

229 肺胞蛋白症
(自己免疫性又は先天性)

■ 患者情報

保険情報	保険者番号		被保険者記号	
	被保険者番号		被保険者 個人単位枝番	
	資格取得 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
氏名	セイ		メイ	
	姓		名	
以前の登録氏名	セイ		メイ	
	姓		名	
住所	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"/>		
	都道府県			
	市区町村			
	丁目番地等			
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	
性別	<input type="checkbox"/> 男性 <input type="checkbox"/> 女性			
出生地	都道府県			
	市区町村			

■ 基本情報

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						
発症時期	西暦	<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						
手帳取得状況							
身体障害者手帳	<input type="checkbox"/> 1. なし <input type="checkbox"/> 2. あり（等級 <input type="checkbox"/> 1級 <input type="checkbox"/> 2級 <input type="checkbox"/> 3級 <input type="checkbox"/> 4級 <input type="checkbox"/> 5級 <input type="checkbox"/> 6級）						
療育手帳	<input type="checkbox"/> 1. なし <input type="checkbox"/> 2. あり						
精神障害者 保健福祉手帳 （障害者手帳）	<input type="checkbox"/> 1. なし <input type="checkbox"/> 2. あり（等級 <input type="checkbox"/> 1級 <input type="checkbox"/> 2級 <input type="checkbox"/> 3級）						
人工呼吸器等装着者認定基準に該当							
<input type="checkbox"/> 1. する <input type="checkbox"/> 2. しない <input type="checkbox"/> 3. 不明							

■ 診断基準に関する事項

<診断のカテゴリー>

Aの2.の画像所見でPAPを支持する所見を認め、 Aの3.のaまたはbを満たす	<input type="checkbox"/> 1. 該当	<input type="checkbox"/> 2. 非該当
--	--------------------------------	---------------------------------

<PAPの分類診断> (「診断のカテゴリー」の条件を満たした症例で該当する項目に☑を記入する)

(認定対象は自己免疫性PAPと先天性PAP)

<input type="checkbox"/> 自己免疫性PAP (抗GM-CSF抗体陽性)
<input type="checkbox"/> 特発性PAP (抗GM-CSF抗体を測定していない場合かつ原因不明)
<input type="checkbox"/> 続発性PAP (補助対象外) <input type="checkbox"/> 先天性PAP (先天性PAP/遺伝性PAP) <input type="checkbox"/> 未分類PAP

A. 検査所見

1. 血液・生化学的検査所見 (過去1年の測定結果を記入)			
抗GM-CSF抗体	測定値	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> . <input type="text"/>	
	単位	<input type="checkbox"/> 1. µg/mL <input type="checkbox"/> 2. U/mL <input type="checkbox"/> 1. 倍	
	判定	<input type="checkbox"/> 1. 陽性 (基準値以上) <input type="checkbox"/> 2. 陰性 (基準値未満)	
	測定年	西暦	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> 年
2. 画像検査所見 (過去1年の検査結果を記載)			
高分解能CT (HRCT) にて、以下の所見を認める (複数選択可)			
主要所見	<input type="checkbox"/> 1. すりガラス様陰影、通常両側性		
	<input type="checkbox"/> 2. 小葉内間質肥厚像および小葉間隔壁肥厚像		
	<input type="checkbox"/> 3. クレージーペーパーパターン (crazy paving pattern) : 所見1と2の重なり合い		
	<input type="checkbox"/> 4. コンソリデーション (consolidation)		
	<input type="checkbox"/> 5. 地図状分布 (geographic distribution)		
	<input type="checkbox"/> 6. 胸膜直下に陰影を認めない (subpleural sparing)		



3. 病理・細胞学的所見（左右肺に肺病変をきたした症例で以下該当する項目に☑を記入する）（新規）

a. 気管支肺胞洗浄（BAL）液で白濁の外観を呈し、放置すると沈殿する。
光顕で、パパニコロー染色でライトグリーンに染まる顆粒状の無構造物質の沈着と、
メイギムザ染色等で泡沫上マクロファージがみられる。

b. 病理組織で以下のような肺胞蛋白症を支持する所見がみられる

(1) 末梢気腔内に 0.2 microns 大の弱好酸性細顆粒状物質が充満する。細顆粒状物質に
数十 microns 大の好酸性顆粒状物質が混在する。数 microns 大の lipid clefts が混在する。

(2) 末梢気腔内の細顆粒状物質は PAS 染色で陽性所見を示す

(3) 末梢気腔内の細顆粒状物質は免疫染色で Surfactant apoprotein A (SP-A) に陽性所見を示す。

PAP に伴うことがある所見

(4) 末梢気腔内に大型泡沫細胞が集積する。細胞質の崩壊過程を示す泡沫細胞を含む。

(5) 肺胞領域の間質にリンパ球系細胞浸潤を見る。多くは軽度まで。

(6) 間質性線維化病変が存在することがある。稀に線維化病変が著明な症例がある。

以下の所見を認めない (全て認めない場合に 1. 該当を選択する)	<input type="checkbox"/> 1. 該当	<input type="checkbox"/> 2. 非該当	<input type="checkbox"/> 3. 不明
--------------------------------------	--------------------------------	---------------------------------	--------------------------------

<input type="checkbox"/> (1) 腫瘍性病変	<input type="checkbox"/> (2) 肉芽腫性病変
<input type="checkbox"/> (3) 好中球あるいは好酸球の浸潤	<input type="checkbox"/> (4) 壊死病変

B. 鑑別診断（新規）

以下の疾患を鑑別し、全て除外できる。 除外できた疾患には☑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"/> ニューモシスチス肺炎	<input type="checkbox"/> リポイド肺炎	<input type="checkbox"/> ARDS
<input type="checkbox"/> 急性間質性肺炎	<input type="checkbox"/> 薬剤性肺炎	<input type="checkbox"/> 肺胞出血
<input type="checkbox"/> 器質化肺炎	<input type="checkbox"/> サルコイドーシス	<input type="checkbox"/> 放射線肺炎
<input type="checkbox"/> 肺水腫	<input type="checkbox"/> 吸引性肺炎	<input type="checkbox"/> 細菌性肺炎
<input type="checkbox"/> 肺静脈閉塞症	<input type="checkbox"/> ウイルス性肺炎	<input type="checkbox"/> レプトスピラ症
<input type="checkbox"/> 菌状息肉腫	<input type="checkbox"/> カポジ肉腫	<input type="checkbox"/> 細気管支肺胞上皮癌
		<input type="checkbox"/> 過敏性肺炎
		<input type="checkbox"/> 非特異的間質性肺炎
		<input type="checkbox"/> 肺胞微石症



■ 重症度分類（管理区分重症度 III 以上を対象とする）

【管理区分重症度】（難治例等の場合、PAP 重症度に 1 度を加えて管理区分重症度とする）

<input type="checkbox"/> I	<input type="checkbox"/> II	<input type="checkbox"/> III	<input type="checkbox"/> IV	<input type="checkbox"/> V	<input type="checkbox"/> VI
----------------------------	-----------------------------	------------------------------	-----------------------------	----------------------------	-----------------------------

【PAP 重症度】

重症度 (DSS)	症状	PaO ₂
<input type="checkbox"/> 1	無し	PaO ₂ ≥ 70Torr
<input type="checkbox"/> 2	有り	PaO ₂ ≥ 70Torr
<input type="checkbox"/> 3	不問	70Torr > PaO ₂ ≥ 60Torr
<input type="checkbox"/> 4	不問	60Torr > PaO ₂ ≥ 50Torr
<input type="checkbox"/> 5	不問	50Torr > PaO ₂

【難治例等】

以下のいずれかに該当する	<input type="checkbox"/> 1. 該当	<input type="checkbox"/> 2. 非該当	<input type="checkbox"/> 3. 不明
<input type="checkbox"/> (1) 明らかな肺線維症の合併 <input type="checkbox"/> (2) 反復、継続する感染症合併 <input type="checkbox"/> (3) CPAP の場合 <input type="checkbox"/> (4) 6 分間歩行試験で、SpO ₂ が 90%未満を認める場合 * (2) を選択の場合、以下に記入			
感染症の内容			

生理学的所見（過去 1 年以内の値を記入）			
* 小数点も 1 文字として記入し、以降の数値ボックスについては全て同様に記載する			
PaO ₂	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> Torr	PaCO ₂	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> Torr
<input type="checkbox"/> 室内気、仰臥位（原則）	<input type="checkbox"/> 酸素吸入	* 酸素吸入の場合	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> L/分

■ 症状の概要、経過、特記すべき事項など *500 文字以内

■ その他の事項

ア. 主要所見

以下の1~5の症状を認める		<input type="checkbox"/> 1. 該当	<input type="checkbox"/> 2. 非該当	<input type="checkbox"/> 3. 不明
<input type="checkbox"/> 1. 労作時呼吸困難 <input type="checkbox"/> 2. 咳 <input type="checkbox"/> 3. 喀痰 <input type="checkbox"/> 4. 体重減少 <input type="checkbox"/> 5. 発熱				
労作時呼吸困難がある場合 mMRC		<input type="checkbox"/> 1. mMRC=0	<input type="checkbox"/> 2. mMRC=1	<input type="checkbox"/> 3. mMRC=2
		<input type="checkbox"/> 4. mMRC=3	<input type="checkbox"/> 5. mMRC=4	
喫煙歴	<input type="checkbox"/> 1. 現喫煙者 <input type="checkbox"/> 2. 既喫煙者 <input type="checkbox"/> 3. 非喫煙者 <input type="checkbox"/> 4. 不明			
粉じん吸入歴	<input type="checkbox"/> 1. 明らかな粉じん曝露歴あり <input type="checkbox"/> 2. 明らかな粉じん曝露歴なし			
	<input type="checkbox"/> 3. 不明			
	ありの場合 内容			

イ. その他の検査所見

1. 血液・生化学的検査所見 (過去1年の測定結果を記入)						
血清 KL-6	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	U/mL
血清サーファクタント プロテイン-A (SP-A)	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	ng/mL
血清サーファクタント プロテイン-D (SP-D)	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	ng/mL
LDH	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	IU/L
2. 画像検査所見 (過去1年の検査結果を記載)						
その他の所見	<input type="checkbox"/> 1. 牽引性気管支拡張像 <input type="checkbox"/> 2. 蜂巣肺 <input type="checkbox"/> 3. 嚢胞					
3. 生理学的所見 (過去1年以内の値を記入)						
身長	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	.	<input type="text"/>	cm
体重	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	.	<input type="text"/>	kg
VC	<input type="text"/>	.	<input type="text"/>	<input type="text"/>	L	
%VC	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	.	<input type="text"/>	%
FVC	<input type="text"/>	.	<input type="text"/>	<input type="text"/>	L	
%FVC	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	.	<input type="text"/>	%
FEV ₁	<input type="text"/>	.	<input type="text"/>	<input type="text"/>	L	
%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"/>	mL/min/mmHg
%DLco	<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"/>	mL/min/mmHg/L
%DLco/VA	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	.	<input type="text"/>	%

4. 遺伝学的検査（先天性 PAP/遺伝性 PAP の場合、異常があった遺伝子に☑を記入する。）				
<input type="checkbox"/> SFTPB	<input type="checkbox"/> SFTPC	<input type="checkbox"/> ABCA3	<input type="checkbox"/> CSF2RA	<input type="checkbox"/> CSF2RB
<input type="checkbox"/> その他 *その他を選択の場合、以下に記入				

ウ. 発症と経過

確定診断年月	西暦 <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> 年 <input type="text"/> <input type="text"/> 月
確定診断施設名	
過去1年の状態	<input type="checkbox"/> 1. 増悪（重症度1度以上増悪） <input type="checkbox"/> 2. 不変（重症度不変） <input type="checkbox"/> 3. 軽快（重症度1度以上軽快）

エ. 過去1年間の治療歴

在宅酸素療法	<input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> なし						
全肺洗浄	<input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> 不明						
	実施月	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5	<input type="checkbox"/> 6
		<input type="checkbox"/> 7	<input type="checkbox"/> 8	<input type="checkbox"/> 9	<input type="checkbox"/> 10	<input type="checkbox"/> 11	<input type="checkbox"/> 12
気管支鏡による洗浄	<input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> 不明						
	実施月	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5	<input type="checkbox"/> 6
		<input type="checkbox"/> 7	<input type="checkbox"/> 8	<input type="checkbox"/> 9	<input type="checkbox"/> 10	<input type="checkbox"/> 11	<input type="checkbox"/> 12
GM-CSF 吸入療法 (保険適応外)	<input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> 不明						
	実施月	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5	<input type="checkbox"/> 6
		<input type="checkbox"/> 7	<input type="checkbox"/> 8	<input type="checkbox"/> 9	<input type="checkbox"/> 10	<input type="checkbox"/> 11	<input type="checkbox"/> 12

■ 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"/>
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"/>											
医療機関所在地												
電話番号	<input type="text"/>	*ハイフンを除き、左詰めで記入										
医師の氏名												
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。

■ 行政記載欄

担当自治体				
受理日	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	
公費負担者番号	<input type="text"/>			
認定結果	<input type="checkbox"/> 認定 <input type="checkbox"/> 不認定			
研究同意の有無	<input type="checkbox"/> 有 <input type="checkbox"/> 無			
受給者番号	<input type="text"/>			
有効期限	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	
階層区分	<input type="checkbox"/> 生活保護 <input type="checkbox"/> 低所得Ⅰ <input type="checkbox"/> 低所得Ⅱ <input type="checkbox"/> 一般所得Ⅰ <input type="checkbox"/> 一般所得Ⅱ <input type="checkbox"/> 上位所得 <input type="checkbox"/> その他			
軽症者登録	<input type="checkbox"/> 有 <input type="checkbox"/> 無			
保険情報	保険者番号	<input type="text"/>	被保険者記号	<input type="text"/>
	被保険者番号	<input type="text"/>	被保険者 個人単位枝番	<input type="text"/>
	資格取得 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