

300-3 IgG4 関連疾患 (IgG4 関連硬化性胆管炎)

■ 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()		
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.いづらか問題がある 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.いづらか問題がある 3.自分でできない		
ふだんの活動	1.問題はない 2.いづらか問題がある 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・所見

1. 胆道画像検査にて肝内・肝外胆管にびまん性、あるいは限局性的特徴的な狭窄像と壁肥厚を伴う硬化性病変を認める	1. 該当 2. 非該当 3. 不明
2. 血液学的に高 IgG4 血症 (135 mg/dL 以上) を認める	1. 該当 2. 非該当 3. 不明
3. 自己免疫性膵炎、IgG4 関連涙腺・唾液腺炎、IgG4 関連後腹膜線維症のいずれかの合併を認める	1. 該当 2. 非該当 3. 不明
4. 病理組織診断	1. 施行 (生検・手術) 2. 未施行
施行の場合、胆管壁に以下の病理組織学的所見を認める	
①高度なリンパ球、形質細胞の浸潤と線維化	1. 該当 2. 非該当 3. 不明
②強拡大視野あたり 10 個を超える IgG4 陽性形質細胞浸潤	1. 該当 2. 非該当 3. 不明
③花筵状線維化 (storiform fibrosis)	1. 該当 2. 非該当 3. 不明
④閉塞性静脈炎 (obliterative phlebitis)	1. 該当 2. 非該当 3. 不明
オプション: ステロイド治療の効果	
専門施設においては、膵癌や胆管癌などの悪性疾患を除外後に、ステロイドによる治療効果を認める	1. 該当 2. 非該当 3. 不明

B. 鑑別診断

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。	1. 全て除外可 2. 除外不可 3. 不明
<input type="checkbox"/> 胆管癌や膵癌などの悪性疾患 <input type="checkbox"/> 原発性硬化性胆管炎 <input type="checkbox"/> 原因が明らかな二次性硬化性胆管炎	

<診断のカテゴリー> (該当する項目に☑を記入する)

Definite
<input type="checkbox"/> 1、3の全てを満たす
<input type="checkbox"/> 1、2、4①、4②の全てを満たす
<input type="checkbox"/> 4①、4②、4③の全てを満たす
<input type="checkbox"/> 4①、4②、4④の全てを満たす
Probable
<input type="checkbox"/> 1、2、オプションの全てを満たす
Possible
<input type="checkbox"/> 1、2の全てを満たす

■ 臨床症状 (該当する項目に☑を記入する)

悪性腫瘍の合併 疾患名 ()	1. あり 2. なし 3. 不明
自己免疫疾患、炎症性疾患の合併 疾患名 ()	1. あり 2. なし 3. 不明
アレルギー歴 <input type="checkbox"/> 気管支喘息 <input type="checkbox"/> アレルギー性鼻炎 <input type="checkbox"/> アトピー性皮膚炎 <input type="checkbox"/> その他 ()	1. あり 2. なし 3. 不明
病変臓器の臓器名と数 <input type="checkbox"/> 脾臓 <input type="checkbox"/> 腎臓 <input type="checkbox"/> 涙腺 <input type="checkbox"/> 唾液腺 <input type="checkbox"/> 肺 <input type="checkbox"/> 眼 <input type="checkbox"/> リンパ節 <input type="checkbox"/> 後腹膜 <input type="checkbox"/> 血管 <input type="checkbox"/> 下垂体 <input type="checkbox"/> 甲状腺 <input type="checkbox"/> その他 () 該当数 ()	1. 該当 2. 非該当 3. 不明

■ 重症度分類に関する事項 (該当する色に☑を記入する)

ステロイド治療依存性、あるいは抵抗例で治療開始後6ヶ月間治療後も臓器障害が残る	1. 該当 2. 非該当 3. 不明
ステロイド治療に関する事項	
<input type="checkbox"/> ステロイド抵抗性 (十分量のステロイド治療 (初回投与量 (0.5~0.6mg/kg)) を行っても寛解導入できない場合)	
<input type="checkbox"/> ステロイド依存性 (十分量のステロイド治療 (初回投与量 (0.5~0.6mg/kg)) を行い、寛解導入したが、ステロイド減量や中止で再燃し、離脱できない場合)	
臓器障害の程度	
腎臓: CKD 重症度分類でG3b あるいはA3 以上	1. 該当 2. 非該当 3. 不明
胆道: 閉塞性黄疸が解除できずステント挿入などが必要、または重度の肝硬変Child Pugh B 以上	1. 該当 2. 非該当 3. 不明
脾臓: 閉塞性黄疸が解除できずステント挿入などが必要、または脾石などを伴う重度の脾外分泌機能不全	1. 該当 2. 非該当 3. 不明
呼吸器: PaO ₂ が60Torr 以下の低酸素血症が持続する	1. 該当 2. 非該当 3. 不明
後腹膜・血管: 尿路の閉塞が持続する、血管破裂、あるいはその予防のためのステンティング	1. 該当 2. 非該当 3. 不明
下垂体: ホルモン補償療法が必要	1. 該当 2. 非該当 3. 不明

Child-Pugh 分類 (該当する項目に☑を記入する)

<input type="checkbox"/> A : 5~6 点 <input type="checkbox"/> B : 7~9 点 <input type="checkbox"/> C : 10~15 点			
脳症	<input type="checkbox"/> ない(1)	<input type="checkbox"/> 軽症(2)	<input type="checkbox"/> ときどき昏睡(3)
腹水	<input type="checkbox"/> ない(1)	<input type="checkbox"/> 少量(2)	<input type="checkbox"/> 中等量(3)
血清総ビリルビン値 (mg/dL)	<input type="checkbox"/> 2.0 未満(1)	<input type="checkbox"/> 2.0~3.0(2)	<input type="checkbox"/> 3.0 超(3)
血清アルブミン値 (g/dL)	<input type="checkbox"/> 3.5 超(1)	<input type="checkbox"/> 2.8~3.5(2)	<input type="checkbox"/> 2.8 未満(3)
プロトロンビン活性値 (%)	<input type="checkbox"/> 70 超(1)	<input type="checkbox"/> 40~70(2)	<input type="checkbox"/> 40 未満(3)

CKD 重症度分類ヒートマップ (該当する項目に☑を記入する)

<input type="checkbox"/> 赤	<input type="checkbox"/> オレンジ	<input type="checkbox"/> 黄	<input type="checkbox"/> 緑
①GFR 区分 (mL/分/1.73 m ²)	<input type="checkbox"/> G1 (正常または高値: ≥90)	<input type="checkbox"/> G2 (正常または軽度低下: 60~89)	<input type="checkbox"/> G3a (軽度~中等度低下: 45~59)
	<input type="checkbox"/> G3b (中等度~高度低下: 30~44)	<input type="checkbox"/> G4 (高度低下: 15~29)	<input type="checkbox"/> G5 (末期腎不全 (ESKD) : <15)
②蛋白尿区分 尿蛋白定量(g/日)あるいは尿蛋白/Cr 比(g/gCr)	<input type="checkbox"/> A1 (正常 0.15 未満)	<input type="checkbox"/> A2 (軽度蛋白尿 0.15~0.49)	<input type="checkbox"/> A3 (高度蛋白尿 0.50 以上)

■ 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	<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
	整容	<input type="checkbox"/> 自立 <input type="checkbox"/> 部分介助/不可能	トイレ動作
	入浴	<input type="checkbox"/> 自立 <input type="checkbox"/> 部分介助/不可能	歩行
	階段昇降	<input type="checkbox"/> 自立 <input type="checkbox"/> 部分介助 <input type="checkbox"/> 不能	着替え
	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"/> 軽度介助 <input type="checkbox"/> 部分介助 <input type="checkbox"/> 全介助
			<input type="checkbox"/> 自立 <input type="checkbox"/> 部分介助 <input type="checkbox"/> 全介助
			<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
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。