を認める。なお、尾状核の萎縮は認めない。
- f . 第12染色体短腕に座をもつ遺伝子内のCAGリピートに異常伸長があることを証明すれば診断は確定する。

(注1) 発病年齢によって症状が異なることが重要。

(注2) てんかん発作を示す脊髄小脳変性症の場合にはこの病型をまず疑う。

(注3) ハンチントン舞踏病と鑑別する。

#### (7) 遺伝性痙性対麻痺

[ 従来 of 診断基準と同じ病型 ]

- a . 劣性遺伝の場合と優性遺伝の場合とがある。孤発例も少なからずみられ、やや若年に発病する。
- b . 主要症候は下肢優位の錐体路徴候で、痙性麻痺を呈する。
- c . 後索症状が見られることがある。その他、視神経萎縮、眼振、痴呆など様々な症状を合併することがある。
- d . 頭部のX線CTやMRIでの異常所見に乏しい(ただし、稀に脳梁低形成をみる報告はある)。
- e . 脊髄腫瘍、多発性硬化症、頸椎症など症候性痙性対麻痺が除外できること。

(注1) 責任遺伝子は未同定であり、遺伝子診断はできない。

(注2) 運動失調は必ずしも前面に出していないこともあるが、過去の病理学的検討から伝統的に脊髄小脳変性症に分類されている。

#### (8) Friedreich 運動失調症

- a . 常染色体劣性遺伝を示す(したがって同胞の発病が多い)。
- b . 20歳以下の若年発病が多い。
- c . 主要症候は下肢優位の後索症候であり、腱反射は消失することが多い。
- d . バビンスキー徴候、構音障害、知能障害、拡張型心筋症、足変形、脊柱側彎などが高率にみられる。
- e . 頭部のX線CTやMRIで軽度の小脳萎縮がみられることもある。

(注1) 遺伝子座は第9染色体長腕にあることは判明しているが、遺伝子そのものは未同定であり遺伝子診断はできない。

(注2) Friedreich 運動失調症類似の臨床像を呈し低アルブミン血症を伴うもの、あるいはビタミンE輸送蛋白の欠損によるものなどもある。

参考にした診断基準：

厚生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

## 7. 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窄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窄化を認めるもの。
- b. 脊柱管狭窄化の程度は画像上（単純X線写真、断層写真、CT、MRI、ミエログラフィーなど）脊柱管狭窄化を認め、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. 画像上の脊柱管狭窄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。

### 参考にした診断基準：

厚生省特定疾患調査研究班（脊柱靱帯骨化症調査研究班）による診断基準

## 8. 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、以下の確実例およ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、硬化または潰瘍形成

(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

## 9. 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 126mg/dl、75gOGTT 2 時間値 200mg/dl、随時血糖値 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 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 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、時期をおいて再検査する。

(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(msec)	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)	末期腎症

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 μg/分以上

24 時間尿 15 μg/分以上

昼間 ( 安静時 ) 尿 20 μg/分以上

( 注 1 ) a . 及び b . の両者とも、日差変動が大きい場合、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 μg/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 ( C c r ) 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）	壁が薄いまたは厚い毛細血管瘤、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、I R M A、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、I R M A、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、安定期または寛解期へ</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、I R M A</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：局在性また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>

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

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

## 10. 脳血管疾患

明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  
脳血栓  
脳塞栓症  
分類不能の脳梗塞
  2. 出血群 = 頭蓋内出血  
脳出血  
くも膜下出血  
その他の頭蓋内出血
- 

脳血管性発作を欠き、神経症候も認められないが、偶然CTなどで見出された脳梗塞は、無症候性脳梗塞とよぶ。その他の症候を有する脳梗塞は脳梗塞症と呼ぶことが望ましい。

(診断基準)

1. 虚血群 = 脳梗塞 (症)
  - 1) 脳血栓症
    - (1) 臨床症状
      1. 安静時の発症が少なくない。
      2. 局所神経症候は病巣部位によって左右され多彩であるが、片麻痺、半側感覚障害が多い。
      3. 意識障害はないか、あっても軽い。ただし椎骨脳底動脈系の脳血栓症では高度の意識障害がみられることがある。
      4. 症状の進行は比較的緩徐で、段階的な進行を示すことが少なくない。
    - (2) CT所見
      1. 発症1～2日後に責任病巣に相当するX線低吸収域(LDA)が出現する。
      2. X線高吸収域(HDA)を欠く。
    - (3) その他  
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) 脳栓塞症

### (1) 臨床症候

1. 特定動脈領域の局所神経症候が突発し、数分以内に完成する。大脳皮質を含む病巣が多く、失語、失認などの大脳皮質症状を伴うことが少なくない。
2. 軽度の意識障害を伴うことが多い。
3. 頸部動脈に血管雑音 (bruit) を聴取することが多い。

### (2) CT所見

1. 発症 1 ~ 2 日後に責任病巣に相当する X 線低吸収域 (LDA) が出現する。
2. 発症直後は X 線高吸収域 (HDA) を欠くが数日後に出血性梗塞による HDA の混在を病巣部位にみることが多い。

### (3) その他

1. 下記の塞栓源の可能性が存在する。
  - ・心臓疾患 (心房細動、弁膜疾患、心筋梗塞など)
  - ・頸部動脈の動脈硬化性所見
  - ・空気塞栓
  - ・脂肪塞栓
2. 脳血管撮影では閉塞動脈に血管内栓子の存在が証明されることがあり、また経時的には栓子の移動または再開通を認めることが多い。
3. 頸部エコー検査などにより頸部動脈に壁在血栓を確認しうることもある。

## 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. 局所神経症候は病巣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

## 11. パーキンソン病

次の ~ のすべてを満たすものをいう。ただし、Yahr の分類の Stage は問わない。

経過は進行性である。

自覚症状で、以下のいずれか1つ以上がみられる。

神経所見で、以下のいずれか1つ以上がみられる。

抗パーキンソン病剤による治療で、自覚症状、神経所見に明らかな改善がみられる。

鑑別所見で、以下のいずれでもない。

### (1) 自覚症状

- a. 安静時のふるえ（四肢又は顎に目立つ）
- b. 動作が緩慢で拙劣
- c. 歩行が緩慢で拙劣

### (2) 神経所見

- a. 毎秒4~6回の安静時振戦
- b. 無動・寡動
  - ア. 仮面様顔貌
  - イ. 低く単調な話し声
  - ウ. 動作の緩徐・拙劣
  - エ. 臥位からの立ち上がり動作など姿勢変換の拙劣
- c. 歯車現象を伴う筋固縮
- d. 姿勢・歩行障害
  - ア. 前傾姿勢
  - イ. 歩行時に手のふりが欠如
  - ウ. 突進現象
  - エ. 小刻み歩行
  - オ. 立ち直り反射障害

### (3) 臨床検査所見

- a. 一般検査に特異的な異常はない。
- b. 脳画像（CT、MRI）に明らかな異常はない。

### (4) 鑑別診断

- a. 脳血管障害性のもの
- b. 薬物性のもの
- c. その他の脳変性疾患

( 5 ) 参考事項

診断上次の事項が参考となる。

- a . パーキンソン病では神経症候に左右差を認めることが多い。
- b . 深部反射の著しい亢進、バビンスキー徴候陽性、初期からの高度の痴呆、急激な発症はパーキンソン病らしくない所見である。
- c . 脳画像所見で、著明な脳室拡大、著明な大脳萎縮、著明な脳幹萎縮、広範な白質病変などはパーキンソン病に否定的な所見である。

参考にした診断基準：

厚生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

## 12. 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、 度以上に該当するもの。

度 冷感、しびれ感

度 間歇性跛行

度 安静時痛

度 潰瘍、壊死

参考にした診断基準：

Fontaine の分類

### 13. 慢性関節リウマチ

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ース像

#### ( 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



## 14. 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

15. 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
疼痛・歩行能		
1) 1 km 以上歩行可、通常疼痛ないが、動作時たまに疼痛があってもよい。	3 0	3 0
2) 2 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) 室内歩行または 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
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、一步一步・疼痛なし	1 5	1 5
4) 一步一步・疼痛あり、手すりを使い一步一步・疼痛なし	1 0	1 0
5) 手すりを使い一步一步・疼痛あり	5	5
6) できない	0	0
屈曲角度および強直・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、または強直、高度拘縮	0	0
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
点数は左右別々に算出される。満点は 1 0 0、8 0 点		

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。
- ・「1 km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、1 km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。
- ・「室内歩行または100m未満の歩行」は室内または家の周囲、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、胡座る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、また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
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	3 0	3 0

痛を伴うことがある)。 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) 持続的に自発痛または夜間痛がある。	0	0
可動域 関節角度を 10 度刻みとし、屈曲には 1 点、外転には 2 点与える。ただし屈曲 120 度以上はすべて 12 点、外転 30 度以上はすべて 8 点とする。屈曲拘縮のある場合にはこれを引き、可動域で評価する。 1) 屈曲 2) 外転		
歩行能力 1) 長距離歩行、速歩が可能、歩容は正常。	2 0	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	1 8
3) 杖なしで、約 30 分または 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	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、それ以上の場合一本杖が必要である。跛行がある。	1 0	1 0
5) 屋外で活動はできるが、屋外活動は困難である。屋外では 2 本杖を必要とする。	5	5
6) ほとんど歩行不能。	0	0

	容易	困難	不能
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. 表記方法:

右、左      疼痛 + 可動域  
両側の機能      歩行能力 + 日常生活動作

c. 股関節機能判定基準の記入要項

ア. 疼痛について

- ・左右別々に記入する。
- ・40 点は現行法と異なり、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

- ・左右別々に記入する。
- ・関節運動の範囲は他動による可動域とする。外転は膝蓋骨正面中間位とする。
- ・屈曲、外転ともに 10° 刻みで評価し、屈曲は 10° に 1 点、外転は 10° に 2 点を与える。拘縮がある場合にはその角度を差し引いて点数を算出する。

屈曲 (評価点)		外転 (評価点)	
10°	1 点	0° 以下	0 点
		1° 以上	2 点
90°	9 点	10° 以上	4 点
		20° 以上	6 点
120°	12 点	30° 以上	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
外転 20°	5° =	15°	4 点
			} 計 12 点

ウ．歩行能力について

- ・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

- ・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脚注に準じて 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．カテゴリーについて

- ・カテゴリー A は片側股関節罹患例
- ・カテゴリー B は両側股関節罹患例
- ・カテゴリー A、B とともに 股関節以外 に歩行能力や日常生活動作に障害をもたらす疾患がないものである。
- ・カテゴリー C は多関節罹患例など。R A などの多関節罹患のほか、脊椎、膝、足関節など、股関節以外 に歩行能力や日常生活動作に障害をもたらす疾患を 有するもの である。したがって、片側股関節罹患にこのような状態が加わった例も含まれる。

カ．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、40  
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、という表現になる。

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