

53 リンパ脈管筋腫症 (LAM) 臨床調査個人票 (1.新規)

ふりがな	氏名		性別	1.男 2.女	生年月日	1.明治 2.大正 3.昭和 4.平成	年 月 日生 (満 歳)
住所	郵便番号			電話 ()	出生都道府県	発病時在住都道府県	
発病年月	1.昭和 年 月 (満 歳) 2.平成		初診年月日	1.昭和 年 月 日 2.平成		診断確定年月日	1.昭和 年 月 日 2.平成
保険種別	1.政 2.組 3.船 4.共 5.国 6.高	身体障害者 手帳	1.あり(等級____級) 2.なし		介護認定	1.要介護(要介護度____) 2.要支援 3.なし	
生活状況	社会活動(1.就労 2.就学 3.家事労働 4.在宅療養 5.入院 6.入所 7.その他(____)) 日常生活(1.正常 2.やや不自由であるが独力で可能 3.制限があり部分介助 4.全面介助)						
受診状況 (最近6か月)	1.主に入院 2.入院と通院半々 3.主に通院(____/月) 4.往診あり 5.入通院なし 6.その他()						
発症と経過(具体的に記述)							
【WISH入力不要】							
症候	初発症候(みられたものすべて選択) 1.労作時息切れ 2.気胸 3.胸部異常陰影 4.その他_____ 現在の症候 1.無症状 2.労作時息切れ(気胸や胸水による一時的増悪を除く) 3.咳 4.痰 5.血痰 6.喘鳴 7.気胸 8.腹痛 9.血尿 10.腎機能障害 11.下肢のリンパ浮腫 12.その他_____						
喫煙歴	1.喫煙歴なし 2.過去に喫煙したがやめた (____本/日×____年) 3.現在喫煙(____本/日×____年)	家族歴	TSC 1.あり 2.なし LAM 1.あり 2.なし 気胸 1.あり 2.なし	月経 妊娠 出産歴	閉経 1.あり(ホルモン療法中含む) 2.なし 妊娠 1.あり(____回) 2.なし 出産 1.あり(____回) 2.なし 周産期の気胸の合併 1.あり 2.なし		
検査所見	胸部検査所見	胸部CT 1.異常あり(1.多発性嚢胞 2.縦隔リンパ節腫大 3.胸水 4.その他_____) 2.異常なし 胸水 1.あり(1.乳糜である 2.乳糜でない 3.穿刺検査未施行) 2.なし					
	腹部検査所見	腹部画像検査(超音波、CTまたはMRI検査) 1.施行 2.未施行 腎血管筋脂肪腫 1.あり(1.右 2.左 3.両側) 2.なし 腎臓以外の血管筋脂肪腫 1.あり(1.肺 2.肝臓 3.脾臓 4.その他_____) 2.なし 腹部リンパ節腫大(lymphangiomyoma) 1.あり(1.後腹膜腔 2.骨盤腔) 2.なし 腹水 1.あり(1.乳糜である 2.乳糜でない 3.穿刺検査未施行) 2.なし					
	病理組織診断 (免疫染色 所見)	1.あり 2.なし 生検部位(複数可) 1.肺 2.リンパ節 3.その他() ()-SMA 1.陽性 2.陰性 3.未施行 ()HMB45 1.陽性 2.陰性 3.未施行 ()estrogen receptor 1.陽性 2.陰性 3.未施行 ()progesterone receptor 1.陽性 2.陰性 3.未施行					
	細胞診診断 (LAM細胞ク ラスタの証 明・免疫染色 所見)	1.あり(1.胸水 2.腹水) 2.なし ()-SMA 1.陽性 2.陰性 3.未施行 ()HMB45 1.陽性 2.陰性 3.未施行 ()estrogen receptor 1.陽性 2.陰性 3.未施行 ()progesterone receptor 1.陽性 2.陰性 3.未施行 ()D2-40 1.陽性 2.陰性 3.未施行 ()VEGFR-3 1.陽性 2.陰性 3.未施行					
鑑別診断	ブラ、プレブ 1.できる 2.できない 空洞形成性転移性肺腫瘍 1.できる 2.できない COPD(慢性閉塞性肺疾患) 1.できる 2.できない Birt-Hogg-Dubé症候群 1.できる 2.できない ランゲルハンス細胞組織球症 1.できる 2.できない リンパ球性間質性肺炎 1.できる 2.できない シェーグレン症候群に伴う肺病変 1.できる 2.できない Light-chain deposition disease 1.できる 2.できない アミロイドーシス(嚢胞性肺病変を呈する場合) 1.できる 2.できない						
総合診断	病型	1.孤発性LAM(sporadic LAM) 2.結節性硬化症に合併したLAM(TSC-LAM)					
	診断の種類	1.診断確実例 2.診断ほぼ確実例(1.組織診断例 2.細胞診診断例) 3.臨床診断例					
主治医 意見欄	(臨床診断例においては、病理診断できない理由、結節性硬化症の診断根拠、穿刺検査で確認した乳糜胸水や乳糜腹水の合併などの必要と思われる意見を記載すること。)						
【WISH入力不要】							

		初診時	最新の結果
検査経過	身長・体重	(____年__月) cm・ kg	(____年__月) cm・ kg
	Performance Status	PS(ECOG): 0. 1. 2. 3. 4	PS(ECOG): 0. 1. 2. 3. 4
	労作時息切れ	MRC(ATS/ERS2004): 0. 1. 2. 3. 4	MRC(ATS/ERS2004): 0. 1. 2. 3. 4
	動脈血液ガス	(____年__月) 室内気 O ₂ __L/min PaO ₂ ____Torr PaCO ₂ ____Torr pH____	(____年__月) 室内気 O ₂ __L/min PaO ₂ ____Torr PaCO ₂ ____Torr pH____
	呼吸機能検査	(____年__月)	(____年__月)
	VC	ml	ml
	FVC	ml	ml
	FEV ₁	ml	ml
DLco	ml/min/mmHg	ml/min/mmHg	
DLco	ml/min/mmHg	ml/min/mmHg	
DLco/VA	ml/min/mmHg/l	ml/min/mmHg/l	
肺高血圧	1. あり 2. なし 3. 不明 根拠(____年__月)1. 心エコー 2. 心カテーテル	1. あり 2. なし 3. 不明 根拠(____年__月)1. 心エコー 2. 心カテーテル	
6分間歩行試験	1. 施行 2. 未施行 (____年__月) 室内気 O ₂ __L/min 歩行距離____m lowest SpO ₂ ____%	1. 施行 2. 未施行 (____年__月) 室内気 O ₂ __L/min 歩行距離____m lowest SpO ₂ ____%	
治療内容	ホルモン治療	《既治療》 1. あり (1. GnRH アゴニスト 2. プロゲステロン 3. 外科的卵巣摘出術 4. その他____) 2. なし 《現在の治療》 1. あり (1. GnRH アゴニスト 2. プロゲステロン 3. 外科的卵巣摘出術 4. その他____) 治療効果 1. あり 2. なし 3. 不明 2. なし	
	その他 LAM に対する治療	《既治療》 1. あり (薬品名____) 2. なし 《現在の治療》 1. あり (薬品名____) 2. なし	
	現在の気管支拡張療法	1. あり 2. なし 1. キサンチン製剤 2. 抗コリン薬 (1. 長時間作用型吸入 2. 短時間作用型吸入) 3. 刺激薬 (1. 長時間作用型吸入 2. 短時間作用型吸入 3. 貼付 刺激薬 4. 経口 刺激薬)	
	気胸に対する既治療	気胸の発症 1. あり (回数 右__回、左__回) 2. なし 胸膜癒着術: 右 (1. あり 2. なし) 左 (1. あり 2. なし) 外科手術: 右 (1. あり 2. なし) 左 (1. あり 2. なし)	
	その他の外科手術	胸管結紮術 (乳糜胸): 1. あり 2. なし 腎切除術: 1. あり (1. 部分切除 2. 全摘) 2. なし その他 _____	
	在宅医療	1. あり (1. 在宅酸素療法 2. 在宅人工呼吸療法 (1. NPPV 2. TPPV)) 2. なし	
	肺移植	脳死肺移植登録 (待機中) 1. あり (登録日: ____年__月) 2. なし 肺移植術 1. あり 2. なし 肺移植日: ____年__月__日 種類 1. 脳死肺移植 (1. 右片肺移植 2. 左片肺移植 3. 両肺移植 4. 心肺同時移植) 2. 生体肺移植	
	医療上の問題点		
【WISH入力不要】			
医療機関名			
医療機関所在地			
電話番号 ()			
医師の氏名			
印			
記載年月日: 平成 ____年__月__日			

留意事項: 臨床診断例で腎血管筋脂肪腫の合併、または後腹膜リンパ節や骨盤腔リンパ節の腫大にあたる場合には、腎血管筋脂肪腫の病理診断書のコピー、あるいは根拠となる適切な画像 (腹部や骨盤部の CT あるいは MRI) を胸部 CT 画像に加えて提出すること。

53 リンパ脈管筋腫症 (LAM) 臨床調査個人票 (2.更新)

ふりがな			性別	1.男 2.女	生 年 月 日	1.明治 2.大正 3.昭和 4.平成	年 月 日生	(満 歳)
住 所	郵便番号 電話 ()			出 生 都 道 府 県		発病時在住 都 道 府 県		
発 病 年 月	1.昭和 2.平成	年 月 (満 歳)	初診年月日	1.昭和 2.平成	年 月 日	保 険 種 別	1.政 2.組 3.船 4.共 5.国 6.高	
身体障害者 手 帳	1.あり(等級____級) 2.なし		介 護 認 定	1.要介護(要介護度____) 2.要支援 3.なし				
生 活 状 況	社会活動(1.就労 2.就学 3.家事労働 4.在宅療養 5.入院 6.入所 7.その他(____))						初回認定年月	
	日常生活(1.正常 2.やや不自由であるが独力で可能 3.制限があり部分介助 4.全面介助)						平成 年 月	
受 診 状 況 (最近 1 年)	1.主に入院 2.入院と通院半々 3.主に通院(____/月) 4.往診あり 5.入通院なし 6.その他()							
治療と経過(前回申請からの変化を中心に具体的に記述)								
【WISH入力不要】								
現 在 の 症 候	1.無症状 2.労作時息切れ(気胸や胸水による一時的増悪を除く) 3.咳 4.痰 5.血痰 6.喘鳴 7.気胸 8.腹痛 9.血尿 10.腎機能障害 11.下肢のリンパ浮腫 12.その他の症状_____							
現 在 の 喫 煙 状 況	1.喫煙あり 2.喫煙なし		月経および妊娠・出産歴 (1年以内のもの)	閉経 1.あり(ホルモン療法中も含む) 2.なし 妊娠 1.あり 2.なし 出産 1.あり 2.なし 周産期の気胸の合併 1.あり 2.なし				
検 査 所 見	胸部検査所見 (1年以内のもの)	胸部CT 1.異常あり(1.多発性嚢胞 2.縦隔リンパ節腫大 3.胸水 4.その他_____) 2.異常なし 3.未施行 胸水 1.あり(1.乳糜である 2.乳糜でない 3.穿刺検査未施行) 2.なし 3.不明						
	腹部検査所見 (1年以内のもの)	腹部画像検査(超音波、CTまたはMRI検査) 1.施行 2.未施行 腎血管筋脂肪腫 1.あり(1.右 2.左 3.両側) 2.なし 腎臓以外の血管筋脂肪腫 1.あり(1.肺 2.肝臓 3.脾臓 4.その他_____) 2.なし 腹部リンパ節腫大(lymphangiomyoma) 1.あり(1.後腹膜腔 2.骨盤腔) 2.なし 腹水 1.あり(1.乳糜である 2.乳糜でない 3.穿刺検査未施行) 2.なし 3.不明						
	病理組織診断 (1年以内のもの)	1.あり 2.なし 生検部位(複数可): 1.肺 2.リンパ節 3.その他() 免疫染色所見 () -SMA 1.陽性 2.陰性 3.未施行 () HMB45 1.陽性 2.陰性 3.未施行 () estrogen receptor 1.陽性 2.陰性 3.未施行 () progesterone receptor 1.陽性 2.陰性 3.未施行						
	細胞診診断 (LAM細胞クラスターの 証明) (1年以内のもの)	1.あり(1.胸水 2.腹水) 2.なし 免疫染色所見 () -SMA 1.陽性 2.陰性 3.未施行 () HMB45 1.陽性 2.陰性 3.未施行 () estrogen receptor 1.陽性 2.陰性 3.未施行 () progesterone receptor 1.陽性 2.陰性 3.未施行 () D2-40 1.陽性 2.陰性 3.未施行 () VEGFR-3 1.陽性 2.陰性 3.未施行						
総 合 診 断	病 型	1.孤発性LAM(sporadic LAM) 2.結節性硬化症に合併したLAM(TSC-LAM)						
	診 断 の 種 類	1.診断確実例 2.診断ほぼ確実例(1.組織診断例 2.細胞診診断例) 3.臨床診断例						

最新の検査結果			
身長	(____年__月) cm	呼吸機能検査 VC	(____年__月) ml
体重	kg	FVC	ml
Performance Status	PS(ECOG): 0. 1. 2. 3. 4	FEV ₁	ml
労作時息切れ	MRC(ATS/ERS2004): 0. 1. 2. 3. 4	DLco	ml/min/mmHg
動脈血液ガス	(____年__月) 室内気 O ₂ __L/min	DLco	ml/min/mmHg
	PaO ₂ ____Torr PaCO ₂ ____Torr pH____	DLco/VA	ml/min/mmHg/l
肺高血圧	1. あり 2. なし 3. 不明 根拠(____年__月) 1. 心エコー 2. 心カテーテル	6分間歩行試験	1. 施行 2. 未施行 (____年__月) 室内気 O ₂ __L/min 歩行距離____m lowest SpO ₂ ____%

現在の治療内容	ホルモン療法	1. あり (1.GnRH アゴニスト 2. プロゲステロン 3. 外科的卵巣摘出術 4. その他____) 治療効果 1. あり 2. なし 3. 不明 2. なし
	その他のLAMに対する治療	
	気管支拡張療法	1. あり 2. なし 1. キサンチン製剤 2. 抗コリン薬 (1. 長時間作用型吸入 2. 短時間作用型吸入) 3. 刺激薬 (1. 長時間作用型吸入 2. 短時間作用型吸入 3. 貼付 刺激薬 4. 経口 刺激薬)
	気胸に対する治療	最近1年間の気胸の合併 1. あり (回数 右 ____回、左 ____回) 2. なし 気胸を合併した際の治療 1. 安静のみ 右 ____回、左 ____回 2. 胸腔ドレナージ 右 ____回、左 ____回 3. 開胸手術 右 ____回、左 ____回 4. 胸腔鏡手術 右 ____回、左 ____回 5. 胸腔鏡下肺胸膜カパーリング術 1. 右 2. 左 3. 両側 胸膜癒着術を施行した場合 1. 内科的胸膜癒着術 右____回 左____回 2. 外科的胸膜癒着術 右____回 左____回 1. 壁側胸膜部分切除術 2. 壁側胸膜電気焼灼術 3. フィブリノゲン製剤などの薬剤投与 (商品名: _____) 4. その他 _____
	その他の外科手術 (1年以内のもの)	1. あり (1. 胸管結紮術 2. 腎切除術 (1. 部分切除 2. 全摘) 3. その他____) 2. なし
	在宅医療	1. あり (1. 在宅酸素療法 2. 在宅人工呼吸療法 (1. NPPV 2. TPPV)) 2. なし
	肺移植	脳死肺移植登録 (待機中) 1. あり (登録日: _____年 __月) 2. なし 肺移植術 1. あり 2. なし 肺移植日: _____年 __月 __日 種類 1. 脳死肺移植 (1. 右片肺移植 2. 左片肺移植 3. 両肺移植 4. 心肺同時移植) 2. 生体肺移植

医療上の問題点

【WISH入力不要】

医療機関名

医療機関所在地

電話番号 ()

医師の氏名

印 記載年月日: 平成 年 月 日

留意事項: 臨床診断例で腎血管筋脂肪腫の合併、または後腹膜リンパ節や骨盤腔リンパ節の腫大にあたる場合には、腎血管筋脂肪腫の病理診断書のコピー、あるいは根拠となる適切な画像 (腹部や骨盤部の CT あるいは MRI) を胸部 CT 画像に加えて提出すること。