

093 原発性胆汁性胆管炎

(旧称：原発性胆汁性肝硬変)

■ 患者情報

保険情報	保険者番号		被保険者記号	
	被保険者番号		被保険者 個人単位枝番	
	資格取得 年月日	西暦 年 月 日	*以降、数字は 右詰めで記入	
氏名	セイ		メイ	
	姓		名	
以前の登録氏名	セイ		メイ	
	姓		名	
住所	郵便番号	-		
	都道府県			
	市区町村			
	丁目番地等			
生年月日	西暦 年 月 日			
性別	☐ 男性 ☐ 女性			
出生地	都道府県			
	市区町村			

■ 基本情報

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		
発症時期	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	
手帳取得状況		
身体障害者手帳	☐ 1. なし ☐ 2. あり（等級 ☐ 1級 ☐ 2級 ☐ 3級 ☐ 4級 ☐ 5級 ☐ 6級）	
療育手帳	☐ 1. なし ☐ 2. あり	
精神障害者 保健福祉手帳 （障害者手帳）	☐ 1. なし ☐ 2. あり（等級 ☐ 1級 ☐ 2級 ☐ 3級）	
人工呼吸器等装着者認定基準に該当		
☐ 1. する ☐ 2. しない ☐ 3. 不明		

■ 診断基準に関する事項

<診断のカテゴリー>

- ☐ 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※
- ☐ 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
- ☐ 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
- ☐ 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、 γ GTP）

※PBC に矛盾しない組織像：胆管消失、肉芽腫など

A. 検査所見

血液・生化学検査				
抗ミトコンドリア抗体（AMA） 測定結果		☐ 1. 陽性 ☐ 2. 陰性 ☐ 3. 未検		
組織検査（新規）				
検査実施	☐ 1. 実施 ☐ 2. 未実施			
	検査日	西暦		年 月 日
慢性非化膿性破壊性胆管炎（CNSDC）	☐ 1. あり ☐ 2. なし ☐ 3. 不明			
組織学的病期 Scheuer 分類	☐ 1. I 期 ☐ 2. II 期 ☐ 3. III 期 ☐ 4. IV 期 ☐ 5. 不明			
胆管消失	☐ 1. あり ☐ 2. なし			

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
☐ 1. 慢性薬物起因性肝内胆汁うっ滞 ☐ 2. 肝内型原発性硬化性胆管炎	
☐ 3. 成人性肝内胆管減少症	

■ 重症度分類に関する事項 *小数点も1文字として記入し、以降の数値ボックスについては全て同様に記載する

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	☐ 1. 無症候性 PBC（aPBC） ☐ 2. 症候性 PBC（sPBC）
---	---

臨床症状			
皮膚掻痒感	☐ 1. あり ☐ 2. なし	黄疸	☐ 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
肝性脳症	☐ 1. あり ☐ 2. なし		
その他	☐ 1. あり ☐ 2. なし		
	症状		
検査所見			
総ビリルビン	mg/dL		

■ 症状の概要、経過、特記すべき事項など *500 文字以内

■ その他の事項

主要所見（新規）

理学所見			
身長		cm	体重 kg
合併症			
シェーグレン症候群	☐ 1. あり ☐ 2. なし	関節リウマチ	☐ 1. あり ☐ 2. なし
慢性甲状腺炎	☐ 1. あり ☐ 2. なし	その他の自己免疫疾患	☐ 1. あり ☐ 2. なし
皮膚黄色腫	☐ 1. あり ☐ 2. なし	肝細胞癌	☐ 1. あり ☐ 2. なし
その他	☐ 1. あり ☐ 2. なし		
	合併症		

検査所見（新規）

血液・生化学検査等			
検査年月日	西暦 年 月 日		
血小板	×10 ⁴ /μL	アルブミン	g/dL
ALT	IU/L	AST	IU/L
γGTP	IU/L		
ALP	測定法	☐ 1. IFCC 法 ☐ 2. JSCC 法	
	IU/L	施設上限値	IU/L
総コレステロール	mg/dL	IgM	mg/dL
IgG	mg/dL		
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		
	その他の測定法 （自由記載）			
	測定値		単位（自由記載）	
赤沈亢進	☐ 1. あり ☐ 2. なし			
	mm/hr			

■ 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												
記載年月日	西暦					年			月			日
診断年月日	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。
- ・診断年月日欄には、本臨床調査個人票に記載された内容を診断した日を記載してください。
- ・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。

■ 行政記載欄

担当自治体												
受理日	西暦				年			月			日	
公費負担者番号												
認定結果	☐ 認定 ☐ 不認定											
研究同意の有無	☐ 有 ☐ 無											
受給者番号												
有効期限	西暦					年			月			日
階層区分	☐ 生活保護 ☐ 低所得Ⅰ ☐ 低所得Ⅱ ☐ 一般所得Ⅰ ☐ 一般所得Ⅱ ☐ 上位所得 ☐ その他											
軽症者登録	☐ 有 ☐ 無											
保険情報	保険者番号					被保険者記号						
	被保険者番号					被保険者 個人単位枝番						
	資格取得 年月日	西暦					年			月		