

093 原発性胆汁性胆管炎
(旧称：原発性胆汁性肝硬変)

■ 行政記載欄

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"/>	判定結果	<input type="checkbox"/> 認定	<input type="checkbox"/> 不認定
-------	---	------	-----------------------------	------------------------------

■ 基本情報

姓 (かな)				名 (かな)				
姓 (漢字)				名 (漢字)				
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"/> <input type="text"/>							
住所								
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	*以降、数字は右詰めで記入
性別	<input type="checkbox"/> 1. 男 <input type="checkbox"/> 2. 女							
出生市区町村								
出生時氏名 (変更のある場合)	姓 (かな)				名 (かな)			
	姓 (漢字)				名 (漢字)			
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							
発症年月	西暦	<input type="text"/> <input type="text"/> <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

■ 診断基準に関する事項

A. 主要所見

理学所見			
身長	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> cm	体重	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> kg
臨床症状			
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		
皮膚搔痒感	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし	黄疸	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし
食道胃静脈瘤	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし	腹水	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし
肝性脳症	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし		
その他	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし		
	症状		

合併症					
シェーグレン症候群	<input type="checkbox"/> 1. あり	<input type="checkbox"/> 2. なし	関節リウマチ	<input type="checkbox"/> 1. あり	<input type="checkbox"/> 2. なし
慢性甲状腺炎	<input type="checkbox"/> 1. あり	<input type="checkbox"/> 2. なし	その他の自己免疫疾患	<input type="checkbox"/> 1. あり	<input type="checkbox"/> 2. なし
皮膚黄色腫	<input type="checkbox"/> 1. あり	<input type="checkbox"/> 2. なし	肝細胞癌	<input type="checkbox"/> 1. あり	<input type="checkbox"/> 2. なし
その他	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし				
	合併症				

B. 検査所見 *小数点も1文字として記入する

血液・生化学検査等					
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				
血小板	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/>	×10 ⁴ /μL	アルブミン	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/>	g/dL
ALT	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/>	IU/L	AST	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/>	IU/L
γGTP	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/>	IU/L			
ALP	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/>	IU/L	施設上限値	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/>	IU/L
総ビリルビン	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/>	mg/dL	総コレステロール	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/>	mg/dL
IgM	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/>	mg/dL	IgG	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/>	mg/dL
抗核抗体	免疫蛍光法	<input type="checkbox"/> 1. 陽性 <input type="checkbox"/> 2. 陰性 <input type="checkbox"/> 3. 未検			
	免疫蛍光法の数値	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/>	倍		
抗ミトコンドリア抗体 (AMA)	免疫蛍光法	<input type="checkbox"/> 1. 陽性 <input type="checkbox"/> 2. 陰性 <input type="checkbox"/> 3. 未検			
	免疫蛍光法の数値	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/>	倍		
	ELISA 法	<input type="checkbox"/> 1. 陽性 <input type="checkbox"/> 2. 陰性 <input type="checkbox"/> 3. 未検			
	ELISA 法の数値	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/>	インデックス		
赤沈亢進	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし				
	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/>	mm/hr			

組織検査（新規）	
検査実施	<input type="checkbox"/> 1. 実施 <input type="checkbox"/> 2. 未実施
	検査日 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
慢性非化膿性破壊性胆管炎 (CNSDC)	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし <input type="checkbox"/> 3. 不明
組織学的病期 Scheuer 分類	<input type="checkbox"/> 1. I 期 <input type="checkbox"/> 2. II 期 <input type="checkbox"/> 3. III 期 <input type="checkbox"/> 4. IV 期 <input type="checkbox"/> 5. 不明
胆管消失	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし

C. 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。	<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. 慢性薬物起因性肝内胆汁うっ滞	<input type="checkbox"/> 2. 肝内型原発性硬化性胆管炎
<input type="checkbox"/> 3. 成人性肝内胆管減少症	

<診断のカテゴリー>

診断年月	西暦 <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> 年 <input type="text"/> <input type="text"/> 月
<input type="checkbox"/> ①組織学的に慢性非化膿性破壊性胆管炎（CNSDC）を認め、検査所見が原発性胆汁性胆管炎（PBC）として矛盾しない※ <input type="checkbox"/> ②抗ミトコンドリア抗体（AMA）が陽性で、組織学的に CNSDC の所見を認めないが、PBC に矛盾しない組織像※を示す <input type="checkbox"/> ③組織学的検索の機会はないが、AMA が陽性で臨床像（自覚症状、血液・生化学検査所見、合併症を総合したもの）及び経過から PBC と考えられる <input type="checkbox"/> ④いずれにも該当しない	
※検査所見が PBC として矛盾しない：血液所見で慢性の胆汁うっ滞所見（ALP、γGTP） ※PBC に矛盾しない組織像：胆管消失、肉芽腫など	

症状の概要、経過、特記すべき事項など *250 文字以内かつ7行以内

■ 重症度分類に関する事項

原発性胆汁性肝硬変（PBC）の診療ガイドライン（2012年）における臨床病期	<input type="checkbox"/> 1. 無症候性 PBC（aPBC） <input type="checkbox"/> 2. 症候性 PBC（sPBC）
--	---

■ 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"/> <input type="text"/> <input type="text"/> 年 <input type="text"/> <input type="text"/> 月			
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	印 ※自筆または押印のこと											
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

- 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。
- 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。