

088 慢性血栓塞栓性肺高血圧症

■ 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. 症状

自覚症状		
☐ 1. 咳	☐ 2. 痰	☐ 3. 労作時呼吸困難（労作時の息切れ）
☐ 4. 倦怠感（易疲労感）	☐ 5. 胸痛	☐ 6. 血痰
☐ 7. 喘鳴	☐ 8. 体重減少	☐ 9. 浮腫
☐ 10. 下肢の腫脹及び疼痛	☐ 11. 失神	☐ 12. 嘔声
☐ 13. 腹部膨満感	☐ 14. 動悸	☐ 15. 頸静脈怒張
☐ 16. 突然の呼吸困難	☐ 17. その他の症状	*17 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
肺野にて肺血管性雑音	☐ 1. あり ☐ 2. なし		
肺高血圧症を示唆する 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

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. 肺門部肺動脈陰影の拡大 (左第Ⅱ弓の突出又は右肺動脈下行枝の拡大) ☐ 2. 心陰影の拡大 (CTR $\geq$ 50%) ☐ 3. 肺野血管陰影の局所的な差 ☐ 4. 肺動脈本幹部の拡大 ☐ 5. 末梢肺血管影の狭小化		
	CTR	. %	
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		
右心カテーテル検査			
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	心拍数	/分
身長	cm	体重	kg
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		
	. %		
肺換気・血流シンチグラム			
検査年月日	西暦 年 月 日		
換気分布に異常のない区域性血流分布欠損が、血栓溶解療養又は抗血液凝固療法後も、6 か月以上不変と推測可能か		☐ 1. はい ☐ 2. いいえ	
動脈血液ガス所見			
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	
安静時 PaO ₂	Torr	PaCO ₂	Torr
AaDO ₂	Torr		
%VC	%	%FVC	%
FEV ₁ /FVC	. %	%FEV ₁	. %
%DLco	%	%DLco/VA	. %
6 分間歩行試験の 実施	☐ 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	%	

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	mmHg		TAPSE				mm
下大静脈径	mm						
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						
肺動脈造影							
検査年月日	西暦 年 月 日						
所見	☐ 1.pouch defects ☐ 2.webs and bands ☐ 3.intimal irregularities ☐ 4.abrupt narrowing ☐ 5.complete obstruction						
胸部造影 CT							
検査年月日	西暦 年 月 日						
所見	☐ 1.mural defects ☐ 2.webs and bands ☐ 3.intimal irregularities ☐ 4.abrupt narrowing ☐ 5.complete obstruction						
Mosaic perfusion	☐ 1.あり ☐ 2.なし						
MRI angiography 上の慢性肺血栓 の所見	☐ 1.あり ☐ 2.なし						

C. 鑑別診断

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. 肺静脈閉塞性疾患、肺毛細血管腫症 ☐ 8. 新生児遷延性肺高血圧症 ☐ 9. 左心性疾患に伴う肺高血圧症 ☐ 10. 呼吸器疾患および／または低酸素血症に伴う肺高血圧症 ☐ 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>

新規申請時

下記 1～4 の全てを満たす	☐ 1. 該当	☐ 2. 非該当
☐ 1. 右心カテーテル検査所見を満たす ☐ 2. 肺換気・血流シンチグラム所見を満たす ☐ 3. 肺動脈造影所見ないしは胸部造影 CT 所見を満たす ☐ 4. 鑑別診断で除外すべき疾患の全てを除外できる		

更新時

☐ 1) 手術例ならびに BPA (PTPA) 施行例で、下記 a) ～d) を満たす

☐ 2) 非手術例

(リオシグアト等の肺血管拡張療法などの治療により、肺高血圧症の程度は新規申請時よりは軽減もしくは正常値になっていても、治療継続が必要な場合) で、下記 e) ～g) を満たす

☐ 3) いずれにも該当しない

☐ a) 手術日あるいは BPA 初回施行日の記載がある

☐ b) 肺換気・血流シンチグラム所見ないしは胸部造影 CT 所見ないしは肺動脈造影所見のいずれかを有する

☐ c) 右心カテーテル検査所見または参考とすべき検査所見の心臓エコー検査所見を満たす

☐ d) 鑑別診断で除外すべき疾患の全てを除外できる

☐ e) 肺換気・血流シンチグラム所見、胸部造影 CT 所見ないしは肺動脈造影所見のいずれかを有する

☐ f) 右心カテーテル検査所見または参考とすべき検査所見の心臓エコー検査所見を満たす

☐ g) 鑑別診断で除外すべき疾患の全てを除外できる

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

家族歴（類縁疾患）（新規）		
近親者の疾患	血液凝固異常	☐ 1. あり ☐ 2. なし
	血液凝固異常の病名	
	静脈血栓性疾患	☐ 1. あり ☐ 2. なし

既往歴（新規）				
☐ 1. 深部静脈血栓症	☐ 2. 急性肺血栓塞栓症	☐ 3. 血液凝固異常		
☐ 4. 抗リン脂質抗体	☐ 5. 悪性腫瘍	☐ 6. 大手術		
☐ 7. 骨盤腔内手術	☐ 8. 甲状腺疾患	☐ 9. 甲状腺ホルモン補充		
☐ 10. 脾摘	☐ 11. 脳室心室シャント	☐ 12. ペースメーカー		
☐ 13. 永久型中心静脈カテーテル	☐ 14. 炎症性腸疾患	☐ 15. 骨髄炎・骨髄線維症		
☐ 16. 冠動脈疾患	☐ 17. 脳梗塞	☐ 18. 慢性閉塞性肺疾患		
☐ 19. 間質性肺炎	☐ 20. 睡眠時無呼吸症候群	☐ 21. 左室拡張障害		
☐ 22. 血栓誘因性薬剤使用 *22 を選択の場合、以下に記入				
☐ 23. 急性例にみられる臨床症状（突然の呼吸困難、胸痛など）の既往				
☐ 24. 下肢の腫脹及び疼痛				
薬剤名				
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	
	用量	

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	
	用量	
可溶性グアニル酸 シクラーゼ (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	
	用法	
	用量	
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	
下大静脈フィルター挿入	☐ 1. あり ☐ 2. なし	
	実施年月	西暦 年 月
バルーンによる 肺動脈形成術	☐ 1. あり ☐ 2. なし	
	初回実施年月	西暦 年 月
	実施回数	回
肺動脈血栓内膜摘除術	☐ 1. あり ☐ 2. なし	
	実施年月	西暦 年 月
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 分類)	☐ 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。