229　肺胞蛋白症（自己免疫性又は先天性）

**■　基本情報**

|  |  |  |  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- |
| **氏名** | | | | | | | |
| 姓(漢字) 　　 　　　 名(漢字)  姓(かな) 　　　　　 名(かな) | | | | | | | |
| **住所** | | | | | | | |
| 郵便番号 住所 | | | | | | | |
| **生年月日等** | | | | | | | |
| 生年月日 | | | 西暦 年 月 日 | | 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(漢字) 名(漢字)  姓(かな) 名(かな) | | | | |
| **家族歴** | | | | | | | |
| 近親者の発症者の有無 | | 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 続柄 | | | | | |
| 両親の近親結婚 | | 1.あり 2.なし 3.不明 詳細： | | | | | |
| **発病時の状況** | | | | | | | |
| 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**

**症状の概要、経過、特記すべき事項など**

|  |
| --- |
|  |

**Ａ．症状（該当する項目に☑を記入する）**

|  |  |
| --- | --- |
| 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 | |

**Ｂ．検査所見**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| １．血液・生化学的検査所見　 以下の項目が高値である | | 1.該当　2.非該当　3.不明 |
| □血清KL-6（　　　　　　　　　U/ml）　　　　　　　　　　　□サーファクタントプロテイン-A　(　　　　　　　　　ng/mL)  □サーファクタントプロテイン-D(　　　　　　　　　ng/mL)　　□LDH（　　　　　　　　　　　　IU/l） | | |
| ２．画像検査所見 | | |
| 高分解能CT（HRCT）にて、以下の所見を認める（該当する項目に☑を記入する） | | |
| 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．Crazy-paving pattern： 所見１と２の重なり合い 　□４．Consolidation  □５．地図状分布 geographic distribution　　　　　　 □６．Subpleural sparing | | |
| その他の所見  □１. 牽引性気管支拡張像　　　　 □２. 嚢胞　　 　　□３. 蜂窩肺 | | |
| PAPを指示する所見を認める（該当する項目に☑を記入する） | 1.該当　2.非該当　3.不明 | |
| □PAPほぼ確実（Crazy-paving pattern（3.）が主体でこれに地図状分布(5.)、subpleural sparing(6.)が認められる）  □PAP疑い（Crazy-paving patternのみを認める） | | |
| ３．生理学的所見 | | |
| ・拘束性障害を呈する | 1.該当　2.非該当　3.不明 | |
| ・肺活量の低下に比べ、低酸素血症や拡散能の低下をより生じやすい | 1.該当　2.非該当　3.不明 | |
| ４．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） | | |
| □2a.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、パパ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、泡沫上マクロファージがみられる。 | | |
| □2b.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 (SpA)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．該当に☑を記入する） | 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　　　壊死病変 | | |

**Ｃ．鑑別診断**

|  |  |
| --- | --- |
| 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  □非特異的間質性肺炎　　□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 | |

**＜診断のカテゴリー＞**

|  |  |
| --- | --- |
| Ｂの２．の画像所見でPAPを指示する所見を認め、Ｂの４．の（2a.または 2b.）を満たす | 1.該当　2.非該当 3.不明 |

**＜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）**

|  |
| --- |
| □自己免疫性ＰＡＰ　　□続発性ＰＡＰ　　□先天性ＰＡＰ　　□遺伝性ＰＡＰ　　□特発性ＰＡＰ　　□未分類ＰＡＰ |

**■　重症度分類に関する事項**

**【PAP重症度】**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **重症度（DSS）** | **症状** | **PaO2** |
| 1 | 無し | PaO2≧70 Torr |
| 2 | 有り | PaO2≧70 Torr |
| 3 | 不問 | 70 Torr＞PaO2≧60 Torr |
| 4 | 不問 | 60 Torr＞PaO2≧50 Torr |
| 5 | 不問 | 50 Torr＞PaO2 |

**【難治例】**

|  |  |
| --- | --- |
| 以下のいずれかに該当する（該当する項目に☑を記入する） | 1.該当　2.非該当 3.不明 |
| □（１）明らかな肺繊維症の合併  □（２）反復、継続する感染症合併  □（３）CPAPの場合 | |

**【管理区分重症度】（該当する項目に☑を記入する。なお、難治例の場合、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 |

**■　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.気管切開口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  整容  入浴  階段昇降  排便コントロール | □自立 □部分介助 □全介助  □自立 □部分介助/不可能  □自立 □部分介助/不可能  □自立 □部分介助 □不能  □自立 □部分介助 □全介助 | 車椅子とベッド間の移動  トイレ動作  歩行  着替え 排尿コントロール | | □自立 □軽度介助 □部分介助 □全介助 □自立 □部分介助 □全介助  □自立 □軽度介助 □部分介助 □全介助  □自立 □部分介助 □全介助  □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 （ ） 医師の氏名  　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　印　　記載年月日：平成 年 月 日　　　　　　　※自筆または押印のこと |

・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ます。）

・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ヵ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27年５月13日健発0513第１号健康局長通知）を参照の上、

ご記入ください。

・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。