

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。