

223 一次性膜性増殖性糸球体腎炎

■ 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

症状の概要、経過、特記すべき事項など

--

A. 病理所見 (該当する項目に☑を記入する)

I. 膜性増殖性糸球体腎炎 I 型・坂口分類	
☐ 1. メサンギウム増殖性腎炎型 (後期ないし前期)	
☐ 1a. メサンギウム細胞軽度増殖	
☐ 1b. 中程度メサンギウム細胞増殖	
☐ 2. 慢性・巣状型	
☐ 巣状分節性に、あるいは巣状全節性にメサンギウム細胞増殖、係蹄壁の2重化を見る。	
☐ 3. 急性・巣状型	
☐ 巣状分節性、巣状全節性に内皮細胞の腫大、メサンギウム細胞の腫大と増殖により血管腔が殆ど閉塞している。係蹄壁の二重化は殆どみられず、どの糸球体にも好中球が見られる。	
☐ 4. 慢性・びまん型	
☐ 4a. 軽度: 分節性に係蹄壁の二重化が見られる。	
☐ 4b. 非分葉型: 係蹄壁の二重化がびまん性・全節性に見られ、メサンギウム間入があるが、軸部のメサンギウム増殖は軽度である	
☐ 4c. 中程度: 係蹄壁の二重化がどの糸球体にも認められる。4a に比べて二重化の部分が多い。	

□ 5. 急性・びまん型					
□ 5a. 管内増殖型：管内増殖性腎炎と鑑別がむづかしいほど類似している。					
□ 5b. 中等度：管内増殖が強く糸球体が中等度に腫大したものである。光顕的にも沈着物を見ることができる。					
□ 5c. 高度：細胞増殖の程度は5b とほぼ同程度だが糸球体の腫大がより著明に見える。					
□ 6. 分葉型					
□ 糸球体は中等度腫大し、糸球壁には二重化がある。メサンギウム基質の増加（硬化）を主体とした結節性病変が見られる。					
□ 7. 終末期型					
□ 硬化糸球体となっており、証拠は見つけない					
II. 付加的所見の記載					
1. 糸球体					
A. 全節性、分節性硬化巣の割合 (%)	全節性	%		分節性	%
B. 半月体の出現頻度 (%)	%				
C. 白血球の浸潤程度 (－ ～ ＋＋)	□－	□±	□＋	□＋＋	
D. 泡沫細胞集積の程度 (－ ～ ＋＋)	□－	□±	□＋	□＋＋	
E. 沈着物の量 (－ ～ ＋＋)	□－	□±	□＋	□＋＋	
2. 尿細管・間質					
A. 皮質の尿細管・間質変化の程度 (%)	%				
B. 尿細管上皮の泡沫細胞化の程度 (－～＋＋)	□－	□±	□＋	□＋＋	
3. 血管					
細動脈硬化の程度 (－～＋＋)	□－	□±	□＋	□＋＋	

B. 臨床所見

成人における診断基準

1. 蛋白尿：3.5 g/日以上 を認める (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 を認める	1. 該当 2. 非該当 3. 不明

小児における診断基準 *小児慢性特定疾病の状態の程度に準ずる

1. 高度蛋白尿(夜間蓄尿で 40mg/hr/m ² 以上)または早朝尿で尿蛋白クレアチニン比 2.0g/gCr 以上を認める	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 2.5 g/dL 以下)を認める	1. 該当 2. 非該当 3. 不明

C. 鑑別診断

以下の疾患を鑑別し、全て除外できる。除外できた疾患には☑を記入する。	1. 全て除外可 2. 除外不可 3. 不明
免疫複合体疾患：□ループス腎炎 □紫斑病性腎炎 □その他 ()	
代謝性疾患：□デンスデポジット病 (以前のⅡ型)	
異常蛋白 (paraprotein) 血症：□クリオグロブリン □重鎖沈着症 □軽鎖沈着症 □その他 ()	
感染症：□B型・C型肝炎ウイルス □パルボウイルス B19 □細菌性心内膜炎 □シャント腎炎など	
腫瘍：□悪性リンパ腫 □白血病など	
遺伝性疾患：□補体異常症	
肝疾患：□肝硬変 □アンチトリプシン欠損症	

<診断のカテゴリー>

A. 病理所見で1～6のいずれかに分類され、B. 臨床所見としてネフローゼ症候群の診断基準を満たし、C. 鑑別診断で全ての疾患が除外できる	1. 該当 2. 非該当 3. 不明
---	--------------------

■ 治療その他（該当する項目に☑を記入すること）

これまでに使用したステロイド・免疫抑制薬・抗血小板薬等の種類と投与量	1. あり 2. なし 3. 不明
ステロイド治療：☐経口ステロイド ☐ステロイド・パルス療法 カルシニューリン阻害薬：☐シクロスポリン ☐タクロリムス アルキル化薬：☐経口シクロフォスファミド ☐静注シクロフォスファミド 核酸合成阻害薬：☐ミゾリビン☐ミコフェノール酸モフェチル☐アザチオプリ その他：☐リツキシサン ☐その他（ ） （種類： 、 mg/日）（種類： 、 mg/日） （種類： 、 mg/日）（種類： 、 mg/日） （種類： 、 mg/日）（種類： 、 mg/日） （種類： 、 mg/日）（種類： 、 mg/日）	初期投与量 維持投与量
腎代替療法	1. 実施 2. 未実施 3. 不明
実施の場合 最初に実施した方法 ： ☐血液透析 ☐腹膜透析 ☐腎移植	

■ 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じる

☐ 病理診断で診断が確定している
☐ 治療で以下のうち一つ以上を用いる
☐ ステロイド薬 ☐ 免疫抑制薬 ☐ 生物学的製剤 ☐ 抗凝固薬 ☐ 抗血小板薬 ☐ アルブミン製剤 ☐ 降圧薬
☐ 腎移植

成人例

①CKD 重症度分類ヒートマップ

☐ 赤 ☐ オレンジ ☐ 黄 ☐ 緑
①GFR 区分 (mL/分/1.73 m²) ☐G1（正常または高値: ≥90） ☐G2（正常または軽度低下: 60～89） ☐G3a（軽度～中等度低下: 45～59） ☐G3b（中等度～高度低下: 30～44） ☐G4（高度低下: 15～29） ☐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) ☐A1（正常 0.15 未満） ☐A2（軽度蛋白尿 0.15～0.49） ☐A3（高度蛋白尿 0.50 以上）

②

ネフローゼ症候群の基準を満たしている	1. 該当 2. 非該当 3. 不明
--------------------	--------------------

③

免疫抑制治療（ステロイド治療を含む）を行っても寛解に至らない、あるいは持続的低補体血症を伴う	1. 該当 2. 非該当 3. 不明
--	--------------------

■ 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 ☐自立 ☐部分介助 ☐全介助 整容 ☐自立 ☐部分介助/不可能 入浴 ☐自立 ☐部分介助/不可能 階段昇降 ☐自立 ☐部分介助 ☐不能 排便コントロール ☐自立 ☐部分介助 ☐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	☐自立 ☐軽度介助 ☐部分介助 ☐全介助 ☐自立 ☐部分介助 ☐全介助 ☐自立 ☐軽度介助 ☐部分介助 ☐全介助 ☐自立 ☐部分介助 ☐全介助 ☐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 ()
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。