220　急速進行性糸球体腎炎

□ 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．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 m2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 |
| □肺胞出血　□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.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　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　　） | |  |
| 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 |

1. **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㎡) | □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。