

300-4 IgG4 関連疾患 (IgG4 関連涙腺・眼窩および唾液腺病変)

■ 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. 涙腺・耳下腺・顎下腺の持続性 (3ヵ月以上)、対称性に2ペア以上の腫脹を認める	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. 病理組織診断 施行の場合、涙腺・唾液腺組織に著明なIgG4陽性形質細胞浸潤 (強拡大5視野でIgG4+/IgG+が50%以上) 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

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"/> シェーグレン症候群 <input type="checkbox"/> サルコイドーシス <input type="checkbox"/> キャッスルマン病 <input type="checkbox"/> 多発血管炎性肉芽腫症 <input type="checkbox"/> 悪性リンパ腫 <input type="checkbox"/> 癌	

<診断のカテゴリー> (該当する項目に☑を記入する)

<input type="checkbox"/> A-1 と A-2 の全てを満たし、鑑別疾病を除外したもの
<input type="checkbox"/> A-1 と A-3 の全てを満たし、鑑別疾病を除外したもの

■ 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 ☐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 ☐脾臓 ☐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
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	☐ない(1)	☐軽症(2)	☐ときどき昏睡(3)
腹水	☐ない(1)	☐少量(2)	☐中等量(3)
血清総ビリルビン値 (mg/dL)	☐2.0 未満(1)	☐2.0~3.0(2)	☐3.0 超(3)
血清アルブミン値 (g/dL)	☐3.5 超(1)	☐2.8~3.5(2)	☐2.8 未満(3)
プロトロンビン活性値 (%)	☐70 超(1)	☐40~70(2)	☐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 m ²)	☐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	<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
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。