

## 062 発作性夜間ヘモグロビン尿症

## ■ 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"/> <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"/> <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

診断

診断年月日	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
分類	<input type="checkbox"/> 1. 古典的 PNH <input type="checkbox"/> 2. 骨髄不全型 PNH <input type="checkbox"/> 3. 混合型 PNH <input type="checkbox"/> 4. その他

A. 症状（新規：診断時又はエクリズマブ治療前、更新：直近6か月）

1. 貧血症状	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし
	ありの場合 <input type="checkbox"/> 1. 息切れ <input type="checkbox"/> 2. 動悸 <input type="checkbox"/> 3. 易疲労感 <input type="checkbox"/> 4. ふらつき <input type="checkbox"/> 5. 頭痛 <input type="checkbox"/> 6. その他
2. 黄疸症状	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし
3. 溶血症状	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし
	ありの場合 <input type="checkbox"/> 1. 肉眼的ヘモグロビン尿 <input type="checkbox"/> 2. 嚥下困難 <input type="checkbox"/> 3. 腹痛 <input type="checkbox"/> 4. 男性機能不全 <input type="checkbox"/> 5. その他

4. 出血症状	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし	
	ありの場合	<input type="checkbox"/> 1. 皮下出血 <input type="checkbox"/> 2. 鼻出血 <input type="checkbox"/> 3. 消化管出血 <input type="checkbox"/> 4. 眼底出血 <input type="checkbox"/> 5. 性器出血 <input type="checkbox"/> 6. 頭蓋内出血 <input type="checkbox"/> 7. その他
5. 血栓症状	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし	
	ありの場合：部位	
	診断法	
6. 易感染性	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし	
	ありの場合	<input type="checkbox"/> 1. 発熱 <input type="checkbox"/> 2. 気道症状 <input type="checkbox"/> 3. 咳嗽 <input type="checkbox"/> 4. その他

**B. 検査所見（新規：診断時又はエクリズマブ治療前、更新：直近6か月）** \*小数点も1文字として記入する

末梢血検査			
検査年月日	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		
白血球	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> / $\mu$ L		
赤血球	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> $\times 10^4/\mu$ L	ヘモグロビン	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> g/dL
MCV	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> fL	血小板	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> $\times 10^4/\mu$ L
好中球	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> / $\mu$ L	網赤血球	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> $\times 10^4/\mu$ L
LDH	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> IU/L	間接ビリルビン	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> mg/dL
好中球アルカリホスファターゼスコア	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> . <input type="text"/>		
赤血球アセチルコリンエステラーゼ	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> U		
ハプトグロビン	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> mg/dL	Dダイマー	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> $\mu$ g/mL
血清クレアチニン	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> mg/dL	直接クーモス試験	<input type="checkbox"/> 1. 陽性 <input type="checkbox"/> 2. 陰性
尿検査			
尿潜血	<input type="checkbox"/> 1. 陽性 <input type="checkbox"/> 2. 陰性	尿沈渣ヘモジデリン	<input type="checkbox"/> 1. 陽性 <input type="checkbox"/> 2. 陰性

PNH 関連検査			
Ham 試験または砂糖水試験	<input type="checkbox"/> 1. 陽性 <input type="checkbox"/> 2. 陰性 <input type="checkbox"/> 3. 未実施		
GPI アンカー膜蛋白欠損細胞 (PNH タイプ血球) (フローサイトメトリ法)	赤血球	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> %	
	顆粒球	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> %	
	その他の血球	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> %	
	その他の血球名		
	判定：陰性細胞の増加	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし	
骨髓検査			
検査実施	<input type="checkbox"/> 1. 実施 <input type="checkbox"/> 2. 未実施		
	検査日	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	
骨髓生検所見	<input type="checkbox"/> 1. 過形成 <input type="checkbox"/> 2. 正形成 <input type="checkbox"/> 3. 低形成		
	病理医所見		
骨髓穿刺所見	<input type="checkbox"/> 1. 胸骨 <input type="checkbox"/> 2. 腸骨	有核細胞数	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> ×10 <sup>4</sup> /μL
巨核球数	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> 個/μL	赤芽球系	<input type="text"/> <input type="text"/> . <input type="text"/> %
顆粒球系	<input type="text"/> <input type="text"/> . <input type="text"/> %	単球系	<input type="text"/> <input type="text"/> . <input type="text"/> %
リンパ球系	<input type="text"/> <input type="text"/> . <input type="text"/> %	芽球系	<input type="text"/> <input type="text"/> . <input type="text"/> %
造血細胞の 形態異常	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし <input type="checkbox"/> 3. 評価不能		
	ありの場合認めるのは	<input type="checkbox"/> 1. 赤芽球系 <input type="checkbox"/> 2. 顆粒球系 <input type="checkbox"/> 3. 巨核球系	
	赤芽球系		
	顆粒球系		
	巨核球系		

C. 遺伝学的検査（新規：診断時又はエクリズマブ治療前、更新：直近6か月）

骨髄染色体分析の実施	<input type="checkbox"/> 1. 実施	<input type="checkbox"/> 2. 未実施
	<input type="checkbox"/> 1. 正常	<input type="checkbox"/> 2. 異常
	<input type="checkbox"/> 3. 解析不能	
異常細胞の割合	<input type="text"/> <input type="text"/> /20	または <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> / <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/>
異常所見		

D. 鑑別診断（新規）

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"/> 1. 白血病	<input type="checkbox"/> 2. 骨髄異形成症候群	<input type="checkbox"/> 3. 巨赤芽球性貧血	
<input type="checkbox"/> 4. 骨髄線維症	<input type="checkbox"/> 5. 癌の骨髄転移	<input type="checkbox"/> 6. 全身性エリテマトーデス	
<input type="checkbox"/> 7. 脾機能亢進症	<input type="checkbox"/> 8. 悪性リンパ腫	<input type="checkbox"/> 9. 血球貪食症候群	
<input type="checkbox"/> 10. 多発性骨髄腫	<input type="checkbox"/> 11. PNH タイプ血球陽性骨髄不全症		

<診断のカテゴリー>（新規）

確定：A. 症状の1～3を認めることが多く、 以下の検査所見の1～6をしばしば認め、7と8を満たす	<input type="checkbox"/> 1. 該当	<input type="checkbox"/> 2. 非該当
<input type="checkbox"/> 1. 貧血および白血球、血小板の減少		
<input type="checkbox"/> 2. 血清間接ビリルビン値上昇、LDH 値上昇、ハプトグロビン値低下		
<input type="checkbox"/> 3. 尿上清のヘモグロビン陽性、尿沈渣のヘモジデリン陽性		
<input type="checkbox"/> 4. 好中球アルカリホスファターゼスコア低下、赤血球アセチルコリンエステラーゼ低下		
<input type="checkbox"/> 5. 骨髄赤芽球増加（骨髄は過形成が多いが低形成もある）		
<input type="checkbox"/> 6. Ham（酸性化血清溶血）試験陽性または砂糖水試験陽性		
<input type="checkbox"/> 7. 直接クームス試験が陰性		
<input type="checkbox"/> 8. グリコシルホスファチジルイノシトール（GPI）アンカー型膜蛋白の欠損血球 （PNH タイプの赤血球）の検出と定量		
臨床的PNH（溶血が見られる）において、古典的PNH、 骨髄不全型PNH、混合型PNHのいずれかに該当する	<input type="checkbox"/> 1. 該当	<input type="checkbox"/> 2. 非該当

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

先行病変	<input type="checkbox"/> 1. 再生不良性貧血 <input type="checkbox"/> 2. 骨髄異形成症候群 <input type="checkbox"/> 3. その他 <input type="checkbox"/> 4. なし				
	ありの場合	診断年月	西暦	年	月
			<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>

■ 治療その他

治療	<input type="checkbox"/> 1. 無治療 <input type="checkbox"/> 2. 治療あり				
副腎皮質 ステロイド	<input type="checkbox"/> 1. 実施 <input type="checkbox"/> 2. 未実施				
	薬剤名				
	治療効果	<input type="checkbox"/> 1. 改善 <input type="checkbox"/> 2. 不変 <input type="checkbox"/> 3. 悪化 <input type="checkbox"/> 4. 不明			
エクリズマブ	<input type="checkbox"/> 1. 実施 <input type="checkbox"/> 2. 未実施				
	治療効果	<input type="checkbox"/> 1. 改善 <input type="checkbox"/> 2. 不変 <input type="checkbox"/> 3. 悪化 <input type="checkbox"/> 4. 不明			
アンドロゲン 療法	<input type="checkbox"/> 1. 実施 <input type="checkbox"/> 2. 未実施				
	薬剤名				
	治療効果	<input type="checkbox"/> 1. 改善 <input type="checkbox"/> 2. 不変 <input type="checkbox"/> 3. 悪化 <input type="checkbox"/> 4. 不明			
免疫抑制療法	<input type="checkbox"/> 1. 実施 <input type="checkbox"/> 2. 未実施				
	薬剤名				
	治療効果	<input type="checkbox"/> 1. 改善 <input type="checkbox"/> 2. 不変 <input type="checkbox"/> 3. 悪化 <input type="checkbox"/> 4. 不明			

抗凝固療法	<input type="checkbox"/> 1. 実施 <input type="checkbox"/> 2. 未実施			
	薬剤名			
	治療効果	<input type="checkbox"/> 1. 改善 <input type="checkbox"/> 2. 不変 <input type="checkbox"/> 3. 悪化 <input type="checkbox"/> 4. 不明		
造血細胞移植療法	<input type="checkbox"/> 1. 実施(下欄に内容を記載) <input type="checkbox"/> 2. 未実施 <input type="checkbox"/> 3. 実施予定			
	施行日	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		
	ドナーの種類など	<input type="checkbox"/> 1. HLA 一致ドナー <input type="checkbox"/> 2. HLA 不一致ドナー		
		HLA 一致ドナーの場合	<input type="checkbox"/> 1. 同胞 <input type="checkbox"/> 2. 同胞を除く血縁 <input type="checkbox"/> 3. 非血縁	
		HLA 不一致ドナーの場合	<input type="checkbox"/> 1. 血縁 <input type="checkbox"/> 2. 非血縁 <input type="checkbox"/> 3. 臍帯血	
		生着	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし	
		生着後の合併症	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし	
			<input type="checkbox"/> 1. GVHD <input type="checkbox"/> 2. 感染症 <input type="checkbox"/> 3. その他	
			感染症	
	治療効果	<input type="checkbox"/> 1. 改善 <input type="checkbox"/> 2. 不変 <input type="checkbox"/> 3. 悪化 <input type="checkbox"/> 4. 不明		
支持治療法	<input type="checkbox"/> 1. あり(下欄に内容を記載) <input type="checkbox"/> 2. なし			
	赤血球輸血	<input type="checkbox"/> 1. 実施 <input type="checkbox"/> 2. 未実施		
		頻度	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> 回/年	
	血小板輸血	<input type="checkbox"/> 1. 実施 <input type="checkbox"/> 2. 未実施		
		実施の場合	<input type="checkbox"/> 1. ランダムドナー <input type="checkbox"/> 2. HLA 適合ドナー	
頻度		<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> 回/年		

サイトカイン類	<input type="checkbox"/> 1. 実施 <input type="checkbox"/> 2. 未実施	
	薬剤名	
	治療効果	<input type="checkbox"/> 1. 改善 <input type="checkbox"/> 2. 不変 <input type="checkbox"/> 3. 悪化 <input type="checkbox"/> 4. 不明
上記以外の治療	<input type="checkbox"/> 1. 実施 <input type="checkbox"/> 2. 未実施	
	治療内容	
	治療効果	<input type="checkbox"/> 1. 改善 <input type="checkbox"/> 2. 不変 <input type="checkbox"/> 3. 悪化 <input type="checkbox"/> 4. 不明

■ 重症度分類に関する事項（新規：診断時又はエクリズマブ治療前、更新：直近6か月）

溶血所見に基づいた重症度分類（平成26年度改訂）	<input type="checkbox"/> 1. 軽症 <input type="checkbox"/> 2. 中等症 <input type="checkbox"/> 3. 重症
エクリズマブ治療	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし

■ 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。