

094 原発性硬化性胆管炎

■ 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			
診断日	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		
黄疸	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし	皮膚掻痒 (感)	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし
腹痛	<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
発熱	<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	胆管炎	<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	
潰瘍性大腸炎	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし
	発症時期 西暦 <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> 年 <input type="text"/> <input type="text"/> 月
クローン病	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし
	発症時期 西暦 <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> 年 <input type="text"/> <input type="text"/> 月
胆管癌	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし
	発症時期 西暦 <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> 年 <input type="text"/> <input type="text"/> 月
その他	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし
	発症時期 西暦 <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> 年 <input type="text"/> <input type="text"/> 月
	疾患名

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		
総ビリルビン	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> mg/dL	アルブミン	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> g/dL
AST	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> IU/mL	IgG	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> mg/dL
ALT	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> IU/mL	IgG4	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> mg/dL
ALP	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> IU/mL		
	施設上限値	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> IU/mL	
γGTP	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> IU/mL	IgM	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> mg/dL
血小板	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> ×10 ⁴ /μL	IgE	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> mg/dL
プロトロンビン時間	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> . <input type="text"/> %	PT-INR	<input type="text"/> <input type="text"/> . <input type="text"/> <input type="text"/>
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"/>	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					
他の 自己抗体陽性	<input type="checkbox"/> 1. 陽性 <input type="checkbox"/> 2. 陰性 <input type="checkbox"/> 3. 未検									
	抗体									
組織検査										
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"/>	年	<input type="text"/>	<input type="text"/>	月		
onion-skin fibrosis	<input type="checkbox"/> 1. あり	<input type="checkbox"/> 2. なし	肝硬変	<input type="checkbox"/> 1. あり	<input type="checkbox"/> 2. なし					
画像診断										
超音波検査 (US)	<input type="checkbox"/> 1. 実施 <input type="checkbox"/> 2. 未実施									
	実施日	西暦	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	年	<input type="text"/>	<input type="text"/>	月
	所見	<input type="checkbox"/> 1. 胆管内腔の狭窄・拡張 <input type="checkbox"/> 2. 胆管壁肥厚 <input type="checkbox"/> 3. 胆嚢拡張			<input type="checkbox"/> 4. 腹水 <input type="checkbox"/> 5. 肝硬変 <input type="checkbox"/> 6. その他					
CT	<input type="checkbox"/> 1. 実施 <input type="checkbox"/> 2. 未実施									
	実施日	西暦	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	年	<input type="text"/>	<input type="text"/>	月
	所見	<input type="checkbox"/> 1. 胆管内腔の狭窄・拡張 <input type="checkbox"/> 2. 胆管壁肥厚 <input type="checkbox"/> 3. 肝実質・胆嚢拡張			<input type="checkbox"/> 4. 腹水 <input type="checkbox"/> 5. 肝硬変 <input type="checkbox"/> 6. その他					

胆管造影	<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
	方法	<input type="checkbox"/> 1. ERC <input type="checkbox"/> 2. MRC <input type="checkbox"/> 3. DIC-CT <input type="checkbox"/> 4. その他
		内容
所見	<input type="checkbox"/> 1. 狭窄像（輪状狭窄、膜状狭窄、帯状狭窄および二次的変化として憩室様突出や数珠状を呈する） <input type="checkbox"/> 2. 胆管壁不整像（毛羽立ち、刷子縁様） <input type="checkbox"/> 3. 肝内胆管分枝像の減少 <input type="checkbox"/> 4. 肝外胆管の狭窄に対して必ずしも肝内胆管が拡張しない <input type="checkbox"/> 5. その他	

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 <input checked="" type="checkbox"/> 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. IgG4 関連硬化性胆管炎 <input type="checkbox"/> 2. 胆道感染症による胆管炎（AIDS を含む） <input type="checkbox"/> 3. 悪性腫瘍 <input type="checkbox"/> 4. 胆道外科手術後 <input type="checkbox"/> 5. 胆管結石 <input type="checkbox"/> 6. 腐食性硬化性胆管炎 <input type="checkbox"/> 7. 先天性胆道異常 <input type="checkbox"/> 8. Floxuridine 動注による胆管障害 <input type="checkbox"/> 9. 虚血性狭窄 <input type="checkbox"/> 10. 自己免疫性膵炎 (AIP)	

<診断のカテゴリー>

診断：以下の1から3を総合的に判定し、原発性硬化性胆管炎と診断できる	<input type="checkbox"/> 1. 該当 <input type="checkbox"/> 2. 非該当
<input type="checkbox"/> 1. 以下の臨床的特徴（症状、臨床経過）いずれかを認める <input type="checkbox"/> (1) 血液検査値異常（6か月以上にわたるALP値上昇） <input type="checkbox"/> (2) 胆汁うっ滞による症状（腹痛、発熱、黄疸など） <input type="checkbox"/> (3) 炎症性腸疾患（潰瘍性大腸炎、クローン病）の病歴	
<input type="checkbox"/> 2. 画像診断で肝内胆管（および肝外胆管、胆嚢）に特徴的な画像所見を示す	
<input type="checkbox"/> 3. 鑑別診断で全て除外可	

病型分類	<input type="checkbox"/> 1. 肝内型（病変が肝内胆管に限局するもの） <input type="checkbox"/> 2. 肝外型（病変が肝外胆管に限局するもの） <input type="checkbox"/> 3. 肝内外型（病変が肝内および肝外胆管におよぶもの）
------	--

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

有症状の患者（黄疸、皮膚掻痒（感）、胆管炎、腹水、消化管出血、肝性脳症、胆管癌など）	<input type="checkbox"/> 1. 該当 <input type="checkbox"/> 2. 非該当
ALP が施設基準値上限の 2 倍以上の患者	<input type="checkbox"/> 1. 該当 <input type="checkbox"/> 2. 非該当

■ 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。