283　後天性赤芽球癆

**■　基本情報**

|  |  |  |  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- |
| **氏名** | | | | | | | |
| 姓(漢字) 　　 　　　 名(漢字)  姓(かな) 　　　　　 名(かな) | | | | | | | |
| **住所** | | | | | | | |
| 郵便番号 住所 | | | | | | | |
| **生年月日等** | | | | | | | |
| 生年月日 | | | 西暦 年 月 日 | | 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(漢字) 名(漢字)  姓(かな) 名(かな) | | | | |
| **家族歴** | | | | | | | |
| 近親者の発症者の有無 | | 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 続柄 | | | | | |
| 両親の近親結婚 | | 1.あり 2.なし 3.不明 詳細： | | | | | |
| **発病時の状況** | | | | | | | |
| 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**

**症状の概要、経過、特記すべき事項など**

|  |
| --- |
|  |

**１）臨床所見**

|  |  |
| --- | --- |
| 貧血とその症状を認める | 1.該当　2.非該当　3.不明 |
| 易感染性を認めない | 1.該当　2.非該当　3.不明 |
| 出血傾向を認めない | 1.該当　2.非該当　3.不明 |

**２）検査所見**

|  |  |
| --- | --- |
| (1) 血中ヘモグロビン濃度が10.0g/dL未満の貧血　　［数値：　　　　　　　］ | 1.該当　2.非該当　3.不明 |
| (2) 網赤血球が１％未満　　［数値：　　　　　　　］ | 1.該当　2.非該当　3.不明 |
| (3) 骨髄赤芽球が５％未満　［数値：　　　　　　　］ | 1.該当　2.非該当　3.不明 |
| (4) 白血球数は正常である　［数値：　　　　　　　］ | 1.該当　2.非該当　3.不明 |
| (5) 血小板数は正常である　［数値：　　　　　　　］ | 1.該当　2.非該当　3.不明 |
| (6) 顆粒球系細胞・巨核球系細胞に形態異常を認めない | 1.該当　2.非該当　3.不明 |
| (7) 骨髄染色体分析に異常を認めない | 1.該当　2.非該当　3.不明  異常核型： |

**＜除外項目＞**

|  |  |
| --- | --- |
| 以下の項目を鑑別し、全て除外できる。除外できた疾患には☑を記入する。 | 1.全て除外可　2.除外不可 3.不明 |
| □先天性赤芽球癆（Diamond-Blackfan貧血）　 　□続発性赤芽球癆  □薬剤性赤芽球癆（□エリスロポエチン製剤 　□フェニトイン 　□アザチオプリン 　□イソニアジド）  □ウイルス感染症（□ヒトパルボウイルスB19 　□HIV）　　□胸腺腫　　□骨髄異形成症候群・造血器腫瘍  □リンパ系腫瘍（□慢性リンパ性白血病 　□悪性リンパ腫）　　□他の悪性腫瘍　　□膠原病・リウマチ性疾患　　□妊娠 | |

**＜診断＞**

|  |  |
| --- | --- |
| １）臨床所見および、２）検査所見の(1)～(5)を全て満たし、先天性赤芽球癆および続発性赤芽球癆を除外できる | 1.該当　2.非該当　3.不明 |

**■　重症度分類に関する事項（該当する項目に☑を記入する）**

|  |
| --- |
| □stage 1 軽　症　　　薬物療法を行わないでヘモグロビン濃度　10 g/dl 以上  □stage 2 中等症　　　薬物療法を行わないでヘモグロビン濃度　7～10 g/dl  □stage 3 やや重症　　薬物療法を行っていてヘモグロビン濃度　7 g/dl 以上  □stage 4 重　症　　　薬物療法を行っていてヘモグロビン濃度　7 g/dl 未満  □stage 5 最重症　　　薬物療法を行ってヘモグロビン濃度　7 g/dl 未満かつ鉄過剰による臓器障害あり |

**■　治療・その他**

|  |  |
| --- | --- |
| 免疫抑制療法 | 1. 実施（薬剤名：　　　　　　　　　）　　2. 未実施 |
| 免疫抑制療法の効果 | 1. 改善 2. 不変 3. 悪化 4. 不明 |
| 赤血球輸血 | 1. 実施（頻度：　　回／月）　　　　　 　2. 未実施 |
| 鉄キレート療法 | 1. 実施（薬剤名：　　　　　　　　　）　　2. 未実施 |

**■　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.気管切開口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  整容  入浴  階段昇降  排便コントロール | □自立 □部分介助 □全介助  □自立 □部分介助/不可能  □自立 □部分介助/不可能  □自立 □部分介助 □不能  □自立 □部分介助 □全介助 | 車椅子とベッド間の移動  トイレ動作  歩行  着替え 排尿コントロール | | □自立 □軽度介助 □部分介助 □全介助 □自立 □部分介助 □全介助  □自立 □軽度介助 □部分介助 □全介助  □自立 □部分介助 □全介助  □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　　記載年月日：平成 年 月 日　　　　　　　※自筆または押印のこと |

・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ヵ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27年５月13日健発0513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。