

300-5 IgG4 関連疾患 (IgG4 関連腎臓病)

■ 基本情報

氏名			
姓(漢字)	名(漢字)		
姓(かな)	名(かな)		
住所			
郵便番号	住所		
生年月日等			
生年月日	西暦	年 月 日	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(漢字)	名(漢字)	
	姓(かな)	名(かな)	
家族歴			
近親者の発症者の有無	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()		
両親の近親結婚	1.あり 2.なし 3.不明 詳細:		
発病時の状況			
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.いづらか問題がある 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.いづらか問題がある 3.自分でできない		
ふだんの活動	1.問題はない 2.いづらか問題がある 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

症状の概要、経過、特記すべき事項など

--

A. 症状・所見

1. 尿所見、腎機能検査に何らかの異常を認め、血液検査にて高 IgG 血症、低補体血症、高 IgE 血症のいずれかを認める	1. 該当 2. 非該当 3. 不明
2. 画像上特徴的な異常所見 (びまん性腎腫大、腎実質の多発性造影不良域、単発性腎腫瘍 (hypovascular)、腎盂壁肥厚病変) を認める	1. 該当 2. 非該当 3. 不明
3. 血液学的に高 IgG4 血症 (135 mg/dL 以上) を認める	1. 該当 2. 非該当 3. 不明
4. 病理組織診断 施行の場合、腎臓の病理組織学的に以下の 2 つの所見を認める	1. 施行 (生検・手術) 2. 未施行
a. 著明なリンパ球、形質細胞の浸潤を認める。 ただし、IgG4/IgG 陽性細胞比 40%以上、または IgG4 陽性形質細胞が 10/HPF を超える。	1. 該当 2. 非該当 3. 不明
b. 浸潤細胞を取り囲む特徴的な線維化を認める	1. 該当 2. 非該当 3. 不明
5. 腎臓以外の臓器の病理組織学的に著明なリンパ球、形質細胞の浸潤を認める。 ただし、IgG4/IgG 陽性細胞比 40%以上、または IgG4 陽性形質細胞が 10/HPF を超える。	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
臨床的な鑑別疾病： <input type="checkbox"/> 多発血管炎性肉芽腫症 <input type="checkbox"/> 好酸球性多発血管炎性肉芽腫症 <input type="checkbox"/> 形質細胞腫	
画像診断上の鑑別疾病： <input type="checkbox"/> 悪性リンパ腫 <input type="checkbox"/> 腎癌（尿路上皮癌など） <input type="checkbox"/> 腎梗塞 <input type="checkbox"/> 腎盂腎炎	
<input type="checkbox"/> 多発血管炎性肉芽腫症 <input type="checkbox"/> サルコイドーシス <input type="checkbox"/> 癌の転移	

<診断のカテゴリー> (該当する項目に☑を記入する)

Definite
<input type="checkbox"/> 1、3、4a、4bの全てを満たすもの
<input type="checkbox"/> 2、3、4a、4bの全てを満たすもの
<input type="checkbox"/> 2、3、5の全てを満たすもの
Probable
<input type="checkbox"/> 1、4a、4bの全てを満たすもの
<input type="checkbox"/> 2、4a、4bの全てを満たすもの
<input type="checkbox"/> 2と5の全てを満たすもの
Possible
<input type="checkbox"/> 1と3の全てを満たすもの
<input type="checkbox"/> 2と3の全てを満たすもの
<input type="checkbox"/> 1と4aの全てを満たすもの
<input type="checkbox"/> 2と4aの全てを満たすもの

■ 臨床症状 (該当する項目に☑を記入する)

悪性腫瘍の合併 疾患名 ()	1. あり 2. なし 3. 不明
自己免疫疾患、炎症性疾患の合併 疾患名 ()	1. あり 2. なし 3. 不明
アレルギー歴 <input type="checkbox"/> 気管支喘息 <input type="checkbox"/> アレルギー性鼻炎 <input type="checkbox"/> アトピー性皮膚炎 <input type="checkbox"/> その他 ()	1. あり 2. なし 3. 不明
病変臓器の臓器名と数 <input type="checkbox"/> 脾臓 <input type="checkbox"/> 腎臓 <input type="checkbox"/> 涙腺 <input type="checkbox"/> 唾液腺 <input type="checkbox"/> 肺 <input type="checkbox"/> 眼 <input type="checkbox"/> リンパ節 <input type="checkbox"/> 後腹膜 <input type="checkbox"/> 血管 <input type="checkbox"/> 下垂体 <input type="checkbox"/> 甲状腺 <input type="checkbox"/> その他 () 該当数 ()	1. 該当 2. 非該当 3. 不明

■ 重症度分類に関する事項 (該当する色に☑を記入する)

ステロイド治療依存性、あるいは抵抗例で治療開始後6ヶ月間治療後も臓器障害が残る	1. 該当 2. 非該当 3. 不明
ステロイド治療に関する事項	
<input type="checkbox"/> 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)) を行っても寛解導入できない場合)	
<input type="checkbox"/> ステロイド依存性 (十分量のステロイド治療 (初回投与量 (0.5~0.6mg/kg)) を行い、寛解導入したが、ステロイド減量や中止で再燃し、離脱できない場合)	
臓器障害の程度	
腎臓: CKD 重症度分類でG3b あるいはA3 以上	1. 該当 2. 非該当 3. 不明
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	1. 該当 2. 非該当 3. 不明
脾臓: 閉塞性黄疸が解除できずステント挿入などが必要、または脾石などを伴う重度の脾外分泌機能不全	1. 該当 2. 非該当 3. 不明
呼吸器: PaO ₂ が60Torr 以下の低酸素血症が持続する	1. 該当 2. 非該当 3. 不明
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トインゲ	1. 該当 2. 非該当 3. 不明
下垂体: ホルモン補償療法が必要	1. 該当 2. 非該当 3. 不明

Child-Pugh 分類 (該当する項目に☑を記入する)

□A : 5~6 点 □B : 7~9 点 □C : 10~15 点			
脳症	<input type="checkbox"/> ない(1)	<input type="checkbox"/> 軽症(2)	<input type="checkbox"/> ときどき昏睡(3)
腹水	<input type="checkbox"/> ない(1)	<input type="checkbox"/> 少量(2)	<input type="checkbox"/> 中等量(3)
血清総ビリルビン値 (mg/dL)	<input type="checkbox"/> 2.0 未満(1)	<input type="checkbox"/> 2.0~3.0(2)	<input type="checkbox"/> 3.0 超(3)
血清アルブミン値 (g/dL)	<input type="checkbox"/> 3.5 超(1)	<input type="checkbox"/> 2.8~3.5(2)	<input type="checkbox"/> 2.8 未満(3)
プロトロンビン活性値 (%)	<input type="checkbox"/> 70 超(1)	<input type="checkbox"/> 40~70(2)	<input type="checkbox"/> 40 未満(3)

CKD 重症度分類ヒートマップ(該当する項目に☑を記入する)

□赤 □オレンジ □黄 □緑	
①GFR 区分 (mL/分/1.73 m ²)	<input type="checkbox"/> G1 (正常または高値: ≥90) <input type="checkbox"/> G2 (正常または軽度低下: 60~89) <input type="checkbox"/> G3a (軽度~中等度低下: 45~59) <input type="checkbox"/> G3b (中等度~高度低下: 30~44) <input type="checkbox"/> G4 (高度低下: 15~29) <input type="checkbox"/> 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)	<input type="checkbox"/> A1 (正常 0.15 未満) <input type="checkbox"/> A2 (軽度蛋白尿 0.15~0.49) <input type="checkbox"/> 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.気管切開口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 <input type="checkbox"/> 自立 <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 入浴 <input type="checkbox"/> 自立 <input type="checkbox"/> 部分介助/不可能 階段昇降 <input type="checkbox"/> 自立 <input type="checkbox"/> 部分介助 <input type="checkbox"/> 不能 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	車椅子とベッド間の移動 トイレ動作 歩行 着替え 排尿コントロール	<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 <input type="checkbox"/> 自立 <input type="checkbox"/> 部分介助 <input type="checkbox"/> 全介助 <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 <input type="checkbox"/> 自立 <input type="checkbox"/> 部分介助 <input type="checkbox"/> 全介助 <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
医療機関所在地	電話番号 ()
医師の氏名	印 記載年月日:平成 年 月 日 ※自筆または押印のこと

- ・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ヵ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27年5月13日健発0513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。