

094 原発性硬化性胆管炎

■ 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. 主要所見

理学所見			
身長	cm	体重	kg
臨床症状			
診断日	西暦 年 月 日		
黄疸	☐ 1. あり ☐ 2. なし	皮膚掻痒（感）	☐ 1. あり ☐ 2. なし
腹痛	☐ 1. あり ☐ 2. なし	肝性脳症	☐ 1. あり ☐ 2. なし
発熱	☐ 1. あり ☐ 2. なし	食道・胃静脈瘤	☐ 1. あり ☐ 2. なし
腹水	☐ 1. あり ☐ 2. なし	胆管炎	☐ 1. あり ☐ 2. なし
その他	☐ 1. あり ☐ 2. なし		
	症状		

合併症			
潰瘍性大腸炎	☐ 1. あり ☐ 2. なし		
	発症時期	西暦 年 月	
クローン病	☐ 1. あり ☐ 2. なし		
	発症時期	西暦 年 月	
胆管癌	☐ 1. あり ☐ 2. なし		
	発症時期	西暦 年 月	
その他	☐ 1. あり ☐ 2. なし		
	発症時期	西暦 年 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 年 月 日		
総ビリルビン	mg/dL	アルブミン	g/dL
AST	IU/mL	IgG	mg/dL
ALT	IU/mL	IgG4	mg/dL
ALP	IU/mL		
	施設上限値	IU/mL	
γ GTP	IU/mL	IgM	mg/dL
血小板	×10 ⁴ /μL	IgE	mg/dL
プロトロンビン時間	. %	PT-INR	.
抗核抗体	免疫蛍光法	☐ 1. 陽性 ☐ 2. 陰性 ☐ 3. 未検	
	免疫蛍光法の数値	倍	

抗 ミトコンドリア 抗体 (AMA)	免疫蛍光法	☐ 1. 陽性 ☐ 2. 陰性 ☐ 3. 未検				
	免疫蛍光法の数値		倍			
	ELISA 法	☐ 1. 陽性 ☐ 2. 陰性 ☐ 3. 未検				
	ELISA 法の数値		インデックス			
他の 自己抗体陽性	☐ 1. 陽性 ☐ 2. 陰性 ☐ 3. 未検					
	抗体					
組織検査						
検査実施	☐ 1. 実施 ☐ 2. 未実施					
検査日	西暦		年		月	
onion-skin fibrosis	☐ 1. あり ☐ 2. なし	肝硬変		☐ 1. あり ☐ 2. なし		
画像診断						
超音波検査 (US)	☐ 1. 実施 ☐ 2. 未実施					
	実施日	西暦		年		月
	所見	☐ 1. 胆管内腔の狭窄・拡張 ☐ 2. 胆管壁肥厚 ☐ 3. 胆嚢拡張 ☐ 4. 腹水 ☐ 5. 肝硬変 ☐ 6. その他				
CT	☐ 1. 実施 ☐ 2. 未実施					
	実施日	西暦		年		月
	所見	☐ 1. 胆管内腔の狭窄・拡張 ☐ 2. 胆管壁肥厚 ☐ 3. 肝実質・胆嚢拡張 ☐ 4. 腹水 ☐ 5. 肝硬変 ☐ 6. その他				

胆管造影	☐ 1. 実施 ☐ 2. 未実施	
	検査日	西暦 年 月
	方法	☐ 1. ERC ☐ 2. MRC ☐ 3. DIC-CT ☐ 4. その他
		内容
所見	☐ 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） ☐ 2. 胆管壁不整像（毛羽立ち、刷子縁様） ☐ 3. 肝内胆管分枝像の減少 ☐ 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 ☐ 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 ☒ を記入する。	☐ 1. 全て除外可 ☐ 2. 除外不可 ☐ 3. 不明
☐ 1. IgG4 関連硬化性胆管炎 ☐ 2. 胆道感染症による胆管炎（AIDS を含む） ☐ 3. 悪性腫瘍 ☐ 4. 胆道外科手術後 ☐ 5. 胆管結石 ☐ 6. 腐食性硬化性胆管炎 ☐ 7. 先天性胆道異常 ☐ 8. Floxuridine 動注による胆管障害 ☐ 9. 虚血性狭窄 ☐ 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	☐ 1. 該当 ☐ 2. 非該当
☐ 1. 以下の臨床的特徴（症状、臨床経過）いずれかを認める ☐ （1）血液検査値異常（6 か月以上にわたる ALP 値上昇） ☐ （2）胆汁うっ滞による症状（腹痛、発熱、黄疸など） ☐ （3）炎症性腸疾患（潰瘍性大腸炎、クローン病）の病歴	
☐ 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	
☐ 3. 鑑別診断で全て除外可	

病型分類	☐ 1. 肝内型（病変が肝内胆管に限局するもの） ☐ 2. 肝外型（病変が肝外胆管に限局するもの） ☐ 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）	☐ 1. 該当 ☐ 2. 非該当
ALP が施設基準値上限の 2 倍以上の患者	☐ 1. 該当 ☐ 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	☐ 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 ☐ 部分介助	☐ 軽度介助 ☐ 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 ☐ 部分介助	☐ 軽度介助 ☐ 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。