

288-1 自己免疫性後天性凝固因子欠乏症
 (自己免疫性後天性凝固第 XIII/13 因子欠乏症)
 (旧称：自己免疫性出血病 XIII)

■ 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"/>	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

■ 診断基準に関する事項

A. 症状

1. 過去1年以内に発症した出血症状がある	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし <input type="checkbox"/> 3. 不明
2. 先天性／遺伝性凝固F13欠乏症の家族歴がない	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし <input type="checkbox"/> 3. 不明
3. 出血症状の既往歴がない。特に過去の止血負荷（外傷、手術、抜歯、分娩など）に伴った出血もない	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし <input type="checkbox"/> 3. 不明
4. 抗凝固薬や抗血小板薬などの過剰投与がない	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし <input type="checkbox"/> 3. 不明
5. 特異的検査（Bの2）でF13に関するパラメーターの異常がある（通常活性、抗原量が50%以下）	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし <input type="checkbox"/> 3. 不明

B. 検査所見

1. 一般的凝固検査		
出血時間	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> 分	<input type="checkbox"/> 正常 <input type="checkbox"/> 延長
PT	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> . <input type="text"/> 秒	<input type="checkbox"/> 正常 <input type="checkbox"/> 延長
APTT	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> . <input type="text"/> 秒	<input type="checkbox"/> 正常 <input type="checkbox"/> 延長
血小板数	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> . <input type="text"/> ×10 ⁴ /μL	<input type="checkbox"/> 正常 <input type="checkbox"/> 減少

2. 特異的検査		
F13 活性	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> . <input type="text"/> %	<input type="checkbox"/> 正常 <input type="checkbox"/> 低下
F13 抗原量	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> . <input type="text"/> %	<input type="checkbox"/> 正常 <input type="checkbox"/> 減少
F13 比活性 (活性/抗原量)	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> . <input type="text"/>	<input type="checkbox"/> 正常 <input type="checkbox"/> 低下
F13-A サブユニット抗原量	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> . <input type="text"/> %	<input type="checkbox"/> 正常 <input type="checkbox"/> 減少
F13-B サブユニット抗原量	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> . <input type="text"/> %	<input type="checkbox"/> 正常 <input type="checkbox"/> 減少
F13-A ₂ B ₂ 抗原量	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> . <input type="text"/> %	<input type="checkbox"/> 正常 <input type="checkbox"/> 減少
3. 確定診断用検査		
F13 インヒビター力価測定	力価 <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> ベセスダ単位/mL	
	<input type="checkbox"/> 1. 陽性 <input type="checkbox"/> 2. 陰性 <input type="checkbox"/> 3. 不明	
抗F13 自己抗体	測定方法	
	<input type="checkbox"/> 1. 陽性 <input type="checkbox"/> 2. 陰性 <input type="checkbox"/> 3. 不明	
4. その他の検査		
血小板内F13-A 抗原量	<input type="checkbox"/> 1. 正常 <input type="checkbox"/> 2. 低下 <input type="checkbox"/> 3. 欠如	
血小板内F13 活性	<input type="checkbox"/> 1. 正常 <input type="checkbox"/> 2. 低下 <input type="checkbox"/> 3. 欠如	
F13 投与試験	回収率 <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> . <input type="text"/> %	
	半減期 <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> . <input type="text"/> 時間	

C. 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"/> 遺伝性 (先天性) F13 欠乏症 (における同種抗体) <input type="checkbox"/> 播種性血管内凝固症候群 (DIC)	
<input type="checkbox"/> 手術 <input type="checkbox"/> 外傷 <input type="checkbox"/> 白血病などの血液悪性腫瘍	
<input type="checkbox"/> 重症肝疾患 <input type="checkbox"/> 肝硬変 <input type="checkbox"/> ヘノッホ・シェンライン紫斑病	
<input type="checkbox"/> 慢性炎症性腸疾患 (潰瘍性大腸炎、クローン病など)	
<input type="checkbox"/> 自己免疫性後天性 F8 欠乏症 (後天性血友病 A)	
<input type="checkbox"/> 後天性フォンウィルブランド症候群 (特に自己免疫性後天性フォンウィルブランド病 : AVWD)	
<input type="checkbox"/> 自己免疫性後天性 F5 欠乏症	

D. 遺伝学的検査

遺伝子検査の実施	<input type="checkbox"/> 1. 実施	<input type="checkbox"/> 2. 未実施	
<input type="checkbox"/> F13-A サブユニット遺伝子	<input type="checkbox"/> 1. 変異	<input type="checkbox"/> 2. 多型性	<input type="checkbox"/> 3. 変異なし
<input type="checkbox"/> F13-B サブユニット遺伝子	<input type="checkbox"/> 1. 変異	<input type="checkbox"/> 2. 多型性	<input type="checkbox"/> 3. 変異なし
<input type="checkbox"/> 免疫関連遺伝子	<input type="checkbox"/> 1. 変異	<input type="checkbox"/> 2. 多型性	<input type="checkbox"/> 3. 変異なし

<診断のカテゴリー>

Definite : Aの全て+Bの3より抗F13自己抗体陽性を満たし、Cを除外したもの

Probable : Aの全て+Bの3よりF13インヒビター陽性を満たし、Cを除外したもの

Possible : Aの全てを満たすもの

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

■ 治療その他

止血療法	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし <input type="checkbox"/> 3. 不明		
	<input type="checkbox"/> F13 補充療法	<input type="checkbox"/> 抗線溶療法	<input type="checkbox"/> その他の療法
	*その他の療法を選択の場合、以下に記入		
抗体根絶/ 除去療法	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし <input type="checkbox"/> 3. 不明		
	使用した 免疫抑制薬名		
	その他の薬名		

抗体減少療法	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし <input type="checkbox"/> 3. 不明		
	<input type="checkbox"/> 血漿交換 <input type="checkbox"/> 免疫吸着療法 <input type="checkbox"/> その他の療法 <small>*その他の療法を選択の場合、以下に記入</small>		
基礎疾患の治療	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし <input type="checkbox"/> 3. 不明		
	疾患名		
	治療法		

■ 重症度分類に関する事項

過去1年間に1回以上起こしたことがある項目に☑を記入する

1. 重症出血
<input type="checkbox"/> 致命的な出血 <input type="checkbox"/> 重要部位、重要臓器の出血（例えば、頭蓋内、脊髄内、眼球内、気管、胸腔内、腹腔内、後腹膜、関節内、心嚢内、コンパートメント症候群を伴う筋肉内出血等） <input type="checkbox"/> ヘモグロビン値 8g/dL 以下の貧血あるいは 2g/dL 以上の急激なヘモグロビン値低下をもたらす出血 <input type="checkbox"/> 24 時間以内に 2 単位以上の全血あるいは赤血球輸血を必要とする出血 <input type="checkbox"/> いずれにも該当しない
2. 軽症出血
<input type="checkbox"/> 上記以外の全ての出血

■ 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。