高橋雅士，西谷弘，大松広伸，江口研二，金子昌弘，森山紀之．肺がん CT 検診のための画像選別法．*電子情報通信学会．(2009.5.28 岐阜)．*

松廣幹雄，財田伸介，河田佳樹，仁木登，中野恭幸，高橋雅士，西谷弘，大松広伸，江口研二，金子昌弘，森山紀之．マルチスライス CT 画像の肺葉・肺区域分割法．*電子情報通信学会．(2009.07.10 徳島)．*

中野恭幸．進化する COPD 診療．*日本呼吸器学会中国四国支部．(2009.07.18 松江)．*

中野恭幸．COPD の診断と治療～update2009～．*近江八幡東近江 COPD 臨床談話会．(2009.07.30 近江八幡)．*

松廣幹雄，財田伸介，河田佳樹，仁木登，中野恭幸，高橋雅士，西谷弘，大松広伸，江口研二，金子昌弘，森山紀之．マルチスライス CT 画像の肺葉・肺区域分割法．*日本医用画像工学会大会．(2009.08.04-05 名古屋)．*

財田伸介，高橋英治，河田佳樹，仁木登，大松広伸，江口研二，土田敬明，金子昌弘，森山紀之，中野恭幸，三嶋理晃．肺がん CT 検診のコンピュータ診断支援システム．*第 9 回日本 VR 医学会学術大会．(2009.8.29 東京)．*

中野恭幸．肺の解剖生理、機能．*第 5 回滋賀 COPD 管理講習会．(2009.10.25 大津)．*

中野恭幸．COPD 新ガイドラインにおける薬物療法．*第 19 回日本呼吸ケア・リハビリテーション学会学術集会【ランチョンセミナー】．(2009.10.31 東京)．*

松廣幹雄，財田伸介，河田佳樹，仁木登，中野恭幸，高橋雅士，西谷弘，大松広伸，江口研二，金子昌弘，森山紀之．マルチスライス CT 画像の葉間裂抽出法．*電子情報通信学会．(2009.11.11 大阪)．*

桝田元，瀬戸瑠里子，神田理恵，和田広，坂口才，大澤真，長尾大志，中野恭幸．多発性骨随腫に合併した AL アミロイドーシスの一例．*第 74 回日本呼吸器学会近畿地方会．(2009.12.12 大阪)．*

瀬戸瑠里子，桝田元，神田理恵，和田広，坂口才，山田英人，長尾大志，中野恭幸．Bevacizumab 硝子体内注射に伴い肺胞出血を来した一例．*第 74 回日本呼吸器学会近畿地方会．(2009.12.12 大阪)．*

American Heart Association Scientific Session 2008, New Orleans, US (Circulation 118; supple 2: S1074, 2008

The 73rd Annual Scientific Meeting of the Japanese Circulation Society, Osaka, 2009 (Circulation J 73; supple 1: 202, 2009).

H. 知的財産権の出願・登録状況

1. 特許取得

角谷寛、南一成、竹川高志：睡眠障害実験システム、特開 2006-014729、平成 18 年 1 月 19 日

（出願準備中　1 件）

発明者：栗原裕基、大内尉義、長瀬隆英、山口泰弘

発明の名称：　筋ジストロフィー症の病態モデル哺乳動物、及びその製造方法

（特許申請中）

発明の名称：ライノウイルス感染予防剤

出願者：山谷睦雄、安田浩康、佐々木英忠

出願番号：特願 2004-98995 号

2. 実用新案登録

なし

3. その他

なし

班　全　体　報　告

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患克服研究事業）
班全体研究報告

研究代表者
京都大学大学院医学研究科呼吸器内科学
三嶋　理晃

はじめに

本調査研究班では、呼吸不全を来たす難治性呼吸器疾患に対して、これまでにも全国の疫学調査がなされてきたが、疾患の病態解明や医療政策上の点からも疫学調査を継続して行う必要性は極めて高いと考えられる。さらに希少疾患であるが故に今なお正確な頻度があきらかでない疾患もあり、診断や治療、予防方法の開発や標準化を進めていくためには、我が国における疫学調査結果を有効にかつ継続性をもって施行し、活用していくことが研究の基礎となる重要な事項である。

本年度は、まず対象疾患患者数の１次調査として全国疫学調査を郵送法にて行った。調査に際しては診断基準が重要であるが、特に本年度は、LAM が特定疾患事業として認定され、また原発性肺高血圧症（PPH）、慢性肺血栓塞栓症（肺高血圧型）（CTEPH）は、それぞれ肺動脈性肺高血圧症（PAH）および慢性血栓塞栓性肺高血圧症（CTEPH）として認定基準の改定が行われ、当研究班としては、これら疾患の認定基準案および臨床調査個人票案の新規作成や変更作業に従事した。そこで１次調査においてもこれらを踏まえた上で診断基準集を作成の上、実施したので報告する。

対象と方法

呼吸不全関連７疾患（若年発症 COPD、リンパ脈管筋腫症、ランゲルハンス細胞組織球症、原発性肺胞低換気症候群、肥満低換気症候群、肺動脈性肺高血圧症、慢性血栓塞栓性肺高血圧症）に関する全国疫学調査として、まず診断基準集を作成した。診断基準は、LCH、OHS に関しては、平成 18 年度の全国調査時の診断基準を引用し、若年発症 COPD については、若年発症重症 COPD として基準を作成し、調査を行った。また、今年度特定疾患に新たに認定された LAM、および認定内容の変更のあった PAH と CTEPH については、それぞれ認定基準を調査の際の診断基準とした。

この基準に基づき、平成 21 年 10 月から 11 月にかけて 200 床以上の全国の医療機関（精神病院を除く）1,816 施設に 1 次調査として郵送法にて各疾患の通院中および入院中の患者数を調査した。また同時に、2 次調査への協力を依頼した。1 次調査の調査項目は、各疾患の通院中の患者数（併診数）と入院中の患者数とした。

結果

１）診断基準集の作成

対象７疾患に対する診断基準を別紙に記す。特定疾患に新たに認定された LAM においては、平成１７年度に当研究班で作成した診断基準を基に、認定基準案を作成した。後に本案を基に、特定疾患の認定基準として承認されたが、以前の LAM 診断基準から認定基準として改定された主な要点は、１）LAM に一致する胸部 CT 所見があり、かつ他の嚢胞性肺疾患を除外できるという必須項目を設けたこと、２）診断の種類を診断根拠により、診断確実例、診断ほぼ確実例（組織診断例、細胞診断例）、臨床診断例に分類して明確にしたことがあげられる。これは、LAM の胸部 CT 画像の特徴が以前より明らかとなってきており侵襲性の少ない診断法として有

用であること、確定診断にはあくまで病理学的診断が推奨されるものの、病状によっては呼吸不全などのため病理組織が得難い症例がありうること、また、我が国の LAM の実態が不詳な現状では、重症度によらずより広く症例を集積することが病態解明につながると考えられることなどから考慮された。

原発性肺高血圧症(PPH)、慢性肺血栓塞栓症(肺高血圧型)(CTEPH)については、それぞれ肺動脈性肺高血圧症(PAH)および慢性血栓塞栓性肺高血圧症(CTEPH)として認定基準の改定に携わった。これは、世界的な肺高血圧症の分類が、研究成果を踏まえて２００８年ダナポイント分類としてまとめられ、本疾患が特定疾患として認定された１９９８年当時とは異なり用語や分類が変更されたために、疫学調査をしても海外への発信や比較が困難になり整合性をもった病名や分類に変更する必要性が生じたこと、肺高血圧治療薬の適応病名も PAH であることが主な理由である。診断基準を変更した主な要点は、PAH に関しては、右心カテーテル検査と肺血流シンチグラム所見を満たすことが必須となり、また肺高血圧症の臨床分類を鑑別することとしたことである。CTEPH については、近年の胸部 CT 造影検査が肺動脈造影検査に代わる有用性を鑑み、除外診断とともに、1. 右心カテーテル検査所見、2. 肺換気・血流シンチグラム所見、3.肺動脈造影所見ないしは胸部造影 CT 所見を必須とした点である。

なお、上記３疾患については、特定疾患事業の臨床調査個人票も別紙に記す。また、上記病名変更に伴い、当班対象疾患の一つである原発性肺胞低換気症候群の英字略語としては、PAHS と記して肺動脈性肺高血圧症との重複を避けることとした。

２）１次調査結果

200 床以上の全国の医療機関（精神病院を除く）1,816 施設に１次調査として郵送法にて依頼し、８５９施設より回答を得て、回答不可能と返事のあった４３施設を除く８１６施設が有効回答であった。有効回答率は、４４．９％であり、前回平成１８年時（４１．１％）よりやや上回る回答を得ることができた。

表１に集計結果を示す。同じ比率で、全医療機関から回答を得たと仮定して補正をすると、若年発症重症 COPD　559 人、LAM　1,053 人、LCH　303 人、PAHS　122 人、OHS　935 人、PAH　966 人、CTEPH　1,064 人と推定された。

３）２次調査

昨年度インターネットを用いた調査方法を導入したが、本年度に、上記７疾患のうち３疾患が特定疾患治療研究事業における追加・変更が行われ２次調査項目の変更を要したため、疾患によって進捗状況が異なるが、疫学調査に関する情報を当研究班のホームページ（http://kokyufuzen.umin.jp/）上で提供して調査研究を順次進めている。

考察

本年度は、当研究班対象７疾患のうち、LAM が特定疾患として認定され、PAH と CTEPH が病名変更とともに認定基準の改定がなされるという大きな転機があった。当班として各認定基準案の作成や、疫学調査のための臨床調査個人票案の作成に従事し、承認されたことは本年度の重要な成果と考える。上記変更に伴い、昨年度に準備していた、２次調査項目の改定の必要性が生じたが、新たに認定された LAM については、これまで以上により実態を網羅し反映する疫学調査が期待され、また、PAH と CTEPH については、世界標準との相違が回避されて海外との比較も可能となり、疫学調査研究の質の向上に大きく寄与すると思われる。次年度からの２次調査を継続し、追跡調査とともに解析結果が待たれる。

結論

対象 7 疾患に対する全国疫学調査を行い 1 次調査として各疾患の推定患者数が得られた。LAM、PAH、CTEPH に対しては、特定疾患治療研究事業における追加・変更が行われ、当研究班として認定基準や臨床調査個人票の作成に従事し、承認されたことは本年度の重要な成果と考える。今後 2 次調査として各疾患の詳細な調査項目を含むインターネットを経由した疫学調査研究を推進し、疾患の病態解明につなげていくことが期待される。

表 1．全国疫学調査結果＊

	通院中の患者数（併診数**）	入院中の患者数
若年発症重症 COPD	239 人（ 6 ）	12 人
リンパ脈管筋腫症（LAM）	463 人（ 95 ）	10 人
ランゲルハンス細胞組織球症（LCH）	134 人（ 5 ）	2 人
原発性肺胞低換気症候群（PAHS）	49 人（ 1 ）	6 人
肥満低換気症候群（OHS）	410 人（ 15 ）	10 人
肺動脈性肺高血圧症（PAH）	399 人（ 15 ）	35 人
慢性血栓塞栓性肺高血圧症（CTEPH）	458 人（ 21 ）	20 人

＊：有効回答８１６施設
＊＊：通院中の患者のうち、他の医療施設と併診中の患者数

若年発症重症 COPD

【診断基準】

1．喫煙歴を問わず、55 歳未満で発症・発見された固定性の気流制限を認める患者で、満 55 歳以前の安定期に測定した気管支拡張剤吸入後の呼吸機能で FEV1/FVC<70%、%FEV1<50%であるもの。

2．除外診断
気管支喘息、びまん性汎細気管支炎、先天性副鼻腔気管支症候群、閉塞性細気管支炎、気管支拡張症、肺結核、塵肺症、肺リンパ脈管筋腫症、ランゲルハンス細胞組織球症、うっ血性心不全

3．鑑別診断に苦慮する場合は、VATS など、必要に応じて病理組織診断も考慮すること。

ランゲルハンス細胞組織球症（LCH）

【診断基準]

I. 臨床所見
1．20-40 歳を中心とする年齢層(女性は高齢の傾向)で、男性に多い(男女比 4: 1)。また、喫煙者であることが多い(90%以上)。
2．自覚症状として、咳嗽、息切れ、胸痛(自然気胸合併が 30-40%) 、無症状の症例もある(10-20%)。

II. 画像所見
1．胸部 X 線検査にて、上中肺野優位に網状粒状影・薄壁小輪状影・浸潤影が混在する。(間質性肺炎との鑑別は、上・中肺野優位で肺容量の減少がない点を参考にする)
2．胸部 CT 検査にて、5mm 以下の小粒状(結節状)影、索状影、小輪状影が上、中肺野優位に認められる。数 mm から数 cm の薄壁嚢胞が、上・中肺野の中間層から内層を中心に認められる。

III. 病理組織学的所見
開胸、ないしは胸腔鏡下肺生検による組織診断が望ましい。
(主要所見)
肺生検による標本にて、大型で深い切れ込みのある核を有し、胞体がエオジンに淡染する Langerhans 細胞(免疫染色で S100 蛋白陽性、細胞膜に CDla・CDlc・CD4 などの抗原を発現し、IgG-Fc レセプターを有する細胞、電顕的には Birbeck 顆粒陽性)と好酸球やリンパ球、形質細胞を含む肉芽腫病変を、肺胞領域あるいは呼吸細気管支壁から末梢気道壁に認める。
(補足所見)
1．細気管支周囲などに satellite fibrosis を認める。
2．主として細葉中心性に嚢胞状病変を認める。嚢胞壁の線維化は強く、弾性線維の破壊・消失が認められる。また、Histiocyte をみることがある。
3．慢性に経過すると、広範囲に気腫性病変が認められる。
(参考)
気管支肺胞洗浄液中の Langerhans 細胞が総細胞数の 5%以上認められた時は組織所見と同等に扱う。

診断の基準：以上の I~ III を満たす場合

原発性肺胞低換気症候群（PAHS）

【定義】
原因不明の肺胞低換気による慢性の高炭酸ガス血症、低酸素血症をきたす症候群である。睡眠呼吸障害を伴い、睡眠中には低換気状態が増強し、低酸素血症、高炭酸ガス血症が増悪するのを特徴とする。慢性閉塞性肺疾患などの肺疾患や神経筋疾患、陳旧性肺結核症による慢性の低換気は二次性の肺胞低換気症候群として除外する。

【診断基準】
1．慢性の高炭酸ガス血症（$PaCO_2$≧45Torr）
2．睡眠時における低酸素血症の増悪を認める（基準値より 4%以上の経皮的酸素飽和度（SpO_2）の低下、または SpO_2＜90%の時間が 5 分以上、または SpO_2＜85%に達する場合を目安として総合的に判断）
3．自発的過換気により高炭酸ガス血症の改善がみられる（$PaCO_2$ で 5Torr 以上の低下）
4．ほぼ正常の呼吸機能（肺活量（VC）＞60%対予測値、および 1 秒率（FEV_1/FVC）＞60%を目安）であり、肺の器質的疾患が血液ガス異常の主体であることが除外されること。
5．薬剤などによる呼吸中枢抑制や呼吸筋麻痺が否定され、かつ神経筋疾患などの病態が否定されること。
6．画像診断および神経学的所見より呼吸中枢の異常に関連する中枢神経系の器質的病変が否定されること。
7．Body mass index（BMI）＜30kg/m^2 であること。
8．典型的睡眠時無呼吸症候群を除く。

肥満低換気症候群（OHS）

【診断基準】
以下の 4 項目を満たすこと。
1．BMI≧30kg/m^2 を呈する。
2．日中における高度の傾眠を呈する。
3．慢性の高炭酸ガス血症（$PaCO_2$≧45mmHg）を呈する。
4．睡眠時呼吸障害の程度が重症以上（無呼吸低呼吸指数≧30、経皮的酸素飽和度（SpO_2）最低値≦75%、SpO_2<90%の時間が 45 分以上または全睡眠時間の 10%以上、SpO_2<80%の時間が 10 分以上などを目安に総合的に判断する）であること。

リンパ脈管筋腫症（LAM）（注１）

＜疾患概念＞

リンパ脈管筋腫症（Lymphangioleiomyomatosis：LAM）は、平滑筋様細胞（LAM 細胞）が肺、体軸リンパ節（肺門・縦隔、後退膜腔、骨盤腔など）で増殖して病変を形成し、病変内にリンパ管新生を伴う疾患である。通常、生殖可能年齢の女性に発症し、労作時息切れ、気胸、血痰などを契機に診断される。本症の診断には、LAM に一致する胸部 CT 所見があり、かつ他の嚢胞性肺疾患を除外することが必須であり、可能であれば病理学的診断を行うことが推奨される。

１．主要項目

（１）　必須項目

LAM に一致する胸部 CT 所見（注２）があり、かつ他の嚢胞性肺疾患を除外できる。

（２）診断の種類：診断根拠により以下に分類する。

①　診断確実例：必須項目＋病理診断確実例（注３）

②　診断ほぼ確実例

②-1　組織診断例：必須項目＋病理診断ほぼ確実例（注３）

②-2　細胞診診断例：必須項目＋乳糜胸腹水中に LAM 細胞クラスター（注４）を認めるもの

③　臨床診断例

③-1：必須項目＋LAM を示唆する他の臨床所見（注５）

③-2：必須項目のみ

２．鑑別診断

以下のような肺に嚢胞を形成する疾患を除外する。

・ブラ，ブレブ
・COPD（慢性閉塞性肺疾患）
・ランゲルハンス細胞組織球症（LCH）
・シェーグレン症候群に伴う肺病変
・アミロイドーシス（嚢胞性肺病変を呈する場合）
・空洞形成性転移性肺腫瘍
・Birt-Hogg-Dubé 症候群
・リンパ球性間質性肺炎 lymphocytic interstitial pneumonia（LIP）
・Light-chain deposition disease

３．特定疾患治療研究事業の対象範囲

上記①②③いずれであっても特定疾患治療研究事業の対象とする。

但し、③臨床診断例の申請にあたっては、臨床調査個人票の主治医意見欄に病理診断できない理由、結節性硬化症の診断根拠、穿刺検査で確認した乳糜胸水や乳糜腹水の合併、などの必要と思われる意見を記載すること。胸部 CT 画像（高分解能 CT）も提出すること。さらに、（注５）の（２）または（４）にあたる場合には、腎血管筋脂肪腫の病理診断書のコピー、あるいは根拠となる適切な画像（腹部や骨盤部の CT あるいは MRI）を胸部 CT 画像に加えて提出すること。

（注１）LAM は全身性疾患であるため、肺病変と肺外病変がある。肺外病変のみの LAM 症例が診断される可能性は否定できないが、この LAM 認定基準では予後を規定する肺病変の存在を必須項目とする。

（注２）LAM に一致する胸部 CT 所見

境界明瞭な薄壁を有する嚢胞（数 mm～1cm 大が多い）が、両側性、上～下肺野に、びまん性あるいは散在性に、比較的均等に、正常肺野内に認められる。高分解能 CT 撮影（スライス厚 1～2mm）が推奨される。

（注３）病理学的診断基準

LAM の基本的病変は平滑筋様細胞（LAM 細胞）の増生である。集簇して結節性に増殖する。病理組織学的に LAM と診断するには、この LAM 細胞の存在を証明することが必要である。肺（嚢胞壁、胸膜、細気管支・血管周囲など）、体軸リンパ節（肺門・縦隔、後腹膜腔、骨盤腔など）に主に病変を形成し、リンパ管新生を伴う。

（１）LAM 細胞の所見

① HE 染色

LAM 細胞の特徴は、①細胞は紡錘形～類上皮様形態を呈し、②核は類円形～紡錘形で、核小体は 0～1 個、核クロマチンは微細、③細胞質は好酸性もしくは泡沫状の所見を示す。

②免疫組織化学的所見

LAM 細胞は、抗 α-smooth muscle actin（α-SMA）抗体、抗 HMB45 抗体（核周囲の細胞質に顆粒状に染色）に陽性を示し、核は抗 estrogen receptor（ER）抗体、抗 progesterone receptor（PR）抗体に陽性を示す。LAM 細胞はこれらすべてに陽性となるわけではない。

（２）　LAM 細胞の病理学的診断基準

病理診断確実：

（１)－①（HE 染色所見）＋１)－②の α-SMA（＋）＋HMB45（＋）

病理診断ほぼ確実：

（１)－①（HE 染色所見）＋１)－②の α-SMA（＋）＋HMB45（－）かつ、
ER か PR のいずれか一つでも陽性の場合。

（注４）LAM 細胞クラスターは、表面を一層のリンパ管内皮細胞で覆われた LAM 細胞集塊である。α-SMA、HMB45、ER、PR、D2-40 （あるいは VEGFR-3）による免疫染色で確認する。

（注５）LAM を示唆する他の臨床所見とは、以下の項目をいう。

（１）結節性硬化症の合併

結節性硬化症の臨床診断は、日本皮膚科学会による結節性硬化症の診断基準及び治療ガイドライン（日皮会誌：118（9），1667―1676，2008）に準じる。但し、「臨床診断例」の場合では LAM の病理診断や細胞診診断が得られていない状況であるため、LAM を除外した項目で結節性硬化症の臨床診断基準を満たすことが必要である。

（２）腎血管筋脂肪腫の合併（画像診断可）

（３）穿刺検査で確認した乳糜胸水や乳糜腹水の合併

（４）後腹膜リンパ節や骨盤腔リンパ節の腫大

53　リンパ脈管筋腫症（LAM）　臨床調査個人票　（1. 新規）

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	診断確定年月日	1. 昭和 2. 平成　年　月　日		
保険種別	1. 政　2. 組　3. 船 4. 共　5. 国　6. 高	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）						
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. 入通院なし　6. その他（　）						

発症と経過（具体的に記述）

【WISH 入力不要】

症候	①初発症候（みられたものすべて選択）　1. 労作時息切れ　2. 気胸　3. 胸部異常陰影　4. その他＿＿ ②現在の症候　1. 無症状　2. 労作時息切れ（気胸や胸水による一時的増悪を除く）　3. 咳　4. 痰　5. 血痰 6. 喘鳴　7. 気胸　8. 腹痛　9. 血尿　10. 腎機能障害　11. 下肢のリンパ浮腫　12. その他＿＿

喫煙歴	1. 喫煙歴なし 2. 過去に喫煙したがやめた（＿＿本／日×＿＿年） 3. 現在喫煙（＿＿本／日×＿＿年）	家族歴	TSC　1. あり　2. なし LAM　1. あり　2. なし 気胸　1. あり　2. なし	月経 妊娠 出産歴	閉経　1. あり（ホルモン療法中含む）　2. なし 妊娠　1. あり（＿＿回）　2. なし 出産　1. あり（＿＿回）　2. なし 周産期の気胸の合併　1. あり　2. なし

検査所見	胸部検査所見	胸部ＣＴ　1. 異常あり（1. 多発性嚢胞　2. 縦隔リンパ節腫大　3. 胸水　4. その他＿＿）　2. 異常なし 胸水　1. あり（1. 乳糜である　2. 乳糜でない　3. 穿刺検査未施行）　2. なし
	腹部検査所見	腹部画像検査（超音波、CTまたはMRI検査）　1. 施行　2. 未施行 腎血管筋脂肪腫　1. あり（1. 右　2. 左　3. 両側）　2. なし 腎臓以外の血管筋脂肪腫　1. あり（1. 肺　2. 肝臓　3. 脾臓　4. その他＿＿）　2. なし 腹部リンパ節腫大（lymphangioleiomyoma）　1. あり（1. 後腹膜腔　2. 骨盤腔）　2. なし 腹水　1. あり（1. 乳糜である　2. 乳糜でない　3. 穿刺検査未施行）　2. なし
	病理組織診断（免疫染色所見）	1. あり　2. なし 生検部位（複数可）　1. 肺　2. リンパ節　3. その他（　） （i）α-SMA　1. 陽性 2. 陰性 3. 未施行　（ii）HMB45　1. 陽性 2. 陰性 3. 未施行 （iii）estrogen receptor　1. 陽性 2. 陰性 3. 未施行　（iv）progesterone receptor　1. 陽性 2. 陰性 3. 未施行
	細胞診診断（LAM細胞クラスターの証明・免疫染色所見）	1. あり（1. 胸水　2. 腹水）　2. なし （i）α-SMA　1. 陽性 2. 陰性 3. 未施行　（ii）HMB45　1. 陽性 2. 陰性 3. 未施行 （iii）estrogen receptor　1. 陽性 2. 陰性 3. 未施行　（iv）progesterone receptor　1. 陽性 2. 陰性 3. 未施行 （v）D2-40　1. 陽性 2. 陰性 3. 未施行　（vi）VEGFR-3　1. 陽性 2. 陰性 3. 未施行

鑑別診断	①ブラ，ブレブ　1. できる　2. できない	⑥空洞形成性転移性肺腫瘍　1. できる　2. できない
	②COPD（慢性閉塞性肺疾患）　1. できる　2. できない	⑦Birt-Hogg-Dubé症候群　1. できる　2. できない
	③ランゲルハンス細胞組織球症　1. できる　2. できない	⑧リンパ球性間質性肺炎　1. できる　2. できない
	④シェーグレン症候群に伴う肺病変　1. できる　2. できない	⑨Light-chain deposition disease　1. できる　2. できない
	⑤アミロイドーシス（嚢胞性肺病変を呈する場合）1. できる　2. できない	

総合診断	病型	1. 孤発性LAM（sporadic LAM）　2. 結節性硬化症に合併したLAM（TSC-LAM）
	診断の種類	1. 診断確実例　2. 診断ほぼ確実例（1. 組織診断例　2. 細胞診診断例）　3. 臨床診断例
	主治医意見欄	（臨床診断例においては、病理診断できない理由、結節性硬化症の診断根拠、穿刺検査で確認した乳糜胸水や乳糜腹水の合併などの必要と思われる意見を記載すること。） 【WISH 入力不要】

		初診時	最新の結果
検査経過	身長・体重	(＿＿＿＿年＿＿月) cm・　　kg	(＿＿＿＿年＿＿月) cm・　　kg
	Performance Status	PS(ECOG)：　0.　1.　2.　3.　4	PS(ECOG)：　0.　1.　2.　3.　4
	労作時息切れ	MRC(ATS/ERS2004)：0.　1.　2.　3.　4	MRC(ATS/ERS2004)：0.　1.　2.　3.　4
	動脈血液ガス	(＿＿年＿＿月) □室内気　□O_2 ＿＿L/min PaO2＿＿＿＿Torr　PaCO2＿＿＿＿Torr pH＿＿＿＿	(＿＿年＿＿月) □室内気　□O_2 ＿＿L/min PaO2＿＿＿＿Torr　PaCO2＿＿＿＿Torr pH＿＿＿＿
	呼吸機能検査	(＿＿＿＿年＿＿月)	(＿＿＿＿年＿＿月)
	VC	ml	ml
	FVC	ml	ml
	FEV_1	ml	ml
	DLco	ml/min/mmHg	ml/min/mmHg
	DLco'	ml/min/mmHg	ml/min/mmHg
	DLco/VA	ml/min/mmHg/l	ml/min/mmHg/l
	肺高血圧	1. あり　2. なし　3. 不明 根拠(＿＿年＿＿月)1. 心エコー　2. 心カテーテル	1. あり　2. なし　3. 不明 根拠(＿＿年＿＿月)1. 心エコー　2. 心カテーテル
	6分間歩行試験	1. 施行　2. 未施行 (＿＿年＿＿月) □室内気　□O_2 ＿＿L/min 歩行距離＿＿＿＿m　lowest SpO2 ＿＿＿＿%	1. 施行　2. 未施行 (＿＿年＿＿月) □室内気　□O_2 ＿＿L/min 歩行距離＿＿＿＿m　lowest SpO2 ＿＿＿＿%

治療内容	①ホルモン治療	《既治療》　1.あり（1. GnRHアゴニスト　2. プロゲステロン　3. 外科的卵巣摘出術　4. その他＿＿＿） 2.なし 《現在の治療》　1.あり（1. GnRHアゴニスト　2. プロゲステロン　3. 外科的卵巣摘出術　4. その他＿＿＿） 治療効果　1. あり　2. なし　3. 不明 2.なし
	②その他LAMに対する治療	《既治療》　1.あり（薬品名　　）　2.なし 《現在の治療》　1.あり（薬品名　　）　2.なし
	③現在の気管支拡張療法	1. あり　2. なし 1. キサンチン製剤　2. 抗コリン薬（1. 長時間作用型吸入　2. 短時間作用型吸入） 3. β刺激薬（1. 長時間作用型吸入　2. 短時間作用型吸入　3. 貼付β刺激薬　4. 経口β刺激薬）
	④気胸に対する既治療	気胸の発症　1. あり（回数　右　　回、左　　回）　2. なし 胸膜癒着術：右（1.あり 2.なし）左（1.あり 2.なし）　外科手術：右（1.あり　2.なし）左（1.あり 2.なし）
	⑤その他の外科手術	胸管結紮術（乳糜胸）：　1.あり　2.なし　　腎切除術：　1. あり(1. 部分切除　2. 全摘)　2. なし その他 ＿＿＿＿＿＿＿＿
	⑥在宅医療	1. あり（1. 在宅酸素療法　2. 在宅人工呼吸療法（1. NPPV　2.TPPV））　2. なし
	⑦肺移植	脳死肺移植登録（待機中）　1. あり（登録日：＿＿＿＿年　＿＿月）　2. なし 肺移植術　1. あり　2. なし 肺移植日：＿＿＿＿年　＿＿月　＿＿日 種類　1. 脳死肺移植（1. 右片肺移植　2. 左片肺移植　3. 両肺移植　4. 心肺同時移植） 2. 生体肺移植

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

留意事項：臨床診断例で腎血管筋脂肪腫の合併、または後腹膜リンパ節や骨盤腔リンパ節の腫大にあたる場合には、腎血管筋脂肪腫の病理診断書のコピー、あるいは根拠となる適切な画像（腹部や骨盤部のCTあるいはMRI）を胸部CT画像に加えて提出すること.

2009-10-01

53　リンパ脈管筋腫症（LAM）　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.高		
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 平成　年　月	
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.入通院なし　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】

現在の症候	1.無症状　2.労作時息切れ（気胸や胸水による一時的増悪を除く）　3.咳　4.痰　5.血痰 6.喘鳴　7.気胸　8.腹痛　9.血尿　10.腎機能障害　11.下肢のリンパ浮腫　12.その他の症状＿＿		
現在の喫煙状況	1.喫煙あり　2.喫煙なし	月経および妊娠・出産歴（1年以内のもの）	閉経　1.あり（ホルモン療法中も含む）　2.なし 妊娠　1.あり　2.なし 出産　1.あり　2.なし 周産期の気胸の合併　1.あり　2.なし

検査所見	胸部検査所見（1年以内のもの）	胸部CT　1.異常あり（1.多発性嚢胞　2.縦隔リンパ節腫大　3.胸水　4.その他＿＿） 2.異常なし　3.未施行 胸水　1.あり（1.乳糜である　2.乳糜でない　3.穿刺検査未施行）　2.なし　3.不明
	腹部検査所見（1年以内のもの）	腹部画像検査（超音波、CTまたはMRI検査）　1.施行　2.未施行 腎血管筋脂肪腫　1.あり（1.右　2.左　3.両側）　2.なし 腎臓以外の血管筋脂肪腫　1.あり（1.肺　2.肝臓　3.脾臓　4.その他＿＿）　2.なし 腹部リンパ節腫大(lymphangioleiomyoma)　1.あり（1.後腹膜腔　2.骨盤腔）　2.なし 腹水　1.あり（1.乳糜である　2.乳糜でない　3.穿刺検査未施行）　2.なし　3.不明
	病理組織診断（1年以内のもの）	1.あり　2.なし 生検部位（複数可）：　1.肺　2.リンパ節　3.その他（　） 免疫染色所見 （i）α-SMA　1.陽性　2.陰性　3.未施行 （ii）HMB45　1.陽性　2.陰性　3.未施行 （iii）estrogen receptor　1.陽性　2.陰性　3.未施行 （iv）progesterone receptor　1.陽性　2.陰性　3.未施行
	細胞診診断（LAM細胞クラスターの証明）（1年以内のもの）	1.あり（1.胸水　2.腹水）　2.なし 免疫染色所見 （i）α-SMA　1.陽性　2.陰性　3.未施行 （ii）HMB45　1.陽性　2.陰性　3.未施行 （iii）estrogen receptor　1.陽性　2.陰性　3.未施行 （iv）progesterone receptor　1.陽性　2.陰性　3.未施行 （v）D2-40　1.陽性　2.陰性　3.未施行 （vi）VEGFR-3　1.陽性　2.陰性　3.未施行
総合診断	病型	1.孤発性LAM（sporadic LAM）　2.結節性硬化症に合併したLAM（TSC-LAM）
	診断の種類	1.診断確実例　2.診断ほぼ確実例（1.組織診断例　2.細胞診診断例）　3.臨床診断例

最新の検査結果			
身長	(＿＿＿＿年＿＿月) cm	呼吸機能検査 VC	(＿＿＿＿年＿＿月) ml
体重	kg	FVC	ml
Performance Status	PS(ECOG)：　0.　1.　2.　3.　4	FEV_1	ml
労作時息切れ	MRC(ATS/ERS2004)：0.　1.　2.　3.　4	DLco	ml/min/mmHg
動脈血液ガス	(＿＿年＿＿月) □室内気　□O_2 ＿＿L/min PaO2＿＿＿＿Torr　PaCO2＿＿＿＿Torr pH＿＿＿＿	DLco'	ml/min/mmHg
		DLco/VA	ml/min/mmHg/l
肺高血圧	1. あり　2. なし　3. 不明 根拠 (＿＿年＿＿月) 1. 心エコー　2. 心カテーテル	6分間歩行試験	1. 施行　2. 未施行 (＿＿年＿＿月) □室内気　□O_2 ＿＿L/min 歩行距離＿＿＿＿m　lowest SpO2 ＿＿＿＿%

現在の治療内容		
	①ホルモン療法	1. あり (1.GnRH アゴニスト　2.プロゲステロン　3.外科的卵巣摘出術　4.その他＿＿＿＿＿＿) 治療効果　1. あり　2. なし　3. 不明 2. なし
	②その他の LAM に対する治療	
	③気管支拡張療法	1. あり　2. なし 1. キサンチン製剤　2. 抗コリン薬 (1. 長時間作用型吸入　2. 短時間作用型吸入) 3. β刺激薬 (1. 長時間作用型吸入　2. 短時間作用型吸入　3. 貼付β刺激薬　4. 経口β刺激薬)
	④気胸に対する治療	最近1年間の気胸の合併　1. あり (回数　右　＿＿回、　左　＿＿回)　2. なし 気胸を合併した際の治療 1. 安静のみ　右　＿＿回、左　＿＿回 2. 胸腔ドレナージ　右　＿＿回、左　＿＿回 3. 開胸手術　右　＿＿回、左　＿＿回 4. 胸腔鏡手術　右　＿＿回、左　＿＿回 5. 胸腔鏡下肺胸膜カバーリング術 1. 右　2. 左　3. 両側 胸膜癒着術を施行した場合 1. 内科的胸膜癒着術　右＿＿＿回　左＿＿回 2. 外科的胸膜癒着術　右＿＿＿回　左＿＿回 1. 壁側胸膜部分切除術 2. 壁側胸膜電気焼灼術 3. フィブリノゲン製剤などの薬剤投与 (商品名：＿＿＿＿＿＿＿＿＿＿) 4. その他 ＿＿＿＿＿＿＿＿
	⑤その他の外科手術 (1 年以内のもの)	1. あり (1.胸管結紮術　2.腎切除術　(1.部分切除　2.全摘)　3.その他 ＿＿＿＿＿＿) 2. なし
	⑥在宅医療	1. あり　(1. 在宅酸素療法　2. 在宅人工呼吸療法 (1. NPPV　2.TPPV))　2. なし
	⑦肺移植	脳死肺移植登録 (待機中)　1. あり (登録日：＿＿＿＿＿年　＿＿月)　2. なし 肺移植術　1. あり　2. なし 肺移植日：＿＿＿＿＿年　＿＿月　＿＿日 種類　1. 脳死肺移植 (1. 右片肺移植　2. 左片肺移植　3. 両肺移植　4. 心肺同時移植) 2. 生体肺移植

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

留意事項：臨床診断例で腎血管筋脂肪腫の合併、または後腹膜リンパ節や骨盤腔リンパ節の腫大にあたる場合には、腎血管筋脂肪腫の病理診断書のコピー、あるいは根拠となる適切な画像 (腹部や骨盤部の CT あるいは MRI) を胸部 CT 画像に加えて提出すること.

2009-10-01

肺動脈性肺高血圧症（PAH）

肺動脈性肺高血圧症の診断には、右心カテーテル検査による肺動脈性の肺高血圧の診断とともに、臨床分類における鑑別診断、および他の肺高血圧を来す疾患の除外診断が必要である。

(1) 主要症状及び臨床所見

① 労作時の息切れ
② 易疲労感
③ 失神
④ 肺高血圧症の存在を示唆する聴診所見（II音の肺動脈成分の亢進など）

(2) 検査所見

① 右心カテーテル検査で
(a) 肺動脈圧の上昇（安静時肺動脈平均圧で 25mmHg 以上、肺血管抵抗で 240dyne・sec・cm^{-5} 以上）
(b) 肺動脈楔入圧（左心房圧）は正常（15mmHg 以下）
② 肺血流シンチグラムにて区域性血流欠損なし（特発性または遺伝性肺動脈性肺高血圧症では正常又は斑状の血流欠損像を呈する）

(3) 参考とすべき検査所見

① 心エコー検査にて、三尖弁収縮期圧較差 40mmHg 以上で、推定肺動脈圧の著明な上昇を認め、右室肥大所見を認めること。
② 胸部 X 線像で肺動脈本幹部の拡大、末梢肺血管陰影の細小化
③ 心電図で右室肥大所見

(4) 肺動脈性肺高血圧症の臨床分類

以下のいずれかについて鑑別すること。

① 特発性又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

但し、先天性シャント性心疾患に伴う肺動脈性肺高血圧症の場合は、手術不能症例、及び手術施行後も肺動脈性肺高血圧症が残存する場合を対象とする。その際は、心臓カテーテル検査所見、心エコー検査所見、胸部 X 線・胸部 CT などの画像所見、などの検査所見を添付すること。

(5) 下記の肺高血圧をきたす疾患を除外できること

以下の疾患は肺動脈性肺高血圧症とは病態が異なるが、肺高血圧ひいては右室肥大、慢性肺性心を招来しうるので、これらを除外する。

① 左心系疾患による肺高血圧症
② 呼吸器疾患及び／又は低酸素血症による肺高血圧症
③ 慢性血栓塞栓性肺高血圧症
④ 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

但し、呼吸器疾患及び／又は低酸素血症による肺高血圧症では、呼吸器疾患及び／又は低酸素血症のみでは説明のできない高度の肺高血圧が存在する症例がある。この場合には肺動脈性肺高血圧症の合併と診断して良い。その際には、心臓カテーテル検査所見、胸部 X 線、胸部 CT などの画像所見、呼吸機能検査所見などの検査所見を添付すること。

(6) 認定基準

以下の項目をすべて満たすこと。

① 新規申請時

1) 診断のための検査所見の右心カテーテル検査所見および肺血流シンチグラム所見を満たすこと。
2) 除外すべき疾患のすべてを除外できること。
3) 肺動脈性肺高血圧症の臨床分類①～⑧のどれに該当するのかを鑑別すること。

② 更新時

1) 参考とすべき検査所見の中の心臓エコー検査の所見を満たすこと。
2) 参考とすべき検査所見の中の胸部 X 線所見か心電図所見のいずれかを有すること。
3) 除外すべき疾患のすべてを除外できること。
4) 肺動脈性肺高血圧症の臨床分類①～⑧のどれに該当するのかを鑑別すること。

なお、更新時には、肺高血圧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、肺血管拡張療法などの治療が必要な場合は認める。

39 肺動脈性肺高血圧症　臨床調査個人票　（1. 新規）

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. 高
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）				
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. 入通院なし　6. その他（　）				

発症と経過（具体的に記述）

【WISH入力不要】

現病歴		（身長：　cm，体重：　kg，測定年月：平成　年　月） (1) 初発症状（みられたものすべてをチェックする） 1. 労作時の息切れ　2. 易疲労感　3. 胸痛　4. 失神　5. 咳嗽　6. 血痰　7. 嗄声 (2) 受診動機　1. 自覚症状　2. 検診異常　3. 他疾患　4. 不明 (3) 右心不全の既往　1. あり　2. なし (4) 記載日時点でのＮＹＨＡ心機能分類　1. Ⅰ度　2. Ⅱ度　3. Ⅲ度　4. Ⅳ度
主要症状 臨床所見		(1) 息切れ　1. あり　2. なし (2) 易疲労感　1. あり　2. なし (3) 失神　1. あり　2. なし (4) 肺高血圧症を示唆する聴診所見の異常 1. あり（1. Ⅱ音の肺動脈成分の亢進　2. Ⅲ音　3. 肺動脈弁弁口部の収縮期・拡張期心雑音　4. 三尖弁弁口部の収縮期心雑音）　2. なし
家族歴	家族内同病者　1. あり（続柄：　）　2. なし	
検査所見	右心カテーテル	肺動脈平均圧 25 mmHg 以上、肺血管抵抗 240 dyne・sec・cm^{-5} 以上かつ肺動脈楔入圧 15 mmHg 以下 1. はい　2. いいえ　（施行年月 平成　年　月） (1) 肺動脈圧（　／　）平均（　）mmHg (2) 肺動脈楔入圧（　）mmHg (3) 右房圧（　）mmHg (4) 心拍出量（　）l ／分　測定方法　1. 熱希釈法　2. Fick 法 (5) 心拍数（　）／分 (6) 肺血管抵抗（　）dyne ・sec / cm^{-5} (7) 混合静脈血酸素分圧（　）mmHgまたは酸素飽和度（　）%
	肺血流スキャン	区域性血流欠損を認めない　1. はい　2. いいえ　（施行年月 平成　年　月）
	心エコー（6か月以内のもの）	右室肥大所見及び推定肺動脈圧の著明な上昇　（施行年月 平成　年　月） 1. あり　2. なし （1. 右室肥大所見　2. 三尖弁逆流　3. 肺動脈弁逆流　4. 推定三尖弁収縮期圧較差（　）mmHg　4. 下大静脈径（　）mm）

検査所見	胸部X線（6か月以内のもの）	肺高血圧症を示唆する所見　1.あり　2.なし　（施行年月 平成　年　月） （1.左第Ⅱ弓の突出　2.肺動脈の拡大所見 3.右肺動脈下行枝の急激な狭小化、又は蛇行 4.末梢肺血管陰影の細小化　5.心陰影の拡大（CTR ＿＿＿%）） 右室肥大所見　1.あり　2.なし　（施行年月 平成　年　月） （1.右軸偏位（＿＿＿）度　2.肺性P 3.V_1でR≧5㎜又はR/S≧1　4.V_5でS≧7㎜又はR/S≦1）
	心電図（6か月以内のもの）	
	BNP（　）pg/ml　尿酸値（　）mg/dl（施行年月 平成　年　月） 6分間歩行距離（　m）（室内気吸入・酸素吸入：　l／分）最低SpO2（　%）（施行年月 平成　年　月）	

除外診断	①．左心性疾患による肺高血圧症	1.除外できる　2.除外できない
	②．呼吸器疾患および／または低酸素血症による肺高血圧症	1.除外できる　2.除外できない
	③．慢性血栓塞栓性肺高血圧症	1.除外できる　2.除外できない
	④．その他の肺高血圧症	1.除外できる　2.除外できない

肺動脈性肺高血の臨床分類	該当するものに、○をしてください 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．肺静脈閉塞性疾患または肺毛細血管腫症 ⑧．新生児遷延性肺高血圧症

治療	PGI_2持続静注療法	1.あり（薬品名　）（用量　）　2.なし	1.著効　2.効果あり　3.不変　4.悪化　5.その他
	経口PGI_2製剤	1.あり（薬品名　）（用量　）　2.なし	1.著効　2.効果あり　3.不変　4.悪化　5.その他
	エンドセリン受容体阻害薬	1.あり（薬品名　）（用量　）　2.なし	1.著効　2.効果あり　3.不変　4.悪化　5.その他
	PDE5阻害薬	1.あり（薬品名　）（用量　）　2.なし	1.著効　2.効果あり　3.不変　4.悪化　5.その他
	その他薬剤	1.あり（薬品名　）（用量　）　2.なし	1.著効　2.効果あり　3.不変　4.悪化　5.その他
	酸素療法	1.あり　2.なし	
	肺移植	1.あり　2.なし	（施行年月 平成　年　月）
	具体的に記述 【WISH入力不要】		

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

2009-10-01

39 肺動脈性肺高血圧症　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. 高		
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 2. 平成　年　月	
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. 入通院なし　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】

現病歴	（身長：　cm，体重：　kg，測定年月：平成　年　月） (1) 初発症状（みられたものすべてをチェックする） 1. 労作時の息切れ　2. 疲れやすい感じ　3. 胸痛　4. 失神　5. 咳嗽　6. 血痰　7. 嗄声 (2) 受診動機　1. 自覚症状　2. 検診異常　3. 他疾患　4. 不明 (3) 右心不全の既往　1. あり　2. なし (4) 記載日時点でのＮＹＨＡ心機能分類　1. Ⅰ度　2. Ⅱ度　3. Ⅲ度　4. Ⅳ度	
主要症状臨床所見	(1) 息切れ　1. あり　2. なし (2) 易疲労感　1. あり　2. なし (3) 失神　1. あり　2. なし (4) 肺高血圧症を示唆する聴診所見の異常 1. あり（1. Ⅱ音の肺動脈成分の亢進　2. Ⅲ音　3. 肺動脈弁弁口部の収縮期・拡張期心雑音　4. 三尖弁弁口部の収縮期心雑音） 2. なし	
検査所見	心エコー（6か月以内のもの）	右室肥大所見及び推定肺動脈圧の著明な上昇　（施行年月　平成　年　月） 1. あり　2. なし （1. 右室肥大所見　2. 三尖弁逆流　3. 肺動脈弁逆流　4. 推定三尖弁収縮期圧較差（　）mmHg　4. 下大静脈径（　）mm）
	胸部X線（6か月以内のもの）	肺高血圧症を示唆する所見　1. あり　2. なし　（施行年月　平成　年　月） （1. 左第Ⅱ弓の突出　2. 肺動脈の拡大所見　3. 右肺動脈下行枝の急激な狭小化、又は蛇行　4. 末梢肺血管陰影の細小化　5. 心陰影の拡大（ＣＴＲ　＿＿%））
	心電図（6か月以内のもの）	右室肥大所見　1. あり　2. なし　（施行年月　平成　年　月） （1. 右軸偏位（＿＿）度　2. 肺性Ｐ　3. V_1でＲ≧５mm又はＲ/Ｓ≧１　4. V_5でＳ≧７mm又はＲ/Ｓ≦１）
	ＢＮＰ（　）pg/ml　尿酸値（　）mg/dl（施行年月　平成　年　月） ６分間歩行距離（　m）（室内気吸入・酸素吸入：　1／分）最低SpO2（　%）（施行年月　平成　年　月）	

除外診断	① 左心性疾患による肺高血圧症	1.除外できる　2.除外できない
	② 呼吸器疾患および／または低酸素血症による肺高血圧症	1.除外できる　2.除外できない
	③ 慢性血栓塞栓性肺高血圧症	1.除外できる　2.除外できない
	④ その他の肺高血圧症	1.除外できる　2.除外できない

肺動脈性肺高血圧症の臨床分類	該当するものに、○をしてください	
	① 特発性または遺伝性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
	② 膠原病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
	③ 先天性シャント性心疾患に伴う肺動脈性肺高血圧症	⑦ 肺静脈閉塞性疾患または肺毛細血管腫症
	④ 門脈圧亢進症に伴う肺動脈性肺高血圧症	⑧ 新生児遷延性肺高血圧症

治療と経過	PGI_2持続静注療法	1.あり（薬品名　　）（用量　　）　2.なし	1.著効　2.効果あり　3.不変　4.悪化　5.その他
	経口PGI_2製剤	1.あり（薬品名　　）（用量　　）　2.なし	1.著効　2.効果あり　3.不変　4.悪化　5.その他
	エンドセリン受容体阻害薬	1.あり（薬品名　　）（用量　　）　2.なし	1.著効　2.効果あり　3.不変　4.悪化　5.その他
	ＰＤＥ５阻害薬	1.あり（薬品名　　）（用量　　）　2.なし	1.著効　2.効果あり　3.不変　4.悪化　5.その他
	その他薬剤	1.あり（薬品名　　）（用量　　）　2.なし	1.著効　2.効果あり　3.不変　4.悪化　5.その他
	酸素療法	1.あり　2.なし	
	肺移植	1.あり　2.なし	（施行年月　平成　　年　　月）
	前回申請からの変化を具体的に記述 【WISH入力不要】		

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

2009-10-01

慢性血栓塞栓性肺高血圧症（CTEPH）

慢性血栓塞栓性肺高血圧症は、器質化した血栓により肺動脈が慢性的に閉塞を起こし、肺高血圧症を合併し、臨床症状として労作時の息切れなどを強く認めるものである。本症の診断には、右心カテーテル検査による肺高血圧の診断とともに、他の肺高血圧をきたす疾患の除外診断が必要である。

(1) 主要症状及び臨床所見

① 労作時の息切れ

② 急性例にみられる臨床症状（突然の呼吸困難、胸痛、失神など）が、以前に少なくとも１回以上認められている。

③ 下肢深部静脈血栓症を疑わせる臨床症状（下肢の腫脹及び疼痛）が以前に少なくとも 1 回以上認められている。

④ 肺野にて肺血管性雑音が聴取される。

⑤ 胸部聴診上、肺高血圧症を示唆する聴診所見の異常（Ⅱ音肺動脈成分の亢進、Ⅳ音、肺動脈弁弁口部の拡張期心雑音、三尖弁弁口部の収縮期心雑音のうち、少なくとも 1 つ）がある。

(2) 検査所見

① 右心カテーテル検査で

1. 肺動脈圧の上昇（安静時の肺動脈平均圧が 25mmHg 以上、肺血管抵抗で 240 dyne・sec・cm^{-5} 以上）
2. 肺動脈楔入圧（左心房圧）が正常（15mmHg 以下）

② 肺換気・血流シンチグラム所見

換気分布に異常のない区域性血流分布欠損（segmental defects）が、血栓溶解療法又は抗凝固療法施行後も 6 カ月以上不変あるいは不変と推測できる。推測の場合には、6 カ月後に不変の確認が必要である。

③ 肺動脈造影所見

慢性化した血栓による変化として、1. pouch defects、2. webs and bands、3. intimal irregularities、4. abrupt narrowing、5. complete obstruction の 5 つのうち少なくとも 1 つが証明される。

④ 胸部造影CT所見

造影 CT にて、慢性化した血栓による変化として、1. mural defects、2. webs and bands、3. intimal irregularities、4. abrupt narrowing、5. complete obstruction の 5 つのうち少なくとも 1 つが証明される。

(3) 参考とすべき検査所見

① 心エコー

1. 右室肥大、右房及び右室の拡大、左室の圧排像
2. 心ドプラ法にて肺高血圧に特徴的なパターン又は高い右室収縮期圧の所見

② 動脈血液ガス所見

1. 低炭酸ガス血症を伴う低酸素血症（PaCO2≦35Torr、PaO2≦70Torr）
2. AaDO2 の開大（AaDO2≧30Torr）

③ 胸部X線写真

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：最大径18mm以上）
2. 心陰影の拡大（CTR≧50%）
3. 肺野血管陰影の局所的な差（左右又は上下肺野）

④ 心電図

1. 右軸偏位及び肺性P
2. V1でのR≧5mm又はR/S＞1、V5でのS≧7mm又はR/S≦1