

## 087 肺静脈閉塞症／肺毛細血管腫症

## ■ 行政記載欄

受給者番号	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/>	判定結果	<input type="checkbox"/> 認定	<input type="checkbox"/> 不認定
-------	--	------	-----------------------------	------------------------------

## ■ 基本情報

姓 (かな)				名 (かな)				
姓 (漢字)				名 (漢字)				
郵便番号	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/>							
住所								
生年月日	西暦	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/>	年	<input type="text"/> <input type="text"/>	月	<input type="text"/> <input type="text"/>	日	*以降、数字は右詰めで記入
性別	<input type="checkbox"/> 1. 男 <input type="checkbox"/> 2. 女							
出生市区町村								
出生時氏名 (変更のある場合)	姓 (かな)				名 (かな)			
	姓 (漢字)				名 (漢字)			
家族歴	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし <input type="checkbox"/> 3. 不明							
	発症者続柄							
	<input type="checkbox"/> 1. 父 <input type="checkbox"/> 2. 母 <input type="checkbox"/> 3. 子 <input type="checkbox"/> 4. 同胞 (男性)							
	<input type="checkbox"/> 5. 同胞 (女性) <input type="checkbox"/> 6. 祖父 (父方) <input type="checkbox"/> 7. 祖母 (父方)							
<input type="checkbox"/> 8. 祖父 (母方) <input type="checkbox"/> 9. 祖母 (母方) <input type="checkbox"/> 10. いとこ								
<input type="checkbox"/> 11. その他 *11 を選択の場合、以下に記入								
	続柄							
発症年月	西暦	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/>	年	<input type="text"/> <input type="text"/>	月			

社会保障	
介護認定	<input type="checkbox"/> 1. 要介護 <input type="checkbox"/> 2. 要支援 <input type="checkbox"/> 3. なし
要介護度	<input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3 <input type="checkbox"/> 4 <input type="checkbox"/> 5
生活状況	
移動の程度	<input type="checkbox"/> 1. 歩き回るのに問題はない <input type="checkbox"/> 2. いくらか問題がある <input type="checkbox"/> 3. 寝たきりである
身の回りの管理	<input type="checkbox"/> 1. 洗面や着替えに問題はない <input type="checkbox"/> 2. いくらか問題がある <input type="checkbox"/> 3. 自分でできない
ふだんの活動	<input type="checkbox"/> 1. 問題はない <input type="checkbox"/> 2. いくらか問題がある <input type="checkbox"/> 3. 行うことができない
痛み／不快感	<input type="checkbox"/> 1. ない <input type="checkbox"/> 2. 中程度ある <input type="checkbox"/> 3. ひどい
不安／ふさぎ込み	<input type="checkbox"/> 1. 問題はない <input type="checkbox"/> 2. 中程度 <input type="checkbox"/> 3. ひどく不安あるいはふさぎ込んでいる

■ 診断基準に関する事項

A. 主要所見

自覚症状	
<input type="checkbox"/> 1. 咳	<input type="checkbox"/> 2. 痰 <input type="checkbox"/> 3. 労作時の息切れ <input type="checkbox"/> 4. 易疲労感 (倦怠感)
<input type="checkbox"/> 5. 胸痛	<input type="checkbox"/> 6. 血痰 <input type="checkbox"/> 7. 喘鳴 <input type="checkbox"/> 8. 体重減少
<input type="checkbox"/> 9. 浮腫	<input type="checkbox"/> 10. 下肢の腫脹・疼痛 <input type="checkbox"/> 11. 失神 <input type="checkbox"/> 12. 嘔声
<input type="checkbox"/> 13. 腹部膨満感	<input type="checkbox"/> 14. 動悸 <input type="checkbox"/> 15. その他の症状 *15 を選択の場合、以下に記入
主要症状	
労作時呼吸困難 (WHO-PH/NYHA 分類)	<input type="checkbox"/> 1. I 度 <input type="checkbox"/> 2. II 度 <input type="checkbox"/> 3. III 度 <input type="checkbox"/> 4. IV 度
肺静脈閉塞症／肺毛細血管腫症を示唆する聴診所見の異常	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし
	異常の内容

B. 検査所見 \*小数点も1文字として記入する

理学所見			
身長	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> cm	体重	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> kg
脈拍	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> 回/分		
血圧	収縮期	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> mmHg	
	拡張期	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> mmHg	
胸部 X 線			
検査年月日	西暦 <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> 年 <input type="text"/> <input type="text"/> 月 <input type="text"/> <input type="text"/> 日		
画像所見	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし		
	<input type="checkbox"/> 1. 左第2弓の突出		<input type="checkbox"/> 2. 肺動脈本幹部の拡大
	<input type="checkbox"/> 3. 末梢肺血管陰影の狭小化		<input type="checkbox"/> 4. 心陰影の拡大
	CTR	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> %	
胸部 HRCT 画像			
検査年月日	西暦 <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> 年 <input type="text"/> <input type="text"/> 月 <input type="text"/> <input type="text"/> 日		
所見	<input type="checkbox"/> 1. 小葉間隔壁の肥厚		<input type="checkbox"/> 2. 粒状影・索状影
	<input type="checkbox"/> 3. 小葉中心性スリガラス様影		<input type="checkbox"/> 4. 縦隔リンパ節腫大
	<input type="checkbox"/> 5. 心のう液貯留		
呼吸機能検査			
検査年月日	西暦 <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> 年 <input type="text"/> <input type="text"/> 月 <input type="text"/> <input type="text"/> 日		
室内気	<input type="checkbox"/> 1. 室内気吸入 <input type="checkbox"/> 2. 酸素吸入		
	O <sub>2</sub>	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> L/min	
PaO <sub>2</sub>	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> Torr	PaCO <sub>2</sub>	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> Torr
%VC	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> %	%FVC	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> %
FEV <sub>1</sub> /FVC	<input type="text"/> <input type="text"/> . <input type="text"/> %	%DLco	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> . <input type="text"/> %
%FEV	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> . <input type="text"/> %	%DLco/VA	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> . <input type="text"/> %

6分間歩行試験	<input type="checkbox"/> 1. 実施 <input type="checkbox"/> 2. 未実施	
	検査年月日	西暦 <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> 年 <input type="text"/> <input type="text"/> 月 <input type="text"/> <input type="text"/> 日
	<input type="checkbox"/> 1. 室内気吸入 <input type="checkbox"/> 2. 酸素吸入	
	O <sub>2</sub>	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> L/min
	歩行距離	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> m
	Lowest SpO <sub>2</sub>	<input type="text"/> <input type="text"/> %
右心カテーテル		
検査年月日	西暦 <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> 年 <input type="text"/> <input type="text"/> 月 <input type="text"/> <input type="text"/> 日	
肺動脈圧	収縮期	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> mmHg
	拡張期	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> mmHg
	平均肺動脈圧 (mPAP)	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> mmHg
肺動脈楔入圧	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> mmHg	
右房圧	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> mmHg	
心拍出量	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> L/min	
	測定方法	<input type="checkbox"/> 1. 熱希釈法 <input type="checkbox"/> 2. Fick 法
心拍数	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> /分	体表面積 <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> m <sup>2</sup>
心係数	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> L/min/ m <sup>2</sup>	
肺血管抵抗 (PVR)	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> dyne/sec/cm <sup>-5</sup>	
	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> WU	
混合静脈血酸素分圧 または混合静脈 血酸素飽和度	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> mmHg	
	<input type="text"/> <input type="text"/> . <input type="text"/> %	
肺血流シンチ		
検査年月日	西暦 <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> 年 <input type="text"/> <input type="text"/> 月 <input type="text"/> <input type="text"/> 日	
所見	<input type="checkbox"/> 1. 亜区域性の血流欠損を認める <input type="checkbox"/> 2. 正常である	

血管拡張薬試験							
選択的肺血管拡張薬 (ERA、PDE5 inhibitor、 静注用 PGI2) による肺うっ血/肺水腫の誘発		<input type="checkbox"/> 1. あり	<input type="checkbox"/> 2. なし	<input type="checkbox"/> 3. 未検査			
心エコー							
検査年月日	西暦	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/>	年	<input type="text"/> <input type="text"/>	月	<input type="text"/> <input type="text"/>	日
所見	<input type="checkbox"/> 1. 中隔の扁平化		<input type="checkbox"/> 2. 右室拡大				
	<input type="checkbox"/> 3. 三尖弁逆流		<input type="checkbox"/> 4. 肺動脈弁逆流				
三尖弁収縮期圧較差 (TRPG)	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/>	mmHg	TAPSE	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/>	mm		
下大静脈径	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/>	mm					
心電図							
検査年月日	西暦	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/>	年	<input type="text"/> <input type="text"/>	月	<input type="text"/> <input type="text"/>	日
所見	<input type="checkbox"/> 1. 右軸偏位		<input type="checkbox"/> 2. 右房負荷				
	<input type="checkbox"/> 3. V1 で R $\geq$ 5mm 又は R/S>1		<input type="checkbox"/> 4. V5 で S $\geq$ 7mm 又は R/S $\leq$ 1				
	<input type="checkbox"/> 5. V1~3 の T 波陰転		<input type="checkbox"/> 6. 心房粗細動				
BNP 及び尿酸値							
検査年月日	西暦	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/>	年	<input type="text"/> <input type="text"/>	月	<input type="text"/> <input type="text"/>	日
BNP	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/>	pg/mL					
NT-proBNP	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/>	pg/mL					
尿酸値	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/>	mg/dL					
病理診断 (実施されている場合)							
<input type="checkbox"/> 1. 肺静脈閉塞症 (PVOD) : 末梢肺静脈 (特に小葉間静脈) のびまん性かつ高度 (静脈の 30~90%) 的な閉塞所見							
<input type="checkbox"/> 2. 肺毛細管腫症 (PCH) : 肺胞壁の毛細管様微小血管の多層化および増生。 さらに PVOD に準じた末梢肺静脈病変を認める場合もあり							
<input type="checkbox"/> 3. 所見なし							

C. 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。	<input type="checkbox"/> 1. 全て除外可	<input type="checkbox"/> 2. 除外不可	<input type="checkbox"/> 3. 不明
<input type="checkbox"/> 1. 特発性または遺伝性肺動脈性肺高血圧症 <input type="checkbox"/> 2. 膠原病に伴う肺動脈性肺高血圧症 <input type="checkbox"/> 3. 先天性シャント性心疾患に伴う肺動脈性肺高血圧症 <input type="checkbox"/> 4. 門脈圧亢進症に伴う肺動脈性肺高血圧症 <input type="checkbox"/> 5. HIV 感染に伴う肺動脈性肺高血圧症 <input type="checkbox"/> 6. 薬剤／毒物に伴う肺動脈性肺高血圧症 <input type="checkbox"/> 7. 新生児遷延性肺高血圧症 <input type="checkbox"/> 8. 左心性疾患に伴う肺高血圧症 <input type="checkbox"/> 9. 呼吸器疾患および／または低酸素血症に伴う肺高血圧症 <input type="checkbox"/> 10. 慢性血栓塞栓性肺高血圧症 <input type="checkbox"/> 11. その他の肺高血圧症（サルコイドーシス、ランゲルハンス細胞組織球症、リンパ脈管筋腫症、大動脈炎症候群、肺血管の先天性異常、肺動脈原発肉腫、肺血管の外圧迫などによる二次的肺高血圧症）			

<診断のカテゴリー>

<input type="checkbox"/> 診断確実例：主要項目①②+病理診断例（Bの病理診断1または2に該当）
<input type="checkbox"/> 臨床診断例1：主要項目①②+主要項目③+副次項目のうち二項目以上
<input type="checkbox"/> 臨床診断例2：主要項目①②+副次項目全て
<input type="checkbox"/> PVOD/PCH 疑い例：主要項目①②+副次項目のうち一項目（該当の場合は基本的にPAHで申請）
<input type="checkbox"/> いずれにも該当しない

<p>主要項目</p> <input type="checkbox"/> ① 右心カテーテル所見：肺動脈性高血圧症（PAH）の診断基準を満たす (a) 肺動脈圧の上昇 (b) 肺動脈楔入圧（左心房圧）は正常 <input type="checkbox"/> ② PVOD/PCH を疑わせる胸部高解像度 CT（HRCT）所見があり、間質性肺疾患など慢性肺疾患や膠原病疾患を除外できる <input type="checkbox"/> ③ 選択的肺血管拡張薬（ERA、PDE5 inhibitor、静注用PGI2）による肺うっ血／肺水腫の誘発
<p>副次的項目</p> <input type="checkbox"/> ① 安静時の動脈血酸素分圧の低下 <input type="checkbox"/> ② 肺機能検査：肺拡散能の著明な低下 <input type="checkbox"/> ③ 肺血流シンチ：亜区域性の血流欠損を認める、または正常

症状の概要、経過、特記すべき事項など \*250文字以内かつ7行以内

--

■ 発症と経過

右心不全の既往（新規）	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし			
喫煙歴	<input type="checkbox"/> 1. 現在喫煙 <input type="checkbox"/> 2. 過去に喫煙したがやめた <input type="checkbox"/> 3. なし			
	本数	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/>	本/日	年数

■ 治療その他

在宅酸素療法	<input type="checkbox"/> 1. あり *1の場合、以下より選択 <input type="checkbox"/> 2. なし				
	<input type="checkbox"/> 現在加療中 <input type="checkbox"/> 中止				
	治療期間（自）	西暦	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/>	年	<input type="text"/> <input type="text"/> 月
	治療期間（至）	西暦	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/>	年	<input type="text"/> <input type="text"/> 月
PGI2 持続静注、皮下注、または吸入療法	<input type="checkbox"/> 1. あり *1の場合、以下より選択 <input type="checkbox"/> 2. なし				
	<input type="checkbox"/> 現在加療中 <input type="checkbox"/> 中止				
	薬品名				
	用法				
用量					

経口 PGI2 製剤または PGI2 受容体 (IP 受容体) 作動薬	<input type="checkbox"/> 1. あり *1 の場合、以下より選択 <input type="checkbox"/> 2. なし	
	<input type="checkbox"/> 現在加療中 <input type="checkbox"/> 中止	
	薬品名	
	用量	
エンドセリン 受容体拮抗薬	<input type="checkbox"/> 1. あり *1 の場合、以下より選択 <input type="checkbox"/> 2. なし	
	<input type="checkbox"/> 現在加療中 <input type="checkbox"/> 中止	
	薬品名	
	用法	
PDE-5 阻害薬	<input type="checkbox"/> 1. あり *1 の場合、以下より選択 <input type="checkbox"/> 2. なし	
	<input type="checkbox"/> 現在加療中 <input type="checkbox"/> 中止	
	薬品名	
	用法	
抗凝固療法	<input type="checkbox"/> 1. あり *1 の場合、以下より選択 <input type="checkbox"/> 2. なし	
	<input type="checkbox"/> 現在加療中 <input type="checkbox"/> 中止	
	薬品名	
	用量	



その他薬剤	<input type="checkbox"/> 1. あり *1の場合、以下より選択 <input type="checkbox"/> 2. なし	
	<input type="checkbox"/> 現在加療中 <input type="checkbox"/> 中止	
	薬品名	
	用法	
	用量	
肺移植	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし	
	実施年月	西暦 <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> 年 <input type="text"/> <input type="text"/> 月

■ 重症度分類に関する事項

機能分類 (WHO-PH/NYHA)	<input type="checkbox"/> 1. I <input type="checkbox"/> 2. II <input type="checkbox"/> 3. III <input type="checkbox"/> 4. IV
重症度分類	<input type="checkbox"/> 1. Stage 1 <input type="checkbox"/> 2. Stage 2 <input type="checkbox"/> 3. Stage 3 <input type="checkbox"/> 4. Stage 4 <input type="checkbox"/> 5. Stage 5

■ 人工呼吸器に関する事項 (使用者のみ記入)

使用の有無	<input type="checkbox"/> 1. あり
開始時期	西暦 <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> 年 <input type="text"/> <input type="text"/> 月
離脱の見込み	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし
種類	<input type="checkbox"/> 1. 気管切開孔を介した人工呼吸器 <input type="checkbox"/> 2. 鼻マスク又は顔マスクを介した人工呼吸器
施行状況	<input type="checkbox"/> 1. 間欠的施行 <input type="checkbox"/> 2. 夜間に継続的に施行 <input type="checkbox"/> 3. 一日中施行 <input type="checkbox"/> 4. 現在は未施行

生活状況	食事	<input type="checkbox"/> 自立	<input type="checkbox"/> 部分介助	<input type="checkbox"/> 全介助
	車椅子とベッド間の移動	<input type="checkbox"/> 自立	<input type="checkbox"/> 軽度介助	<input type="checkbox"/> 部分介助 <input type="checkbox"/> 全介助
	整容	<input type="checkbox"/> 自立	<input type="checkbox"/> 部分介助/不可能	
	トイレ動作	<input type="checkbox"/> 自立	<input type="checkbox"/> 部分介助	<input type="checkbox"/> 全介助
	入浴	<input type="checkbox"/> 自立	<input type="checkbox"/> 部分介助/不可能	
	歩行	<input type="checkbox"/> 自立	<input type="checkbox"/> 軽度介助	<input type="checkbox"/> 部分介助 <input type="checkbox"/> 全介助
	階段昇降	<input type="checkbox"/> 自立	<input type="checkbox"/> 部分介助	<input type="checkbox"/> 不能
	着替え	<input type="checkbox"/> 自立	<input type="checkbox"/> 部分介助	<input type="checkbox"/> 全介助
	排便コントロール	<input type="checkbox"/> 自立	<input type="checkbox"/> 部分介助	<input type="checkbox"/> 全介助
	排尿コントロール	<input type="checkbox"/> 自立	<input type="checkbox"/> 部分介助	<input type="checkbox"/> 全介助

医療機関名												
指定医番号	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	
医療機関所在地												
電話番号	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	*ハイフンを除き、左詰めで記入
医師の氏名												印
												※自筆または押印のこと
記載年月日	西暦	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	年	<input type="text"/>	<input type="text"/>	月	<input type="text"/>	<input type="text"/>	日
診断年月日	西暦	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	年	<input type="text"/>	<input type="text"/>	月	<input type="text"/>	<input type="text"/>	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です。）
- ・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。