

288-3 自己免疫性後天性凝固因子欠乏症

(自己免疫性後天性フォンウィルブランド (von Willebrand) 因子欠乏症

(自己免疫性後天性フォンウィルブランド病))

■ 行政記載欄

受給者番号	<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"/>							
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. 該当 <input type="checkbox"/> 2. 非該当 <input type="checkbox"/> 3. 不明
2. フォンウィルブランド病の家族歴が無い	<input type="checkbox"/> 1. 該当 <input type="checkbox"/> 2. 非該当 <input type="checkbox"/> 3. 不明
3. 出血症状の既往がない。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. 該当 <input type="checkbox"/> 2. 非該当 <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. 該当 <input type="checkbox"/> 2. 非該当 <input type="checkbox"/> 3. 不明
5. 特異的検査（B-2）でフォンウィルブランド因子（VWF）関連パラメーターの異常がある（通常 VWF:RCo（VWF Ristocetin cofactor 活性）、VWF 抗原量が基準値の50%以下）	<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文字として記入する

1. 一般的血液凝固検査		
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
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		
F8 活性 (FVIII:8:C)	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> . <input type="text"/> %	<input type="checkbox"/> 正常 <input type="checkbox"/> 低下
VWF:RCo (活性)	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> . <input type="text"/> %	<input type="checkbox"/> 正常 <input type="checkbox"/> 低下
VWF:Ag (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
VWF 比活性 (VWF:RCo/VWF:Ag)	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> . <input type="text"/>	<input type="checkbox"/> 正常 <input type="checkbox"/> 低下
3. 確定診断用検査		
VWF 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 VWF 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		
RIPA (Ristocetin-induced platelet agglutination)	<input type="checkbox"/> 1. 正常 <input type="checkbox"/> 2. 低下 <input type="checkbox"/> 3. 欠如	
高分子 VWF マルチマー	<input type="checkbox"/> 1. 正常 <input type="checkbox"/> 2. 減少 <input type="checkbox"/> 3. 欠如	
VMF 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"/> フォンウィルブランド病 (遺伝性 VWF 欠乏症)	
<input type="checkbox"/> 全ての二次性フォンウィルブランド症候群 (心血管疾患、本態性血小板増多症、甲状腺機能低下症、リンパまたは骨髄増殖性疾患などの明確な原因疾患がある非自己免疫性後天性フォンウィルブランド症候群)	
<input type="checkbox"/> 自己免疫性後天性 F13 欠乏症 <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"/> 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"/> VWF 遺伝子の変異がない (家族性/遺伝性フォンウィルブランド病の除外のため)	

<診断のカテゴリー>

Definite : Aの全て+Bの3より抗VWF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VWF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"/> VWF 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"/> 抗体吸着療法 <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	

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"/>											
医療機関所在地												
電話番号	<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。
- ・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。