

## 086 肺動脈性肺高血圧症

## ■ 患者情報

保険情報	保険者番号		被保険者記号	
	被保険者番号		被保険者 個人単位枝番	
	資格取得 年月日	西暦	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/>	年 <input type="text"/> <input type="text"/> 月 <input type="text"/> <input type="text"/> 日
				*以降、数字は 右詰めで記入
氏名	セイ		メイ	
	姓		名	
以前の登録氏名	セイ		メイ	
	姓		名	
住所	郵便番号	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> - <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/>		
	都道府県			
	市区町村			
	丁目番地等			
生年月日	西暦	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/>	年 <input type="text"/> <input type="text"/> 月 <input type="text"/> <input type="text"/> 日	
性別	<input type="checkbox"/> 男性 <input type="checkbox"/> 女性			
出生地	都道府県			
	市区町村			

■ 基本情報

家族歴	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし <input type="checkbox"/> 3. 不明						
	発症者続柄						
	<input type="checkbox"/> 1. 父 <input type="checkbox"/> 2. 母 <input type="checkbox"/> 3. 子 <input type="checkbox"/> 4. 同胞（男性） <input type="checkbox"/> 5. 同胞（女性） <input type="checkbox"/> 6. 祖父（父方） <input type="checkbox"/> 7. 祖母（父方） <input type="checkbox"/> 8. 祖父（母方） <input type="checkbox"/> 9. 祖母（母方） <input type="checkbox"/> 10. いとこ <input type="checkbox"/> 11. その他 *11 を選択の場合、以下に記入						
	続柄						
発症時期	西暦	<input type="text"/>	<input type="text"/>	年	<input type="text"/>	<input type="text"/>	月
社会保障							
介護認定	<input type="checkbox"/> 1. 要介護 <input type="checkbox"/> 2. 要支援 <input type="checkbox"/> 3. なし						
要介護度	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5		
生活状況							
移動の程度	<input type="checkbox"/> 1. 歩き回るのに問題はない <input type="checkbox"/> 2. いくらか問題がある <input type="checkbox"/> 3. 寝たきりである						
身の回りの管理	<input type="checkbox"/> 1. 洗面や着替えに問題はない <input type="checkbox"/> 2. いくらか問題がある <input type="checkbox"/> 3. 自分でできない						
ふだんの活動	<input type="checkbox"/> 1. 問題はない <input type="checkbox"/> 2. いくらか問題がある <input type="checkbox"/> 3. 行うことができない						
痛み／不快感	<input type="checkbox"/> 1. ない <input type="checkbox"/> 2. 中程度ある <input type="checkbox"/> 3. ひどい						
不安／ふさぎ込み	<input type="checkbox"/> 1. 問題はない <input type="checkbox"/> 2. 中程度 <input type="checkbox"/> 3. ひどく不安あるいはふさぎ込んでいる						
手帳取得状況							
身体障害者手帳	<input type="checkbox"/> 1. なし <input type="checkbox"/> 2. あり（等級 <input type="checkbox"/> 1級 <input type="checkbox"/> 2級 <input type="checkbox"/> 3級 <input type="checkbox"/> 4級 <input type="checkbox"/> 5級 <input type="checkbox"/> 6級）						
療育手帳	<input type="checkbox"/> 1. なし <input type="checkbox"/> 2. あり						
精神障害者 保健福祉手帳 （障害者手帳）	<input type="checkbox"/> 1. なし <input type="checkbox"/> 2. あり（等級 <input type="checkbox"/> 1級 <input type="checkbox"/> 2級 <input type="checkbox"/> 3級）						
人工呼吸器等装着者認定基準に該当							
<input type="checkbox"/> 1. する <input type="checkbox"/> 2. しない <input type="checkbox"/> 3. 不明							

■ 診断基準に関する事項

<診断のカテゴリー>

下記1～3の全てを満たす	<input type="checkbox"/> 1. 該当	<input type="checkbox"/> 2. 非該当
<input type="checkbox"/> 1. 右心カテーテル検査所見を満たす <input type="checkbox"/> 右心カテーテル検査で (a) 肺動脈圧の上昇 (b) 肺動脈楔入圧 (左心房圧) は正常 <input type="checkbox"/> 肺血流シンチグラム：区域性血流欠損なし <input type="checkbox"/> 2. Aの鑑別診断で全て除外可 <input type="checkbox"/> 3. 肺動脈性肺高血圧症の臨床分類①～⑦のいずれかに該当 <input type="checkbox"/> ①特発性又は遺伝性肺動脈性肺高血圧症 <input type="checkbox"/> ②膠原病に伴う肺動脈性肺高血圧症 <input type="checkbox"/> ③先天性シャント性心疾患に伴う肺動脈性肺高血圧症 <input type="checkbox"/> ④門脈圧亢進症に伴う肺動脈性肺高血圧症 <input type="checkbox"/> ⑤HIV感染に伴う肺動脈性肺高血圧症 <input type="checkbox"/> ⑥薬剤誘発性の肺動脈性肺高血圧症 <input type="checkbox"/> ⑦呼吸器疾患に合併した肺動脈性肺高血圧症		
*3. の②を選択の場合、以下に記入		
膠原病の病名		
*3. の③を選択の場合、以下に記入		
先天性シャント性心疾患の病名		
*3. の⑥を選択の場合、以下に記入		
薬剤名		
*3. の⑦を選択の場合、以下に記入		
呼吸器疾患の病名		

A. 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。	<input type="checkbox"/> 1. 全て除外可	<input type="checkbox"/> 2. 除外不可	<input type="checkbox"/> 3. 不明
<input type="checkbox"/> 1. 左心系疾患による肺高血圧症	<input type="checkbox"/> 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		
<input type="checkbox"/> 3. 慢性血栓性肺高血圧症	<input type="checkbox"/> 4. 肺静脈閉塞症/肺毛細血管症		
<input type="checkbox"/> 5. その他の肺高血圧症			

■ 重症度分類に関する事項

重症度分類	<input type="checkbox"/> 1. Stage 1	<input type="checkbox"/> 2. Stage 2	<input type="checkbox"/> 3. Stage 3
	<input type="checkbox"/> 4. Stage 4	<input type="checkbox"/> 5. Stage 5	

\*小数点も1文字として記入し、以降の数値ボックスについては全て同様に記載する

機能分類 (WHO-FC/NYHA)	<input type="checkbox"/> I	<input type="checkbox"/> II	<input type="checkbox"/> III	<input type="checkbox"/> IV
肺血管拡張薬の使用	<input type="checkbox"/> 1. あり	<input type="checkbox"/> 2. なし		
PGI2 持続静注、皮下注	<input type="checkbox"/> 1. あり	<input type="checkbox"/> 2. なし		
右心カテーテル検査 (更新時は必須ではない)				
検査年月日	西暦 <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> 年 <input type="text"/> <input type="text"/> 月 <input type="text"/> <input type="text"/> 日			
肺動脈圧	収縮期	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/>	mmHg	
	拡張期	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/>	mmHg	
	平均肺動脈圧 (mPAP)	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/>	mmHg	
肺血管抵抗 (PVR)	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/>	dyne/sec/cm <sup>-5</sup>	または	<input type="text"/> <input type="text"/> . <input type="text"/> WU
肺動脈楔入圧	<input type="text"/> <input type="text"/> mmHg	右房圧	<input type="text"/> <input type="text"/> mmHg	
心拍出量	<input type="text"/> <input type="text"/> . <input type="text"/>	L/min	心係数	<input type="text"/> <input type="text"/> . <input type="text"/> L/min/m <sup>2</sup>
身長	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/>	cm	体重	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> kg
混合静脈血酸素分圧 または 混合静脈血酸素飽和度	<input type="text"/> <input type="text"/>	mmHg		
	<input type="text"/> <input type="text"/>	%		
心エコー				
検査年月日	西暦 <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> 年 <input type="text"/> <input type="text"/> 月 <input type="text"/> <input type="text"/> 日			
三尖弁収縮期 圧較差 (TRPG)	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/>	mmHg	<input type="checkbox"/> 有意な TR なし	
TAPSE	<input type="text"/> <input type="text"/>	mm		
所見	<input type="checkbox"/> 1. 中隔の扁平化 <input type="checkbox"/> 2. 右室拡大 <input type="checkbox"/> 3. 三尖弁逆流 <input type="checkbox"/> 4. 肺動脈弁逆流			
下大静脈径	<input type="text"/> <input type="text"/>	mm (吸気)	/	<input type="text"/> <input type="text"/> mm (呼気)



■ 症状の概要、経過、特記すべき事項など \*500文字以内



■ その他の事項

発症と経過

右心不全の既往	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし	
喫煙歴	<input type="checkbox"/> 1. 現在喫煙 <input type="checkbox"/> 2. 過去に喫煙したがやめた <input type="checkbox"/> 3. なし	
	本数	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> 本/日
	年数	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> 年

症状（新規）

自覚症状	
<input type="checkbox"/> 1. 咳 <input type="checkbox"/> 2. 痰 <input type="checkbox"/> 3. 労作時の息切れ <input type="checkbox"/> 4. 易疲労感（倦怠感） <input type="checkbox"/> 5. 胸痛 <input type="checkbox"/> 6. 血痰 <input type="checkbox"/> 7. 喘鳴 <input type="checkbox"/> 8. 体重減少 <input type="checkbox"/> 9. 浮腫 <input type="checkbox"/> 10. 下肢の腫脹・疼痛 <input type="checkbox"/> 11. 失神 <input type="checkbox"/> 12. 嘔声 <input type="checkbox"/> 13. 腹部膨満感 <input type="checkbox"/> 14. 動悸 <input type="checkbox"/> 15. その他の症状 *15 を選択の場合、以下に記入	
主要症状	
労作時呼吸困難 (WHO-FC/NYHA 分類)	<input type="checkbox"/> I 度 <input type="checkbox"/> II 度 <input type="checkbox"/> III 度 <input type="checkbox"/> IV 度
肺高血圧症を示唆する 聴診所見の異常	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし
	異常の内容

検査所見（新規）

胸部 X 線	
検査年月日	西暦 <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> 年 <input type="text"/> <input type="text"/> 月 <input type="text"/> <input type="text"/> 日
画像所見	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし
	<input type="checkbox"/> 1. 左第 2 弓の突出 <input type="checkbox"/> 2. 肺動脈本幹部の拡大 <input type="checkbox"/> 3. 末梢肺血管陰影の狭小化 <input type="checkbox"/> 4. 心陰影の拡大
	CTR <input type="text"/> <input type="text"/> %

胸部 HRCT 画像所見	
添付検査データの 実施日	西暦 <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> 年 <input type="text"/> <input type="text"/> 月 <input type="text"/> <input type="text"/> 日
画像所見	<input type="checkbox"/> 1. 小葉間隔壁の肥厚 <input type="checkbox"/> 2. 粒状影・索状影 <input type="checkbox"/> 3. 小葉中心性スリガラス陰影 <input type="checkbox"/> 4. 縦隔リンパ節腫大 <input type="checkbox"/> 5. 心のう液
肺血流シンチグラム	
検査年月日	西暦 <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> 年 <input type="text"/> <input type="text"/> 月 <input type="text"/> <input type="text"/> 日
区域性血流欠損	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし
動脈血ガス検査	
検査年月日	西暦 <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> 年 <input type="text"/> <input type="text"/> 月 <input type="text"/> <input type="text"/> 日
実施環境	<input type="checkbox"/> 1. 室内気吸入 <input type="checkbox"/> 2. 酸素吸入 *2 を選択の場合、以下に記入
	O <sub>2</sub> <input type="text"/> <input type="text"/> . <input type="text"/> L/min
PaO <sub>2</sub>	<input type="text"/> <input type="text"/> Torr                      PaCO <sub>2</sub> <input type="text"/> <input type="text"/> Torr
呼吸機能検査	
検査年月日	西暦 <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> 年 <input type="text"/> <input type="text"/> 月 <input type="text"/> <input type="text"/> 日
%VC	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> %                      %FVC <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> %
FEV <sub>1</sub> /FVC	<input type="text"/> <input type="text"/> %                      %FEV <sub>1</sub> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> %
%DLco	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> %                      %DLco/VA <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> %
6 分間歩行試験	
検査の実施	<input type="checkbox"/> 1. 実施 <input type="checkbox"/> 2. 未実施
検査年月	西暦 <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> 年 <input type="text"/> <input type="text"/> 月
実施環境	<input type="checkbox"/> 1. 室内気吸入 <input type="checkbox"/> 2. 酸素吸入 *2 を選択の場合、以下に記入
	O <sub>2</sub> <input type="text"/> <input type="text"/> . <input type="text"/> L/min
歩行距離	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> m
lowest SpO <sub>2</sub>	<input type="text"/> <input type="text"/> %





経口 PGI2 製剤または PGI2 受容体 (IP 受容体) 作動薬	<input type="checkbox"/> 1. あり *1 の場合、以下より選択 <input type="checkbox"/> 2. なし	
	<input type="checkbox"/> 現在加療中 <input type="checkbox"/> 中止	
	薬品名	
	一日用量	
エンドセリン 受容体拮抗薬	<input type="checkbox"/> 1. あり *1 の場合、以下より選択 <input type="checkbox"/> 2. なし	
	<input type="checkbox"/> 現在加療中 <input type="checkbox"/> 中止	
	薬品名	
	用法	
PDE-5 阻害薬	<input type="checkbox"/> 1. あり *1 の場合、以下より選択 <input type="checkbox"/> 2. なし	
	<input type="checkbox"/> 現在加療中 <input type="checkbox"/> 中止	
	薬品名	
	用法	
	一日用量	

可溶性グアニル酸 シクラーゼ (sGC) 刺激薬	<input type="checkbox"/> 1. あり *1の場合、以下より選択 <input type="checkbox"/> 2. なし	
	<input type="checkbox"/> 現在加療中 <input type="checkbox"/> 中止	
	薬品名	
	用法	
一日用量		
抗凝固療法	<input type="checkbox"/> 1. あり *1の場合、以下より選択 <input type="checkbox"/> 2. なし	
	<input type="checkbox"/> 現在加療中 <input type="checkbox"/> 中止	
	薬品名	
	用量	
その他薬剤	<input type="checkbox"/> 1. あり *1の場合、以下より選択 <input type="checkbox"/> 2. なし	
	<input type="checkbox"/> 現在加療中 <input type="checkbox"/> 中止	
	薬品名	
	用法	
用量		
肺移植	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし	
	実施年月	西暦 <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> 年 <input type="text"/> <input type="text"/> 月

■ 人工呼吸器に関する事項（使用者のみ記入）

使用の有無	<input type="checkbox"/> 1. あり		
開始時期	西暦	<input type="text"/>	<input type="text"/>
離脱の見込み	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし		
種類	<input type="checkbox"/> 1. 気管切開孔を介した人工呼吸器 <input type="checkbox"/> 2. 鼻マスク又は顔マスクを介した人工呼吸器		
施行状況	<input type="checkbox"/> 1. 間欠的施行 <input type="checkbox"/> 2. 夜間に継続的に施行 <input type="checkbox"/> 3. 一日中施行 <input type="checkbox"/> 4. 現在は未施行		
生活状況	食事	<input type="checkbox"/> 自立	<input type="checkbox"/> 部分介助 <input type="checkbox"/> 全介助
	車椅子とベッド間の移動	<input type="checkbox"/> 自立	<input type="checkbox"/> 軽度介助 <input type="checkbox"/> 部分介助 <input type="checkbox"/> 全介助
	整容	<input type="checkbox"/> 自立	<input type="checkbox"/> 部分介助/不可能
	トイレ動作	<input type="checkbox"/> 自立	<input type="checkbox"/> 部分介助 <input type="checkbox"/> 全介助
	入浴	<input type="checkbox"/> 自立	<input type="checkbox"/> 部分介助/不可能
	歩行	<input type="checkbox"/> 自立	<input type="checkbox"/> 軽度介助 <input type="checkbox"/> 部分介助 <input type="checkbox"/> 全介助
	階段昇降	<input type="checkbox"/> 自立	<input type="checkbox"/> 部分介助 <input type="checkbox"/> 不能
	着替え	<input type="checkbox"/> 自立	<input type="checkbox"/> 部分介助 <input type="checkbox"/> 全介助
	排便コントロール	<input type="checkbox"/> 自立	<input type="checkbox"/> 部分介助 <input type="checkbox"/> 全介助
	排尿コントロール	<input type="checkbox"/> 自立	<input type="checkbox"/> 部分介助 <input type="checkbox"/> 全介助

医療機関名												
指定医番号	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	
医療機関所在地												
電話番号	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	*ハイフンを除き、左詰めで記入
医師の氏名												
記載年月日	西暦	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	年	<input type="text"/>	<input type="text"/>	月	<input type="text"/>	<input type="text"/>	日
診断年月日	西暦	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	年	<input type="text"/>	<input type="text"/>	月	<input type="text"/>	<input type="text"/>	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。

■ 行政記載欄

担当自治体												
受理日	西暦	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	年	<input type="text"/>	<input type="text"/>	月	<input type="text"/>	<input type="text"/>	日
公費負担者番号	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>
認定結果	<input type="checkbox"/> 認定			<input type="checkbox"/> 不認定								
研究同意の有無	<input type="checkbox"/> 有			<input type="checkbox"/> 無								
受給者番号	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>
有効期限	西暦	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	年	<input type="text"/>	<input type="text"/>	月	<input type="text"/>	<input type="text"/>	日
階層区分	<input type="checkbox"/> 生活保護			<input type="checkbox"/> 低所得Ⅰ			<input type="checkbox"/> 低所得Ⅱ			<input type="checkbox"/> 一般所得Ⅰ		
	<input type="checkbox"/> 一般所得Ⅱ			<input type="checkbox"/> 上位所得			<input type="checkbox"/> その他					
軽症者登録	<input type="checkbox"/> 有			<input type="checkbox"/> 無								
保険情報	保険者番号						被保険者記号					
	被保険者番号						被保険者 個人単位枝番					
	資格取得 年月日	西暦	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	年	<input type="text"/>	<input type="text"/>	月	<input type="text"/>	<input type="text"/>