

※症例番号：

※施設番号：

厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患克服研究事業
 難治性の肝・胆道疾患 および難治性脾疾患に関する調査研究班
 硬化性胆管病変についての共同ワーキンググループ

硬化性胆管病変（二次性硬化性胆管炎*を除く）についての臨床調査票

1. 記載者情報

施設名：

記載者：

記載年月日： 年 月 日

2. 患者情報

貴施設の通し番号（記号）：

診断時年齢： 歳

生年月日：明・大・昭・平 年 月 日

性別： ☐男 ・ ☐女

初診年月日： 年 月 日

診断年月日： 年 月

3. 初診時：症状（ 年 月）

上腹部痛・背部痛 ☐ あり ☐ なし ☐ 不明	発熱： ☐ あり ☐ なし ☐ 不明
顕性黄疸： ☐ あり ☐ なし ☐ 不明	体重減少： ☐ あり ☐ なし ☐ 不明
掻痒感： ☐ あり ☐ なし ☐ 不明	腹水： ☐ あり ☐ なし ☐ 不明
脳症： ☐ 0 ☐ 1 ☐ 2 ☐ 3 ☐ 4	
その他：（ ）	

4. 既往歴

アトピー性皮膚炎 ☐あり ☐なし ☐不明喘息：☐あり ☐なし ☐不明

5. 初診（診断）時：血液検査所見（ 年 月）

白血球： /μL	好酸球： %
血小板： X 10,000/μL	
アルブミン： g/dL	プロトロンビン時間： %
総コレステロール mg/dL	総ビリルビン： mg/dL
AST： IU/L	ALT： U/L
ALP： IU/L	基準値（ ～ ）
γ-GTP： IU/L	基準値（ ～ ）
アミラーゼ： IU/L	基準値（ ～ ）
リパーゼ： U/L	基準値（ ～ ）
血清β2microglobulin： mg/L	HbA1c： %
可溶性IL-2レセプター： U/mL	γ-グロブリン： g/dL
IgG： g/dL	IgA： mg/dL
IgM： mg/dL	IgG4： mg/dL
抗核抗体（ANA）：－・＋・＋（x 倍）	リウマチ因子（RA）－・＋・＋（x 倍）

6. 胆管像 (年 月) ※該当項目すべてにチェックをお願いします。

検査法	☐ ERC ☐ PTC/PTCDチューブ造影 ☐ MRCP		
罹患胆管	☐ 肝内胆管 ☐ 肝門部胆管 (上部胆管を含む) ☐ 中部胆管 ☐ 下部胆管		
胆管造影所見 (附図を参照して 下さい)	①Band-like stricture (狭窄長: 1-2 mm) :	☐ あり	☐ なし ☐ 不明
	②Segmental stricture (狭窄長: 3-10mm) :	☐ あり	☐ なし ☐ 不明
	③Long stricture with prestenotic dilatation	☐ あり	☐ なし ☐ 不明
	④Beaded appearance (数珠状所見)	☐ あり	☐ なし ☐ 不明
	⑤Pruned-tree appearance (枯れ枝状、肝内胆管分枝の減少)	☐ あり	☐ なし ☐ 不明
	⑥Diverticulum-like outpouching (憩室様突出)	☐ あり	☐ なし ☐ 不明
エコー像	肝内胆管の壁肥厚:	☐ あり	☐ なし ☐ 不明
	肝門部胆管 (上部胆管を含む) の壁肥厚:	☐ あり	☐ なし ☐ 不明
	中部胆管の壁肥厚:	☐ あり	☐ なし ☐ 不明
	下部胆管の壁肥厚:	☐ あり	☐ なし ☐ 不明
	胆嚢の壁肥厚:	☐ あり	☐ なし ☐ 不明

7. 膵臓形態 (年 月)

膵全体像 (CT・エコー)	腫大:	☐ あり ☐ なし ☐ 不明	あり → ☐ 限局性 ☐ び慢性
	萎縮:	☐ あり ☐ なし ☐ 不明	あり → ☐ 限局性 ☐ び慢性
	膵石:	☐ あり ☐ なし ☐ 不明	あり → ☐ 限局性 ☐ び慢性
膵管像 (ERP)	膵管狭細像:	☐ あり ☐ なし ☐ 不明	あり → ☐ 限局性 ☐ び慢性

8. 病理組織 採取日 (年 月) ※該当項目すべてにチェックをお願いします。

採取方法	☐ 肝・針生検 ☐ 胆管生検 ☐ 楔状生検/外科切除 ☐ 移植 ☐ 剖検		
罹患胆管	☐ 肝内胆管 ☐ 肝門部胆管 (上部胆管を含む) ☐ 中部胆管 ☐ 下部胆管 ☐ 肝内小型胆管		
胆管病変	胆管周囲層状線維化:	☐ あり ☐ なし ☐ 不明	
	胆管消失:	☐ あり ☐ なし ☐ 不明	
	胆管炎:	☐ あり ☐ なし ☐ 不明	
	IgG4陽性形質細胞浸潤:	☐ あり ☐ なし ☐ 不明	
肝実質	胆汁栓:	☐ あり ☐ なし ☐ 不明	
	慢性活動性肝炎:	☐ あり ☐ なし ☐ 不明	
	その他:	☐ あり ☐ なし ☐ 不明	
病期	Ludwig分類:	☐ I ☐ II ☐ III ☐ IV ☐ 不明	

9. 併存疾患

自己免疫性膵炎 以外の膵炎	☐ あり ☐ なし ☐ 不明	縦隔・腹部 リンパ節腫脹	☐ あり ☐ なし ☐ 不明
潰瘍性大腸炎	☐ あり ☐ なし ☐ 不明	後腹膜線維症	☐ あり ☐ なし ☐ 不明
クローン病	☐ あり ☐ なし ☐ 不明	間質性肺炎	☐ あり ☐ なし ☐ 不明
非典型腸炎	☐ あり ☐ なし ☐ 不明	間質性腎炎	☐ あり ☐ なし ☐ 不明
シェーグレン症候群	☐ あり ☐ なし ☐ 不明	炎症性偽腫瘍 (肝・肺など)	☐ あり ☐ なし ☐ 不明
硬化性唾液腺炎 (ミクリッツ病, Kuttner腫瘍)	☐ あり ☐ なし ☐ 不明	アレルギー性 肉芽腫性血管炎 (Churg-Strauss症 候群)	☐ あり ☐ なし ☐ 不明
涙腺腫脹 (ミクリッツ病)	☐ あり ☐ なし ☐ 不明	糖尿病	☐ あり ☐ なし ☐ 不明
自己免疫性血小板 減少症 (紫斑病)	☐ あり ☐ なし ☐ 不明	その他 ()	

10. 治療

ステロイド剤：	使用歴 ☐ あり ☐ なし	最大投与量 _____ mg/日 効果 → ☐ あり ☐ なし ☐ 不明
ウルソデキシコール酸（UDCA）：	使用歴 ☐ あり ☐ なし	最大投与量 _____ mg/日 効果 → ☐ あり ☐ なし ☐ 不明
ベザフィブラート：	使用歴 ☐ あり ☐ なし	最大投与量 _____ mg/日 効果 → ☐ あり ☐ なし ☐ 不明
その他の薬物： ()	使用歴 ☐ あり ☐ なし	最大投与量 _____ mg/日 効果 → ☐ あり ☐ なし ☐ 不明
胆管ドレナージ：	☐ 施行した ☐ 施行せず	
内視鏡的胆管拡張術：	☐ 施行した ☐ 施行せず	
手術：	☐ 施行した ☐ 施行せず	(術式：)
肝移植：	☐ 施行した ☐ 施行せず	(施行日： 年 月)

11. 経過と予後 最終診察日（ 年 月）

肝胆道系酵素：	☐ 改善 ☐ 不変 ☐ 増悪	胆管造影所見：	☐ 改善 ☐ 不変 ☐ 増悪
現在の肝臓の状態	☐ 非肝硬変 ☐ 肝硬変	腹水：	☐ あり ☐ なし ☐ 不明
脳症：	☐ 0 ☐ 1 ☐ 2 ☐ 3 ☐ 4		
アルブミン：	g/dL	総ビリルビン：	mg/dL
プロトロンビン時間：	%	IgG4：	mg/dL
脾腫大：	☐ 改善 ☐ 不変 ☐ 増悪	脾管狭細像：	☐ 改善 ☐ 不変 ☐ 増悪
生命予後：	☐ 生存 ☐ 死亡 ☐ 不明	(死亡日： 年 月、死因：)	

12. 最終診断

①自己免疫性膵炎に合併した硬化性胆管炎：	☐ 該当 ☐ 該当せず
②原発性硬化性胆管炎：	☐ 該当 ☐ 該当せず
③その他の硬化性胆管炎：	()

ご協力ありがとうございました。

難治性の肝・胆道疾患に関する調査研究班
主任研究者 大西 三朗（高知大学医学部 消化器内科学）

難治性膵疾患に関する調査研究班
主任研究者 大槻 眞（産業医科大学 消化器・代謝内科）

***二次性硬化性胆管炎：** 総胆管結石、胆管癌(硬化性胆管炎の診断前)、外傷、胆道系手術の既往、先天性胆道系異常、腐食性胆管炎、虚血性胆管狭窄、動注化学療法による胆管障害、AIDS関連の胆管炎、など原因の明らかな硬化性胆管炎

資料

厚生労働省 難治性膵疾患に関する調査研究班

整理
番号

自己免疫性膵炎：黄疸例の初期治療についての調査票

施設名		記載者		記載日	年 月 日
患者氏名		カルテ 番号			
生年月日	年 月 日	年齢	歳	性別	男 ・ 女
初診日	年 月 日	入院日	年 月 日		

1. 入院時自他覚所見 (治療開始までの病極期の状況をご記入ください)

発熱	☐ なし ☐ あり	体温	℃	体重	kg
腹痛	☐ なし ☐ あり	圧痛	☐ なし ☐ あり	身長	cm

2. 入院時検査所見 (治療開始までの最も高い値をご記入ください)

WBC	/μL	顆粒球	/μL		
CRP	mg/dL	→	正常化した年月日	年 月 日	
T-bil	mg/dL	→	正常化した年月日	年 月 日	
D-Bil	mg/dL				
GOT(AST)	IU/L	GPT(ALT)	IU/L		
ALP	IU/L	(正常値 : ~ IU/L)			
γ-GTP	IU/L	(正常値 : ~ IU/L)			
Amylase	IU/L	(正常値 : ~ IU/L)			
Lipase	IU/L	(正常値 : ~ IU/L)			
γ-glob	g/dL	IgG	mg/dL	IgG4	mg/dL

3. 入院時画像所見 (治療開始までの病極期の状況をご記入ください)

胆管拡張	☐ なし ☐ あり	→	☐ 総胆管 ☐ 肝内胆管	← 複数回答可
胆管狭窄	☐ なし ☐ あり	→	☐ 膵部胆管 ☐ 肝門部 ☐ 肝内胆管	

4. 上記1～3を総合して、胆道細菌感染（化膿性胆管炎）の有無について

☐感染なし ☐おそらく感染なし ☐感染が疑われる ☐感染あり ☐わからない

5. 初期治療方法について (胆道ドレナージとステロイド治療の施行日・開始日は必ずご記入ください)

1) 絶食・輸液 ☐ 施行 ☐ 非施行 開始日 年 月 日 ~ 終了日 年 月 日

2) 抗酵素薬投与 ☐ 施行 ☐ 非施行 開始日 年 月 日 ~ 終了日 年 月 日
(抗酵素薬の種類と量:)

3) 抗菌薬投与 ☐ 施行 ☐ 非施行 開始日 年 月 日 ~ 終了日 年 月 日
(抗菌薬の種類と量:)

4) 胆道ドレナージ ☐ 施行 ☐ 非施行 施行日 年 月 日 ~ 抜去日 年 月 日
(☐ 経乳頭の胆管ドレナージ、☐ 経皮的胆管ドレナージ、☐ 経皮的胆嚢ドレナージ)
(☐ その他)

5) ステロイド治療 ☐ 施行 ☐ 非施行 開始日 年 月 日 → 減量日 年 月 日
ステロイド開始時のT-Bil mg/dL 初めて減量した日
(PSLの初期一日投与:)

6) UDCA投与 ☐ 施行 ☐ 非施行 開始日 年 月 日 ~ 終了日 年 月 日
(UDCAの初期一日投与量:)

7) その他の治療 ☐ 施行 ☐ 非施行 開始日 年 月 日 ~ 終了日 年 月 日
(治療内容:)

6. 黄疸あるいは胆汁うっ滞に対する初期治療の効果について

- ☐ 絶食・点滴のみ、あるいは抗酵素薬の投与で軽快した。
- ☐ ステロイド治療で軽快した。
- ☐ UDCA投与で軽快した。
- ☐ ステロイド治療あるいはUDCA投与に加え、胆道ドレナージを必要とした。
- ☐ 当初から胆道ドレナージを施行した。
- ☐ その他 (胆道ドレナージ抜去後の再発に対しステロイド治療を施行など、上記にあてはまらない特記事項があれば下記にご記入ください)

ご協力ありがとうございました。

厚生労働科学研究費補助金
難治性疾患克服研究事業

難治性膵疾患に関する調査研究

平成 17 年度～19 年度 総合研究報告書

平成 20 年 3 月 31 日 印刷・発行

発行者 厚生労働科学研究費補助金難治性疾患克服研究事業
難治性膵疾患に関する調査研究班

主任研究者 大 槻 眞

北九州市八幡西区医生ヶ丘1-1
産業医科大学消化器・代謝内科

TEL: 093-603-1611 (内線 2434)

製作・印刷 株式会社アークメディア

東京都千代田区三番町7-1

TEL: 03-5210-0821