300-2　IgG4関連疾患　（自己免疫性膵炎）

□ 新規　□ 更新

**■　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・所見（該当する項目に☑を記入する）**

|  |  |
| --- | --- |
| Ⅰ．膵腫大：  □a. びまん性腫大（diffuse）　　□b. 限局性腫大（segmental/focal） | 1.該当　2.非該当 3.不明 |
| Ⅱ．主膵管の不整狭細像：ERP | 1.該当　2.非該当 3.不明 |
| Ⅲ．血清学的所見：高IgG4 血症（135 mg/dL以上） | 1.該当　2.非該当 3.不明 |
| Ⅳ．病理組織診断  施行の場合：以下の①～④の病理所見のうち、□a.3つ以上を認める　　□b.2つを認める | 1.施行（生検・手術）2.未施行  1.該当　2.非該当 3.不明 |
| ①高度のリンパ球、形質細胞の浸潤と、線維化 | 1.該当　2.非該当 3.不明 |
| ②強拡1 視野当たり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 |
| Ⅴ．膵外病変：硬化性胆管炎、硬化性涙腺炎・唾液腺炎、後腹膜線維症 |  |
| a. 臨床的病変  臨床所見および画像所見において、膵外胆管の硬化性胆管炎、硬化性涙腺炎・唾液腺炎（Mikulicz 病）あるいは、後腹膜線維症と診断できる | 1.該当　2.非該当 3.不明 |
| b. 病理学的病変  硬化性胆管炎、硬化性涙腺炎・唾液腺炎、後腹膜線維症の特徴的な病理所見を認める | 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 |

**＜診断のカテゴリー＞（該当する項目に☑を記入する）**

|  |
| --- |
| Definite |
| □ びまん型（ＡのⅠa.を満たし、Ⅲ、Ⅳb. Ⅴa. Ⅴb.のうちどれか1つを満たす） |
| □ 限局型（ＡのⅠb.とⅡを満たし、Ⅲ、Ⅳb. Ⅴa. Ⅴb.のうち2つ以上を満たす） |
| □ 限局型（ＡのⅠb.とⅡ、オプションを満たし、Ⅲ、Ⅳb. Ⅴa. Ⅴのうちどれか1つを満たす） |
| □ 病理組織学的確診（Ⅳa.を満たす） |
| Probable |
| □ 自己免疫性膵炎を示唆する限局性膵腫大を呈する例でERP 像が得られなかった場合、EUS―FNAで膵癌が除外され、Ⅲ、Ⅳb、Ⅴa、Ⅴbの  1つ以上を満たし、オプションを満たす |
| Possible |
| □ 自己免疫性膵炎を示唆する限局性膵腫大を呈する例でERP 像が得られなかった場合、EUS―FNAで膵癌が除外され、Ⅲ、Ⅳb、Ⅴa、Ⅴbの  1つ以上を満たす |

**■　臨床症状（該当する項目に☑を記入する）**

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

|  |  |
| --- | --- |
| 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 | |
| □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）  □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 |
| 膵臓：閉塞性黄疸が解除できずステント挿入などが必要、 または膵石などを伴う重度の膵外分泌機能不全 | 1.該当　2.非該当 3.不明 |
| 呼吸器：PaO2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イング | 1.該当　2.非該当 3.不明 |
| 下垂体：ホルモンの補償療法が必要 | 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）**

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

|  |  |
| --- | --- |
| □赤　　　　　□オレンジ　　　　　□黄　　　　　□緑 | |
| ①GFR区分  (mL/分/1.73㎡) | □G1（正常または高値:≧90）　　 　　□G2（正常または軽度低下:60～89）  □G3a（軽度～中等度低下:45～59）　　□G3b（中等度～高度低下:30～44）  □G4（高度低下:15～29）　　 □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) | □A1（正常　0.15未満）　　□A2（軽度蛋白尿　0.15～0.49）  □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  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。