222　一次性ネフローゼ症候群

□ 新規　□ 更新

**■　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**

|  |
| --- |
|  |

**診断（該当する項目に☑を記入する）**

|  |  |
| --- | --- |
| 病型診断 | □微小変化型ネフローゼ症候群 　　　　　□膜性腎症 　　　　　　　　 □巣状分節性糸球体硬化症 □膜性増殖性糸球体腎炎（I型、Ⅲ型） □半月体形成性糸球体腎炎　 □管内増殖性糸球体腎炎　□不明・分類不能　　　　　　　　　　 □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/m2 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：□ループス腎炎　　□IgA血管炎　　□その他の血管炎　　代謝性疾患：□糖尿病性腎症パラプロテイン血症：□アミロイドーシス　　□クリオグロブリン　　□重鎖沈着症　　□軽鎖沈着症感染症：□溶連菌・ブドウ球菌感染症　　□B型・C型肝炎　　□ヒト免疫不全ウイルス(HIV) 　　□パルボウイルスB19　 □梅毒　　□寄生虫（マラリア、シストゾミア）腫瘍：□固形癌　　□多発性骨髄腫　　□悪性リンパ腫　　□白血病薬剤：□ブシラミン　　□D—ペニシラミン　　□金製剤　　遺伝性疾患：□Alport 症候群　　□Fabry 病　　□nail—patella 症候群その他：□妊娠高血圧腎症　　□放射線腎症　　□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 |
| □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）□リツキサン　　　　　　　　（　　　　　　　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.あり　2.なし　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ン　　□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　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　） |

**■　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**

|  |
| --- |
| □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 　　□2. 治療で免疫抑制薬又は生物学的製剤を用いる場合　　　　　□3. 腎移植を行った場合 |

**成人例**

|  |
| --- |
| □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□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）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□3. CKD重症度分類ヒートマップが赤色の部分の患者□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**

|  |
| --- |
| □赤　　　　　□オレンジ　　　　　□黄　　　　　□緑 |
| ①GFR区分(mL/分/1.73㎡) | □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） |

**■　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 | 食事整容入浴階段昇降排便コントロール | □自立 □部分介助 □全介助□自立 □部分介助/不可能□自立 □部分介助/不可能□自立 □部分介助 □不能□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。