

220 急速進行性糸球体腎炎

■ 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. 主要所見 (該当する項目に☑を記入する)

1) 尿所見異常 (主として血尿や蛋白尿、円柱尿) を認める	1. 該当 2. 非該当 3. 不明
2) eGFR<60 mL/min/1.73 m ² を認める	1. 該当 2. 非該当 3. 不明
3) ☐CRP 高値 や ☐赤沈促進 を認める	1. 該当 2. 非該当 3. 不明

B. 検査所見

1) 数週から数カ月の経過で急速に腎不全が進行する (目安: 3ヶ月以内に30%以上のeGFRの低下)	1. 該当 2. 非該当 3. 不明
2) 血尿 (多くは顕微鏡的血尿、稀に肉眼的血尿)、蛋白尿、円柱尿などの腎炎性尿所見を認める	1. 該当 2. 非該当 3. 不明
3) 腎生検で壊死性半月体形成性糸球体腎炎を認める	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. 全て除外可 2. 除外不可 3. 不明
☐慢性腎不全 ☐高度脱水による腎前性急性腎不全 ☐尿路閉塞による腎後性急性腎不全	

<診断のカテゴリー>

確定診断: Bの1)と2)を認める場合

疑い : Aの1)~3)を認める場合

■ 臨床所見 (該当する項目に☑を記入する) (1年以内)

RPGNの病型 自己抗体 (ANCA=抗好中球細胞質抗体、抗糸球体基底膜抗体、抗核抗体) 陽性 免疫複合体の沈着

肺病変 1. あり 2. なし 3. 不明

肺出血 間質性肺炎 肺結節影 肺浸潤影

■ 病理所見 (該当する項目に☑を記入する) (1年以内)

病理診断の詳細 腎生検 その他 (臓器名 _____) 施行日: 西暦 _____ 年 _____ 月 _____ 日 1. 実施 2. 未実施 3. 不明

光顕 所見 _____ IF 所見 _____

■ 治療その他 (該当する項目に☑を記入する)

血漿交換 1. 実施 2. 未実施 3. 不明

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

- ステロイド内服 (_____ mg/日)
- ステロイドパルス (_____ mg/日)
- シクロスポリン (_____ mg/日)
- ミゾリビン (_____ mg/日)
- シクロフォスファミド内服 (_____ mg/日)
- シクロフォスファミドパルス (_____ mg/1ヶ月)
- リツキサシ (_____ mg/1ヶ月)
- ミコフェノール酸モフェチル (_____ mg/日)
- タクロリムス (_____ mg/日)
- 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. 実施 2. 未実施 3. 不明

- ステロイド内服 ステロイドパルス シクロスポリン ミゾリビン
- シクロフォスファミド内服 シクロフォスファミドパルス
- リツキサシ ミコフェノール酸モフェチル タクロリムス
- その他 (薬剤名 _____)

腎代替療法 導入日: 西暦 _____ 年 _____ 月 _____ 日 1. 実施 2. 未実施 3. 不明

最初に実施した方法 血液透析 腹膜透析 腎移植

現在の施行状況 離脱 継続

■ 重症度分類に関する事項 (該当する項目に☑を記入する)

- ア) [初期・再発時] 急速進行性糸球体腎炎の診断基準を満たす
- イ) [維持治療期] CKD 重症度分類ヒートマップで重症 (赤) に該当する
- ウ) 腎機能: 蛋白尿>0.5g/日のもの

ア) 病型および臨床重症度

①急速進行性糸球体腎炎の病型 MPO-ANCA 陽性 PR3-ANCA 陽性 抗GBM抗体陽性 その他 (_____)

②急速進行性糸球体腎炎の臨床重症度 (Grade) I II III IV

イ) CKD 重症度分類ヒートマップ

赤 オレンジ 黄 緑

① GFR 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: <15)

②蛋白尿区分 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)

■ 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	車椅子とベッド間の移動	<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
	整容	<input type="checkbox"/> 自立 <input type="checkbox"/> 部分介助/不可能	トイレ動作	<input type="checkbox"/> 自立 <input type="checkbox"/> 部分介助 <input type="checkbox"/> 全介助
	入浴	<input type="checkbox"/> 自立 <input type="checkbox"/> 部分介助/不可能	歩行	<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
	階段昇降	<input type="checkbox"/> 自立 <input type="checkbox"/> 部分介助 <input type="checkbox"/> 不能	着替え	<input type="checkbox"/> 自立 <input type="checkbox"/> 部分介助 <input type="checkbox"/> 全介助
	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	排尿コントロール	<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。