

300-5 IgG4 関連疾患
(IgG4 関連腎臓病)

■ 患者情報

保険情報	保険者番号		被保険者記号	
	被保険者番号		被保険者 個人単位枝番	
	資格取得 年月日	西暦	年 月 日	*以降、数字は 右詰めで記入
氏名	セイ		メイ	
	姓		名	
以前の登録氏名	セイ		メイ	
	姓		名	
住所	郵便番号	-		
	都道府県			
	市区町村			
	丁目番地等			
生年月日	西暦	年 月 日		
性別	☐ 男性 ☐ 女性			
出生地	都道府県			
	市区町村			

■ 基本情報

家族歴	☐ 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 *11 を選択の場合、以下に記入	
	続柄	
発症時期	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	
手帳取得状況		
身体障害者手帳	☐ 1. なし ☐ 2. あり（等級 ☐ 1 級 ☐ 2 級 ☐ 3 級 ☐ 4 級 ☐ 5 級 ☐ 6 級）	
療育手帳	☐ 1. なし ☐ 2. あり	
精神障害者 保健福祉手帳 （障害者手帳）	☐ 1. なし ☐ 2. あり（等級 ☐ 1 級 ☐ 2 級 ☐ 3 級）	
人工呼吸器等装着者認定基準に該当		
☐ 1. する ☐ 2. しない ☐ 3. 不明		

■ 診断基準に関する事項

<診断のカテゴリー>

☐ 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
☐ 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
☐ 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
☐ 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
☐ 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
☐ Probable 3 : Aの2+5を満たし、Bの疾患を全て除外できるもの
☐ Possible 1 : Aの1+3を満たし、Bの疾患を全て除外できるもの
☐ Possible 2 : Aの2+3を満たし、Bの疾患を全て除外できるもの
☐ Possible 3 : Aの1+4aを満たし、Bの疾患を全て除外できるもの
☐ Possible 4 : Aの2+4aを満たし、Bの疾患を全て除外できるもの
☐ いずれにも該当しない

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	☐ 1. 該当 ☐ 2. 非該当 ☐ 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、単発性腎腫瘍（hypovascular）、腎盂壁肥厚病変）を認める	☐ 1. 該当 ☐ 2. 非該当 ☐ 3. 不明
3. 血液学的に高IgG4血症（135mg/dL以上）を認める	☐ 1. 該当 ☐ 2. 非該当 ☐ 3. 不明
4. 病理組織診断	☐ 1. 施行（生検・手術） ☐ 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。	☐ 1. 該当 ☐ 2. 非該当 ☐ 3. 不明
b. 浸潤細胞を取り囲む特徴的な線維化を認める	☐ 1. 該当 ☐ 2. 非該当 ☐ 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。	☐ 1. 該当 ☐ 2. 非該当 ☐ 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。	☐ 1. 全て除外可 ☐ 2. 除外不可 ☐ 3. 不明
臨床的な鑑別疾病	
☐ 多発血管炎性肉芽腫症 ☐ 好酸球性多発血管炎性肉芽腫症 ☐ 形質細胞腫	
画像診断上の鑑別疾病	
☐ 悪性リンパ腫 ☐ 腎癌（尿路上皮癌など） ☐ 腎梗塞 ☐ 腎盂腎炎	
☐ 多発血管炎性肉芽腫症 ☐ サルコイドーシス ☐ 癌の転移	

■ 重症度分類に関する事項

☐ 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）
☐ 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）
☐ いずれにも該当しない
臓器障害の程度
☐ 腎臓：CKD 重症度分類ヒートマップが赤の部分の場合
☐ 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
☐ 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
☐ 呼吸器：PaO ₂ が 60Torr 以下の低酸素血症が持続する
☐ 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ティング
☐ 下垂体：ホルモンの補充療法が必要



Child-Pugh 分類

脳症	☐ ない(1)	☐ 軽症(2)	☐ ときどき昏睡(3)
腹水	☐ ない(1)	☐ 少量(2)	☐ 中等量(3)
血清ビリルビン値 (mg/dL)	☐ 2.0 未満(1)	☐ 2.0～3.0(2)	☐ 3.0 超(3)
血清アルブミン値 (g/dL)	☐ 3.5 超(1)	☐ 2.8～3.5(2)	☐ 2.8 未満(3)
プロトロンビン活性値 (%)	☐ 70 超(1)	☐ 40～70(2)	☐ 40 未満(3)
合計	点		
分類	☐ A (5 点～6 点)	☐ B (7 点～9 点)	☐ 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	☐ 緑 ☐ 黄 ☐ オレンジ ☐ 赤
①GFR 区分 (mL/分/1.73 m ²)	☐ 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)

■ 症状の概要、経過、特記すべき事項など *500 文字以内



■ その他の事項

ア. 臨床症状

悪性腫瘍の合併	☐ 1. あり ☐ 2. なし ☐ 3. 不明			
	疾患名			
自己免疫疾患、 炎症性疾患の合併	☐ 1. あり ☐ 2. なし ☐ 3. 不明			
	疾患名			
アレルギー歴	☐ 1. あり ☐ 2. なし ☐ 3. 不明			
	☐ 気管支喘息		☐ アレルギー性鼻炎	
	☐ アトピー性皮膚炎		☐ その他	
病変臓器の臓器名と数	☐ 1. 該当 ☐ 2. 非該当 ☐ 3. 不明			
	☐ 脾臓	☐ 腎臓	☐ 涙腺	☐ 唾液腺
	☐ 肺	☐ 眼・眼窩	☐ リンパ節	☐ 後腹膜
	☐ 血管	☐ 下垂体	☐ 甲状腺	☐ 胆管
	☐ その他			
	*その他を選択の場合、以下に記入			
該当数				

■ 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. 気管切開孔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	☐ 自立	☐ 部分介助 ☐ 全介助
	車椅子とベッド間の移動	☐ 自立 ☐ 軽度介助 ☐ 部分介助 ☐ 全介助	
	整容	☐ 自立	☐ 部分介助/不可能
	トイレ動作	☐ 自立	☐ 部分介助 ☐ 全介助
	入浴	☐ 自立	☐ 部分介助/不可能
	歩行	☐ 自立 ☐ 軽度介助 ☐ 部分介助 ☐ 全介助	
	階段昇降	☐ 自立	☐ 部分介助 ☐ 不能
	着替え	☐ 自立	☐ 部分介助 ☐ 全介助
	排便コントロール	☐ 自立	☐ 部分介助 ☐ 全介助
	排尿コントロール	☐ 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											*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					年			月			日
診断年月日	西暦					年			月			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。

■ 行政記載欄

担当自治体												
受理日	西暦				年			月			日	
公費負担者番号												
認定結果	☐ 認定 ☐ 不認定											
研究同意の有無	☐ 有 ☐ 無											
受給者番号												
有効期限	西暦					年			月			日
階層区分	☐ 生活保護 ☐ 低所得Ⅰ ☐ 低所得Ⅱ ☐ 一般所得Ⅰ ☐ 一般所得Ⅱ ☐ 上位所得 ☐ その他											
軽症者登録	☐ 有 ☐ 無											
保険情報	保険者番号					被保険者記号						
	被保険者番号					被保険者 個人単位枝番						
	資格取得 年月日	西暦					年			月		