

トランスサイレチン型家族性アミロイドポリニューロパチー*

[NIS評価シート]

*:「遺伝性ATTR (ATTRv) アミロイドーシス」、「FAP (Familial Amyloid Polyneuropathy)」とも呼ばれています。
NIS: Neuropathy Impairment Score

監修: 信州大学医学部 脳神経内科、リウマチ・膠原病内科 教授 関島 良樹 先生

患者さんの氏名	年齢	記入日
	歳	年 月 日

患者さんの状態として最も当てはまるものをご選択ください。

※NIS-LLを評価する場合は、水色の網掛け箇所のみを患者さんにご確認ください。

項目	採点																
	右側								左側								
Cranial Nerves/ 脳神経	0点: 正常 1点: 25%低下 2点: 50%低下 3点: 75%低下 3.25点: 重力に抗して可動できる 3.5点: 重力に抗して可動できるが制限がある 3.75点: 筋肉の収縮のみで、可動しない 4点: 麻痺状態																
1	3rd nerve/ 第3脳神経 (動眼神経)	0	1	2	3	3.25	3.5	3.75	4	0	1	2	3	3.25	3.5	3.75	4
2	6th nerve/ 第6脳神経 (外転神経)	0	1	2	3	3.25	3.5	3.75	4	0	1	2	3	3.25	3.5	3.75	4
3	Facial weakness/ 顔面筋力低下	0	1	2	3	3.25	3.5	3.75	4	0	1	2	3	3.25	3.5	3.75	4
4	Palate weakness/ 口蓋運動の低下	0	1	2	3	3.25	3.5	3.75	4	0	1	2	3	3.25	3.5	3.75	4
5	Tongue weakness/ 舌の動きの低下	0	1	2	3	3.25	3.5	3.75	4	0	1	2	3	3.25	3.5	3.75	4
Muscle Weakness/ 筋力低下	0点: 正常 1点: 25%低下 2点: 50%低下 3点: 75%低下 3.25点: 重力に抗して可動できる 3.5点: 重力に抗して可動できるが制限がある 3.75点: 筋肉の収縮のみで、可動しない 4点: 麻痺状態																
6	Respiratory/ 呼吸	0	1	2	3	3.25	3.5	3.75	4	0	1	2	3	3.25	3.5	3.75	4
7	Neck flexion/ 頸部屈曲	0	1	2	3	3.25	3.5	3.75	4	0	1	2	3	3.25	3.5	3.75	4
8	Shoulder abduction/ 肩外転	0	1	2	3	3.25	3.5	3.75	4	0	1	2	3	3.25	3.5	3.75	4
9	Elbow flexion/ 肘屈曲	0	1	2	3	3.25	3.5	3.75	4	0	1	2	3	3.25	3.5	3.75	4
10	Brachioradialis/ 腕橈骨筋	0	1	2	3	3.25	3.5	3.75	4	0	1	2	3	3.25	3.5	3.75	4
11	Elbow extension/ 肘伸展	0	1	2	3	3.25	3.5	3.75	4	0	1	2	3	3.25	3.5	3.75	4
12	Wrist flexion/ 手首屈曲	0	1	2	3	3.25	3.5	3.75	4	0	1	2	3	3.25	3.5	3.75	4
13	Wrist extension/ 手関節伸展	0	1	2	3	3.25	3.5	3.75	4	0	1	2	3	3.25	3.5	3.75	4
14	Finger flexion/ 手指屈曲	0	1	2	3	3.25	3.5	3.75	4	0	1	2	3	3.25	3.5	3.75	4
15	Finger spread/ 手指伸展	0	1	2	3	3.25	3.5	3.75	4	0	1	2	3	3.25	3.5	3.75	4
16	Thumb abduction/ 母指外転	0	1	2	3	3.25	3.5	3.75	4	0	1	2	3	3.25	3.5	3.75	4
17	Hip flexion/ 大腿筋屈曲	0	1	2	3	3.25	3.5	3.75	4	0	1	2	3	3.25	3.5	3.75	4
18	Hip extension/ 大腿筋伸展	0	1	2	3	3.25	3.5	3.75	4	0	1	2	3	3.25	3.5	3.75	4
19	Knee flexion/ 膝屈曲	0	1	2	3	3.25	3.5	3.75	4	0	1	2	3	3.25	3.5	3.75	4
20	Knee extension/ 膝伸展	0	1	2	3	3.25	3.5	3.75	4	0	1	2	3	3.25	3.5	3.75	4

項目		採点															
		右側								左側							
21	Ankle dorsiflexors/ 足首背屈	0	1	2	3	3.25	3.5	3.75	4	0	1	2	3	3.25	3.5	3.75	4
22	Ankle plantar flexors/ 足底屈筋	0	1	2	3	3.25	3.5	3.75	4	0	1	2	3	3.25	3.5	3.75	4
23	Toe extensors/ 足趾伸展	0	1	2	3	3.25	3.5	3.75	4	0	1	2	3	3.25	3.5	3.75	4
24	Toe flexors/ 足趾屈筋	0	1	2	3	3.25	3.5	3.75	4	0	1	2	3	3.25	3.5	3.75	4
Reflexes/ 腱反射		0点: 正常		1点: 減弱		2点: 消失		※50～69歳の患者さんの場合、アキレス腱反射の減弱は0点、消失は1点、70歳以上の患者さんの場合、アキレス腱反射の消失は0点とする									
25	Biceps brachii/ 上腕二頭筋	0		1		2		0		1		2					
26	Triceps brachii/ 上腕三頭筋	0		1		2		0		1		2					
27	Brachioradialis/ 腕橈骨筋	0		1		2		0		1		2					
28	Quadriceps femoris/ 大腿四頭筋(膝蓋腱反射)	0		1		2		0		1		2					
29	Triceps surae/ 下腿三頭筋(アキレス腱反射)	0		1		2		0		1		2					
Sensation-Index Finger/ 示指の感覚		0点: 正常		1点: 減弱		2点: 消失											
30	Touch pressure/ 触圧覚	0		1		2		0		1		2					
31	Pin-prick/ 痛覚	0		1		2		0		1		2					
32	Vibration/ 振動覚	0		1		2		0		1		2					
33	Joint position/ 関節位置覚	0		1		2		0		1		2					
Sensation-Great Toe/ 母趾の感覚		0点: 正常		1点: 減弱		2点: 消失											
34	Touch pressure/ 触圧覚	0		1		2		0		1		2					
35	Pin-prick/ 痛覚	0		1		2		0		1		2					
36	Vibration/ 振動覚	0		1		2		0		1		2					
37	Joint position/ 関節位置覚	0		1		2		0		1		2					

① 運動機能/筋力低下

(0～192点)

項目1～24の右側と左側の
点数の合計

NIS-LLの場合: (0～64点)

項目17～24

② 腱反射

(0～20点)

項目25～29の右側と左側の
点数の合計

(0～8点)

項目28～29

③ 感覚

(0～32点)

項目30～37の右側と左側の
点数の合計

(0～16点)

項目34～37

合計スコア

(0～244点)

(0～88点)

点	+	点	+	点	=	点
---	---	---	---	---	---	---

スコアを自動で計算するエクセル版もご用意しています。弊社営業担当までお問い合わせください。

※その他、特記事項などがあれば、こちらにご記入ください。