

## 335 ネフロン癆

## ■ 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"/>					
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

<診断のカテゴリー>

<input type="checkbox"/> Definite : Aのうち1項目以上を満たし、B-1を満たし、Eの鑑別すべき疾患を除外し、Dを満たすもの
<input type="checkbox"/> Probable 1 : Aのうち1項目以上を満たし、B-1を満たし、Eの鑑別すべき疾患を除外し、B-5のいずれか1項目（参考所見は除く）を満たすもの
<input type="checkbox"/> Probable 2 : Aのうち1項目以上を満たし、B-1を満たし、Eの鑑別すべき疾患を除外し、B-2、B-3、B-4およびC-1～5の中から2項目以上を満たすもの
<input type="checkbox"/> Possible : Aのうち1項目以上を満たし、B-1を満たし、Eの鑑別すべき疾患を除外したもの
<input type="checkbox"/> いずれにも該当しない

■ 診断基準に関する事項：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良い

A. 症状

1. 多尿	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし <input type="checkbox"/> 3. 不明
2. 夜尿または昼間尿失禁	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし <input type="checkbox"/> 3. 不明
3. 低身長 (<-2SD)	<input type="checkbox"/> 1. 該当 <input type="checkbox"/> 2. 非該当 <input type="checkbox"/> 3. 不明
4. 高血圧	<input type="checkbox"/> 1. 該当 <input type="checkbox"/> 2. 非該当 <input type="checkbox"/> 3. 不明

**B. 検査所見** 小数点も1文字として記入し、以降の数値ボックスについては全て同様に記載する

1. 必須所見		
腎画像検査で嚢胞性病変	<input type="checkbox"/> 1. あり	<input type="checkbox"/> 2. なし <input type="checkbox"/> 3. 不明
2. 尿検査		
以下の3所見のうち1つ以上を満たす	<input type="checkbox"/> 1. 該当	<input type="checkbox"/> 2. 非該当 <input type="checkbox"/> 3. 不明
<input type="checkbox"/> a. 早朝尿比重 $\leq$ 1.010 <input type="checkbox"/> b. 尿中 $\beta$ 2ミクログロブリン/尿クレアチニン $\geq$ 300 $\mu$ g/gCr <input type="checkbox"/> c. 早朝尿糖陽性		
早朝尿比重	<input type="text"/>	<input type="text"/>
尿中 $\beta$ 2ミクログロブリン/尿クレアチニン	<input type="text"/>	<input type="text"/> $\mu$ g/gCr
早朝尿糖	<input type="checkbox"/> 1. (+)以上	<input type="checkbox"/> 2. (±) <input type="checkbox"/> 3. (-) <input type="checkbox"/> 4. 未実施
3. 血液検査		
血中ヘモグロビン値 $<$ 10g/dL	<input type="checkbox"/> 1. 該当	<input type="checkbox"/> 2. 非該当 <input type="checkbox"/> 3. 不明
	ヘモグロビン	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> g/dL
4. 画像検査		
小脳虫部低形成	<input type="checkbox"/> 1. あり	<input type="checkbox"/> 2. なし <input type="checkbox"/> 3. 不明
5. 腎病理所見		
腎生検	<input type="checkbox"/> 1. 実施	<input type="checkbox"/> 2. 未実施
腎髄質を中心とする尿細管の嚢胞様拡張	<input type="checkbox"/> 1. あり	<input type="checkbox"/> 2. なし <input type="checkbox"/> 3. 不明
尿細管基底膜の不規則性変化	<input type="checkbox"/> 1. あり	<input type="checkbox"/> 2. なし <input type="checkbox"/> 3. 不明
腎病理の参考所見		
硬化糸球体	<input type="checkbox"/> 1. あり	<input type="checkbox"/> 2. なし <input type="checkbox"/> 3. 不明
尿細管・間質への細胞浸潤	<input type="checkbox"/> 1. あり	<input type="checkbox"/> 2. なし <input type="checkbox"/> 3. 不明
尿細管・間質線維化	<input type="checkbox"/> 1. あり	<input type="checkbox"/> 2. なし <input type="checkbox"/> 3. 不明

**C. 腎外合併症**

1. 網膜色素変性症	<input type="checkbox"/> 1. あり	<input type="checkbox"/> 2. なし <input type="checkbox"/> 3. 不明
2. 眼球運動失調	<input type="checkbox"/> 1. あり	<input type="checkbox"/> 2. なし <input type="checkbox"/> 3. 不明
3. 発達遅滞	<input type="checkbox"/> 1. あり	<input type="checkbox"/> 2. なし <input type="checkbox"/> 3. 不明

4. 骨格異常	<input type="checkbox"/> 1. あり	<input type="checkbox"/> 2. なし	<input type="checkbox"/> 3. 不明
5. 肝線維症	<input type="checkbox"/> 1. あり	<input type="checkbox"/> 2. なし	<input type="checkbox"/> 3. 不明

**D. 遺伝学的検査**

遺伝子異常の有無 異常があった遺伝子には☑を記入する。	<input type="checkbox"/> 1. あり	<input type="checkbox"/> 2. 検査範囲内異常なし	<input type="checkbox"/> 3. 検査未実施
<input type="checkbox"/> 1. NPHP1	<input type="checkbox"/> 2. INVS	<input type="checkbox"/> 3. NPHP3	<input type="checkbox"/> 4. NPHP4
<input type="checkbox"/> 5. IQCB1	<input type="checkbox"/> 6. CEP290	<input type="checkbox"/> 7. GLIS2	<input type="checkbox"/> 8. RPRGRI1L
<input type="checkbox"/> 9. NEK8	<input type="checkbox"/> 10. SDCCAG8	<input type="checkbox"/> 11. TMEM67	<input type="checkbox"/> 12. TTC21B
<input type="checkbox"/> 13. WDR19	<input type="checkbox"/> 14. ZNF423	<input type="checkbox"/> 15. CEP164	<input type="checkbox"/> 16. ANKS6
<input type="checkbox"/> 17. IFT172	<input type="checkbox"/> 18. CEP83	<input type="checkbox"/> 19. DCDC2	<input type="checkbox"/> 20. MAPKBP1
<input type="checkbox"/> 21. XPNPEP3	<input type="checkbox"/> 22. SLC41A1	<input type="checkbox"/> 23. TRAF3IP1	<input type="checkbox"/> 24. AH11
<input type="checkbox"/> 25. CC2D2A			

**E. 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"/> 1. 低形成異形成腎	<input type="checkbox"/> 2. 常染色体優性多発性嚢胞腎		
<input type="checkbox"/> 3. 常染色体劣性多発性嚢胞腎	<input type="checkbox"/> 4. 常染色体優性尿管間質性腎疾患		

**■ 重症度分類に関する事項：直近6か月間で最も悪い状態を記載**

**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"/> 1. 緑	<input type="checkbox"/> 2. 黄	<input type="checkbox"/> 3. オレンジ	<input type="checkbox"/> 4. 赤
①GFR 区分 (mL/分/1.73 m <sup>2</sup> )	<input type="checkbox"/> 1. G1 (正常または高値：≥90)			
	<input type="checkbox"/> 2. G2 (正常または軽度低下：60~89)			
	<input type="checkbox"/> 3. G3a (軽度~中等度低下：45~59)			
	<input type="checkbox"/> 4. G3b (中等度~高度低下：30~44)			
	<input type="checkbox"/> 5. G4 (高度低下：15~29)			
	<input type="checkbox"/> 6. 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"/> 1. A1 (正常 0.15 未満)			
	<input type="checkbox"/> 2. A2 (軽度蛋白尿 0.15~0.49)			
	<input type="checkbox"/> 3. A3 (高度蛋白尿 0.50 以上)			

腎機能検査

検査年月日	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		
尿蛋白定量	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> g/日	尿蛋白/ クレアチニン比	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> g/gCr
血清クレアチニン	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> mg/dL		
eGFR	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> mL/分/1.73m <sup>2</sup>		

症状の概要、経過、特記すべき事項など \*500文字以内かつ14行以内

■ 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"/> 部分介助	<input type="checkbox"/> 軽度介助 <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"/>		
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"/>	*ハイフンを除き、左詰めで記入	
医師の氏名												
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。