

089 リンパ脈管筋腫症

■ 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：必須項目（LAM に一致する胸部 CT 所見があり、かつ他の嚢胞性肺疾患を除外できる）、かつ病理診断確実例（HE 染色+ α -SMA（+）+HMB45（+））	
☐ 診断ほぼ確実例 1（組織診断例）：必須項目かつ病理診断ほぼ確実例（HE 染色+ α -SMA（+）+HMB45（-）かつ、ER または PR のいずれか一つでも（+）の場合）	
☐ 診断ほぼ確実例 2（細胞診断例）：必須項目かつ乳糜胸腹水中に LAM 細胞クラスターを認める	
☐ 臨床診断例 1：必須項目かつ LAM を示唆する他の臨床所見	
☐ 臨床診断例 2：必須項目のみ	
☐ いずれにも該当しない	
臨床診断例の場合：主治医意見 *250 文字以内	
病型（新規）	☐ 1. 孤発性 LAM（sporadic LAM） ☐ 2. 結節性硬化症に合併した LAM（TSC-LAM）

A. 検査所見

病理組織診断および免疫染色所見			
検査の実施	☐ 1. 実施 ☐ 2. 未実施		
生検部位	☐ 1. 肺 ☐ 2. 体軸リンパ節 ☐ 3. その他の部位 *3 を選択の場合、以下に記入		
HE 染色	リンパ脈管筋腫症の診断	☐ 1. あり ☐ 2. なし	
α -SMA	☐ 1. 陰性 ☐ 2. 陽性 ☐ 3. 未実施		
HMB45	☐ 1. 陰性 ☐ 2. 陽性 ☐ 3. 未実施		
ER（estrogen receptor）	☐ 1. 陰性 ☐ 2. 陽性 ☐ 3. 未実施		
PR （progesterone receptor）	☐ 1. 陰性 ☐ 2. 陽性 ☐ 3. 未実施		

細胞診診断 (LAM 細胞クラスターの証明)		
検査の実施	☐ 1. 実施 ☐ 2. 未実施	
	種類	☐ 1. 胸水 ☐ 2. 腹水
LAM 細胞クラスター	☐ 1. 陰性 ☐ 2. 陽性	

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. ランゲルハンス細胞組織球症 (LCH) ☐ 2. ブラ、ブレブ ☐ 3. 慢性閉塞性肺疾患 (COPD) ☐ 4. シェーグレン症候群に伴う肺病変 ☐ 5. アミロイドーシス (嚢胞性肺病変を呈する場合) ☐ 6. 空洞形成性転移性肺腫瘍 ☐ 7. バート・ホッグ・デューベ (Birt-Hogg-Dubé) 症候群 ☐ 8. リンパ球性間質性肺炎 (LIP) ☐ 9. Light-chain deposition disease	

■ 重症度分類に関する事項

重症度分類	☐ I ☐ II ☐ III ☐ IV
-------	---

動脈血液ガス検査	
PaO ₂	. Torr
呼吸機能検査	
%FEV ₁	. %
1 年以内の気胸発症	☐ 1. あり ☐ 2. なし
腎血管筋脂肪腫	
☐ 4cm 未満、かつ症状や動脈瘤 (径 5mm 以上) を認めない ☐ 4cm 以上であるが、症状や動脈瘤 (径 5mm 以上) を認めない ☐ 大きさに関係なく症状を認める (背部痛、腹痛、血尿など)、あるいは径 5mm 以上の動脈瘤を認める ☐ 動脈瘤破裂により腫瘍内外に出血を認める ☐ 該当なし	

乳び胸水・腹水・リンパ浮腫に対する治療によるコントロールの状況	☐ 改善または安定した状態が得られている ☐ 治療によっても増悪がみられる ☐ 該当なし
腹部リンパ脈管筋腫に伴う症状	☐ 1. あり ☐ 2. なし ☐ 3. 該当なし

■ 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

症状

初発症候（新規）	☐ 1. 労作時息切れ ☐ 2. 気胸	
	☐ 3. 無症状での胸部異常陰影 ☐ 4. その他の症候 *4 を選択の場合、以下に記入	
これまでにみられた自覚症状（更新時は最近 1 年間の自覚症状）		
☐ 1. 咳 ☐ 2. 痰 ☐ 3. 労作時息切れ ☐ 4. 倦怠感（易疲労感） ☐ 5. 胸痛 ☐ 6. 血痰 ☐ 7. 喘鳴 ☐ 8. 腎血管筋脂肪腫に伴う症状 ☐ a. 腹痛または背部痛 ☐ b. 血尿 ☐ c. 腎機能障害 ☐ 9. 腹部リンパ脈管筋腫に伴う症状 ☐ a. 腹痛 ☐ b. 腹部膨満感 ☐ 10. 下肢のリンパ浮腫 ☐ 11. その他の症状 *11 を選択の場合、以下に記入		
息切れの重症度	修正 MRC	☐ 0 ☐ 1 ☐ 2 ☐ 3 ☐ 4

検査所見 *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

胸部CT（更新時は最近1年以内のもの）		
検査の実施	☐ 1. 実施 ☐ 2. 未実施	
検査年月	西暦 年 月	
LAM に一致する 多発性肺嚢胞	☐ 1. あり ☐ 2. なし	
縦隔リンパ節腫大	☐ 1. あり ☐ 2. なし	
胸水	☐ 1. あり ☐ 2. なし	
	胸水の種類	☐ 1. 乳糜である ☐ 2. 乳糜でない ☐ 3. 穿刺検査未実施
その他の所見	☐ 1. あり ☐ 2. なし	
	内容	
腹部画像検査（更新時は最近1年以内のもの）		
腹部超音波、CT、 MRI のいずれか	☐ 1. 実施 ☐ 2. 未実施	
検査年月	西暦 年 月	
腎血管筋脂肪腫	☐ 1. あり ☐ 2. なし	
	部位	☐ 1. 右 ☐ 2. 左 ☐ 3. 両側
	腎血管筋脂肪腫の 大きさ（最大径）	cm
	5mm 以上の動脈瘤	☐ 1. あり ☐ 2. なし ☐ 3. 不明
	出血	☐ 1. あり ☐ 2. なし ☐ 3. 不明
腎臓以外の 血管筋脂肪腫	☐ 1. あり ☐ 2. なし	
	部位	☐ 1. 肺 ☐ 2. 肝臓 ☐ 3. その他の部位 *3 を選択の場合、以下に記入
腹部リンパ管筋腫	☐ 1. あり ☐ 2. なし	
	部位	☐ 1. 後腹膜腔 ☐ 2. 骨盤腔

腹水	☐ 1. あり ☐ 2. なし		
	腹水の種類	☐ 1. 乳糜である ☐ 2. 乳糜でない ☐ 3. 穿刺検査未実施	
呼吸機能検査（更新時は最近1年以内のもの）			
検査の実施	☐ 1. 実施 ☐ 2. 未実施		
検査年月	西暦 年 月		
身長	cm	体重	kg
VC	mL	FVC	mL
FEV ₁	mL	%FEV ₁	. %
DLco	. mL/min/mmHg		
DLco/VA	. mL/min/mmHg/L		
6分間歩行試験（更新時は最近1年以内のもの）			
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	%		
動脈血液ガス検査（更新時は最近1年以内のもの）			
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	
pH	.	PaO ₂	Torr
PaCO ₂	Torr		

生活歴

喫煙	☐ 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
月経・出産歴（更新時は最近1年間の状況）				
閉経	☐ 1. あり（ホルモン療法中含む） ☐ 2. なし			
妊娠	☐ 1. あり ☐ 2. なし			
	回数	回		
出産歴	☐ 1. あり ☐ 2. なし			
	回数	回		
	周産期の気胸の合併		☐ 1. あり ☐ 2. なし	
			回数	回
現在の生活状況	☐ 1. 就労 ☐ 2. 就学 ☐ 3. 家事労働 ☐ 4. 在宅療養 ☐ 5. 入院 ☐ 6. 入所 ☐ 7. その他の状況 *7を選択の場合、以下に記入			

治療その他

これまでに行われたLAMの治療（更新時は最近1年以内のもの）				
mTOR 阻害薬 （※腎血管筋脂肪腫等 に対する治療も含む）	☐ 1. あり ☐ 2. なし			
	薬品名			
	用量			
	治療開始	西暦 年 月		
	☐ 1. 現在治療中 ☐ 2. 治療終了 *2を選択の場合、以下に記入			
	西暦 年 月			

ホルモン治療	薬剤投与	☐ 1. あり ☐ 2. なし	
	種類	☐ 1. GnRH アゴニスト ☐ 2. プロゲステロン ☐ 3. その他 *3 を選択の場合、以下に記入	
	薬品名		
	用量		
	治療開始	西暦 年 月	
	☐ 1. 現在治療中 ☐ 2. 治療終了 *2 を選択の場合、以下に記入		
	西暦 年 月		
	外科的卵巣 摘出術	☐ 1. あり ☐ 2. なし	
		実施年月	西暦 年 月
これまでに行われた気管支拡張療法（更新時は最近1年以内のもの）			
治療有無	☐ 1. あり ☐ 2. なし		
気管支拡張薬の 種類	☐ 1. キサンチン製剤 ☐ 2. 抗コリン薬 ☐ a. 長時間作用型吸入 ☐ b. 短時間作用型吸入 ☐ 3. β 刺激薬 ☐ a. 長時間作用型吸入 ☐ b. 短時間作用型吸入 ☐ c. 貼付 β 刺激薬 ☐ d. 経口 β 刺激薬		
治療期間	治療開始	西暦 年 月	
	☐ 1. 現在治療中 ☐ 2. 治療終了 *2 を選択の場合、以下に記入		
	西暦 年 月		

これまでに行われた気胸治療（更新時は最近1年以内のもの）		
気胸の発症	☐ 1. あり ☐ 2. なし	
	右の回数	回
	左の回数	回
胸膜癒着術	☐ 1. あり ☐ 2. なし	
	部位	☐ 1. 右 ☐ 2. 左
外科手術	☐ 1. あり ☐ 2. なし	
	部位	☐ 1. 右 ☐ 2. 左
全肺胸膜 カバリング術	☐ 1. あり ☐ 2. なし	
	部位	☐ 1. 右 ☐ 2. 左
これまでに行われた腎血管筋脂肪腫の治療（更新時は最近1年以内のもの）		
選択的動脈塞栓術	☐ 1. あり ☐ 2. なし	
	☐ 1. 右腎 ☐ 2. 左腎	
腎切除術	腎部分切除術	☐ 1. あり ☐ 2. なし
		☐ 1. 右腎 ☐ 2. 左腎
	腎摘出術	☐ 1. あり ☐ 2. なし
		☐ 1. 右腎 ☐ 2. 左腎
これまでに行われた乳び胸水・腹水・リンパ浮腫に対する治療（更新時は最近1年以内のもの）		
☐ 1. あり ☐ 2. なし		
治療対象	☐ 1. 乳び胸水 ☐ 2. 乳び腹水 ☐ 3. リンパ浮腫	
治療の種類	☐ 1. 脂肪制限食 ☐ 2. 理学療法 ☐ 3. 胸腔ドレナージ ☐ 4. その他の治療 *4を選択の場合、以下に記入	
在宅酸素療法	☐ 1. あり ☐ 2. なし	

肺移植（更新時は最近 1 年以内のもの）		
脳死肺移植登録 （待機中）	☐ 1. あり ☐ 2. なし	
	登録年月	西暦 年 月
肺移植術	☐ 1. 実施 ☐ 2. 未実施	
	実施年月	西暦 年 月
種類	☐ 1. 脳死肺移植 ☐ a. 右片肺移植 ☐ b. 左片肺移植 ☐ c. 両肺移植 ☐ d. 心肺同時移植 ☐ 2. 生体肺移植	
その他の治療	☐ 1. あり ☐ 2. なし	
	内容	

■ 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		