

109 非典型溶血性尿毒症症候群

■ 行政記載欄

受給者番号		判定結果	☐ 認定 ☐ 不認定
-------	---	------	--

■ 基本情報

姓 (かな)				名 (かな)			
姓 (漢字)				名 (漢字)			
郵便番号							
住所							
生年月日	西暦		年		月		日 *以降、数字は右詰めで記入
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 (かな)				名 (かな)		
	姓 (漢字)				名 (漢字)		
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

診断

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

A. 主要所見

理学所見			
身長	cm	体重	kg

現在の症状			
該当するものを選択	☐ 1. 貧血（微小血管症性溶血性貧血） ☐ 2. 腎機能低下（急性腎障害） ☐ 3. 血小板減少 ☐ 4. 血尿 ☐ 5. 蛋白尿 ☐ 6. 高血圧 ☐ 7. 浮腫 ☐ 8. 下痢 ☐ 9. 血便 ☐ 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	☐ 1. 寛解 ☐ 2. いいえ	
	先行感染の有無	☐ 1. あり ☐ 2. なし	
合併症	☐ 1. あり ☐ 2. なし ☐ 3. 不明		
	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	☐ 1. 肉眼的血尿 ☐ 2. 顕微鏡的血尿 ☐ 3. なし		
	赤血球	個/視野	
蛋白尿	☐ 1. あり ☐ 2. なし	尿蛋白	mg/dL
尿蛋白	g/gCr		
尿中β2ミクログロブリンの上昇	☐ 1. あり ☐ 2. なし ☐ 3. 不明		
血液検査			
ヘモグロビン	g/dL	血小板	×10 ⁴ /μL
AST	IU/L	LDH	IU/L
総蛋白	g/dL	アルブミン	g/dL
尿素窒素	mg/dL	総コレステロール	mg/dL
C3	mg/dL	ハプトグロビン	mg/dL

抗 LPS-IgM 抗体	☐ 1. 陽性 ☐ 2. 陰性 ☐ 3. 未実施	
志賀毒素	☐ 1. 陽性 ☐ 2. 陰性 ☐ 3. 未実施	
ADAMTS13 活性値	. %	
末梢血スミアでの 破砕赤血球所見	☐ 1. あり ☐ 2. なし	
eGFR	mL/分/1.73m ²	
eGFR (<35mL/分/1.73m ² の低下)	☐ 1. あり ☐ 2. なし	
抗 ADAMTS13 抗体 (インヒビター)	BU/mL	
画像診断		
腎・尿路 超音波検査	☐ 1. 実施 ☐ 2. 未実施	
	所見	
腎・尿路 画像検査 (超音波以外)	☐ 1. 実施 ☐ 2. 未実施	
	所見	
病理組織検査		
腎生検	☐ 1. 実施 ☐ 2. 未実施	
	所見	
その他の検査		
便培養	☐ 1. 実施 ☐ 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
☐ 病期 1	☐ 基礎値の 1.5～1.9 倍	☐ 6 から 12 時間で<0.5mL/kg/時
☐ 病期 2	☐ 基礎値の 2.0～2.9 倍	☐ 12 時間以上で<0.5mL/kg/時
☐ 病期 3	☐ 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	☐ 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	☐ 1. 実施 ☐ 2. 非実施	
☐ 1. CFH ☐ 2. CFI ☐ 3. CD46 (MCP) ☐ 4. C3		
☐ 5. CFB ☐ 6. トロンボモジュリン (THBD) ☐ 7. DGKE ☐ 8. 不明		
☐ 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。	☐ 1. 全て除外可 ☐ 2. 除外不可 ☐ 3. 不明
--	---

☐ A. TMA 類似疾患

☐ 1. 自己免疫性溶血性貧血	☐ 2. 急性腎障害を来す他の疾患
☐ 3. 播腫性血管内凝固症候群(DIC)	☐ 4. 悪性貧血
☐ 5. ヘパリン起因性血小板減少症(HIT)	

☐ B. STEC(志賀毒素を産生する病原性大腸菌) -HUS

☐ C. TTP(血栓性血小板減少性紫斑病)

☐ D. 二次性 TMA

☐ 1. コバラミン代謝異常症	
☐ 2. 自己免疫疾患・膠原病	
☐ ア. 全身性エリテマトーデス(SLE)	☐ イ. 強皮症クリーゼ
☐ ウ. 抗リン脂質抗体症候群	☐ エ. 多発性筋炎／皮膚筋炎
☐ オ. 血管炎	
☐ 3. 加速型－悪性高血圧	
☐ 4. 悪性腫瘍	
☐ 5. 感染症	
☐ ア. 侵襲性肺炎球菌感染症	☐ イ. HIV
☐ ウ. インフルエンザウイルス	☐ エ. C型肝炎ウイルス
☐ オ. サイトメガロウイルス感染症	☐ カ. 百日咳
☐ キ. 水痘	☐ ク. 重症溶連菌感染症
☐ 6. 妊娠関連のHELLP 症候群、子癇	
☐ 7. 薬剤性 TMA	
☐ ア. 抗悪性腫瘍薬	☐ イ. 抗血小板剤
☐ ウ. 免疫抑制剤	☐ エ. その他
☐ 8. 急性膵炎	
☐ 9. 造血幹細胞・臓器移植後 TMA	

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	☐ 1. あり ☐ 2. なし	
	薬剤名	
aHUS または TMA の既往	☐ 1. あり ☐ 2. なし ☐ 3. その他	
HUS の既往	☐ 1. あり ☐ 2. なし ☐ 3. 不明	
原因不明の貧血の既往	☐ 1. あり ☐ 2. なし ☐ 3. 不明	
腎移植後 HUS の再発	☐ 1. あり ☐ 2. なし ☐ 3. 不明	
HUS の家族歴 (食中毒事例は除外)	☐ 1. あり ☐ 2. なし ☐ 3. 不明	

■ 治療その他

薬物療法	☐ 1. 未実施 ☐ 2. 実施		
	☐ 1. ステロイド薬 ☐ 2. 免疫抑制剤 ☐ 3. 生物学的製剤		
	☐ 4. 抗凝固薬 ☐ 5. 抗血小板薬 ☐ 6. アルブミン製剤		
	☐ 7. 降圧薬 ☐ 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	☐ 1. 未実施 ☐ 2. 実施中 ☐ 3. 実施後離脱	
	実施期間と回数	
透析	☐ 1. 未実施 ☐ 2. 腹膜透析実施中 ☐ 3. 血液透析実施中 ☐ 4. 透析療法離脱後	
	実施期間	
腎移植	☐ 1. 未実施 ☐ 2. 実施	

■ 重症度分類に関する事項

重症度	☐ 重症：1 あるいは 2 を満たし 3～12 のいずれかを満たす ☐ 中等症：1 と 2 を満たす ☐ 軽症：1 と 2 を満たさない
-----	---

☐ 1. 溶血性貧血（ヘモグロビン 10.0 g/dL 未満）
☐ 2. 血小板減少（Plt 15 万/ μ L 未満）
☐ 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）
☐ 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）
☐ 5. 精神神経症状
☐ 6. 心臓障害（虚血性心疾患、心不全等）
☐ 7. 呼吸障害
☐ 8. 虚血性腸炎
☐ 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）
☐ 10. 血漿治療抵抗性
☐ 11. 再発例
☐ 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	☐ 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)

■ 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												
医師の氏名	印 ※自筆または押印のこと											
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 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。