

109 非典型溶血性尿毒症症候群

■ 行政記載欄

受給者番号	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/>	判定結果	<input type="checkbox"/> 認定	<input type="checkbox"/> 不認定
-------	---	------	-----------------------------	------------------------------

■ 基本情報

姓 (かな)				名 (かな)				
姓 (漢字)				名 (漢字)				
郵便番号	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/>							
住所								
生年月日	西暦	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/>	年	<input type="text"/> <input type="text"/>	月	<input type="text"/> <input type="text"/>	日	*以降、数字は右詰めで記入
性別	<input type="checkbox"/> 1. 男 <input type="checkbox"/> 2. 女							
出生市区町村								
出生時氏名 (変更のある場合)	姓 (かな)				名 (かな)			
	姓 (漢字)				名 (漢字)			
家族歴	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし <input type="checkbox"/> 3. 不明							
	発症者続柄							
	<input type="checkbox"/> 1. 父 <input type="checkbox"/> 2. 母 <input type="checkbox"/> 3. 子 <input type="checkbox"/> 4. 同胞 (男性) <input type="checkbox"/> 5. 同胞 (女性) <input type="checkbox"/> 6. 祖父 (父方) <input type="checkbox"/> 7. 祖母 (父方) <input type="checkbox"/> 8. 祖父 (母方) <input type="checkbox"/> 9. 祖母 (母方) <input type="checkbox"/> 10. いとこ <input type="checkbox"/> 11. その他 *11 を選択の場合、以下に記入							
	続柄							
発症年月	西暦	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/>	年	<input type="text"/> <input type="text"/>	月			

社会保障	
介護認定	<input type="checkbox"/> 1. 要介護 <input type="checkbox"/> 2. 要支援 <input type="checkbox"/> 3. なし
要介護度	<input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3 <input type="checkbox"/> 4 <input type="checkbox"/> 5
生活状況	
移動の程度	<input type="checkbox"/> 1. 歩き回るのに問題はない <input type="checkbox"/> 2. いくらか問題がある <input type="checkbox"/> 3. 寝たきりである
身の回りの管理	<input type="checkbox"/> 1. 洗面や着替えに問題はない <input type="checkbox"/> 2. いくらか問題がある <input type="checkbox"/> 3. 自分でできない
ふだんの活動	<input type="checkbox"/> 1. 問題はない <input type="checkbox"/> 2. いくらか問題がある <input type="checkbox"/> 3. 行うことができない
痛み／不快感	<input type="checkbox"/> 1. ない <input type="checkbox"/> 2. 中程度ある <input type="checkbox"/> 3. ひどい
不安／ふさぎ込み	<input type="checkbox"/> 1. 問題はない <input type="checkbox"/> 2. 中程度 <input type="checkbox"/> 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

診断

病因分類	
補体関連異常	<input type="checkbox"/> 1. 先天性（補体蛋白の遺伝子変異） <input type="checkbox"/> 2. 後天性（抗H因子抗体などの自己抗体産生） <input type="checkbox"/> 3. 不明

A. 主要所見

理学所見	
身長	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> cm 体重 <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> kg

現在の症状			
該当するものを選択	<input type="checkbox"/> 1. 貧血（微小血管症性溶血性貧血） <input type="checkbox"/> 2. 腎機能低下（急性腎障害） <input type="checkbox"/> 3. 血小板減少 <input type="checkbox"/> 4. 血尿 <input type="checkbox"/> 5. 蛋白尿 <input type="checkbox"/> 6. 高血圧 <input type="checkbox"/> 7. 浮腫 <input type="checkbox"/> 8. 下痢 <input type="checkbox"/> 9. 血便 <input type="checkbox"/> 10. その他 *10 を選択の場合、以下に記入		
	免疫抑制剤、ステロイド薬または生物学的製剤の使用下で寛解状態か <input type="checkbox"/> 1. 寛解 <input type="checkbox"/> 2. いいえ		
	先行感染の有無 <input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし		
	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし <input type="checkbox"/> 3. 不明		
合併症	<table border="1"> <tr> <td>診断名</td> <td></td> </tr> </table>	診断名	
診断名			

B. 検査所見 *小数点も1文字として記入する

尿検査	
血尿	<input type="checkbox"/> 1. 肉眼的血尿 <input type="checkbox"/> 2. 顕微鏡的血尿 <input type="checkbox"/> 3. なし
	赤血球 <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> 個/視野
蛋白尿	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし 尿蛋白 <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> mg/dL
尿蛋白	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> g/gCr
尿中β2ミクログロブリンの上昇	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし <input type="checkbox"/> 3. 不明
血液検査	
ヘモグロビン	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> g/dL 血小板 <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> ×10 ⁴ /μL
AST	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> IU/L LDH <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> IU/L
総蛋白	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> g/dL アルブミン <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> g/dL
尿素窒素	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> mg/dL 総コレステロール <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> mg/dL
C3	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> mg/dL ハプトグロビン <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> mg/dL

抗 LPS-IgM 抗体	<input type="checkbox"/> 1. 陽性	<input type="checkbox"/> 2. 陰性	<input type="checkbox"/> 3. 未実施
志賀毒素	<input type="checkbox"/> 1. 陽性	<input type="checkbox"/> 2. 陰性	<input type="checkbox"/> 3. 未実施
ADAMTS13 活性値	<input type="text"/> <input type="text"/> . <input type="text"/> %		
末梢血スミアでの 破碎赤血球所見	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし		
eGFR	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> mL/分/1.73m ²		
eGFR (<35mL/分/1.73m ² の低下)	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし		
抗 ADAMTS13 抗体 (インヒビター)	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> BU/mL		
画像診断			
腎・尿路 超音波検査	<input type="checkbox"/> 1. 実施 <input type="checkbox"/> 2. 未実施		
	所見		
腎・尿路 画像検査 (超音波以外)	<input type="checkbox"/> 1. 実施 <input type="checkbox"/> 2. 未実施		
	所見		
病理組織検査			
腎生検	<input type="checkbox"/> 1. 実施 <input type="checkbox"/> 2. 未実施		
	所見		
その他の検査			
便培養	<input type="checkbox"/> 1. 実施 <input type="checkbox"/> 2. 未実施		
	所見		
急性腎障害の 病期分類	血清クレアチニン	尿量	
<input type="checkbox"/> 病期 1	<input type="checkbox"/> 基礎値の 1.5~1.9 倍	<input type="checkbox"/> 6 から 12 時間で<0.5mL/kg/時	
<input type="checkbox"/> 病期 2	<input type="checkbox"/> 基礎値の 2.0~2.9 倍	<input type="checkbox"/> 12 時間以上で<0.5mL/kg/時	
<input type="checkbox"/> 病期 3	<input type="checkbox"/> 基礎値の 3 倍、または血清クレアチニン ≥4.0mg/dL の増加、または腎代替療法の 開始、または 18 歳未満の患者	<input type="checkbox"/> 24 時間以上で<0.3mL/kg/時、 または 12 時間以上の無尿	

C. 遺伝学的検査

遺伝子検査の実施	<input type="checkbox"/> 1. 実施 <input type="checkbox"/> 2. 非実施	
<input type="checkbox"/> 1. CFH <input type="checkbox"/> 2. CFI <input type="checkbox"/> 3. CD46 (MCP) <input type="checkbox"/> 4. C3		
<input type="checkbox"/> 5. CFB <input type="checkbox"/> 6. トロンボモジュリン (THBD) <input type="checkbox"/> 7. DGKE <input type="checkbox"/> 8. 不明		
<input type="checkbox"/> 抗H因子抗体価		
	基準値	
備考		

D. 鑑別診断

以下の疾病を鑑別し、全て除外できる。 除外できた疾病には☑を記入する。	<input type="checkbox"/> 1. 全て除外可	<input type="checkbox"/> 2. 除外不可	<input type="checkbox"/> 3. 不明
--	-----------------------------------	----------------------------------	--------------------------------

<input type="checkbox"/> A. TMA 類似疾患	
<input type="checkbox"/> 1. 自己免疫性溶血性貧血	<input type="checkbox"/> 2. 急性腎障害を来す他の疾患
<input type="checkbox"/> 3. 播腫性血管内凝固症候群 (DIC)	<input type="checkbox"/> 4. 悪性貧血
<input type="checkbox"/> 5. ヘパリン起因性血小板減少症 (HIT)	
<input type="checkbox"/> B. STEC (志賀毒素を産生する病原性大腸菌) -HUS	
<input type="checkbox"/> C. TTP (血栓性血小板減少性紫斑病)	
<input type="checkbox"/> D. 二次性 TMA	
<input type="checkbox"/> 1. コバラミン代謝異常症	
<input type="checkbox"/> 2. 自己免疫疾患・膠原病	
<input type="checkbox"/> ア. 全身性エリテマトーデス (SLE)	<input type="checkbox"/> イ. 強皮症クリーゼ
<input type="checkbox"/> ウ. 抗リン脂質抗体症候群	<input type="checkbox"/> エ. 多発性筋炎/皮膚筋炎
<input type="checkbox"/> オ. 血管炎	
<input type="checkbox"/> 3. 加速型一悪性高血圧	
<input type="checkbox"/> 4. 悪性腫瘍	
<input type="checkbox"/> 5. 感染症	
<input type="checkbox"/> ア. 侵襲性肺炎球菌感染症	<input type="checkbox"/> イ. HIV
<input type="checkbox"/> ウ. インフルエンザウイルス	<input type="checkbox"/> エ. C 型肝炎ウイルス
<input type="checkbox"/> オ. サイトメガロウイルス感染症	<input type="checkbox"/> カ. 百日咳
<input type="checkbox"/> キ. 水痘	<input type="checkbox"/> ク. 重症溶連菌感染症
<input type="checkbox"/> 6. 妊娠関連の HELLP 症候群、子癇	
<input type="checkbox"/> 7. 薬剤性 TMA	
<input type="checkbox"/> ア. 抗悪性腫瘍薬	<input type="checkbox"/> イ. 抗血小板剤
<input type="checkbox"/> ウ. 免疫抑制剤	<input type="checkbox"/> エ. その他
<input type="checkbox"/> 8. 急性膵炎	
<input type="checkbox"/> 9. 造血幹細胞・臓器移植後 TMA	

<診断のカテゴリー>

aHUS 確定診断による Definite、または臨床的診断による Definite を対象とする

- aHUS 確定診断による Definite：下記の(1)または(2)のいずれかに該当する
- (1) 先天性の補体関連遺伝子異常として、2015年現在で判明している CFH、CFI、CD46 (MCP)、C3、CFB、THBD、diacylglycerol kinase ϵ (DGKE) の 7 遺伝子の病的変異例
- (2) 後天性の aHUS として抗 H 因子抗体陽性例
- 臨床的診断による Definite：下記の 3 徴候を認める TMA のうち、STEC-HUS、TTP、二次性 TMA (代謝異常症、感染症、薬剤性、自己免疫性疾患、悪性腫瘍、HELLP 症候群、移植後などによる TMA) を除いたものが臨床的 aHUS である。
- (1) 微小血管症性溶血性貧血：ヘモグロビン 10g/dL 未満
(血中ヘモグロビン値のみで判断するのではなく、血清 LDH の上昇、血清ハプトグロビンの著減、末梢血塗抹標本での破碎赤血球の存在をもとに微小血管症性溶血の有無を確認する。
なお、破碎赤血球を検出しない場合もある。)
- (2) 血小板減少：PLT 15 万/ μ L 未満
- (3) 急性腎障害 (AKI)：小児例では年齢・性別による血清クレアチニン基準値の 1.5 倍以上 (血清クレアチニンは、日本小児腎臓病学会の基準値を用いる)。成人例では AKI の診断基準を用いる。
- いずれにも該当しない

症状の概要、経過、特記すべき事項など *250 文字以内かつ 7 行以内

--

■ 発症と経過

経過		
発症前使用薬剤の有無	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし	
	薬剤名	
aHUS または TMA の既往	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし <input type="checkbox"/> 3. その他	
HUS の既往	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし <input type="checkbox"/> 3. 不明	
原因不明の貧血の既往	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし <input type="checkbox"/> 3. 不明	
腎移植後 HUS の再発	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし <input type="checkbox"/> 3. 不明	
HUS の家族歴 (食中毒事例は除外)	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし <input type="checkbox"/> 3. 不明	

■ 治療その他

薬物療法	<input type="checkbox"/> 1. 未実施 <input type="checkbox"/> 2. 実施		
	<input type="checkbox"/> 1. ステロイド薬 <input type="checkbox"/> 2. 免疫抑制剤 <input type="checkbox"/> 3. 生物学的製剤		
	<input type="checkbox"/> 4. 抗凝固薬 <input type="checkbox"/> 5. 抗血小板薬 <input type="checkbox"/> 6. アルブミン製剤		
	<input type="checkbox"/> 7. 降圧薬 <input type="checkbox"/> 8. その他の療法 *8 を選択の場合、以下に記入		
	1、2 の薬剤を実施した場合は薬剤名、使用量と使用期間		
3 を実施した場合は薬剤名と実施期間			

血漿療法	<input type="checkbox"/> 1. 未実施 <input type="checkbox"/> 2. 実施中 <input type="checkbox"/> 3. 実施後離脱	
	実施期間と回数	
透析	<input type="checkbox"/> 1. 未実施 <input type="checkbox"/> 2. 腹膜透析実施中 <input type="checkbox"/> 3. 血液透析実施中 <input type="checkbox"/> 4. 透析療法離脱後	
	実施期間	
腎移植	<input type="checkbox"/> 1. 未実施 <input type="checkbox"/> 2. 実施	

■ 重症度分類に関する事項

重症度	<input type="checkbox"/> 重症：1 あるいは 2 を満たし 3～12 のいずれかを満たす <input type="checkbox"/> 中等症：1 と 2 を満たす <input type="checkbox"/> 軽症：1 と 2 を満たさない
<input type="checkbox"/> 1. 溶血性貧血（ヘモグロビン 10.0 g/dL 未満） <input type="checkbox"/> 2. 血小板減少（Plt 15 万/ μ L 未満） <input type="checkbox"/> 3. 急性腎障害（成人は AKI 病期 2 以上、小児については添付表の年齢・性別ごとの血清クレアチニン中央値の 2 倍値以上） <input type="checkbox"/> 4. 慢性腎臓病（小児または大人の CKD 重症度分類ヒートマップが赤の部分の場合） <input type="checkbox"/> 5. 精神神経症状 <input type="checkbox"/> 6. 心臓障害（虚血性心疾患、心不全等） <input type="checkbox"/> 7. 呼吸障害 <input type="checkbox"/> 8. 虚血性腸炎 <input type="checkbox"/> 9. 高血圧緊急症（多くは収縮期血圧 180mmHg 以上、拡張期血圧は 120mmHg 以上を示し、そのほかに高血圧に起因する標的臓器症状を有する） <input type="checkbox"/> 10. 血漿治療抵抗性 <input type="checkbox"/> 11. 再発例 <input type="checkbox"/> 12. 血漿治療または抗補体抗体治療依存性	

CKD 重症度分類ヒートマップ

CKD 重症度分類ヒートマップ	<input type="checkbox"/> 緑 <input type="checkbox"/> 黄 <input type="checkbox"/> オレンジ <input type="checkbox"/> 赤
①GFR 区分 (mL/分/1.73 m ²)	<input type="checkbox"/> G1 (正常または高値: ≥90) <input type="checkbox"/> G2 (正常または軽度低下: 60~89) <input type="checkbox"/> G3a (軽度~中等度低下: 45~59) <input type="checkbox"/> G3b (中等度~高度低下: 30~44) <input type="checkbox"/> G4 (高度低下: 15~29) <input type="checkbox"/> 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)	<input type="checkbox"/> A1 (正常 0.15 未満) <input type="checkbox"/> A2 (軽度蛋白尿 0.15~0.49) <input type="checkbox"/> 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	<input type="checkbox"/> 1. あり
開始時期	西暦 <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> 年 <input type="text"/> <input type="text"/> 月
離脱の見込み	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし
種類	<input type="checkbox"/> 1. 気管切開孔を介した人工呼吸器 <input type="checkbox"/> 2. 鼻マスク又は顔マスクを介した人工呼吸器
施行状況	<input type="checkbox"/> 1. 間欠的施行 <input type="checkbox"/> 2. 夜間に継続的に施行 <input type="checkbox"/> 3. 一日中施行 <input type="checkbox"/> 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	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	
医療機関所在地												
電話番号	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	*ハイフンを除き、左詰めで記入
医師の氏名												印
												※自筆または押印のこと
記載年月日	西暦	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	年	<input type="text"/>	<input type="text"/>	月	<input type="text"/>	<input type="text"/>	日
診断年月日	西暦	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	年	<input type="text"/>	<input type="text"/>	月	<input type="text"/>	<input type="text"/>	日

- ・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です。）
- ・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 か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 26 年 11 月 12日健発 1112 第 1 号健康局長通知）を参照の上、ご記入ください。
- ・診断年月日欄には、本臨床調査個人票に記載された内容を診断した日を記載してください。
- ・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。