

087 肺静脈閉塞症／肺毛細血管腫症

■ 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 年 月 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	-		
	都道府県			
	市区町村			
	丁目番地等			
生年月日	西暦 年 月 日			
性別	☐ 男性 ☐ 女性			
出生地	都道府県			
	市区町村			

■ 基本情報

家族歴	☐ 1. あり ☐ 2. なし ☐ 3. 不明	
	発症者続柄	
	☐ 1. 父 ☐ 2. 母 ☐ 3. 子 ☐ 4. 同胞（男性）	
	☐ 5. 同胞（女性） ☐ 6. 祖父（父方） ☐ 7. 祖母（父方）	
	☐ 8. 祖父（母方） ☐ 9. 祖母（母方） ☐ 10. いとこ	
☐ 11. その他 *11 を選択の場合、以下に記入		
続柄		
発症時期	西暦	年 月
社会保障		
介護認定	☐ 1. 要介護 ☐ 2. 要支援 ☐ 3. なし	
要介護度	☐ 1 ☐ 2 ☐ 3 ☐ 4 ☐ 5	
生活状況		
移動の程度	☐ 1. 歩き回るのに問題はない ☐ 2. いくらか問題がある	
	☐ 3. 寝たきりである	
身の回りの管理	☐ 1. 洗面や着替えに問題はない ☐ 2. いくらか問題がある	
	☐ 3. 自分でできない	
ふだんの活動	☐ 1. 問題はない ☐ 2. いくらか問題がある	
	☐ 3. 行うことができない	
痛み／不快感	☐ 1. ない ☐ 2. 中程度ある ☐ 3. ひどい	
不安／ふさぎ込み	☐ 1. 問題はない ☐ 2. 中程度	
	☐ 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	☐ 1. なし	
	☐ 2. あり（等級 ☐ 1 級 ☐ 2 級 ☐ 3 級 ☐ 4 級 ☐ 5 級 ☐ 6 級）	
療育手帳	☐ 1. なし ☐ 2. あり	
精神障害者 保健福祉手帳 （障害者手帳）	☐ 1. なし	
	☐ 2. あり（等級 ☐ 1 級 ☐ 2 級 ☐ 3 級）	
人工呼吸器等装着者認定基準に該当		
☐ 1. する ☐ 2. しない ☐ 3. 不明		

■ 診断基準に関する事項

<診断のカテゴリー>

☐ 診断確実例：主要項目①②+病理診断例（Aの病理診断1または2に該当） ☐ 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 ☐ 臨床診断例2：主要項目①②+副次項目全て ☐ 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） ☐ いずれにも該当しない
主要項目 ☐ 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 ☐ ② PVOD/PCH を疑わせる胸部高解像度 CT（HRCT）所見があり、かつ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 ☐ 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
副次的項目 ☐ ① 安静時の動脈血酸素分圧の低下 ☐ ② 肺機能検査：肺拡散能の著明な低下 ☐ 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

A. 検査所見

病理診断（実施されている場合） ☐ 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%）な閉塞所見 ☐ 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 ☐ 3. 所見なし	
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	
☐ 1. あり	☐ 2. なし
☐ 3. 未検査	
肺血流シンチグラム	
検査年月日	西暦 年 月 日
所見	☐ 1. 亜区域性の血流欠損を認める
☐ 2. 正常である	

B. 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。	☐ 1. 全て除外可	☐ 2. 除外不可	☐ 3. 不明
☐ 1. 特発性または遺伝性肺動脈性肺高血圧症 ☐ 2. 膠原病に伴う肺動脈性肺高血圧症 ☐ 3. 先天性シャント性心疾患に伴う肺動脈性肺高血圧症 ☐ 4. 門脈圧亢進症に伴う肺動脈性肺高血圧症 ☐ 5. HIV 感染に伴う肺動脈性肺高血圧症 ☐ 6. 薬剤／毒物に伴う肺動脈性肺高血圧症 ☐ 7. 新生児遷延性肺高血圧症 ☐ 8. 左心性疾患に伴う肺高血圧症 ☐ 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 ☐ 10. 慢性血栓塞栓性肺高血圧症 ☐ 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）			

■ 重症度分類に関する事項

重症度分類	☐ 1. Stage 1	☐ 2. Stage 2	☐ 3. Stage 3
	☐ 4. Stage 4	☐ 5. Stage 5	

*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

機能分類（WHO-FC/NYHA）	☐ I	☐ II	☐ III	☐ IV
肺血管拡張薬の使用	☐ 1. あり	☐ 2. なし		
PGI2 持続静注、皮下注	☐ 1. あり	☐ 2. なし		
右心カテーテル検査（更新時は必須ではない）				
検査年月日	西暦 年 月 日			
肺動脈圧	収縮期	mmHg		
	拡張期	mmHg		
	平均肺動脈圧（mPAP）	mmHg		
肺血管抵抗（PVR）	dyne/sec/cm ⁻⁵	または	. WU	
肺動脈楔入圧	mmHg	右房圧	mmHg	
心拍出量	. L/min	心係数	. L/min/m ²	

身長	cm	体重	kg
混合静脈血酸素分圧 または 混合静脈血酸素飽和度	mmHg		
	%		
心エコー			
検査年月日	西暦 年 月 日		
三尖弁収縮期 圧較差 (TRPG)	mmHg ☐ 有意な TR なし		
TAPSE	mm		
所見	☐ 1. 中隔の扁平化 ☐ 2. 右室拡大 ☐ 3. 三尖弁逆流 ☐ 4. 肺動脈弁逆流		
下大静脈径	mm (吸気) / mm (呼気)		

■

症状の概要、経過、特記すべき事項など
 *500 文字以内

■ その他の事項

発症と経過

右心不全の既往（新規）	☐ 1. あり ☐ 2. なし		
喫煙歴	☐ 1. 現在喫煙 ☐ 2. 過去に喫煙したがやめた ☐ 3. なし		
	本数		本/日
	年数		年

症状

自覚症状			
☐ 1. 咳	☐ 2. 痰	☐ 3. 労作時の息切れ	☐ 4. 易疲労感（倦怠感）
☐ 5. 胸痛	☐ 6. 血痰	☐ 7. 喘鳴	☐ 8. 体重減少
☐ 9. 浮腫	☐ 10. 下肢の腫脹・疼痛	☐ 11. 失神	☐ 12. 嘔声
☐ 13. 腹部膨満感	☐ 14. 動悸	☐ 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)	☐ I 度 ☐ II 度 ☐ III 度 ☐ 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	☐ 1. あり ☐ 2. なし		
	異常の内容	☐ 1. II 音の亢進 ☐ 2. III/IV 音 ☐ 3. 肺動脈弁逆流音 ☐ 4. 三尖弁逆流音	

検査所見

理学所見			
身長		cm	体重 kg
脈拍		回/分	
血圧	収縮期		mmHg
	拡張期		mmHg

胸部 X 線			
検査年月日	西暦 年 月 日		
画像所見	☐ 1. あり ☐ 2. なし		
	☐ 1. 左第 2 弓の突出 ☐ 2. 肺動脈本幹部の拡大 ☐ 3. 末梢肺血管陰影の狭小化 ☐ 4. 心陰影の拡大		
	CTR	%	
胸部 HRCT 画像所見			
検査年月日	西暦 年 月 日		
画像所見	☐ 1. 小葉間隔壁の肥厚 ☐ 2. 粒状影・索状影 ☐ 3. 小葉中心性スリガラス様影 ☐ 4. 縦隔リンパ節腫大 ☐ 5. 心のう液貯留		
心電図			
検査年月日	西暦 年 月 日		
所見	☐ 1. 右軸偏位 ☐ 2. 右房負荷 ☐ 3. V1 で R $\geq$ 5mm 又は R/S>1 ☐ 4. V5 で S $\geq$ 7mm 又は R/S $\leq$ 1 ☐ 5. V1~3 の T 波陰転 ☐ 6. 心房粗細動		
動脈血ガス検査			
検査年月日	西暦 年 月 日		
実施環境	☐ 1. 室内気吸入 ☐ 2. 酸素吸入 *2 を選択の場合、以下に記入		
	O ₂	. L/min	
PaO ₂	Torr	PaCO ₂	Torr
呼吸機能検査			
%VC	%	%FVC	%
FEV ₁ /FVC	%	%FEV	%
%DLco	%	%DLco/VA	%
6 分間歩行試験			
検査の実施	☐ 1. 実施 ☐ 2. 未実施		
検査年月	西暦 年 月		

実施環境	☐ 1. 室内気吸入 ☐ 2. 酸素吸入 *2 を選択の場合、以下に記入		
	O ₂		L/min
歩行距離	m		
lowest SpO ₂	%		
BNP 及び尿酸値			
検査年月日	西暦 年 月 日		
BNP	pg/mL	尿酸値	. mg/dL
NT-proBNP	pg/mL		

治療その他

在宅酸素療法	☐ 1. あり *1 の場合、以下より選択 ☐ 2. なし	
	☐ 1. 現在加療中 ☐ 2. 中止	
	治療期間（自）	西暦 年 月
	治療期間（至）	西暦 年 月
PGI2 持続静注、皮下注、 または吸入療法	☐ 1. あり *1 の場合、以下より選択 ☐ 2. なし	
	☐ 現在加療中 ☐ 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	☐ 1. あり *1 の場合、以下より選択 ☐ 2. なし	
	☐ 現在加療中 ☐ 中止	
	薬品名	
	一日用量	
エンドセリン 受容体拮抗薬	☐ 1. あり *1 の場合、以下より選択 ☐ 2. なし	
	☐ 現在加療中 ☐ 中止	
	薬品名	
	一日用量	
PDE-5 阻害薬または sGC 刺激薬	☐ 1. あり *1 の場合、以下より選択 ☐ 2. なし	
	☐ 現在加療中 ☐ 中止	
	薬品名	
	一日用量	
抗凝固療法	☐ 1. あり *1 の場合、以下より選択 ☐ 2. なし	
	☐ 1. 現在加療中 ☐ 2. 中止	
	薬品名	
	用量	

その他薬剤	☐ 1. あり *1 の場合、以下より選択 ☐ 2. なし	
	☐ 1. 現在加療中 ☐ 2. 中止	
	薬品名	
	用法	
	用量	
肺移植	☐ 1. あり ☐ 2. なし	
	実施年月	西暦 年 月

■ 人工呼吸器に関する事項（使用者のみ記入）

使用の有無	☐ 1. あり		
開始時期	西暦 年 月		
離脱の見込み	☐ 1. あり ☐ 2. なし		
種類	☐ 1. 気管切開孔を介した人工呼吸器 ☐ 2. 鼻マスク又は顔マスクを介した人工呼吸器		
施行状況	☐ 1. 間欠的施行 ☐ 2. 夜間に継続的に施行 ☐ 3. 一日中施行 ☐ 4. 現在は未施行		
生活状況	食事	☐ 自立	☐ 部分介助 ☐ 全介助
	車椅子とベッド間の移動	☐ 自立 ☐ 軽度介助 ☐ 部分介助 ☐ 全介助	
	整容	☐ 自立	☐ 部分介助/不可能
	トイレ動作	☐ 自立	☐ 部分介助 ☐ 全介助
	入浴	☐ 自立	☐ 部分介助/不可能
	歩行	☐ 自立 ☐ 軽度介助 ☐ 部分介助 ☐ 全介助	
	階段昇降	☐ 自立	☐ 部分介助 ☐ 不能
	着替え	☐ 自立	☐ 部分介助 ☐ 全介助
	排便コントロール	☐ 自立	☐ 部分介助 ☐ 全介助
	排尿コントロール	☐ 自立	☐ 部分介助 ☐ 全介助

医療機関名												
指定医番号												
医療機関所在地												
電話番号												
	*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					年			月			日
診断年月日	西暦					年			月			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				年			月			日
公費負担者番号											
認定結果	☐ 認定				☐ 不認定						
研究同意の有無	☐ 有				☐ 無						
受給者番号											
有効期限	西暦				年			月			日
階層区分	☐ 生活保護				☐ 低所得Ⅰ		☐ 低所得Ⅱ		☐ 一般所得Ⅰ		
	☐ 一般所得Ⅱ				☐ 上位所得		☐ その他				
軽症者登録	☐ 有				☐ 無						
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				年			月		