

臨床調査個人票 089. リンパ脈管筋腫症（新規）

■ 基本情報

氏名			
姓(漢字)	名(漢字)	姓(かな)	名(かな)
住所			
郵便番号	住所		
生年月日等			
生年月日	西暦 年 月 日	性別	1.男 2.女
出生市区町村			
出生時氏名（変更のある場合）	姓(漢字)	名(漢字)	姓(かな)
家族歴			
近親者の発症者の有無	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 続柄		
両親の近親結婚	1.あり 2.なし 3.不明 詳細：		
発病時の状況			
発症年月	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		
連絡事項			
■ 診断			
リンパ脈管筋腫症			
病型	1.孤発性LAM(sporadic LAM) 2.結節性硬化症に合併したLAM(TSC-LAM)		
診断の種類	1.診断確実例 2.診断ほぼ確実例 3.臨床診断例		
診断ほぼ確実例	1.組織診断例 2.細胞診診断例		
医療上の問題点			
■ 発症と経過			
家族歴（類縁疾患）			
近親者の疾患	TSC1.あり 2.なし 続柄 LAM1.あり 2.なし 続柄 気胸1.あり 2.なし 続柄		
生活歴			
喫煙歴	1.現在喫煙 2.過去に喫煙したがやめた 3.なし	本数	本/日 年数 年
月経・妊娠・出産歴			
閉経	1.あり（ホルモン療法中含む） 2.なし		
妊娠	1.あり 2.なし 回数	回	
出産	1.あり 2.なし 回数	回	周産期の気胸の合併1.あり 2.なし 回数 回
■ 臨床所見			
理学所見			
身長	cm	体重	kg
自覚症状			
1.咳 2.痰 3.労作性呼吸困難 4.倦怠感（易疲労感） 5.胸痛 6.血痰 7.喘鳴 8.気胸 9.腹痛 10.血尿 11.腎機能障害 12.下肢のリンパ浮腫 13.無症状14.その他			
その他の内容			
初発症候	1.労作時息切れ 2.気胸 3.無症状での胸部異常陰影 4.その他 その他の内容		
肺高血圧			
肺高血圧の有無	1.あり 2.なし 3.不明	根拠 1.心エコー 2.心カテーテル	検査年月 西暦 年 月

■検査所見

胸部CT

検査年月日	西暦 年 月 日
多発性囊胞	1.あり 2.なし
縦隔リンパ節腫大	1.あり 2.なし
胸水	1.あり 2.なし 胸水の内容1.乳糜である 2.乳糜でない 3.穿刺検査未実施
その他の有無	1.あり 2.なし その他の内容

腹部検査所見

腹部画像検査（超音波、CTまたはMRI検査）の有無	1.実施 2.未実施
検査年月日	西暦 年 月 日
腎血管筋脂肪腫	1.あり 2.なし 部位 1.右 2.左 3.両側
腎臓以外の血管筋脂肪腫	1.あり 2.なし 部位 1.肺 2.肝臓 3.脾臓 4.その他 その他
腹部リンパ脈管筋腫	1.あり 2.なし 部位 1.後腹膜腔 2.骨盤腔
腹水	1.あり 2.なし 腹水の種類 1.乳糜である 2.乳糜でない 3.穿刺検査未実施

病理組織診断（免疫染色所見）

検査有無	1.あり 2.なし	生検部位	1. 肺 2. リンパ節 3. その他 その他
α -SMA	1.陰性 2.陽性 3.未実施	HMB45	1.陰性 2.陽性 3.未実施
estrogen receptor	1.陰性 2.陽性 3.未実施	progesterone receptor	1.陰性 2.陽性 3.未実施

動脈血液ガス

1.実施 2.未実施	検査年月日	西暦 年 月 日	室内気	1.室内気吸入 2.酸素吸入	O_2	L/min
pH	PaO ₂	Torr	PaCO ₂	Torr		

呼吸機能

VC	mL	FVC	mL
FEV ₁	mL	%FEV ₁	%
DLco	mL/min/mmHg	DLco'	mL/min/mmHg
DLco/VA	mL/min/mmHg/L		

細胞診診断（LAM細胞クラスターの証明・免疫染色所見）

検査有無	1.あり 2.なし	種類	1.胸水 2.腹水
α -SMA	1.陰性 2.陽性 3.未実施	HMB45	1.陰性 2.陽性 3.未実施
estrogen receptor	1.陰性 2.陽性 3.未実施	progesterone receptor	1.陰性 2.陽性 3.未実施
D2-40	1.陰性 2.陽性 3.未実施	VEGFR-3	1.陰性 2.陽性 3.未実施

Performance Status

PS(ECOG)	0 1 2 3 4
----------	-----------

6分間歩行試験

1.実施 2.未実施	検査年月日	西暦 年 月 日	室内気 1.室内気吸入 2.酸素吸入	O_2	L/min	歩行距離 m	lowest SpO ₂	%
------------	-------	----------	--------------------	-------	-------	--------	-------------------------	---

労作性呼吸困難

MRC(ATS/ERS2004)	0 1 2 3 4
------------------	-----------

腎血管筋脂肪腫

cm

■鑑別診断

鑑別診断

鑑別できるものにチェック	1. ランゲルハンス細胞肉芽腫症 2. ブラ、ブレブ 3. COPD（慢性閉塞性肺疾患） 4. シエーグレン症候群に伴う肺病変 5. アミロイドーシス（嚢胞性肺病変を呈する場合） 6. 空洞形成性転移性肺腫瘍 7. Birt-Hogg-Dube症候群 8. リンパ球性間質性肺炎 9. Light-chain deposition disease
--------------	---

■重症度

重症度

重症度分類	1. I 2. II 3. III 4. IV
-------	-------------------------

■治療その他

これまでに行われたLAMの治療

mTOR阻害薬	1.あり 2.なし 薬品名 日 治療期間(至) 西暦 年 月 日 用量	治療期間(自) 西暦 年 月 日	西暦 年 月
ホルモン治療	GnRHアゴニスト1.あり 2.なし 薬品名 治療期間(自) 西暦 年 月 日 治療期間(至) 西暦 年 月 日 用量 プロゲステロン1.あり 2.なし 薬品名 治療期間(自) 西暦 年 月 日 治療期間(至) 西暦 年 月 日 用量 外科的卵巣摘出術1.あり 2.なし 薬品名 治療期間(自) 西暦 年 月 日 治療期間(至) 西暦 年 月 日 用量		
その他の内容	1.あり 2.なし 薬品名		

気管支拡張療法

治療有無	1.あり 2.なし
気管支拡張療法の内容	1.キサンチン製剤 2.抗コリン薬 3.β刺激薬
抗コリン薬の種類	1.長時間作用型吸入 2.短時間作用型吸入
β刺激薬の種類	1.長時間作用型吸入 2.短時間作用型吸入 3.貼付β刺激薬 4.経口β刺激薬

これまでに行われた気胸治療

気胸の発症	1.あり 2.なし 右の回数 回 左の回数 回
胸膜瘻着術	1.あり 2.なし 部位 1.右 2.左
外科手術	1.あり 2.なし 部位 1.右 2.左
全肺胸膜カバリング術	1.あり 2.なし

これまでに行われた腎血管筋脂肪腫の治療

動脈塞栓術	1.あり 2.なし 動脈塞栓術 西暦 年 月 1.右腎 2.左腎
mTOR阻害薬	1.あり 2.なし 薬品名 用量 治療期間(自) 西暦 年 月 日 治療期間(至) 西暦 年 月 日
腎摘出術	1.あり 2.なし 腎摘出術 西暦 年 月 1.右腎 2.左腎

在宅医療

有無	1.実施 2.未実施
種類	1.在宅酸素療法 2.在宅人工呼吸療法
在宅人工呼吸療法の種類	1.NPPV(非侵襲的人工呼吸器) 2.TPPV(気管切開による人工呼吸療法)

肺移植

脳死肺移植登録(待機中)	1.あり 2.なし 登録年月 西暦 年 月
肺移植術	1.あり 2.なし
肺移植日	西暦 年 月 日
種類	1.脳死肺移植 2.生体肺移植
脳死肺移植の種類	1.右片肺移植 2.左片肺移植 3.両肺移植 4.心肺同時移植

人工呼吸器(使用者のみ詳細記入)

使用の有無	1.あり 2.なし
以下 有の場合 開始時期	西暦 年 月 離脱の見込み 1.あり 2.なし
種類	1.気管切開口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1.自立 2.部分介助 3.全介助 椅子とベッド間の移動1.自立 2.軽度の介助 3.部分介助 4.全介助 整容1.自立 2.部分介助 3.全介助 トイレ動作1.自立 2.部分介助 3.全介助 入浴1.自立 2.部分介助 3.全介助 移動1.自立 2.軽度の介助 3.部分介助 4.全介助 階段昇降1.自立 2.部分介助 3.全介助 更衣1.自立 2.部分介助 3.全介助 排便コントロール1.自立 2.部分介助 3.全介助 排尿コントロール1.自立 2.部分介助 3.全介助

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

印

記載年月日: 平成 年 月 日

- 診断書には過去6か月間で一番悪い状態の内容を記載してください。
ただし、診断に関わる項目については、いつの時点のものでも構いません。
- 診断基準、重症度分類については、「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。
- 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。

※自筆または押印のこと

Ver. 141107