

087 肺静脈閉塞症／肺毛細血管腫症

■ 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	*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. 主要所見

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
肺静脈閉塞症／肺毛細血管腫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

理学所見			
身長	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> cm	体重	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> kg
脈拍	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> 回/分		
血圧	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	
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"/> <input type="text"/> %	
胸部 HRCT 画像			
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. 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様影 <input type="checkbox"/> 4. 縦隔リンパ節腫大 <input type="checkbox"/> 5. 心のう液貯留		
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"/> %	%DLco	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> . <input type="text"/> %
%FEV	<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"/> %

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"/> %
右心カテーテル		
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	
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"/> %	
肺血流シンチ		
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. 亜区域性の血流欠損を認める <input type="checkbox"/> 2. 正常である	

血管拡張薬試験							
選択的肺血管拡張薬 (ERA、PDE5 inhibitor、 静注用 PGI2) による肺うっ血/肺水腫の誘発		<input type="checkbox"/> 1. あり	<input type="checkbox"/> 2. なし	<input type="checkbox"/> 3. 未検査			
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				
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					
NT-proBNP	<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					
病理診断 (実施されている場合)							
<input type="checkbox"/> 1. 肺静脈閉塞症 (PVOD) : 末梢肺静脈 (特に小葉間静脈) のびまん性かつ高度 (静脈の 30~90%) 的な閉塞所見							
<input type="checkbox"/> 2. 肺毛細管腫症 (PCH) : 肺胞壁の毛細管様微小血管の多層化および増生。 さらに PVOD に準じた末梢肺静脈病変を認める場合もあり							
<input type="checkbox"/> 3. 所見なし							

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. 特発性また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／毒物に伴う肺動脈性肺高血圧症 <input type="checkbox"/> 7. 新生児遷延性肺高血圧症 <input type="checkbox"/> 8. 左心性疾患に伴う肺高血圧症 <input type="checkbox"/> 9. 呼吸器疾患および／または低酸素血症に伴う肺高血圧症 <input type="checkbox"/> 10. 慢性血栓塞栓性肺高血圧症 <input type="checkbox"/> 11. その他の肺高血圧症（サルコイドーシス、ランゲルハンス細胞組織球症、リンパ脈管筋腫症、大動脈炎症候群、肺血管の先天性異常、肺動脈原発肉腫、肺血管の外圧迫などによる二次的肺高血圧症）			

<診断のカテゴリー>

<input type="checkbox"/> 診断確実例：主要項目①②+病理診断例（Bの病理診断1または2に該当）
<input type="checkbox"/> 臨床診断例1：主要項目①②+主要項目③+副次項目のうち二項目以上
<input type="checkbox"/> 臨床診断例2：主要項目①②+副次項目全て
<input type="checkbox"/> PVOD/PCH 疑い例：主要項目①②+副次項目のうち一項目（該当の場合は基本的にPAHで申請）
<input type="checkbox"/> いずれにも該当しない

<p>主要項目</p> <input type="checkbox"/> ① 右心カテーテル所見：肺動脈性高血圧症（PAH）の診断基準を満たす (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"/> ② PVOD/PCH を疑わせる胸部高解像度 CT（HRCT）所見があり、間質性肺疾患など慢性肺疾患や膠原病疾患を除外できる <input type="checkbox"/> ③ 選択的肺血管拡張薬（ERA、PDE5 inhibitor、静注用PGI2）による肺うっ血／肺水腫の誘発
<p>副次的項目</p> <input type="checkbox"/> ① 安静時の動脈血酸素分圧の低下 <input type="checkbox"/> ② 肺機能検査：肺拡散能の著明な低下 <input type="checkbox"/> ③ 肺血流シンチ：亜区域性の血流欠損を認める、または正常

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（新規）	<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"/>

■ 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					
用量						

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	
	用量	
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	<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

■ 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"/> 部分介助	<input type="checkbox"/> 軽度介助 <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"/> 部分介助	<input type="checkbox"/> 軽度介助 <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ます。)
- ・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。