

これまでに見られた自覚症状（更新時は最近1年間の自覚症状）			
<input type="checkbox"/> 1. 咳	<input type="checkbox"/> 2. 痰	<input type="checkbox"/> 3. 労作時息切れ	<input type="checkbox"/> 4. 倦怠感（易疲労感）
<input type="checkbox"/> 5. 胸痛	<input type="checkbox"/> 6. 血痰	<input type="checkbox"/> 7. 喘鳴	
<input type="checkbox"/> 8. 腎血管筋脂肪腫に伴う症状			
<input type="checkbox"/> a. 腹痛または背部痛		<input type="checkbox"/> b. 血尿	<input type="checkbox"/> c. 腎機能障害
<input type="checkbox"/> 9. 腹部リンパ脈管筋腫に伴う症状			
<input type="checkbox"/> a. 腹痛		<input type="checkbox"/> b. 腹部膨満感	
<input type="checkbox"/> 10. 下肢のリンパ浮腫		<input type="checkbox"/> 11. その他の症状 *11 を選択の場合、以下に記入	
息切れの重症度	修正 MRC	<input type="checkbox"/> 0	<input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3 <input type="checkbox"/> 4

B. 検査所見 *小数点も1文字として記入する

胸部 CT（更新時は最近1年以内のもの）	
検査の実施	<input type="checkbox"/> 1. 実施 <input type="checkbox"/> 2. 未実施
検査年月	西暦 <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> 年 <input type="text"/> <input type="text"/> 月
LAM に一致する多発性肺嚢胞	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし
縦隔リンパ節腫大	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし
胸水	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし
	胸水の種類 <input type="checkbox"/> 1. 乳糜である <input type="checkbox"/> 2. 乳糜でない <input type="checkbox"/> 3. 穿刺検査未実施
その他の所見	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし
	内容

腹部画像検査（更新時は最近1年以内のもの）	
腹部超音波、CT、MRI のいずれか	<input type="checkbox"/> 1. 実施 <input type="checkbox"/> 2. 未実施
検査年月	西暦 <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> 年 <input type="text"/> <input type="text"/> 月
腎血管筋脂肪腫	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし
	部位 <input type="checkbox"/> 1. 右 <input type="checkbox"/> 2. 左 <input type="checkbox"/> 3. 両側
	腎血管筋脂肪腫の大きさ（最大径） <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> cm
	5mm以上の動脈瘤 <input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし <input type="checkbox"/> 3. 不明
	出血 <input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし <input type="checkbox"/> 3. 不明
腎臓以外の血管筋脂肪腫	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし
	部位 <input type="checkbox"/> 1. 肺 <input type="checkbox"/> 2. 肝臓 <input type="checkbox"/> 3. その他の部位 *3を選択の場合、以下に記入
	<input type="text"/>
腹部リンパ管筋腫	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし
	部位 <input type="checkbox"/> 1. 後腹膜腔 <input type="checkbox"/> 2. 骨盤腔
腹水	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし
	腹水の種類 <input type="checkbox"/> 1. 乳糜である <input type="checkbox"/> 2. 乳糜でない <input type="checkbox"/> 3. 穿刺検査未実施
病理組織診断および免疫染色所見	
検査の実施	<input type="checkbox"/> 1. 実施 <input type="checkbox"/> 2. 未実施
生検部位	<input type="checkbox"/> 1. 肺 <input type="checkbox"/> 2. 体軸リンパ節 <input type="checkbox"/> 3. その他の部位 *3を選択の場合、以下に記入
	<input type="text"/>

HE 染色	リンパ脈管筋腫症の診断	<input type="checkbox"/> 1. あり	<input type="checkbox"/> 2. なし
α -SMA	<input type="checkbox"/> 1. 陰性	<input type="checkbox"/> 2. 陽性	<input type="checkbox"/> 3. 未実施
HMB45	<input type="checkbox"/> 1. 陰性	<input type="checkbox"/> 2. 陽性	<input type="checkbox"/> 3. 未実施
ER (estrogen receptor)	<input type="checkbox"/> 1. 陰性	<input type="checkbox"/> 2. 陽性	<input type="checkbox"/> 3. 未実施
PR (progesterone receptor)	<input type="checkbox"/> 1. 陰性	<input type="checkbox"/> 2. 陽性	<input type="checkbox"/> 3. 未実施
細胞診診断 (LAM 細胞クラスターの証明・免疫染色所見)			
検査の実施	<input type="checkbox"/> 1. 実施		<input type="checkbox"/> 2. 未実施
	種類	<input type="checkbox"/> 1. 胸水	<input type="checkbox"/> 2. 腹水
LAM 細胞クラスター	<input type="checkbox"/> 1. 陰性	<input type="checkbox"/> 2. 陽性	
α -SMA	<input type="checkbox"/> 1. 陰性	<input type="checkbox"/> 2. 陽性	<input type="checkbox"/> 3. 未実施
HMB45	<input type="checkbox"/> 1. 陰性	<input type="checkbox"/> 2. 陽性	<input type="checkbox"/> 3. 未実施
ER (estrogen receptor)	<input type="checkbox"/> 1. 陰性	<input type="checkbox"/> 2. 陽性	<input type="checkbox"/> 3. 未実施
PR (progesterone receptor)	<input type="checkbox"/> 1. 陰性	<input type="checkbox"/> 2. 陽性	<input type="checkbox"/> 3. 未実施
D2-40	<input type="checkbox"/> 1. 陰性	<input type="checkbox"/> 2. 陽性	<input type="checkbox"/> 3. 未実施
VEGFR-3	<input type="checkbox"/> 1. 陰性	<input type="checkbox"/> 2. 陽性	<input type="checkbox"/> 3. 未実施
呼吸機能検査 (更新時は最近 1 年以内のもの)			
検査の実施	<input type="checkbox"/> 1. 実施		<input type="checkbox"/> 2. 未実施
検査年月	西暦 <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> 年 <input type="text"/> <input type="text"/> 月		
身長	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> cm	体重	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> kg
VC	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> mL	FVC	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> mL
FEV ₁	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> mL	%FEV ₁	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> . <input type="text"/> %
DLco	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> mL/min/mmHg		
DLco/VA	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> mL/min/mmHg/L		

6 分間歩行試験 (更新時は最近 1 年以内のもの)			
検査の実施	<input type="checkbox"/> 1. 実施 <input type="checkbox"/> 2. 未実施		
検査年月	西暦 <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> 年 <input type="text"/> <input type="text"/> 月		
実施環境	<input type="checkbox"/> 1. 室内気吸入 <input type="checkbox"/> 2. 酸素吸入 *2 を選択の場合、以下に記入		
	O ₂	<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 ₂	<input type="text"/> <input type="text"/> %		
動脈血液ガス検査 (更新時は最近 1 年以内のもの)			
検査の実施	<input type="checkbox"/> 1. 実施 <input type="checkbox"/> 2. 未実施		
検査年月	西暦 <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> 年 <input type="text"/> <input type="text"/> 月		
実施環境	<input type="checkbox"/> 1. 室内気吸入 <input type="checkbox"/> 2. 酸素吸入 *2 を選択の場合、以下に記入		
	O ₂	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/>	L/min
pH	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/>	PaO ₂	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> Torr
PaCO ₂	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> Torr		

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. ランゲルハンス細胞組織球症 (LCH)	<input type="checkbox"/> 2. ブラ、ブレブ
<input type="checkbox"/> 3. 慢性閉塞性肺疾患 (COPD)	<input type="checkbox"/> 4. シェーグレン症候群に伴う肺病変
<input type="checkbox"/> 5. アミロイドーシス (嚢胞性肺病変を呈する場合)	<input type="checkbox"/> 6. 空洞形成性転移性肺腫瘍
<input type="checkbox"/> 7. バート・ホッグ・デューベ (Birt-Hogg-Dubé) 症候群	<input type="checkbox"/> 8. リンパ球性間質性肺炎 (LIP)
<input type="checkbox"/> 9. Light-chain deposition disease	

<診断のカテゴリー>

<input type="checkbox"/> 診断確実例：必須項目（LAM に一致する胸部 CT 所見があり、かつ他の嚢胞性肺疾患を除外できる）、かつ病理診断確実例（HE 染色+ α -SMA (+) +HMB45 (+))	
<input type="checkbox"/> 診断ほぼ確実例 1（組織診断例）：必須項目かつ病理診断ほぼ確実例（HE 染色+ α -SMA (+) +HMB45 (-) かつ、ER または PR のいずれか一つでも (+) の場合)	
<input type="checkbox"/> 診断ほぼ確実例 2（細胞診診断例）：必須項目かつ乳糜胸腹水中に LAM 細胞クラスターを認める	
<input type="checkbox"/> 臨床診断例 1：必須項目かつ LAM を示唆する他の臨床所見	
<input type="checkbox"/> 臨床診断例 2：必須項目のみ	
<input type="checkbox"/> いずれにも該当しない	
臨床診断例の場合：主治医意見 *250 文字以内かつ 7 行以内	
病型	<input type="checkbox"/> 1. 孤発性 LAM (sporadic LAM) <input type="checkbox"/> 2. 結節性硬化症に合併した LAM (TSC-LAM)

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

--

■ 生活歴

喫煙	<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	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/> 年
月経・出産歴（更新時は最近1年間の状況）								
閉経	<input type="checkbox"/> 1. あり（ホルモン療法中含む） <input type="checkbox"/> 2. なし							
妊娠	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし							
	回数	<input type="text"/>	<input type="text"/>	回				
出産歴	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし							
	回数	<input type="text"/>	<input type="text"/>	回				
	周産期の気胸の合併			<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし				
				回数	<input type="text"/>	<input type="text"/>	回	
現在の生活状況	<input type="checkbox"/> 1. 就労 <input type="checkbox"/> 2. 就学 <input type="checkbox"/> 3. 家事労働 <input type="checkbox"/> 4. 在宅療養							
	<input type="checkbox"/> 5. 入院 <input type="checkbox"/> 6. 入所 <input type="checkbox"/> 7. その他の状況 *7を選択の場合、以下に記入							

■ 治療その他

これまでに行われたLAMの治療（更新時は最近1年以内のもの）										
mTOR 阻害薬 (※腎血管筋脂肪腫等に 対する治療も含む)	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし									
	薬品名									
	用量									
	治療開始	西暦	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	年	<input type="text"/>	<input type="text"/>	月
	<input type="checkbox"/> 1. 現在治療中 <input type="checkbox"/> 2. 治療終了 *2を選択の場合、以下に記入									
	西暦	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	年	<input type="text"/>	<input type="text"/>	月	

ホルモン治療	薬剤投与	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし		
	種類	<input type="checkbox"/> 1. GnRH アゴニスト <input type="checkbox"/> 2. プロゲステロン <input type="checkbox"/> 3. その他 *3 を選択の場合、以下に記入		
	薬品名			
	用量			
	治療開始	西暦	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/>	年 <input type="text"/> <input type="text"/> 月
	<input type="checkbox"/> 1. 現在治療中 <input type="checkbox"/> 2. 治療終了 *2 を選択の場合、以下に記入			
	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"/>
	外科的卵巣 摘出術	<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"/>
これまでに行われた気管支拡張療法（更新時は最近1年以内のもの）				
治療有無	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし			
気管支拡張薬の種類	<input type="checkbox"/> 1. キサンチン製剤 <input type="checkbox"/> 2. 抗コリン薬 <input type="checkbox"/> a. 長時間作用型吸入 <input type="checkbox"/> b. 短時間作用型吸入 <input type="checkbox"/> 3. β 刺激薬 <input type="checkbox"/> a. 長時間作用型吸入 <input type="checkbox"/> b. 短時間作用型吸入 <input type="checkbox"/> c. 貼付 β 刺激薬 <input type="checkbox"/> d. 経口 β 刺激薬			
治療期間	治療開始	西暦	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/>	年 <input type="text"/> <input type="text"/> 月
	<input type="checkbox"/> 1. 現在治療中 <input type="checkbox"/> 2. 治療終了 *2 を選択の場合、以下に記入			
	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"/>

これまでに行われた気胸治療（更新時は最近1年以内のもの）		
気胸の発症	<input type="checkbox"/> 1.あり <input type="checkbox"/> 2.なし	
	右の回数	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> 回
	左の回数	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> 回
胸膜癒着術	<input type="checkbox"/> 1.あり <input type="checkbox"/> 2.なし	
	部位	<input type="checkbox"/> 1.右 <input type="checkbox"/> 2.左
外科手術	<input type="checkbox"/> 1.あり <input type="checkbox"/> 2.なし	
	部位	<input type="checkbox"/> 1.右 <input type="checkbox"/> 2.左
全肺胸膜 カバリング術	<input type="checkbox"/> 1.あり <input type="checkbox"/> 2.なし	
	部位	<input type="checkbox"/> 1.右 <input type="checkbox"/> 2.左
これまでに行われた腎血管筋脂肪腫の治療（更新時は最近1年以内のもの）		
選択的動脈塞栓術	<input type="checkbox"/> 1.あり <input type="checkbox"/> 2.なし	
	<input type="checkbox"/> 1.右腎 <input type="checkbox"/> 2.左腎	
腎切除術	腎部分切除術	<input type="checkbox"/> 1.あり <input type="checkbox"/> 2.なし
		<input type="checkbox"/> 1.右腎 <input type="checkbox"/> 2.左腎
	腎摘出術	<input type="checkbox"/> 1.あり <input type="checkbox"/> 2.なし
		<input type="checkbox"/> 1.右腎 <input type="checkbox"/> 2.左腎

これまでに行われた乳び胸水・腹水・リンパ浮腫に対する治療（更新時は最近1年以内のもの）	
<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし	
治療対象	<input type="checkbox"/> 1. 乳び胸水 <input type="checkbox"/> 2. 乳び腹水 <input type="checkbox"/> 3. リンパ浮腫
治療の種類	<input type="checkbox"/> 1. 脂肪制限食 <input type="checkbox"/> 2. 理学療法 <input type="checkbox"/> 3. 胸腔ドレナージ <input type="checkbox"/> 4. その他の治療 *4を選択の場合、以下に記入
治療によるコントロールの状況	<input type="checkbox"/> 1. 改善または安定した状態が得られている <input type="checkbox"/> 2. 治療によっても増悪がみられる
在宅酸素療法	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし
肺移植（更新時は最近1年以内のもの）	
脳死肺移植登録（待機中）	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし
	登録年月 西暦 <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> 年 <input type="text"/> <input type="text"/> 月
肺移植術	<input type="checkbox"/> 1. 実施 <input type="checkbox"/> 2. 未実施
	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
種類	<input type="checkbox"/> 1. 脳死肺移植 <input type="checkbox"/> a. 右片肺移植 <input type="checkbox"/> b. 左片肺移植 <input type="checkbox"/> c. 両肺移植 <input type="checkbox"/> d. 心肺同時移植 <input type="checkbox"/> 2. 生体肺移植
その他の治療	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし
	内容

■ 重症度分類に関する事項

重症度分類	<input type="checkbox"/> 1. I <input type="checkbox"/> 2. II <input type="checkbox"/> 3. III <input type="checkbox"/> 4. IV
-------	---

■ 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。