

(3) 病理組織学的所見

類上皮細胞からなる乾酪性壊死を伴わない肉芽腫病変

生検部位 (リンパ節, 経気管支肺生検 TBLB, 気管支壁, 皮膚, 肝, 筋肉, 心筋, 結膜など). クベイム反応も参考になる.

2 参考事項

- ① 無自覚で集団検診により胸部 X 線所見から発見されることが多い.
- ② 霧視などの眼症状で発見されることが多い.
- ③ ときに家族発生がみられる.
- ④ 心病変にて突然死することがある.
- ⑤ ステロイド治療の適応には慎重を要する.
- ⑥ 結核菌培養も同時に行うことが肝要である.

3 診断の基準

- ① 組織診断群 (確実): 1-(2) のいずれかの臨床・検査所見があり, 1-(3) が陽性.
- ② 臨床診断群 (ほぼ確実): 1-(2) ①, ② のいずれかの臨床所見があり, 1-(2) ③ の (a) (ツベリクリン反応) 又は (c) (血清 ACE) を含む 3 項目以上陽性.

4 除外規定

- ① 原因既知あるいは別の病態の疾患, 例えば悪性リンパ腫, 結核, 肺癌 (癌性リンパ管症), ベリリウム肺, じん肺, 過敏性肺炎など.
- ② 異物, 癌等によるサルコイド局所反応.

7 サルコイドーシス 臨床調査個人票 (1.新規)

ふりがな			性別	1.男 2.女	生 年 月 日	1.明治 2.大正 3.昭和 4.平成	年 月 日生	(満 歳)
住 所	郵便番号			電 話 ()		出 生 都 道 府 県	発病時在住 都 道 府 県	
発 病 年 月	1.昭和 2.平成	年 月 (満 歳)	初 診 年 月 日	1.昭和 2.平成	年 月 日	保 険 種 別	1.政 2.組 3.船 4.共 5.国 6.老	
身 体 障 害 者 帳	1.あり (等級 _____ 級) 2.なし		介 護 認 定	1.要介護 (要介護度 _____) 2.要支援 3.なし				
生 活 状 況	社会活動 (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 (_____)) 日常生活 (1.正常 2.やや不自由であるが独力で可能 3.制限があり部分介助 4.全面介助)							
受 診 状 況 (最近6か月)	1.主に入院 2.入院と通院半々 3.主に通院 (_____ /月) 4.往診あり 5.入院通院なし 6.その他 (_____)							
発症と経過 (具体的に記述)								
【WISH入力不要】								
最近6か月の経過	1.治癒 2.軽快 3.不変 4.徐々に悪化 5.急速に悪化 6.その他 (_____)							
家 族 歴	1.家族・同居人からの発病あり (患者との関係 _____) 2.血族者の発病あり (患者との関係 _____) 3.なし 4.不明							
発 見 動 機	1.健康診断 2.自覚症状 3.他疾患受診中 4.その他 (_____) 5.不明							
自 覚 症 状	1.あり (1.咳 2.息切れ 3.発熱 4.胸痛 5.倦怠感 6.視力障害 7.その他 (_____)) 2.なし 3.不明							
胸 部 所 見	1)肺門リンパ節腫脹		1.あり (1.一側 2.両側1)	2.なし	3.未検			
	2)肺野びまん性陰影		1.あり	2.なし	3.未検			
	3)肺線維症		1.あり	2.なし	3.未検			
	4)肺機能低下		1.あり	2.なし	3.未検			
	検査実施:平成 年 月 %VC () DLco () PaO2 ()							
眼 所 見	1)ぶどう膜炎 (前部ぶどう膜炎)		1.あり (1.右 2.左 3.両側)	2.なし				
	2)網膜所見 (血管周囲炎網脈絡膜滲出物、結節、網脈絡膜広範萎縮病巣)		1.あり (1.右 2.左 3.両側)	2.なし				
	3)虹彩、隅角所見 (隅角結節、周辺部虹彩前癒着特にテント状PAS)		1.あり (1.右 2.左 3.両側)	2.なし				
	4)硝子体所見 (数珠状、雪玉状、塊状又は微塵状混濁)		1.あり (1.右 2.左 3.両側)	2.なし				
	5)視神経所見		1.あり (1.右 2.左 3.両側)	2.なし				
	6)眼窩所見		1.あり (1.右 2.左 3.両側)	2.なし				
	7)結膜所見		1.あり (1.右 2.左 3.両側)	2.なし				
	8)涙腺所見		1.あり (1.右 2.左 3.両側)	2.なし				
	9)視力障害		1.あり (1.右 2.左 3.両側)	2.なし				
	10)視野異常		1.あり (1.右 2.左 3.両側)	2.なし				
	11)続発性緑内障		1.あり	2.なし	3.不明			
心 臓 所 見	1)心電図異常		1.あり	2.なし	3.未検			
	a.脚ブロック		1.あり 2.なし	d.心室性不整脈 (Lown2度以上)		1.あり 2.なし		
	b.房室ブロック		1.あり 2.なし	e.ST-T 異常		1.あり 2.なし		
	c.上室性不整脈		1.あり 2.なし					
	2)壁厚/壁運動異常		1.あり	2.なし	3.未検			
	3)心筋シンチ異常		1.あり	2.なし	3.未検			
皮 膚 所 見	1)結節		1.あり (1.単発 2.散在 3.播種	部位 (_____))		2.なし		
	2)局面		1.あり (1.単発 2.散在 3.播種	部位 (_____))		2.なし		
	3)びまん性浸潤		1.あり (1.単発 2.散在 3.播種	部位 (_____))		2.なし		
	4)皮下結節		1.あり (1.単発 2.散在 3.播種	部位 (_____))		2.なし		
	5)結節性紅斑		1.あり (1.単発 2.散在 3.播種	部位 (_____))		2.なし		
	6)その他		1.あり (所見 _____)	2.なし				
そ の 他 臓 器 病 変	1)リンパ節腫脹無痛性		1.あり	2.なし				
	2)神経障害		1.あり	2.なし				
	3)骨:手足短骨の骨梁脱落		1.あり	2.なし				
	4)筋肉:腫瘤、筋肉低下、萎縮		1.あり	2.なし				
	5)耳下腺腫脹		1.あり	2.なし				
	6)腎:持続性蛋白尿、結石等		1.あり	2.なし				
	7)肝:黄疸、肝機能異常		1.あり	2.なし				
	8)消化管:胃壁肥厚、ポリープ等		1.あり	2.なし				
	9)その他		1.あり (所見 _____)	2.なし				

検査所見	1)生検 2)培養(組織,喀痰) 3)ツベルクリン反応 4)血清アンジオテンシン変換酵素(ACE)上昇(基準値:) 5)高γグロブリン血症(基準値:) 6)高カルシウム血症(基準値:) 7)高カルシウム尿症(基準値:) 8) ⁶⁷ Ga 集積陽性像 9)気管支肺胞洗浄液異常(総細胞数増加・CD4/8比上昇等) 10)血清リゾチーム高値(基準値:) (実施されている場合)	1.あり(検査:平成 年 月 日)(サルコイド肉芽腫(1.あり 2.なし 3.不明)所見()) 2.未検 1.あり(検査:平成 年 月 日)抗酸菌(1.陽性 2.陰性) 2.未検 1.陰性 2.陽性 3.強陽性 4.不明 (検査:平成 年 月 日) (mm × mm) 1.あり(検査:平成 年 月 日) 2.なし 3.不明 () 1.あり(検査:平成 年 月 日) 2.なし 3.不明 () 1.あり(検査:平成 年 月 日) 2.なし 3.不明 () 1.あり(検査:平成 年 月 日) 2.なし 3.不明 () 1.あり(検査:平成 年 月 日) 2.なし 3.不明 () 1.あり(検査:平成 年 月 日) 2.なし 3.不明 () 1.あり(検査:平成 年 月 日) 2.なし 3.不明 ()	
鑑別診断	以下の疾患が鑑別できること		
	1)悪性リンパ腫 2)結核 3)肺癌(癌性リンパ管症) 4)ペリリウム肺 5)じん肺 6)過敏性肺炎 7)原因既知あるいは別の病態の疾患 8)異物,癌等によるサルコイド局所反応	1.できる 2.できない 1.できる 2.できない 1.できる 2.できない 1.できる 2.できない 1.できる 2.できない 1.できる 2.できない 1.できる 2.できない 1.できる 2.できない	
治療状況	現在の治療状況 (今後6か月の予定の治療も含む)	治療効果	
	1)副腎皮質ステロイド 2)パルス療法 3)免疫抑制剤 4)その他	1.あり(プレドニゾン換算最大量 mg/日) 2.なし 1.あり 2.なし 1.あり(種類 最大投与量) 2.なし 1.あり(薬剤名) 2.なし	1.あり 2.なし 3.不明 1.あり 2.なし 3.不明 1.あり 2.なし 3.不明 1.あり 2.なし 3.不明
医療上の問題点			
【WISH入力不要】			
医療機関名			
医療機関所在地			
電話番号 ()			
医師の氏名			
印 記載年月日:平成 年 月 日			
(軽快者の症状が悪化した場合のみ記載)			
症状が悪化したことを医師が確認した年月日 平成 年 月 日			
特定疾患登録者証交付年月日 平成 年 月 日			

7 サルコイドーシス 臨床調査個人票 (2.更新)

ふりがな 氏名	性別		1.男 2.女	生 年 月 日	1.明治 2.大正 3.昭和 4.平成	年 月 日 生	(満 歳)
住 所	郵便番号	電話 ()	出 生	都 道 府 県	発病時在住	都 道 府 県	
発病年月	1.昭和 2.平成	年 月 (満 歳)	初診年月日	1.昭和 2.平成	年 月 日	保険種別	1.政 2.組 3.船 4.共 5.国 6.老
身体障害者 手帳	1.あり (等級 _____ 級) 2.なし		介 護 認 定	1.要介護 (要介護度 _____) 2.要支援 3.なし			
生活状況	社会活動 (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 (____)) 日常生活 (1.正常 2.やや不自由であるが独力で可能 3.制限があり部分介助 4.全面介助)					初回認定年月 1.昭和 年 月 2.平成	
受診状況 (最近1年)	1.主に入院 2.入院と通院半々 3.主に通院 (____/月) 4.往診あり 5.入院なし 6.その他()						
治療と経過 (前回申請からの変化を中心に具体的に記述)							
【WISH 入力不要】							
最近1年間の経過	1.治癒 2.軽快 3.不変 4.徐々に悪化 5.急速に悪化 6.その他()						
既 治 療	1)ステロイド薬の投与		1.あり (プレドニゾン換算最大量 _____ mg/日) (検査:平成 年 月 日)		2.なし 3.不明		
	2)免疫抑制薬の投与		1.あり (期間:平成 年 月 日 ~ 年 月 日)		2.なし 3.不明		
現 在 の 療	1)ステロイド薬の投与		1.あり (プレドニゾン換算最大量 _____ mg/日)		2.なし		
	2)ステロイド薬以外の免疫抑制薬の投与		1.あり 2.なし				
	3)その他の治療		1.あり 2.なし				
臓器病変(経過が3~5の症例) 1年以内の所見を記入すること							
呼 吸 器	1)肺機能		a.%VC 80以下		1.あり 2.なし 3.不明		
			b.FEV _{1.0%} 70以下		1.あり 2.なし 3.不明		
			c.%Dlco 80以下		1.あり 2.なし 3.不明		
	2)低酸素血症 (PaO ₂ : 80Torr未満)		1.あり (_____ Torr)		2.なし 3.不明		
	3)胸部画像所見 (新たに出現した場合は、画像所見を提出すること。)		(出現時期 平成 年 月 日)				
	a.びまん性陰影		1.あり 2.なし 3.不明				
	b.線維状陰影		1.あり 2.なし 3.不明				
心 臓	1)心電図異常						
	a.脚ブロック		1.あり 2.なし				
	b.房室ブロック		1.あり 2.なし				
	c.上室性不整脈		1.あり 2.なし				
	d.心室性不整脈 (Lown 2度以上)		1.あり 2.なし				
	e.ST-T 異常		1.あり 2.なし				
	2)心エコー上壁厚/壁運動異常		1.あり 2.なし				
	3)心筋シンチ異常		1.あり 2.なし				
眼	1)視力障害		1.増悪 2.不変のまま継続 3.消失 4.なし				
	2)続発性緑内障		1.増悪 2.不変のまま継続 3.消失 4.なし				
神 経	神経症状		1.増悪 2.不変のまま継続 3.消失 4.なし				
筋	筋障害		1.増悪 2.不変のまま継続 3.消失 4.なし				
腎	1)CT (MRI) 状の欠損		1.増悪 2.不変のまま継続 3.消失 4.なし				
	2)高カルシウム血症		1.増悪 2.不変のまま継続 3.消失 4.なし				
皮 膚	皮膚病変		1.増悪 2.不変のまま継続 3.消失 4.なし				
そ の 他	1)著しい自覚症状		1.あり 2.なし				
	2)全身症状 (発熱・倦怠感など)		1.あり 2.なし				
	3)血清アンジオテンシン変換酵素 (ACE) 上昇		1.あり 2.なし				
		検査:平成 年 月 日 () (基準値:)					
医療上の問題点							
【WISH 入力不要】							
医療機関名							
医療機関所在地							
電話番号 ()							
医師の氏名							
印							
記載年月日:平成 年 月 日							

36. 特発性間質性肺炎

【主要項目】

(1) 原因の明らかな疾患の鑑別

膠原病や薬剤誘起性など原因の明らかな間質性肺炎や、他のびまん性肺陰影を呈する疾患を除外する。

(2) 主要症状、理学所見及び検査所見

① 主要症状および理学所見として、以下の1を含む2項目以上を満たす場合に陽性とする。

1. 捻髪音 (fine crackles)
2. 乾性咳嗽
3. 労作時呼吸困難
4. ばち指

② 血清学的検査としては、1-4の1項目以上を満たす場合に陽性とする。

1. KL-6 上昇
2. SP-D 上昇
3. SP-A 上昇
4. LDH 上昇

③ 呼吸機能1-3の2項目以上を満たす場合に陽性とする。

1. 拘束性障害 (%VC < 80%)
2. 拡散障害 (%DLco < 80%)
3. 低酸素血症 (以下のうち1項目以上)
 - ・安静時 PaO₂ : 80 Torr 未満
 - ・安静時 AaDO₂ : 20 Torr 以上
 - ・6分間歩行時 SpO₂ : 90% 以下

④ 胸部 X 線画像所見としては、1を含む2項目以上を満たす場合に陽性とする。

1. 両側びまん性陰影
2. 中下肺野，外側優位
3. 肺野の縮小

⑤ 病理診断を伴わない IPF の場合は、下記の胸部 HRCT 画像所見のうち (1) および (2) を必須要件とする。特発性肺線維症以外の特発性間質性肺炎に関しては、その病型により様々な画像所見を呈する。

1. 胸膜直下の陰影分布
2. 蜂巣肺
3. 牽引性気管支炎・細気管支拡張
4. すりガラス陰影
5. 浸潤影 (コンソリデーション)

(3) 以下の①-④の各項目は診断上の参考項目、あるいは重要性を示す。

① 気管支肺胞洗浄 (BAL) の所見は各疾患毎に異なるので鑑別に有用であり、参考所見として考慮する。特発性肺線維症では正常肺の BAL 細胞分画にほぼ等しいことが多く、肺胞マクロファージが主体であるが、好中球、好酸球の増加している症例では予後不良である。リンパ球が 20% 以上増多している場合は、特発性肺線維症以外の間質性肺炎、または他疾患の可能性を示唆し、治療反応性が期待される。

② 経気管支肺生検 (TBLB) は特発性間質性肺炎を病理組織学的に確定診断する手段ではなく、参考所見ないし鑑別診断 (癌、肉芽腫など) において重要な意義がある。

③ 外科的肺生検 (胸腔鏡下肺生検，開胸肺生検)

本検査は特発性肺線維症以外の特発性間質性肺炎の診断にとって必須であり臨床像、画像所見と総合的に判

断することが必要である。

④ これらの診断基準を満たす場合でも、例えば膠原病等、後になって原因が明らかになる場合がある。これらはその時点で特発性肺線維症から除外する。

(4) 特発性肺線維症 (IPF)

(2) の①-⑤に関して、下記の条件をみたまず確実、およびほぼ確実な症例を IPF と診断する。

- ① 確 実：(2) の①-⑤の全項目をみたますもの。あるいは外科的肺生検病理組織診断が UIP であるもの。
- ② ほぼ確実：(2) の①-⑤のうち⑤を含む3項目以上を満たすもの。
- ③ 疑 い：(2) の⑤を含む2項目しか満たさないもの。
- ④ 特発性肺線維症以外の特発性間質性肺炎、または他疾患：(2) の⑤を満たさないもの。

(5) 特発性肺線維症以外の特発性間質性肺炎

外科的肺生検（胸腔鏡下肺生検または開胸肺生検）により病理組織学的に診断され、臨床所見、画像所見、BAL 所見等と矛盾しない症例。

特発性肺線維症以外の特発性間質性肺炎としては下記の疾患が含まれる。

NSIP (非特異性間質性肺炎), AIP (急性間質性肺炎), COP (特発性器質化肺炎), DIP (剝離性間質性肺炎), RB-ILD (呼吸細気管支炎関連間質性肺炎), リンパ球性間質性肺炎 (LIP)

(6) 重症度判定

特発性肺線維症の場合は下記の重症度分類判定表 (表 1) に従い判定する。安静時動脈血ガスが 80 Torr 以上を I 度, 70 Torr 以上 80 Torr 未満を II 度, 60 Torr 以上 70 Torr 未満を III 度, 60 Torr 未満を IV 度とする。重症度 II 度以上で 6 分間歩行時 SpO₂ が 90% 未満となる場合は、重症度を 1 段階高くする。ただし、安静時動脈血ガスが 70 Torr 未満の時には、6 分間歩行時 SpO₂ は必ずしも測定する必要はない。

【参考事項】

(1) 特発性間質性肺炎 (IIPs) は、びまん性肺疾患のうち特発性肺線維症 (IPF) をはじめとする原因不明の間質性肺炎の総称であり、本来その分類ならびに診断は病理組織診断に基づいている。しかし、臨床現場においては診断に十分な情報を与える外科的肺生検の施行はしばしば困難である。そのため、高齢者 (おもに 50 歳以上) に多い特発性肺線維症に対しては、高分解能 CT (HRCT) による明らかな蜂巣肺が確認できる場合、病理組織学的検索なしに診断してよい。それ以外の特発性間質性肺炎が疑われる場合には、外科的肺生検に基づく病理組織学的診断を必要とする。

(2) 略号説明 (表 2)

【特定疾患治療研究事業の対象範囲】

診断基準により特発性間質性肺炎と診断された者のうち、重症度分類の III, IV 度の者を対象とする。

表 1. 重症度分類判定表

新重症度分類	安静時動脈血ガス	6 分間歩行時 SpO ₂
I	80 Torr 以上	
II	70 Torr 以上 80 Torr 未満	90% 未満の場合は III にする
III	60 Torr 以上 70 Torr 未満	90% 未満の場合は IV にする (危険な場合は測定不要)
IV	60 Torr 未満	測定不要

表 2. 略 語 説 明

英語略称	英 語 表 記	日 本 語 表 記	解 説
IIPs	Idiopathic interstitial pneumonias	特発性間質性肺炎	原因不明の間質性肺炎の総称
IPF	Idiopathic pulmonary fibrosis	特発性肺線維症	臨床診断名
UIP	Usual interstitial pneumonia	通常型間質性肺炎	IPFに見られる病理組織診断名
NSIP	Non-specific interstitial pneumonia	非特異性間質性肺炎	臨床・病理組織診断名
COP	Cryptogenic organizing pneumonia	特発性器質化肺炎	臨床診断名
OP	Organizing pneumonia	器質化肺炎	病理組織診断名
DIP	Desquamative interstitial pneumonia	剝離性間質性肺炎	臨床・病理組織診断名
RB-ILD	Respiratory bronchiolitis-interstitial lung disease	呼吸細気管支炎関連性間質性肺炎	臨床・病理組織診断名
LIP	Lymphocytic interstitial pneumonia	リンパ球性間質性肺炎	臨床・病理組織診断名
AIP	Acute interstitial pneumonia	急性間質性肺炎	臨床診断名
DAD	Diffuse alveolar damage	びまん性肺胞障害	AIPに見られる肺病理組織診断名

36 特発性間質性肺炎 臨床調査個人票

(1.新規)

ふりがな			性別	1.男 2.女	生 年 月 日	1.明治 2.大正 3.昭和 4.平成	年 月 日 生	(満 歳)
氏 名								
住 所	郵便番号	電 話 ()		出 生	都道府県	発病時在住	都道府県	
発病年月	1.昭和 年 月 (満 歳) 2.平成	初診年月日	1.昭和 年 月 日 2.平成	保 険 種 別	1.政 2.組 3.船 4.共 5.国 6.老			
身体障害者 手 帳	1.あり (等級 級) 2.なし		介 護 認 定	1.要介護 (要介護度) 2.要支援 3.なし				
生 活 状 況	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 ()) 歩行 (1.自立 2.部分介助 3.車いす 4.全介助) 食事 (1.自立 2.部分介助 3.全介助) 入浴 (1.自立 2.部分介助 3.全介助) 排泄 (1.自立 2.部分介助 3.全介助)							
家 族 歴	1.あり 2.なし 3.不明		受 診 状 況	1.主に入院 2.入院と通院半々 3.主に通院 (/月) ありの場合 (続柄) (最近 6 か月) 4.往診あり 5.入院なし 6.その他 ()				
発症と経過 (具体的に記述)								
[WISH入力不要]								
既 往 歴	(1)喫煙歴 1.あり(本× 年) 2.なし 3.不明 (2)粉塵吸引歴 1.あり(年) 2.なし 3.不明							
発 症	(1)発症時の年齢 1.50歳以上 2.50歳未満		(2)発症形式 1.慢性発症 (3か月以上) 2.亜急性発症 (1~3か月) 3.急性発症 (1か月以内)					
主要症状及び理学所見 (①を含む2項目以上が陽性)				血清学的検査 (1項目以上が陽性)				
①捻髪音 (1.あり 2.なし 3.不明)				①KL-6の上昇 (1.あり () 2.なし 3.不明)				
②乾性咳嗽 (1.あり 2.なし 3.不明)				②SP-Dの上昇 (1.あり () 2.なし 3.不明)				
③労作性呼吸困難 (1.あり Hugh-Jones()度 2.なし 3.不明)				③SP-Aの上昇 (1.あり () 2.なし 3.不明)				
④ばち指 (1.あり 2.なし 3.不明)				④LDHの上昇 (1.あり () 2.なし 3.不明)				
呼吸機能 (2項目以上が陽性)								
①拘束性障害 (%VC : 80%未満) (1.あり (%) 2.なし 3.不明)								
②拡散障害 (%DLco : 80%未満) (1.あり (%) 2.なし 3.不明)								
③低酸素血症 (以下のうち1項目以上)								
・安静時 PaO2 : 80Torr 未満 (1.あり (Torr) 2.なし 3.不明)								
・安静時 AaDO2 : 20Torr 以上 (1.あり (Torr) 2.なし 3.不明)								
・6分間歩行時 SpO2 : 90%未満 (1.あり (%) 2.なし 3.不明)								
胸部X線画像所見 (①を含む2項目以上が陽性)				胸部HRCT画像所見 (画像提出のこと)				
①両側びまん性陰影 (1.あり 2.なし)				①胸膜直下肺底部の陰影分布 (1.あり 2.なし)				
②中下肺野、外側優位 (1.あり 2.なし)				②蜂蜜肺 (1.あり 2.なし)				
③肺野の縮小 (1.あり 2.なし)				③牽引性気管支・細気管支拡張 (1.あり 2.なし)				
				④すりガラス陰影 (1.あり 2.なし)				
				⑤浸潤影 (コンソリデーション) (1.あり 2.なし)				
病理学的所見 (開胸又は胸腔鏡下生検) (IPF以外の確定診断には必須)				<参考>気管支肺胞洗浄液 (BAL)				
1.あり (施行:平成 年 月 日) (方法:1.開胸肺生検 2.胸腔鏡下生検) → 1.UIP 2.NSIP 3.OP 4.DIP 5.RB 6.DAD 7.LIP 8.その他 ()				1.あり 施行 平成 年 月 日 a.マクロファージ (%) b.リンパ球 (%) c.好中球 (%) d.好酸球 (%) e.CD4/CD8 (%)				
2.なし (略号右欄参照)				2.なし				
<参考>経気管支的肺生検 (TBLB)				<参考>血液学的所見				
1.あり 施行 平成 年 月 日 → 1.UIP 2.NSIP 3.OP 4.DIP 5.RB 6.DAD 7.LIP 8.その他 ()				①リウマチ因子 1.陽性 2.陰性				
2.なし (略号右欄参照)				②RAPA ()				
				③抗核抗体 (倍)				
				④MPO-ANCA ()				
				⑤CK (IU/l)				
				⑥その他 ()				

鑑別除外診断	
①心不全 ②肺炎（特に異型肺炎） ③既知の原因によるALI ④膠原病 ⑤血管炎 ⑥サルコイドーシス ⑦過敏性肺炎 ⑧じん肺 ⑨放射線肺炎	1.鑑別できる 2.鑑別できない 1.鑑別できる 2.鑑別できない 1.鑑別できる 2.鑑別できない 1.鑑別できる 2.鑑別できない 1.鑑別できる 2.鑑別できない 1.鑑別できる 2.鑑別できない 1.鑑別できる 2.鑑別できない 1.鑑別できる 2.鑑別できない 1.鑑別できる 2.鑑別できない
⑩薬剤性肺炎 ⑪好酸球性肺炎 ⑫びまん性汎細気管支炎 ⑬癌性リンパ管症 ⑭肺肉上皮癌 ⑮肺リンパ脈管筋腫症（LAM） ⑯肺胞蛋白症 ⑰ランゲルハンス細胞肉芽腫症	1.鑑別できる 2.鑑別できない 1.鑑別できる 2.鑑別できない 1.鑑別できる 2.鑑別できない 1.鑑別できる 2.鑑別できない 1.鑑別できる 2.鑑別できない 1.鑑別できる 2.鑑別できない 1.鑑別できる 2.鑑別できない 1.鑑別できる 2.鑑別できない
総合臨床診断	
1.特発性肺線維症（IPF） 2.IPF以外の間質性肺炎（1.NISP 2.AIP 3.COP 4.DIP 5.RBILD 6.LIP 7.その他（ ））	
既治療	
1.あり	ステロイドによる治療（プレドニゾン換算 mg/日） 治療期間 平成 年 月 日～ 年 月 日 免疫抑制薬による治療（種類 量 mg/日） 治療期間 平成 年 月 日～ 年 月 日
2.なし	
新重症度	（平成 年 月）（1.I度 2.II度 3.III度 4.IV度） 下記を参考に判定すること。
医療上の問題点	
【WISH入力不要】	
医療機関名	
医療機関所在地	電話番号（ ）
医師の氏名	記載年月日：平成 年 月 日

※認定審査には、胸部HRC T画像の提出が必要です。

新重症度	
医療費助成の対象は、診断基準を満たし、かつ重症度Ⅲ度以上を満たす症例に限定される。	
安静時動脈血ガス 6分間歩行時SpO ₂	
I度 安静時PaO ₂ 80Torr以上	
II度 安静時PaO ₂ 79～70Torr	
90%未満の場合はⅢにする	
III度 安静時PaO ₂ 69～60Torr	
90%未満の場合Ⅳにする (危険な場合は測定不要)	
IV度 安静時PaO ₂ 59Torr以下	
(測定不要)	

略号説明

IPF (idiopathic pulmonary fibrosis) 特発性肺線維症
病理組織像：UIP(usual interstitial pneumonia) 通常型間質性肺炎
AIP (acute interstitial pneumonia) 急性間質性肺炎
病理組織像：DAD(diffuse alveolar damage) びまん性肺胞傷害
COP(cryptogenic organizing pneumonia) 特発性器質化肺炎
病理組織像：OP(organizing pneumonia) 器質化肺炎
NSIP (nonspecific interstitial pneumonia) 非特異性間質性肺炎
DIP (desquamative interstitial pneumonia) 剝離性間質性肺炎
RB-ILD(respiratory bronchiolitis-associated interstitial lung disease) 呼吸細気管支炎関連性間質性肺炎
LIP (lymphocyte interstitial pneumonia) リンパ球性間質性肺炎

36 特発性間質性肺炎 臨床調査個人票

(2.更新)

ふりがな			性別	1.男 2.女	生年 月 日	1.明治 2.大正 3.昭和 4.平成	年 月 日生 (満 歳)
住所	郵便番号		電話 ()		出 生 都 道 府 県	発病時在住 都 道 府 県	
発病年月	1.昭和 2.平成	年 月 (満 歳)	初診年月日	1.昭和 2.平成	年 月 日	保険種別	1.政 2.組 3.船 4.共 5.国 6.老
身体障害者 手帳	1.あり(等級 級) 2.なし		介護認定	1.要介護(要介護度) 2.要支援 3.なし			
生活状況	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())						初回認定年月
	歩行(1.自立 2.部分介助 3.車いす 4.全介助)		食事(1.自立 2.部分介助 3.全介助)		排泄(1.自立 2.部分介助 3.全介助)		1.昭和 2.平成
受診状況 (最近1年)	1.主に入院 2.入院と通院半々 3.主に通院(/月) 4.往診あり 5.入院なし 6.その他()						
治療と経過(前回申請からの変化を中心に具体的に記述)							
【WISH入力不要】							
総合臨床診断の変化							
1.変化あり 2.変化なし							
1.特発性肺線維症(IPF)							
2.IPF以外の間質性肺炎(1.NSIP 2.AIP 3.COP 4.DIP 5.RBILD 6.LIP 7.その他())							
病状の改善・進行 胸部HRCT画像を提出すること。							
①安静時動脈血酸素分圧濃度							
前回申請時		(平成 年 月)	(Torr)	(10%以上の変化) 1.改善 2.悪化 3.不変			
今回(6か月以内)		(平成 年 月)	(Torr)				
②胸部HRCT画像の変化(提出すること) 1.改善 2.悪化 3.不変							
※ 安静時動脈血酸素濃度が不変あるいは悪化した場合は、病態の停滞あるいは進行と考えることができるが、 他疾患(病態)との合併を除外するため、胸部HRCT所見と総合的に判断する。							
治療							
ステロイドによる治療(プレドニゾン換算		mg/日)	治療期間	平成 年 月 日	～	平成 年 月 日	
免疫抑制薬による治療(種類		量	mg/日)	治療期間	平成 年 月 日	～	平成 年 月 日
在宅酸素療法			治療期間	平成 年 月 日	～	平成 年 月 日	
新重症度の変化							
		安静時PaO2	6分間歩行時SpO2	新重症度(表を参考に判定する。)			
・前回(平成 年 月)		() Torr	() %	(I度 II度 III度 IV度)			
・今回(平成 年 月)		() Torr	() %	(I度 II度 III度 IV度)			
医療上の問題点							
【WISH入力不要】							
医療機関名							
医療機関所在地		電話番号 ()					

医師の氏名



記載年月日：平成 年 月 日

※認定審査には、胸部HRC T画像の提出が必要です。

新重症度

医療費助成の対象は、診断基準を満たし、かつ重症度Ⅲ度以上を満たす症例に限定される。

安静時動脈血ガス
6分間歩行時SpO₂

I 度

安静時PaO₂ 80Torr以上

II 度

安静時PaO₂ 79～70Torr

90%未満の場合はⅢにする

III 度

安静時PaO₂ 69～60Torr

90%未満の場合Ⅳにする
(危険な場合は測定不要)

IV 度

安静時PaO₂ 59Torr以下

(測定不要)

略号説明

IPF (idiopathic pulmonary fibrosis) 特発性肺線維症
病理組織像：UIP(usual interstitial pneumonia) 通常型間質性肺炎
AIP (acute interstitial pneumonia) 急性間質性肺炎
病理組織像：DAD(diffuse alveolar damage) びまん性肺胞傷害
COP(cryptogenic organizing pneumonia) 特発性器質化肺炎
病理組織像：OP(organizing pneumonia) 器質化肺炎
NSIP (nonspecific interstitial pneumonia) 非特異性間質性肺炎
DIP (desquamative interstitial pneumonia) 剝離性間質性肺炎
RB-ILD(respiratory bronchiolitis-associated interstitial lung disease) 呼吸細気管支炎関連性間質性肺炎
LIP (lymphocyte interstitial pneumonia) リンパ球性間質性肺炎

厚生労働科学研究費補助金
難治性疾患克服研究事業
びまん性肺疾患調査研究班
平成 15 年度研究報告書

平成 16 年 3 月 29 日 印刷

平成 16 年 3 月 31 日 発行

発行所 厚生労働科学研究 難治性疾患克服研究事業
びまん性肺疾患調査研究班

〒 980-8575 宮城県仙台市青葉区星陵町 4-1

東北大学加齢医学研究所

TEL 022-717-8534

FAX 022-717-8549

編集人 海老名 雅 仁

発行人 貫 和 敏 博

印刷所 笹氣出版印刷株式会社

〒 984-0011 仙台市若林区六丁の目西町 8-45

TEL 022-288-5555
