

230 肺胞低換気症候群

■ 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"/> <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"/>	<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>

<input type="checkbox"/> Definite (肥満低換気症候群) : Aの1を満たし+Bの1およびBの2を満たし、Dの1を満たすもの
<input type="checkbox"/> Definite (先天性中枢性低換気症候群) : Aの2を満たし+Bの3を満たし+Cを満たし、 Dの2を満たすもの
<input type="checkbox"/> Probable (先天性中枢性低換気症候群) : Aの2を満たし+Bの3を満たし、Dの2を満たすもの
<input type="checkbox"/> Definite (特発性中枢性肺胞低換気症候群) : Aの2を満たし+Bの4を満たし、Dの3を満たすもの
<input type="checkbox"/> いずれにも該当しない

診断

<input type="checkbox"/> 1. 肥満低換気症候群	<input type="checkbox"/> 2. 先天性中枢性低換気症候群 (CCHS)
<input type="checkbox"/> 3. 特発性中枢性肺胞低換気症候群	<input type="checkbox"/> 4. その他

A. 症状

1. 睡眠低換気に関する以下 a・b・c・d の症状／ 徴候が1つでもある	<input type="checkbox"/> 1. 該当	<input type="checkbox"/> 2. 非該当	<input type="checkbox"/> 3. 不明
2. 睡眠低換気に関する以下 a・b・c・e の症状／ 徴候が1つでもある	<input type="checkbox"/> 1. 該当	<input type="checkbox"/> 2. 非該当	<input type="checkbox"/> 3. 不明
<input type="checkbox"/> a. 日中の過眠	<input type="checkbox"/> b. 覚醒維持障害	<input type="checkbox"/> c. 浮腫、息切れなどの右心不全症状	
<input type="checkbox"/> d. 一過性でない睡眠時無呼吸	<input type="checkbox"/> e. 一過性でない睡眠時低換気・睡眠時無呼吸		

B. 検査所見 *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

1. 覚醒時の動脈血液ガス PaCO ₂ 値 > 50 mmHg、BMI ≥ 30kg/m ² を認める		<input type="checkbox"/> 1. 該当	<input type="checkbox"/> 2. 非該当	<input type="checkbox"/> 3. 不明
PaCO ₂	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> mmHg	BMI	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> kg/m ²	
2. 終夜睡眠検査（ポリソムノグラフィー）により フェノタイプ A、B を判定		<input type="checkbox"/> 1. 実施	<input type="checkbox"/> 2. 未実施	<input type="checkbox"/> 3. 判定困難
<input type="checkbox"/> フェノタイプ A：低換気型；睡眠中に肺泡低換気を認める <input type="checkbox"/> フェノタイプ B：無呼吸型；睡眠時無呼吸が主であり、治療前および CPAP 治療施行後も 覚醒時動脈血液ガス PaCO ₂ 値 ≥ 50 mmHg であること				
3. 睡眠時に、以下の(1)～(3)のいずれかの検査の値 が 10 分以上 50mmHg を超える		<input type="checkbox"/> 1. 該当	<input type="checkbox"/> 2. 非該当	<input type="checkbox"/> 3. 不明
4. 睡眠時に、以下の(1)～(3)のいずれかの検査の値 が①または②を満たす		<input type="checkbox"/> 1. 該当	<input type="checkbox"/> 2. 非該当	<input type="checkbox"/> 3. 不明
<input type="checkbox"/> ①10 分以上 55mmHg を超える <input type="checkbox"/> ②10 分以上覚醒仰臥位における値と比較して 10mmHg 以上の上昇を認め、その値が 50mmHg を超える				
(1) 動脈ライン確保による睡眠中の動脈血液ガス PaCO ₂ 値（最も高い値）		<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> mmHg		
(2) 睡眠中の経皮二酸化炭素分圧（TcPCO ₂ ）の最も高い値		<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> mmHg		
(3) 睡眠中の呼気終末二酸化炭素分圧（EtCO ₂ ）の最も高い値		<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> mmHg		

C. 遺伝学的検査

遺伝子異常の有無 異常があった遺伝子には☑を記入する。	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. 検査範囲内異常なし <input type="checkbox"/> 3. 検査未実施
<input type="checkbox"/> PHOX2B	

D. 鑑別診断

1. 以下の疾病のうち a~h を鑑別し、全て除外できる	<input type="checkbox"/> 1. 全て除外可 <input type="checkbox"/> 2. 除外不可 <input type="checkbox"/> 3. 不明
2. 以下の疾病のうち c~f および i を鑑別し、全て除外できる	<input type="checkbox"/> 1. 全て除外可 <input type="checkbox"/> 2. 除外不可 <input type="checkbox"/> 3. 不明
3. 以下の疾病のうち a~f および h・i を鑑別し、全て除外できる	<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"/> a. 慢性閉塞性肺疾患 (COPD) <input type="checkbox"/> b. 胸郭拘束性疾患 <input type="checkbox"/> c. 肺の閉塞性・拘束性換気障害による低換気 (COPD、胸郭拘束性疾患以外) <input type="checkbox"/> d. 睡眠時無呼吸症候群 (SAS) <input type="checkbox"/> e. 薬剤 (呼吸中枢抑制、呼吸筋麻痺) に伴う二次的な肺胞低換気 <input type="checkbox"/> f. 代謝性疾患に伴う二次的な肺胞低換気 <input type="checkbox"/> g. %VC が予測値の 60%未満の拘束性換気障害を呈する場合 <input type="checkbox"/> h. 神経筋疾患 (重症筋無力症、呼吸中枢異常に関連した中枢神経系の器質的病変) <input type="checkbox"/> i. 主たる病態が先天性の呼吸器・胸郭・神経・筋肉系の器質的疾患 (新生児肺低形成、先天性肺疾患)	

■ 重症度分類に関する事項

重症度	<input type="checkbox"/> 1度 <input type="checkbox"/> 2度 <input type="checkbox"/> 3度 <input type="checkbox"/> 4度 <input type="checkbox"/> 5度				
以下の 1) ~3) の項目にて、指定難病に係る診断基準および重症度分類に基づき、全てを満たす最も重い重症度を記載する。HOT に関しては治療後、夜間を含めて改善すれば中止は可能。 動脈血液ガス分析 (PaCO ₂) の項目ではフェノタイプ A、B に☑を記入する。					
1) 息切れを評価する 修正 MRC 分類グレード (mMRC)	<input type="checkbox"/> 激しい運動をした時だけ息切れがある (グレード0) <input type="checkbox"/> 重症度 1: 平坦な道を早足で歩く、あるいは緩やかな上り坂を歩く時に息切れがある (グレード1) <input type="checkbox"/> 重症度 2~4: 息切れがあるので、同年代の人よりも平坦な道を歩くのが遅い、あるいは平坦な道を自分のペースで歩いている時、息切れのために立ち止まることもある (グレード2) <input type="checkbox"/> 重症度 5: 平坦な道を約 100m、あるいは数分歩くと息切れのために立ち止まる (グレード3) <input type="checkbox"/> 重症度 5: 息切れがひどく家から出られない、あるいは衣服の着替えをする時にも息切れがある (グレード4)				
2) -1 動脈血液ガス分析 (PaCO ₂) (診断基準により、 TcPCO ₂ 、EtCO ₂ に置き換え可能)	フェノタイプ	<input type="checkbox"/> A: 低換気型 <input type="checkbox"/> B: 無呼吸型			
	<input type="checkbox"/> 重症度 1: PaCO ₂ > 45 Torr <input type="checkbox"/> 重症度 2~3: A: PaCO ₂ > 50 Torr、B: > 52.5 Torr <input type="checkbox"/> 重症度 4: A、B: PaCO ₂ > 55 Torr <input type="checkbox"/> 重症度 5: A、B: PaCO ₂ > 60 Torr				
2) -2 動脈血液ガス分析 (PaO ₂)	PaO ₂	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> Torr (室内気吸入下での値を記入する)			
	<input type="checkbox"/> 重症度 1~2: 問わず <input type="checkbox"/> 重症度 3: PaO ₂ ≤ 70 Torr <input type="checkbox"/> 重症度 4~5: PaO ₂ ≤ 60 Torr				
3) 治療状況 (NPPV/HOT 治療)	<input type="checkbox"/> 重症度 1: 問わず <input type="checkbox"/> 重症度 2: CPAP/NPPV 継続治療必要 <input type="checkbox"/> 重症度 3: CPAP/NPPV/HOT 継続治療必要 <input type="checkbox"/> 重症度 4~5: NPPV/HOT 継続治療必要				

■ 症状の概要、経過、特記すべき事項など *500文字以内

■ 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 <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