

300-5 IgG4 関連疾患
(IgG4 関連腎臓病)

■ 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

A. 症状・所見

1. 尿所見、腎機能検査に何らかの異常を認め、血液検査にて高 IgG 血症、低補体血症、高 IgE 血症のいずれかを認める	<input type="checkbox"/> 1. 該当 <input type="checkbox"/> 2. 非該当 <input type="checkbox"/> 3. 不明
2. 画像上特徴的な異常所見（びまん性腎腫大、腎実質の多発性造影不良域、単発性腎腫瘤（hypovascular）、腎盂壁肥厚病変）を認める	<input type="checkbox"/> 1. 該当 <input type="checkbox"/> 2. 非該当 <input type="checkbox"/> 3. 不明
3. 血液学的に高 IgG4 血症（135mg/dL 以上）を認める	<input type="checkbox"/> 1. 該当 <input type="checkbox"/> 2. 非該当 <input type="checkbox"/> 3. 不明
4. 病理組織診断	<input type="checkbox"/> 1. 施行（生検・手術） <input type="checkbox"/> 2. 未施行
施行の場合、腎臓の病理組織学的に以下の2つの所見を認める	
a. 著明なリンパ球、形質細胞の浸潤を認める。 ただし、IgG4/IgG 陽性細胞比 40%以上、 または IgG4 陽性形質細胞が 10/HPF を超える。	<input type="checkbox"/> 1. 該当 <input type="checkbox"/> 2. 非該当 <input type="checkbox"/> 3. 不明
b. 浸潤細胞を取り囲む特徴的な線維化を認める	<input type="checkbox"/> 1. 該当 <input type="checkbox"/> 2. 非該当 <input type="checkbox"/> 3. 不明
5. 腎臓以外の臓器の病理組織学的に著明なリンパ球、形質細胞の浸潤を認める。ただし、IgG4/IgG 陽性細胞比 40%以上、または IgG4 陽性形質細胞が 10/HPF を超える。	<input type="checkbox"/> 1. 該当 <input type="checkbox"/> 2. 非該当 <input type="checkbox"/> 3. 不明

B. 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
臨床的な鑑別疾病	
<input type="checkbox"/> 多発血管炎性肉芽腫症 <input type="checkbox"/> 好酸球性多発血管炎性肉芽腫症 <input type="checkbox"/> 形質細胞腫	
画像診断上の鑑別疾病	
<input type="checkbox"/> 悪性リンパ腫 <input type="checkbox"/> 腎癌（尿路上皮癌など） <input type="checkbox"/> 腎梗塞 <input type="checkbox"/> 腎盂腎炎 <input type="checkbox"/> 多発血管炎性肉芽腫症 <input type="checkbox"/> サルコイドーシス <input type="checkbox"/> 癌の転移	

<診断のカテゴリー>

<input type="checkbox"/> Definite 1 : Aの1+3+4a+4bを満たし、Bの疾患を全て除外できるもの
<input type="checkbox"/> Definite 2 : Aの2+3+4a+4bを満たし、Bの疾患を全て除外できるもの
<input type="checkbox"/> Definite 3 : Aの2+3+5を満たし、Bの疾患を全て除外できるもの
<input type="checkbox"/> Probable 1 : Aの1+4a+4bを満たし、Bの疾患を全て除外できるもの
<input type="checkbox"/> Probable 2 : Aの2+4a+4bを満たし、Bの疾患を全て除外できるもの
<input type="checkbox"/> Probable 3 : Aの2+5を満たし、Bの疾患を全て除外できるもの
<input type="checkbox"/> Possible 1 : Aの1+3を満たし、Bの疾患を全て除外できるもの
<input type="checkbox"/> Possible 2 : Aの2+3を満たし、Bの疾患を全て除外できるもの
<input type="checkbox"/> Possible 3 : Aの1+4aを満たし、Bの疾患を全て除外できるもの
<input type="checkbox"/> Possible 4 : Aの2+4aを満たし、Bの疾患を全て除外できるもの
<input type="checkbox"/> 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

■ 臨床症状

悪性腫瘍の合併	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし <input type="checkbox"/> 3. 不明			
	疾患名			
自己免疫疾患、 炎症性疾患の合併	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし <input type="checkbox"/> 3. 不明			
	疾患名			
アレルギー歴	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし <input type="checkbox"/> 3. 不明			
	<input type="checkbox"/> 気管支喘息		<input type="checkbox"/> アレルギー性鼻炎	
	<input type="checkbox"/> アトピー性皮膚炎		<input type="checkbox"/> その他	
病変臓器の臓器名と数	<input type="checkbox"/> 1. 該当 <input type="checkbox"/> 2. 非該当 <input type="checkbox"/> 3. 不明			
	<input type="checkbox"/> 膵臓	<input type="checkbox"/> 腎臓	<input type="checkbox"/> 涙腺	<input type="checkbox"/> 唾液腺
	<input type="checkbox"/> 肺	<input type="checkbox"/> 眼	<input type="checkbox"/> リンパ節	<input type="checkbox"/> 後腹膜
	<input type="checkbox"/> 血管	<input type="checkbox"/> 下垂体	<input type="checkbox"/> 甲状腺	<input type="checkbox"/> その他
該当数	<input type="text"/>	<input type="text"/>		

■ 重症度分類に関する事項

<input type="checkbox"/> ステロイド依存性（十分量のステロイド治療を行い寛解導入したが、ステロイド減量や中止で臓器障害が再燃し、離脱できない場合）
<input type="checkbox"/> ステロイド抵抗性（十分量のステロイド治療＜初回投与量（0.5～0.6mg/kg）＞を6か月間行っても寛解導入できず、臓器障害が残る場合）
<input type="checkbox"/> いずれにも該当しない
臓器障害の程度
<input type="checkbox"/> 腎臓：CKD 重症度分類ヒートマップが赤の部分の場合
<input type="checkbox"/> 胆道：閉塞性黄疸が解除できずステント挿入などが必要、または重度の肝硬変 Child Pugh B 以上
<input type="checkbox"/> 膵臓：閉塞性黄疸が解除できずステント挿入などが必要、または膵石などを伴う重度の膵外分泌機能不全
<input type="checkbox"/> 呼吸器：PaO ₂ が 60Torr 以下の低酸素血症が持続する
<input type="checkbox"/> 後腹膜・血管：尿路の閉塞が持続する、血管破裂、あるいはその予防のためのステントイング
<input type="checkbox"/> 下垂体：ホルモンの補償療法が必要

Child-Pugh 分類

脳症	<input type="checkbox"/> ない(1)	<input type="checkbox"/> 軽症(2)	<input type="checkbox"/> ときどき昏睡(3)
腹水	<input type="checkbox"/> ない(1)	<input type="checkbox"/> 少量(2)	<input type="checkbox"/> 中等量(3)
血清ビリルビン値 (mg/dL)	<input type="checkbox"/> 2.0 未満(1)	<input type="checkbox"/> 2.0~3.0(2)	<input type="checkbox"/> 3.0 超(3)
血清アルブミン値 (g/dL)	<input type="checkbox"/> 3.5 超(1)	<input type="checkbox"/> 2.8~3.5(2)	<input type="checkbox"/> 2.8 未満(3)
プロトロンビン活性値 (%)	<input type="checkbox"/> 70 超(1)	<input type="checkbox"/> 40~70(2)	<input type="checkbox"/> 40 未満(3)
合計	<input type="text"/> <input type="text"/> 点		
分類	<input type="checkbox"/> A (5 点~6 点)	<input type="checkbox"/> B (7 点~9 点)	<input type="checkbox"/> C (10 点~15 点)

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

- 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。
- 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。