

086 肺動脈性肺高血圧症

■ 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"/> <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"/> <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	<input type="text"/> <input type="text"/>	*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. 症状

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
肺高血圧症を示唆する 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

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"/> %
右心カテーテル検査	
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
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 ²
心係数	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> L/min/m ²
身長	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> cm 体重 <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> kg
肺血管抵抗 (PVR)	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> dyne/sec/cm ⁻⁵
	<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"/> %

胸部 HRCT 画像所見 (新規)	
添付検査データの 実施日	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. 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陰影 <input type="checkbox"/> 4. 縦隔リンパ節腫大 <input type="checkbox"/> 5. 心のう液
肺血流シンチグラム	
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
区域性血流欠損	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし
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 ₂ <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> L/min
PaO ₂	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> Torr PaCO ₂ <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 ₁ /FVC	<input type="text"/> <input type="text"/> . <input type="text"/> % %FEV ₁ <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> . <input type="text"/> %
%DLco	<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 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"/> %

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
	<input type="checkbox"/> 7. 右室肥大

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	尿酸値	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> mg/dL
NT-proBNP	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> pg/mL		

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. 左心性疾患による肺高血圧症	<input type="checkbox"/> 2. 呼吸器疾患および/または低酸素血症による肺高血圧症
<input type="checkbox"/> 3. 慢性血栓塞栓性肺高血圧症	<input type="checkbox"/> 4. 肺静脈閉塞症/肺毛細血管腫症
<input type="checkbox"/> 5. その他の肺高血圧症	

<診断のカテゴリー>

下記1～3の全てを満たす	<input type="checkbox"/> 1. 該当	<input type="checkbox"/> 2. 非該当
<input type="checkbox"/> 1. 右心カテーテル検査および肺血流シンチグラムで下記所見を満たす <input type="checkbox"/> 右心カテーテル検査で (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"/> 肺血流シンチグラム：区域性血流欠損なし		
<input type="checkbox"/> 2. Cの鑑別診断で全て除外可		
<input type="checkbox"/> 3. 肺動脈性肺高血圧症の臨床分類①～⑦のいずれかに該当 <input type="checkbox"/> ① 特発性又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 薬剤誘発性の肺動脈性肺高血圧症 <input type="checkbox"/> ⑦ 呼吸器疾患に合併した肺動脈性肺高血圧症		
*3. の②を選択の場合、以下に記入		
膠原病の病名		
*3. の③を選択の場合、以下に記入		
先天性シャント性心疾患の病名		
*3. の⑥を選択の場合、以下に記入		
薬剤名		

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	<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	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> 年

■ 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	
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	
	用量	
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	
	用量	
可溶性グアニル酸 シクラーゼ (sGC) 刺激薬	<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	
	用量	

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	
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 (新規申請時)	<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			
重症度分類 (更新時)	<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			
	NYHA 心機能分類	<input type="checkbox"/> 1. I 度 <input type="checkbox"/> 2. II 度		<input type="checkbox"/> 3. III 度 <input type="checkbox"/> 4. IV 度
肺血管拡張薬の使用	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし			

■ 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"/>	<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

- ・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。
- ・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。