

229 肺胞蛋白症

(自己免疫性又は先天性)

■ 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

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

B. 検査所見 *小数点も1文字として記入する

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"/>	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"/>	ng/mL	
LDH	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/>	IU/L	
抗 GM-CSF 抗体	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/>	μg/mL	あるいは <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> 倍
	<input type="checkbox"/> 陽性 <input type="checkbox"/> 陰性		
	測定年 (保険適応外)	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)		
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"/> cm	体重	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> kg
VC	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> L	%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"/> L	%FVC	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> %
FEV ₁	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> L	%FEV ₁	<input type="text"/> <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"/> <input type="text"/> mL/min/mmHg	%DLco	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> %
DLco/VA	<input type="text"/> <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"/> <input type="text"/> %
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

4. 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)

1. 該当 2. 非該当 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 |

C. 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。

1. 全て除外可 2. 除外不可 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"/> 過敏性肺炎 |
| | | <input type="checkbox"/> 細菌性肺炎 |

<診断のカテゴリー>

Bの2. の画像所見で PAP を支持する所見を認め、
Bの4. の a または b を満たす

1. 該当 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（遺伝性 PAP を含む） | <input type="checkbox"/> 未分類 PAP |

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

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）

■ 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

■ 重症度分類（管理区分重症度 III 以上を対象とする）

【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			

【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
----------------------------	-----------------------------	------------------------------	-----------------------------	----------------------------	-----------------------------

■ 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"/> 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。