

087 肺静脈閉塞症／肺毛細血管腫症

■ 行政記載欄

受給者番号		判定結果	☐ 認定 ☐ 不認定
-------	---	------	--

■ 基本情報

姓（かな）				名（かな）				
姓（漢字）				名（漢字）				
郵便番号								
住所								
生年月日	西暦		年		月		日	*以降、数字は右詰めで記入
性別	☐ 1. 男 ☐ 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	☐ 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							
発症年月	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

■ 診断基準に関する事項

A. 主要所見

自覚症状		
☐ 1. 咳 ☐ 5. 胸痛 ☐ 9. 浮腫 ☐ 13. 腹部膨満感	☐ 2. 痰 ☐ 6. 血痰 ☐ 10. 下肢の腫脹・疼痛 ☐ 14. 動悸	☐ 3. 労作時の息切れ ☐ 7. 喘鳴 ☐ 11. 失神 ☐ 15. その他の症状
☐ 4. 易疲労感（倦怠感） ☐ 8. 体重減少 ☐ 12. 嘔声 *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）	☐ 1. I 度 ☐ 2. II 度 ☐ 3. III 度 ☐ 4. 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

B. 検査所見 *小数点も1文字として記入する

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			
検査年月日	西暦 年 月 日		
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		
呼吸機能検査			
検査年月日	西暦 年 月 日		
室内気	☐ 1. 室内気吸入 ☐ 2. 酸素吸入		
	O ₂	L/min	
PaO ₂	Torr	PaCO ₂	Torr
%VC	%	%FVC	%
FEV ₁ /FVC	. %	%DLco	. %
%FEV	. %	%DLco/VA	. %

6 分間歩行試験	☐ 1. 実施 ☐ 2. 未実施			
	検査年月日	西暦		年 月 日
	☐ 1. 室内気吸入 ☐ 2. 酸素吸入			
	O ₂		L/min	
	歩行距離		m	
	Lowest SpO ₂		%	
右心カテーテル				
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	
肺動脈楔入圧		mmHg		
右房圧		mmHg		
心拍出量		L/min		
	測定方法	☐ 1. 熱希釈法 ☐ 2. Fick 法		
心拍数		/分	体表面積	m ²
心係数		L/min/ m ²		
肺血管抵抗 (PVR)		dyne/sec/cm ⁻⁵		
		WU		
混合静脈血酸素分圧 または混合静脈 血酸素飽和度		mmHg		
	.	%		
肺血流シンチ				
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			

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	
心エコー			
検査年月日	西暦 年 月 日		
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		
三尖弁収縮期圧較差 (TRPG)	mmHg	TAPSE	mm
下大静脈径	mm		
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 $R \geq 5\text{mm}$ 又は $R/S > 1$ ☐ 4. V5 で $S \geq 7\text{mm}$ 又は $R/S \leq 1$ ☐ 5. V1～3 の T 波陰転 ☐ 6. 心房粗細動		
BNP 及び尿酸値			
検査年月日	西暦 年 月 日		
BNP	pg/mL		
NT-proBNP	pg/mL		
尿酸値	mg/dL		
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			

C. 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）			

<診断のカテゴリー>

☐ 診断確実例：主要項目①②＋病理診断例（B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、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

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

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

■ 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			
	☐ 現在加療中 ☐ 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	
	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	
	用法	
PDE-5 阻害薬	☐ 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	
	用法	
抗凝固療法	☐ 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	
	用量	

その他薬剤	☐ 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	
肺移植	☐ 1. あり ☐ 2. なし	
	実施年月	西暦 年 月

■ 重症度分類に関する事項

機能分類（WHO-PH/NYHA）	☐ 1. I ☐ 2. II ☐ 3. III ☐ 4. IV
重症度分類	☐ 1. Stage 1 ☐ 2. Stage 2 ☐ 3. Stage 3
	☐ 4. Stage 4 ☐ 5. Stage 5

■ 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	印 ※自筆または押印のこと											
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。