

222 一次性ネフローゼ症候群

■ 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

--

診断 (該当する項目に☑を記入する)

病型診断	<input type="checkbox"/> 微小変化型ネフローゼ症候群	<input type="checkbox"/> 膜性腎症	<input type="checkbox"/> 巣状分節性糸球体硬化症
	<input type="checkbox"/> 膜性増殖性糸球体腎炎 (I型、III型)	<input type="checkbox"/> 半月体形成性糸球体腎炎	<input type="checkbox"/> 管内増殖性糸球体腎炎
	<input type="checkbox"/> 不明・分類不能	<input type="checkbox"/> その他( )	

A 成人における主要所見

1. 蛋白尿: 3.5 g/日以上 ※ 随時尿において尿蛋白/尿クレアチニン比が3.5 g/gCr 以上の場合もこれに準ずる	1. 該当 2. 非該当 3. 不明
2. 低アルブミン血症: 血清アルブミン値3.0 g/dL 以下	1. 該当 2. 非該当 3. 不明

B 小児における主要所見

1. 高度蛋白尿 (夜間蓄尿で40mg/hr/m <sup>2</sup> 以上) または、早朝尿で尿蛋白クレアチニン比2.0g/gCr 以上	1. 該当 2. 非該当 3. 不明
2. 低アルブミン血症 (血清アルブミン2.5g/dL 以下)	1. 該当 2. 非該当 3. 不明

**C. 鑑別診断**

以下項目を鑑別し、全て除外できる。除外できた項目には☑を記入する。	1. 除外可 2. 除外不可 3. 不明
自己免疫性疾患： <input type="checkbox"/> ループス腎炎 <input type="checkbox"/> IgA 血管炎 <input type="checkbox"/> その他の血管炎 代謝性疾患： <input type="checkbox"/> 糖尿病性腎症 パラプロテイン血症： <input type="checkbox"/> アミロイドーシス <input type="checkbox"/> クリオグロブリン <input type="checkbox"/> 重鎖沈着症 <input type="checkbox"/> 軽鎖沈着症 感染症： <input type="checkbox"/> 溶連菌・ブドウ球菌感染症 <input type="checkbox"/> B型・C型肝炎 <input type="checkbox"/> ヒト免疫不全ウイルス(HIV) <input type="checkbox"/> パルボウイルスB19 <input type="checkbox"/> 梅毒 <input type="checkbox"/> 寄生虫 (マラリア、シストゾミア) 腫瘍： <input type="checkbox"/> 固形癌 <input type="checkbox"/> 多発性骨髄腫 <input type="checkbox"/> 悪性リンパ腫 <input type="checkbox"/> 白血病 薬剤： <input type="checkbox"/> プシラミン <input type="checkbox"/> D-ペニシラミン <input type="checkbox"/> 金製剤 遺伝性疾患： <input type="checkbox"/> Alport 症候群 <input type="checkbox"/> Fabry 病 <input type="checkbox"/> nail-patella 症候群 その他： <input type="checkbox"/> 妊娠高血圧腎症 <input type="checkbox"/> 放射線腎症 <input type="checkbox"/> 移植腎における拒絶反応	

**<診断のカテゴリー>**

**成人における診断基準**

Aの1.と2.を同時に満たし、明らかな原因疾患がない	1. 該当 2. 非該当 3. 不明
----------------------------	--------------------

**小児における診断基準**

Bの1.と2.を同時に満たし、明らかな原因疾患がない	1. 該当 2. 非該当 3. 不明
----------------------------	--------------------

**■ 臨床所見**

過去1年間、感染症による入院	1. あり 2. なし 3. 不明
大腿骨頭壊死	1. あり 2. なし 3. 不明

**■ 検査所見 (腎生検の詳細)**

腎生検	1. 実施	2. 未実施	3. 不明
腎生検実施年月	西暦	年	月
腎生検実施場所	1. 自施設	2. 他施設 ( )	3. 不明

**■ 治療その他 (該当する項目に☑を記入する)**

使用中のステロイド・免疫抑制薬と投与量 (過去6ヶ月間の最高用量)	1. 実施 2. 未実施 3. 不明
<input type="checkbox"/> ステロイド内服 ( ) mg/日 <input type="checkbox"/> ステロイドパルス ( ) mg/日 <input type="checkbox"/> シクロスポリン ( ) mg/日 <input type="checkbox"/> ミゾリピン ( ) mg/日 <input type="checkbox"/> シクロフォスファミド内服 ( ) mg/日 <input type="checkbox"/> シクロフォスファミドパルス ( ) mg/1ヶ月 <input type="checkbox"/> リツキサン ( ) mg/1ヶ月 <input type="checkbox"/> ミコフェノール酸モフェチル ( ) mg/日 <input type="checkbox"/> タクロリムス ( ) mg/日 <input type="checkbox"/> その他 (薬剤名 )、用量 mg/日	
これまでに使用したステロイド・免疫抑制薬の種類	1. あり 2. なし 3. 不明
<input type="checkbox"/> ステロイド内服 <input type="checkbox"/> ステロイドパルス <input type="checkbox"/> シクロスポリン <input type="checkbox"/> ミゾリピン <input type="checkbox"/> シクロフォスファミド内服 <input type="checkbox"/> シクロフォスファミドパルス <input type="checkbox"/> リツキサン <input type="checkbox"/> ミコフェノール酸モフェチル <input type="checkbox"/> タクロリムス <input type="checkbox"/> その他 (薬剤名 )	

■ 重症度分類に関する事項（該当する項目に☑を記入する）

小児例（18歳未満） \*小児慢性特定疾病の状態の程度に準ずる

- |  |  |
|--|--|
| <input type="checkbox"/> 1. 半年間で3回以上再発した場合又は1年間に4回以上再発した場合 | <input type="checkbox"/> 2. 治療で免疫抑制薬又は生物学的製剤を用いる場合 |
| <input type="checkbox"/> 3. 腎移植を行った場合                      |  |

成人例

- |  |   |
|--|---|
| <input type="checkbox"/> 1. ネフローゼ症候群の診断後、免疫抑制治療（ステロイド治療を含む）を行っても一度も完全寛解に至らない患者 | <input type="checkbox"/> 2. ステロイド依存性（ステロイドを減量あるいは中止後再発を2回以上繰り返すため、ステロイドを中止できない場合）<br>あるいは 頻回再発型（6ヶ月間に2回以上再発する場合）の患者 |
| <input type="checkbox"/> 3. CKD 重症度分類ヒートマップが赤色の部分の患者                           |   |
| <input type="checkbox"/> 4. 蛋白尿 0.5g/gCr が持続する場合                               |   |

（参考）再発は完全寛解（尿蛋白<0.3g/日またはgCr）から、尿蛋白 1g/日（1g/gCr）以上、または（2+）以上の尿蛋白が2～3回持続する場合とする。

CKD 重症度分類ヒートマップ

<input type="checkbox"/> 赤	<input type="checkbox"/> オレンジ	<input type="checkbox"/> 黄	<input type="checkbox"/> 緑
①GFR 区分 (mL/分/1.73 m <sup>2</sup> )	<input type="checkbox"/> G1（正常または高値: ≥90） <input type="checkbox"/> G3a（軽度～中等度低下: 45～59） <input type="checkbox"/> G4（高度低下: 15～29）	<input type="checkbox"/> G2（正常または軽度低下: 60～89） <input type="checkbox"/> G3b（中等度～高度低下: 30～44） <input type="checkbox"/> G5（末期腎不全: <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"/> A3（高度蛋白尿 0.50 以上）	<input type="checkbox"/> A2（軽度蛋白尿 0.15～0.49）	

■ 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。