

300-3 IgG4 関連疾患
(IgG4 関連硬化性胆管炎)

■ 行政記載欄

受給者番号		判定結果	☐ 認定 ☐ 不認定
-------	---	------	--

■ 基本情報

姓 (かな)				名 (かな)				
姓 (漢字)				名 (漢字)				
郵便番号								
住所								
生年月日	西暦		年		月		日	*以降、数字は右詰めで記入
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 (かな)				名 (かな)			
	姓 (漢字)				名 (漢字)			
家族歴	☐ 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 *11 を選択の場合、以下に記入							
	続柄							
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

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、あるいは限局性の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（135mg/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
☐ 胆管癌や膵癌などの悪性疾患 ☐ 原因が明らかな二次性硬化性胆管炎	☐ 原発性硬化性胆管炎

<診断のカテゴリー>

☐ Definite 1 : Aの1+3を満たし、Bの疾患を全て除外できるもの ☐ Definite 2 : Aの1+2+4a+4bを満たし、Bの疾患を全て除外できるもの ☐ Definite 3 : Aの4a+4b+4cを満たし、Bの疾患を全て除外できるもの ☐ Definite 4 : Aの4a+4b+4dを満たし、Bの疾患を全て除外できるもの
☐ Probable : Aの1+2+オプションを満たし、Bの疾患を全て除外できるもの
☐ Possible : Aの1+2を満たし、Bの疾患を全て除外できるもの
☐ いずれにも該当しない

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

■ 臨床症状

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	☐ 1. あり ☐ 2. なし ☐ 3. 不明			
	☐ 気管支喘息 ☐ アレルギー性鼻炎			
	☐ アトピー性皮膚炎 ☐ その他			
病変臓器の臓器名と数	☐ 1. 該当 ☐ 2. 非該当 ☐ 3. 不明			
	☐ 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				

■ 重症度分類に関する事項

☐ ステロイド依存性（十分量のステロイド治療を行い寛解導入したが、ステロイド減量や中止で臓器障害が再燃し、離脱できない場合）
☐ 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6か月間行っても寛解導入できず、臓器障害が残る場合）
☐ いずれにも該当しない

臓器障害の程度	
☐	腎臓：CKD 重症度分類ヒートマップが赤の部分の場合
☐	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
☐	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
☐	呼吸器：PaO ₂ が 60Torr 以下の低酸素血症が持続する
☐	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ディング
☐	下垂体：ホルモンの補償療法が必要

Child-Pugh 分類

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)
合計	点		
分類	☐ A (5 点～6 点)	☐ B (7 点～9 点)	☐ C (10 点～15 点)

CKD 重症度分類ヒートマップ

CKD 重症度分類ヒートマップ	☐ 緑 ☐ 黄 ☐ オレンジ ☐ 赤
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. 気管切開孔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	☐ 自立	☐ 部分介助 ☐ 全介助
	車椅子とベッド間の移動	☐ 自立 ☐ 軽度介助 ☐ 部分介助 ☐ 全介助	
	整容	☐ 自立	☐ 部分介助/不可能
	トイレ動作	☐ 自立	☐ 部分介助 ☐ 全介助
	入浴	☐ 自立	☐ 部分介助/不可能
	歩行	☐ 自立 ☐ 軽度介助 ☐ 部分介助 ☐ 全介助	
	階段昇降	☐ 自立	☐ 部分介助 ☐ 不能
	着替え	☐ 自立	☐ 部分介助 ☐ 全介助
	排便コントロール	☐ 自立	☐ 部分介助 ☐ 全介助
	排尿コントロール	☐ 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											*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					年			月			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。