

229 肺胞蛋白症

(自己免疫性又は先天性)

■ 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>

Aの2.の画像所見でPAPを支持する所見を認め、 Aの3.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）

☐ 自己免疫性PAP（抗GM-CSF抗体陽性）
☐ 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）
☐ 続発性PAP（補助対象外） ☐ 先天性PAP（先天性PAP/遺伝性PAP） ☐ 未分類PAP

A. 検査所見

1. 血液・生化学的検査所見（過去1年の測定結果を記入）			
抗GM-CSF抗体	測定値	.	
	単位	☐ 1. µg/mL ☐ 2. U/mL ☐ 1. 倍	
	判定	☐ 1. 陽性（基準値以上） ☐ 2. 陰性（基準値未満）	
	測定年	西暦	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	☐ 1. すりガラス様陰影、通常両側性 ☐ 2. 小葉内間質肥厚像および小葉間隔壁肥厚像		
	☐ 3. クレージーペービングパターン（crazy paving pattern）：所見1と2の重なり合い		
	☐ 4. コンソリデーション（consolidation）		
	☐ 5. 地図状分布（geographic distribution）		
	☐ 6. 胸膜直下に陰影を認めない（subpleural sparing）		

3. 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、パピ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

☐ (1) 腫瘍性病変

☐ (2) 肉芽腫性病変

☐ (3) 好中球あるいは好酸球の浸潤

☐ (4) 壊死病変

B. 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

- | | | | |
|-------------------------------------|-----------------------------------|----------------------------------|------------------------------------|
| ☐ ニューモシスチス肺炎 | ☐ リポイド肺炎 | ☐ ARDS | |
| ☐ 急性間質性肺炎 | ☐ 薬剤性肺炎 | ☐ 肺胞出血 | ☐ 細気管支肺胞上皮癌 |
| ☐ 器質化肺炎 | ☐ サルコイドーシス | ☐ 放射線肺炎 | ☐ 過敏性肺炎 |
| ☐ 肺水腫 | ☐ 吸引性肺炎 | ☐ 細菌性肺炎 | ☐ 非特異的間質性肺炎 |
| ☐ 肺静脈閉塞症 | ☐ ウイルス性肺炎 | ☐ レプトスピラ症 | ☐ 肺胞微石症 |
| ☐ 菌状息肉腫 | ☐ カポジ肉腫 | | |

■ 重症度分類（管理区分重症度 III 以上を対象とする）

【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）

☐ I	☐ II	☐ III	☐ IV	☐ V	☐ VI
----------------------------	-----------------------------	------------------------------	-----------------------------	----------------------------	-----------------------------

【PAP 重症度】

重症度（DSS）	症状	PaO ₂
☐ 1	無し	PaO ₂ ≥ 70Torr
☐ 2	有り	PaO ₂ ≥ 70Torr
☐ 3	不問	70Torr > PaO ₂ ≥ 60Torr
☐ 4	不問	60Torr > PaO ₂ ≥ 50Torr
☐ 5	不問	50Torr > PaO ₂

【難治例等】

以下のいずれかに該当する	☐ 1. 該当	☐ 2. 非該当	☐ 3. 不明
☐ (1) 明らかな肺線維症の合併 ☐ (2) 反復、継続する感染症合併 ☐ (3) CPAP の場合 ☐ (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			

生理学的所見（過去 1 年以内の値を記入） *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					
PaO ₂		Torr	PaCO ₂		Torr
☐ 室内気、仰臥位（原則）	☐ 酸素吸入	*酸素吸入の場合		L/分	

■ 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

ア. 主要所見

以下の 1～5 の症状を認める		☐ 1. 該当	☐ 2. 非該当	☐ 3. 不明
☐ 1. 労作時呼吸困難 ☐ 2. 咳 ☐ 3. 喀痰 ☐ 4. 体重減少 ☐ 5. 発熱				
労作時呼吸困難がある場合 mMRC		☐ 1. mMRC=0	☐ 2. mMRC=1	☐ 3. mMRC=2
		☐ 4. mMRC=3	☐ 5. mMRC=4	
喫煙歴	☐ 1. 現喫煙者 ☐ 2. 既喫煙者 ☐ 3. 非喫煙者 ☐ 4. 不明			
粉じん吸入歴	☐ 1. 明らかな粉じん曝露歴あり ☐ 2. 明らかな粉じん曝露歴なし			
	☐ 3. 不明			
	ありの場合 内容			

イ. その他の検査所見

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					U/mL
血清サーファクタント プロテイン-A（SP-A）					ng/mL
血清サーファクタント プロテイン-D（SP-D）					ng/mL
LDH					IU/L
2. 画像検査所見（過去 1 年の検査結果を記載）					
その他の所見	☐ 1. 牽引性気管支拡張像 ☐ 2. 蜂巣肺 ☐ 3. 嚢胞				
3. 生理学的所見（過去 1 年以内の値を記入）					
身長					cm
体重					kg
VC					L
%VC					%
FVC					L
%FVC					%
FEV ₁					L
%FEV ₁					%
DLco					mL/min/mmHg
%DLco					%
DLco/VA					mL/min/mmHg/L
%DLco/VA					%

4. 遺伝学的検査（先天性 PAP/遺伝性 PAP の場合、異常があった遺伝子に☑を記入する。）				
☐ SFTPB	☐ SFTPC	☐ ABCA3	☐ CSF2RA	☐ CSF2RB
☐ その他 *その他を選択の場合、以下に記入				

ウ. 発症と経過

確定診断年月	西暦 年 月
確定診断施設名	
過去 1 年の状態	☐ 1. 増悪（重症度 1 度以上増悪） ☐ 2. 不変（重症度不変） ☐ 3. 軽快（重症度 1 度以上軽快）

エ. 過去 1 年間の治療歴

在宅酸素療法	☐ あり ☐ なし						
全肺洗浄	☐ あり ☐ なし ☐ 不明						
	実施月	☐ 1	☐ 2	☐ 3	☐ 4	☐ 5	☐ 6
		☐ 7	☐ 8	☐ 9	☐ 10	☐ 11	☐ 12
気管支鏡による洗浄	☐ あり ☐ なし ☐ 不明						
	実施月	☐ 1	☐ 2	☐ 3	☐ 4	☐ 5	☐ 6
		☐ 7	☐ 8	☐ 9	☐ 10	☐ 11	☐ 12
GM-CSF 吸入療法 (保険適応外)	☐ あり ☐ なし ☐ 不明						
	実施月	☐ 1	☐ 2	☐ 3	☐ 4	☐ 5	☐ 6
		☐ 7	☐ 8	☐ 9	☐ 10	☐ 11	☐ 12

■ 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		