

臨床調査個人票 認定 不認定  
**089. リンパ脈管筋腫症(更新)**

※診断書には過去6ヶ月間で一番悪い状態の内容を記載してください。  
 ※診断基準、重症度分類については、「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。  
 ※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。

■基本情報

|            |       |           |         |
|------------|-------|-----------|---------|
| 氏名および受給者番号 |       | 受給者番号 ( ) |         |
| 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 |

■重症度分類に関する事項

※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。

|            |                                    |
|------------|------------------------------------|
| 重症度分類でII以上 | 左記の重症度を<br>1. 満たす 2. 満たさない (*軽症者へ) |
|------------|------------------------------------|

(\*軽症者) 審査の結果、「重症度を満たさない」と判定された場合は、更新申請手続きを行う月以前の12か月以内に指定難病に係る医療費(10割分)が33,330円を超える月数が3か月以上あることを確認できる「自己負担上限額管理票」等の提出を行わないと、医療費助成は継続されません。

**リンパ脈管筋腫症の重症度分類**

以下の各項目のうち、該当するものにチェック☑

|                    |   |
|--------------------|---|
| 重症度分類              | <input type="checkbox"/> I <input type="checkbox"/> II <input type="checkbox"/> III <input type="checkbox"/> IV                               |
| 最も高い重症度項目          | <input type="checkbox"/> 呼吸機能障害 <input type="checkbox"/> 腎血管筋脂肪腫 <input type="checkbox"/> 乳び胸水・腹水・リンパ浮腫 <input type="checkbox"/> リンパ脈管筋腫(症状有) |
| 発病時の状況( )          |   |
| 発症年月               | 西暦 年 月 (診断確定年月 西暦 年 月)  |
| 診断医療機関名            |   |
| 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( ))<br>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)                                 |
| 生活歴                |   |
| 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  |
| 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 2. なし 回数 回  |
| 出産                 | 1. あり 2. なし 回数 回 周産期の気胸の合併 1. あり 2. なし 回数 回   |
| 特記事項(主にこの1年の状況・経過) |   |

■臨床所見

現在の症候(6か月以内の所見)

1. 咳 2. 痰 3. 労作性呼吸困難 4. 倦怠感(易疲労感) 5. 胸痛 6. 血痰 7. 喘鳴 8. 気胸 9. 腹痛 10. 血尿 11. 腎機能障害  
 12. 下肢のリンパ浮腫 13. 無症状 14. その他 その他の内容( )

|                                     |                     |                              |                                   |  |
|-------------------------------------|---------------------|------------------------------|-----------------------------------|--|
| Performance Status                  | 労作性呼吸困難             |                              |                                   |  |
| PS(EOG)                             | 0 1 2 3 4           | mMRC                         | 0 1 2 3 4                         |  |
| 胸部CT 1年間以内に実施の場合に記載                 |                     |                              |                                   |  |
| 検査年月                                | 西暦 年 月              |                              |                                   |  |
| 多発性嚢胞                               | 1. あり 2. なし         | 縦隔リンパ節腫大                     | 1. あり 2. なし                       |  |
| 胸水                                  | 1. あり 2. なし         | 胸水の内容                        | 1. 乳糜である 2. 乳糜でない 3. 穿刺検査未実施      |  |
| その他の有無                              | 1. あり 2. なし         | その他の内容( )                    |                                   |  |
| 腹部検査所見 1年間以内に実施の場合に記載               |                     |                              |                                   |  |
| 腹部画像検査(超音波、CTまたはMRI検査)の有無           | 1. 実施 2. 未実施        | 検査年月                         | 西暦 年 月                            |  |
| 腎血管筋脂肪腫                             | 1. あり 2. なし         | 部位                           | 1. 右 2. 左 3. 両側 大きさ(長径) 右 cm 左 cm |  |
| 腎臓以外の血管筋脂肪腫                         | 1. あり 2. なし         | 部位                           | 1. 肺 2. 肝臓 3. 脾臓 4. その他 その他       |  |
| 腹部リンパ脈管筋腫                           | 1. あり 2. なし         | 部位                           | 1. 後腹膜腔 2. 骨盤腔                    |  |
| 腹水                                  | 1. あり 2. なし (腹水の種類) | 1. 乳糜である 2. 乳糜でない 3. 穿刺検査未実施 |                                   |  |
| 病理組織診断(免疫染色所見、1年以内のもの)              |                     |                              |                                   |  |
| 検査有無                                | 1. あり 2. なし         | 生検部位                         | 1. 肺 2. リンパ節 3. その他( )            |  |
| α-SMA                               | 1. 陰性 2. 陽性 3. 未実施  | HMB4 5                       | 1. 陰性 2. 陽性 3. 未実施                |  |
| estrogen receptor                   | 1. 陰性 2. 陽性 3. 未実施  | progesterone receptor        | 1. 陰性 2. 陽性 3. 未実施                |  |
| 細胞診診断(LAM細胞クラスターの証明・免疫染色所見、1年以内のもの) |                     |                              |                                   |  |
| 検査有無                                | 1. あり 2. なし         | 種類                           | 1. 胸水 2. 腹水                       |  |
| α-SMA                               | 1. 陰性 2. 陽性 3. 未実施  | HMB4 5                       | 1. 陰性 2. 陽性 3. 未実施                |  |
| estrogen receptor                   | 1. 陰性 2. 陽性 3. 未実施  | progesterone receptor        | 1. 陰性 2. 陽性 3. 未実施                |  |
| D2-40                               | 1. 陰性 2. 陽性 3. 未実施  | VEGFR-3                      | 1. 陰性 2. 陽性 3. 未実施                |  |

■診断

**リンパ脈管筋腫症**

|                     |   |
|---------------------|---|
| 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 3. 臨床診断例                                      |
| 診断ほぼ確実例             | 1. 組織診断例 2. 細胞診診断例  |
| 医療上の問題点             |   |
| 動脈血液ガス(検査年月 西暦 年 月) |   |
| 1. 実施 採取環境          | 1. 室内気吸入 2. 酸素吸入 O2 ( ) L/min 2. 未実施                              |
| 採取環境                | 1. 室内気吸入 2. 酸素吸入 O2 ( ) L/min pH ( ) PaO2 ( ) Torr PaCO2 ( ) Torr |

| 呼吸機能（6か月以内の所見）   |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |
|--|--|--|--|--|--|--|--|--|--|--|--|--|--|--|--|--|--|--|--|--|--|--|--|
| 身長   | cm   | 体重   | kg   |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |
| 検査年月   | 西暦 年 月   |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |
| VC   | mL   | FVC  | mL   |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |
| FEV <sub>1</sub>   | mL   | %FEV <sub>1</sub>  | %  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |
| DLco   | mL/min/mmHg  | DLco'  | mL/min/mmHg  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |
| DLco/VA  | mL/min/mmHg /L   |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |
| 肺高血圧（6か月以内の所見）   |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |
| 肺高血圧の有無  | 1.あり 2.なし 3.不明（根拠） 1.心エコー 2.心カテーテル（検査年月 西暦 年 月）  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |
| 6分間歩行試験（6か月以内の所見）  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |
| 1.実施 2.未実施（検査年月日 西暦 年 月 日）   |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |
| 実施の場合 1.室内気吸入 2.酸素吸入 O <sub>2</sub> （ ）L/min 歩行距離（ ）m lowest SpO <sub>2</sub> （ ）% |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |
| これまでに行われたLAMの治療  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |
| mTOR阻害薬  | 1.あり 2.なし<br>治療期間（自） 西暦 年 月  | 薬品名  | 用量<br>年 月  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |
| ホルモン治療   | GnRHアゴニスト 1.あり 2.なし<br>治療期間（自） 西暦 年 月  | 薬品名  | 用量<br>西暦 年 月   |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |
|  | プロゲステロン 1.あり 2.なし<br>治療期間（自） 西暦 年 月  | 薬品名  | 用量<br>西暦 年 月   |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |
|  | 外科的卵巣摘出術 1.あり 2.なし   | 実施日  | 西暦 年 月   |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |
|  | その他の内容   |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |
| 1.あり 2.なし  | 内容：  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |
| 気管支拡張療法  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |
| 治療有無   | 1.あり 2.なし  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |
| 気管支拡張療法の内容   | 1.キサンチン製剤 2.抗コリン薬 3.β刺激薬   |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |
| 抗コリン薬の種類   | 1.長時間作用型吸入 2.短時間作用型吸入  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |
| β刺激薬の種類  | 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  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |
| 最近1年間の気胸の合併  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |
| 気胸の発症  | 1.あり 2.なし  | 右の回数   | 回 左の回数   |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |
| 胸膜癒着術  | 1.あり 2.なし  | 部位 1.右 2.左   |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |
| 外科手術   | 1.あり 2.なし  | 部位 1.右 2.左   |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |
| 全肺胸膜カパリング術   | 1.あり 2.なし  | 部位 1.右 2.左   |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |
| 最近1年間に行われた腎血管筋脂肪腫の治療   |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |
| 動脈塞栓術  | 1.あり 2.なし  | 西暦 年 月   | 1.右腎 2.左腎  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |
| 腎摘出術   | 1.あり 2.なし  | 西暦 年 月   | 1.右腎 2.左腎  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |
| 在宅医療   |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |
| 有無   | 1.実施 2.未実施   |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |
| 種類   | 1.在宅酸素療法 2.在宅人工呼吸療法  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |
| 在宅人工呼吸療法の種類  | 1.NPPV（非侵襲的人工呼吸器） 2.TPPV（気管切開による人工呼吸療法）  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |
| 肺移植  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |
| 脳死肺移植登録（待機中）   | 1.あり 2.なし  | 登録年月 西暦 年 月  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |
| 肺移植術   | 1.あり 2.なし  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |
| 肺移植日   | 西暦 年 月 日   |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |
| 種類   | 1.脳死肺移植 2.生体肺移植  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |
| 脳死肺移植の種類   | 1.右片肺移植 2.左片肺移植 3.両肺移植 4.心肺同時移植  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |
| 人工呼吸器（使用者のみ詳細記入）※本疾患により装着している者に限る  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |
| 使用の有無  | 1.あり 2.なし  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |
| <以下有の場合><br>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   | <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  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |
|  | <table border="1" style="width:100%; height:20px;"> <tr> <td></td><td></td><td></td><td></td><td></td><td></td><td></td><td></td><td></td><td></td><td></td><td></td><td></td><td></td><td></td><td></td><td></td><td></td><td></td><td></td> </tr> </table> |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |
|  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |
| 医療機関所在地  | 医師の氏名  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |
| 電話番号   | _____  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |
|  | 記載年月日： 年 月 日   |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |

この臨床調査個人票は、大阪府更新申請用です。「難病指定医」又は「協力難病指定医」でなければ作成できません。