223　一次性膜性増殖性糸球体腎炎

□ 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**

|  |
| --- |
|  |

**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.中等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.中等度：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つ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、係蹄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、証拠は見つけがたい |
| 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/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（パラプロテイン）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 |
| 初期投与量　　　　　　　　　　維持投与量  ステロイド治療：□経口ステロイド　□ステロイド・パルス療法　　　　（種類：　　　　　、　　mg/日）（種類：　　　　、　　mg/日）  カルシニューリン阻害薬：□シクロスポリン　□タクロリムス　　　　　　　（種類：　　　　　、　　mg/日）（種類：　　　　、　　mg/日）  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　（種類：　　　　　、　　mg/日）（種類：　　　　、　　mg/日）  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（種類：　　　　　、　　mg/日）（種類：　　　　、　　mg/日）  その他：□リツキサン　□その他（　　　　　　　　　　）　　　　　　　　（種類：　　　　　、　　mg/日）（種類：　　　　、　　mg/日） | |
| 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㎡) | □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  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。