

## 288 自己免疫性後天性凝固因子欠乏症

## ■ 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"/>					
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【必ず記入のこと】**

<input type="checkbox"/> 1. 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)
<input type="checkbox"/> 2. 自己免疫性後天性凝固第 VIII (8) 因子 (FVIII) 欠乏症 (後天性血友病 A)
<input type="checkbox"/> 3. 自己免疫性後天性フォンウィルブランド因子 (VWF) 欠乏症 (自己免疫性後天性 von Willebrand Disease (VWD))
<input type="checkbox"/> 4. 自己免疫性後天性凝固第 V (5) 因子 (FV) 欠乏症 (いわゆる第 5 因子インヒビター)
<input type="checkbox"/> 5. 自己免疫性後天性凝固第 X (10) 因子 (FX) 欠乏症
<input type="checkbox"/> 6. その他

以下は診断で選択した疾病について記載する

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

<診断のカテゴリー>

<input type="checkbox"/> Definite : Aの全て+B 1 およびB2-(2)を満たし、Cを除外したもの
<input type="checkbox"/> Probable : Aの全て+B 1 およびB2-(1)を満たし、Cを除外したもの
<input type="checkbox"/> Possible : Aの全て+B 1 を満たすもの
<input type="checkbox"/> いずれにも該当しない

■ 診断基準に関する事項: 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良い

A. 症状

判定年月	西暦 <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> 年 <input type="text"/> <input type="text"/> 月
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. 先天性/遺伝性凝固 FXIII 欠乏症の家族歴がない	<input type="checkbox"/> 1. 該当 <input type="checkbox"/> 2. 非該当 <input type="checkbox"/> 3. 不明
3. 出血疾患の既往歴がない。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. 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

B. 検査所見 \*小数点も1文字として記入し、以降の数値ボックスについては全て同様に記載する

1. 特異的検査			
検査年月	西暦 <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> 年 <input type="text"/> <input type="text"/> 月		
特異的検査で FXIII に関する以下の3つの項目の内1つ以上の異常がある (通常は活性、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	
(1) FXIII 活性、FXIII 抗原量: 通常、両者とも低下		<input type="checkbox"/> 1. 該当 <input type="checkbox"/> 2. 非該当 <input type="checkbox"/> 3. 不明	
FXIII 活性	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> . <input type="text"/> %	<input type="checkbox"/> 1. 正常 <input type="checkbox"/> 2. 低下	
FXIII 抗原量	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> . <input type="text"/> %	<input type="checkbox"/> 1. 正常 <input type="checkbox"/> 2. 低下	
(2) FXIII 比活性 (活性/抗原量)		<input type="checkbox"/> 1. 正常 <input type="checkbox"/> 2. 低下 <input type="checkbox"/> 3. 不明	
FXIII 比活性 (活性/抗原量)	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> . <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/>		

(3) FXIII サブユニット		<input type="checkbox"/> 1. 正常	<input type="checkbox"/> 2. 低下	<input type="checkbox"/> 3. 不明
FXIII-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"/> 1. 正常	<input type="checkbox"/> 2. 低下	
FXIII-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"/> 1. 正常	<input type="checkbox"/> 2. 低下	
FXIII-A <sub>2</sub> B <sub>2</sub> 抗原量	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> . <input type="text"/> %	<input type="checkbox"/> 1. 正常	<input type="checkbox"/> 2. 低下	
2. 確定診断用検査				
検査年月	西暦 <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> 年 <input type="text"/> <input type="text"/> 月			
(1) FXIII インヒビター		<input type="checkbox"/> 1. 陽性	<input type="checkbox"/> 2. 陰性	<input type="checkbox"/> 3. 不明
交差混合試験	力価	<input type="text"/> <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			
(2) 抗FXIII 自己抗体	<input type="checkbox"/> 1. 陽性 <input type="checkbox"/> 2. 陰性 <input type="checkbox"/> 3. 不明			
	測定方法	<input type="checkbox"/> 1. イムノプロット法 <input type="checkbox"/> 2. ELISA 法 <input type="checkbox"/> 3. イムノクロマト法 <input type="checkbox"/> 4. その他の方法 <small>*4 を選択の場合、以下に記入</small>		

### 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"/> 1. 遺伝性（先天性）FXIII 欠乏症（における同種抗体） <input type="checkbox"/> 2. 播種性血管内凝固症候群（DIC） <input type="checkbox"/> 3. 手術 <input type="checkbox"/> 4. 外傷 <input type="checkbox"/> 5. 白血病などの血液悪性腫瘍 <input type="checkbox"/> 6. 重症肝疾患 <input type="checkbox"/> 7. 肝硬変 <input type="checkbox"/> 8. ヘノッホ・シェンライン紫斑病 <input type="checkbox"/> 9. 慢性炎症性腸疾患（潰瘍性大腸炎、クローン病など） <input type="checkbox"/> 10. 自己免疫性後天性 FVIII 欠乏症（後天性血友病 A） <input type="checkbox"/> 11. 後天性 von Willebrand (VW) 症候群 (AVWS)（特に自己免疫性後天性 von Willebrand factor (VWF) 欠乏症） <input type="checkbox"/> 12. 自己免疫性後天性第 V 因子欠乏症 <input type="checkbox"/> 13. 他の全ての自己免疫性後天性出血病			

2) 自己免疫性後天性凝固第 VIII 因子欠乏症 (後天性血友病 A)

<診断のカテゴリー>

<input type="checkbox"/> Definite : Aの全て+B1 およびB2-(3)を満たし、Cを除外したもの
<input type="checkbox"/> Probable : Aの全て+B1+B2-(1)またはB2-(2)を満たし、Cを除外したもの
<input type="checkbox"/> Possible : Aの全て+B1 を満たすもの
<input type="checkbox"/> いずれにも該当しない

■ 診断基準に関する事項：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良い

A. 症状

判定年月	西暦 <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> 年 <input type="text"/> <input type="text"/> 月
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. 血友病 A (遺伝性 FVIII 欠乏症) の家族歴がない	<input type="checkbox"/> 1. 該当 <input type="checkbox"/> 2. 非該当 <input type="checkbox"/> 3. 不明
3. 出血性疾患の既往歴がない。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. 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

B. 検査所見 \*小数点も1文字として記入し、以降の数値ボックスについては全て同様に記載する

1. 特異的検査		
検査年月	西暦 <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> 年 <input type="text"/> <input type="text"/> 月	
特異的検査で FVIII 関連の以下の3つの項目の内1つ以上の異常がある (通常は FVIII 活性、FVIII 抗原量が基準値の50%以下)	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし <input type="checkbox"/> 3. 不明	
(1) FVIII 活性 (FVIII:C) : 必ず著しく低下	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> . <input type="text"/> %	<input type="checkbox"/> 1. 正常 <input type="checkbox"/> 2. 低下
(2) FVIII 抗原量 (FVIII:Ag) : 通常は著しく低下	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> . <input type="text"/> %	<input type="checkbox"/> 1. 正常 <input type="checkbox"/> 2. 低下
(3) FVIII 比活性 (活性/抗原量) : 通常は著しく低下	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> . <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/>	<input type="checkbox"/> 1. 正常 <input type="checkbox"/> 2. 低下
2. 確定診断用検査		
検査年月	西暦 <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> 年 <input type="text"/> <input type="text"/> 月	
(1) APTT 交差混合試験でインヒビター型である	<input type="checkbox"/> 1. 該当 <input type="checkbox"/> 2. 非該当 <input type="checkbox"/> 3. 不明	
(2) FVIII インヒビター	力価	<input type="text"/> <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	

(3) 抗 FVIII 自己抗体	<input type="checkbox"/> 1. 陽性 <input type="checkbox"/> 2. 陰性 <input type="checkbox"/> 3. 不明	
	測定方法	<input type="checkbox"/> 1. イムノブロット法 <input type="checkbox"/> 2. ELISA 法 <input type="checkbox"/> 3. イムノクロマト法 <input type="checkbox"/> 4. その他の方法 <small>*4 を選択の場合、以下に記入</small>

**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"/> 1. 血友病（遺伝性 FVIII 欠乏症） <input type="checkbox"/> 2. 先天性 FV・FVIII 複合欠乏症 <input type="checkbox"/> 3. 全ての二次性 FVIII 欠乏症（播種性血管内凝固症候群（DIC）など） <input type="checkbox"/> 4. （遺伝性）フォンウィルブランド病（VWD） <input type="checkbox"/> 5. 自己免疫性後天性フォンウィルブランド病 <input type="checkbox"/> 6. 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"/> 7. 自己免疫性後天性 FXIII 欠乏症 <input type="checkbox"/> 8. 自己免疫性後天性 FV 欠乏症 <input type="checkbox"/> 9. 抗リン脂質抗体症候群	

3) 自己免疫性後天性フォンウィルブランド因子(VWF)欠乏症(自己免疫性後天性フォンウィルブランド病(AVWD))  
 <診断のカテゴリー>

<input type="checkbox"/> Definite : Aの全て+B1 およびB2-(2)を満たし、Cを除外したもの
<input type="checkbox"/> Probable : Aの全て+B1 およびB2-(1)を満たし、Cを除外したもの
<input type="checkbox"/> Possible : Aの全て+B1 を満たしたもの
<input type="checkbox"/> いずれにも該当しない

■ 診断基準に関する事項：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良い

A. 症状

判定年月	西暦 <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> 年 <input type="text"/> <input type="text"/> 月
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. VW 病 (VWD : 遺伝性 VWF 欠乏症) の家族歴がない	<input type="checkbox"/> 1. 該当 <input type="checkbox"/> 2. 非該当 <input type="checkbox"/> 3. 不明
3. 出血性疾患の既往歴がない。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. 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

B. 検査所見 \*小数点も1文字として記入し、以降の数値ボックスについては全て同様に記載する

1. 特異的検査	
検査年月	西暦 <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> 年 <input type="text"/> <input type="text"/> 月
特異的検査で VWF 関連の以下の3つの項目の内1つ以上の異常がある (通常は VWF Ristocetin cofactor 活性 (VWF:RCo)、VWF 抗原量 (VWF:Ag) 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
(1) FVIII 活性 (FVIII:C) : 低下あるいは正常	<input type="checkbox"/> 1. 正常 <input type="checkbox"/> 2. 低下 <input type="checkbox"/> 3. 不明
FVIII 活性 (FVIII:C)	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> . <input type="text"/> %
(2) VWF:RCo と VWF:Ag : 通常は両者とも減少	<input type="checkbox"/> 1. 正常 <input type="checkbox"/> 2. 減少 <input type="checkbox"/> 3. 不明
VWF:RCo (活性)	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> . <input type="text"/> % <input type="checkbox"/> 1. 正常 <input type="checkbox"/> 2. 減少
VWF:Ag (抗原量)	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> . <input type="text"/> % <input type="checkbox"/> 1. 正常 <input type="checkbox"/> 2. 減少
(3) VWF 比活性 (VWF:RCo/VWF:Ag) : 通常は中等度から高度に減少	<input type="checkbox"/> 1. 正常 <input type="checkbox"/> 2. 減少 <input type="checkbox"/> 3. 不明
VWF 比活性 (VWF:RCo/VWF:Ag)	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> . <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/>

2. 確定診断用検査	
検査年月	西暦 <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> 年 <input type="text"/> <input type="text"/> 月
(1) VWF インヒビター	<input type="checkbox"/> 1. 陽性 <input type="checkbox"/> 2. 陰性 <input type="checkbox"/> 3. 不明
交差混合試験	力価 <input type="text"/> <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
(2) 抗 VWF 自己抗体	<input type="checkbox"/> 1. 陽性 <input type="checkbox"/> 2. 陰性 <input type="checkbox"/> 3. 不明
	測定方法
	<input type="checkbox"/> 1. イムノプロット法 <input type="checkbox"/> 2. ELISA 法 <input type="checkbox"/> 3. イムノクロマト法 <input type="checkbox"/> 4. その他の方法 <small>*4 を選択の場合、以下に記入</small>

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 <input checked="" type="checkbox"/> 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. フォンウィルブランド病（遺伝性 VWF 欠乏症） <input type="checkbox"/> 2. 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"/> 3. 自己免疫性後天性 FXIII 欠乏症 <input type="checkbox"/> 4. 自己免疫性後天性 FVIII 欠乏症（後天性血友病 A） <input type="checkbox"/> 5. 自己免疫性後天性 FV 欠乏症	



4) 自己免疫性後天性凝固第V因子欠乏症 (いわゆる第V因子インヒビター)

<診断のカテゴリー>

<input type="checkbox"/> Definite : Aの全て+B1 およびB2-(3)を満たし、Cを除外したもの
<input type="checkbox"/> Probable : Aの全て+B1+B2-(1)またはB2-(2)を満たし、Cを除外したもの
<input type="checkbox"/> Possible : Aの全て+B1 を満たすもの
<input type="checkbox"/> いずれにも該当しない

■ 診断基準に関する事項：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良い

A. 症状

判定年月	西暦 <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> 年 <input type="text"/> <input type="text"/> 月
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. パラ血友病 (遺伝性FV欠乏症) の家族歴がない	<input type="checkbox"/> 1. 該当 <input type="checkbox"/> 2. 非該当 <input type="checkbox"/> 3. 不明
3. 出血性疾患の既往歴がない。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. 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

B. 検査所見 \*小数点も1文字として記入し、以降の数値ボックスについては全て同様に記載する

1. 特異的検査		
検査年月	西暦 <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> 年 <input type="text"/> <input type="text"/> 月	
特異的検査でFV関連の以下の3つの項目の内1つ以上の異常がある (通常はFV活性、FV抗原量が基準値の50%以下)	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし <input type="checkbox"/> 3. 不明	
(1) FV活性 (FV:C) : 必ず著しく低下	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> . <input type="text"/> %	<input type="checkbox"/> 1. 正常 <input type="checkbox"/> 2. 低下
(2) FV抗原量 (FV:Ag) : 通常は著しく低下	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> . <input type="text"/> %	<input type="checkbox"/> 1. 正常 <input type="checkbox"/> 2. 低下
(3) FV比活性 (活性/抗原量) : 通常は著しく低下	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> . <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/>	<input type="checkbox"/> 1. 正常 <input type="checkbox"/> 2. 低下
2. 確定診断用検査		
検査年月	西暦 <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> 年 <input type="text"/> <input type="text"/> 月	
(1) PT およびAPTT 交差混合試験でインヒビター型	<input type="checkbox"/> 1. 該当 <input type="checkbox"/> 2. 非該当 <input type="checkbox"/> 3. 不明	
PT 交差混合試験	<input type="checkbox"/> 1. 陽性 <input type="checkbox"/> 2. 陰性 <input type="checkbox"/> 3. 不明	
APTT 交差混合試験	<input type="checkbox"/> 1. 陽性 <input type="checkbox"/> 2. 陰性 <input type="checkbox"/> 3. 不明	

(2) FV インヒビター	力価	<input type="text"/>	<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					
(3) 抗FV 自己抗体	<input type="checkbox"/> 1. 陽性 <input type="checkbox"/> 2. 陰性 <input type="checkbox"/> 3. 不明					
	測定方法	<input type="checkbox"/> 1. イムノブロット法		<input type="checkbox"/> 2. ELISA 法		
		<input type="checkbox"/> 3. イムノクロマト法		<input type="checkbox"/> 4. その他の方法		
*4 を選択の場合、以下に記入						

### 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"/> 1. パラ血友病（遺伝性 FV 欠乏症） <input type="checkbox"/> 2. 先天性 FV・FVIII 複合欠乏症	
<input type="checkbox"/> 3. 全ての二次性 FV 欠乏症 [播種性血管内症凝固候群（DIC）など]	
<input type="checkbox"/> 4. （遺伝性）第 X 因子欠乏症	<input type="checkbox"/> 5. 自己免疫性後天性 FX 欠乏症
<input type="checkbox"/> 6. 全ての二次性 FX 欠乏症	<input type="checkbox"/> 7. （遺伝性）プロトロンビン欠乏症
<input type="checkbox"/> 8. 自己免疫性後天性プロトロンビン欠乏症	<input type="checkbox"/> 9. 全ての二次性プロトロンビン欠乏症
<input type="checkbox"/> 10. 自己免疫性後天性 FXIII 欠乏症	<input type="checkbox"/> 11. 抗リン脂質抗体症候群

5) 自己免疫性後天性凝固第 X 因子欠乏症

<診断のカテゴリー>

<input type="checkbox"/> Definite : Aの全てを満たし、B1 およびB2-(3)を満たし、Cの鑑別すべき疾患を除外したもの
<input type="checkbox"/> Probable 1 : Aの全てを満たし、B1 およびB2-(1)を満たし、Cの鑑別すべき疾患を除外したもの
<input type="checkbox"/> Probable 2 : Aの全てを満たし、B1 およびB2-(2)を満たし、Cの鑑別すべき疾患を除外したもの
<input type="checkbox"/> Possible : Aの全ておよびB1 を満たすもの
<input type="checkbox"/> いずれにも該当しない

■ 診断基準に関する事項：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良い

A. 症状

判定年月	西暦	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	年	<input type="text"/>	<input type="text"/>	月
1. 最近発症した持続性または再発性の出血症状がある	<input type="checkbox"/>	1. 該当	<input type="checkbox"/>	2. 非該当	<input type="checkbox"/>	3. 不明			
2. 遺伝性FX 欠乏症の家族歴がない	<input type="checkbox"/>	1. 該当	<input type="checkbox"/>	2. 非該当	<input type="checkbox"/>	3. 不明			
3. 出血性疾患の既往歴がない。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. 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			

B. 検査所見 \*小数点も1文字として記入し、以降の数値ボックスについては全て同様に記載する

1. 特異的検査												
検査年月	西暦	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	年	<input type="text"/>	<input type="text"/>	月			
特異的検査でFX 関連の以下の3つの項目の内1つ以上の異常がある（通常はFX 活性、FX 抗原量が基準値の50%以下）					<input type="checkbox"/>	1. あり	<input type="checkbox"/>	2. なし	<input type="checkbox"/>	3. 不明		
(1) FX 活性 (FX:C) : 必ず著しく低下		<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	.	<input type="text"/>	%	<input type="checkbox"/>	1. 正常	<input type="checkbox"/>	2. 低下	
(2) FX 抗原量 (FX:Ag) : 通常は著しく低下		<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	.	<input type="text"/>	%	<input type="checkbox"/>	1. 正常	<input type="checkbox"/>	2. 低下	
(3) FX 比活性 (活性/抗原量) : 通常は著しく低下		<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	.	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="checkbox"/>	1. 正常	<input type="checkbox"/>	2. 低下
2. 確定診断用検査												
検査年月	西暦	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	年	<input type="text"/>	<input type="text"/>	月			
(1) PT およびAPTT の1:1 混合試験、交差混合試験でインヒビター型である					<input type="checkbox"/>	1. 該当	<input type="checkbox"/>	2. 非該当	<input type="checkbox"/>	3. 不明		

(2) FX インヒビター	力価	<input type="text"/> <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		
(3) 抗FX 自己抗体	<input type="checkbox"/> 1. 陽性 <input type="checkbox"/> 2. 陰性 <input type="checkbox"/> 3. 不明		
	測定方法	<input type="checkbox"/> 1. イムノプロット法 <input type="checkbox"/> 2. ELISA 法 <input type="checkbox"/> 3. イムノクロマト法 <input type="checkbox"/> 4. その他の方法 *4 を選択の場合、以下に記入	

一般的凝固検査			
検査年月	西暦	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/>	年 <input type="text"/> <input type="text"/> 月
出血時間	<input type="checkbox"/> 1. 正常 <input type="checkbox"/> 2. 延長 <input type="checkbox"/> 3. 不明		
PT	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/>	秒	<input type="checkbox"/> 1. 正常 <input type="checkbox"/> 2. 延長 <input type="checkbox"/> 3. 不明
APTT	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/>	秒	<input type="checkbox"/> 1. 正常 <input type="checkbox"/> 2. 延長 <input type="checkbox"/> 3. 不明
血小板	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/>	×10 <sup>4</sup> /μL	<input type="checkbox"/> 1. 正常 <input type="checkbox"/> 2. 減少 <input type="checkbox"/> 3. 増加

### 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"/> 1. 遺伝性FX 欠乏症 <input type="checkbox"/> 2. 全ての二次性FX 欠乏症（播種性血管内凝固症候群（DIC）、AL-アミロイドーシスなど） <input type="checkbox"/> 3. （遺伝性）第FV 欠乏症 <input type="checkbox"/> 4. 自己免疫性後天性FV 欠乏症 <input type="checkbox"/> 5. 全ての二次性FV 欠乏症 <input type="checkbox"/> 6. （遺伝性）プロトロンビン欠乏症 <input type="checkbox"/> 7. 自己免疫性後天性プロトロンビン欠乏症 <input type="checkbox"/> 8. 全ての二次性プロトロンビン欠乏症 <input type="checkbox"/> 9. 自己免疫性後天性FXIII 欠乏症 <input type="checkbox"/> 10. 抗リン脂質抗体症候群	

■ 重症度分類に関する事項（疾患共通）：直近6か月間で最も悪い状態を記載

1. 重症出血（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）	
<input type="checkbox"/> 1) 致命的な出血 <input type="checkbox"/> 2) 重要部位、重要臓器の出血 （ <input type="checkbox"/> a. 頭蓋内 <input type="checkbox"/> b. 脊髄内 <input type="checkbox"/> c. 眼球内 <input type="checkbox"/> d. 後腹膜 <input type="checkbox"/> e. 気管 <input type="checkbox"/> f. 胸腔内 <input type="checkbox"/> g. 腹腔内 <input type="checkbox"/> h. 関節内 <input type="checkbox"/> i. 心嚢内 <input type="checkbox"/> j. コンパートメント症候群を伴う筋肉内出血等 ） <input type="checkbox"/> 3) 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"/> 4) 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	
2. 軽症出血	
<input type="checkbox"/> 1. 上記以外の全ての出血	

血液検査	
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
ヘモグロビン	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> g/dL

症状の概要、経過、特記すべき事項など \*500文字以内かつ14行以内

■ その他の事項

ア. 参考所見（FXIII 欠乏症、FVIII 欠乏症、VWF 欠乏症、FV 欠乏症）

一般的凝固検査	
検査年月	西暦 <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> 年 <input type="text"/> <input type="text"/> 月
出血時間	<input type="checkbox"/> 1. 正常 <input type="checkbox"/> 2. 延長 <input type="checkbox"/> 3. 不明
PT	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> 秒 <input type="checkbox"/> 1. 正常 <input type="checkbox"/> 2. 延長 <input type="checkbox"/> 3. 不明
APTT	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> 秒 <input type="checkbox"/> 1. 正常 <input type="checkbox"/> 2. 延長 <input type="checkbox"/> 3. 不明
血小板	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> ×10 <sup>4</sup> /μL <input type="checkbox"/> 1. 正常 <input type="checkbox"/> 2. 減少 <input type="checkbox"/> 3. 増加

イ. 遺伝学的検査 (疾患共通)

遺伝子異常の有無 異常があった遺伝子には☑を記入する。	<input type="checkbox"/> 1. あり	<input type="checkbox"/> 2. 検査範囲内異常なし	<input type="checkbox"/> 3. 検査未実施
FXIII-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
FXIII-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
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
FVIII 遺伝子	<input type="checkbox"/> 1. 変異	<input type="checkbox"/> 2. 多型性	<input type="checkbox"/> 3. 変異なし
VWF 遺伝子	<input type="checkbox"/> 1. 変異	<input type="checkbox"/> 2. 多型性	<input type="checkbox"/> 3. 変異なし
FV 遺伝子	<input type="checkbox"/> 1. 変異	<input type="checkbox"/> 2. 多型性	<input type="checkbox"/> 3. 変異なし
FX 遺伝子	<input type="checkbox"/> 1. 変異	<input type="checkbox"/> 2. 多型性	<input type="checkbox"/> 3. 変異なし

ウ. 治療その他 (疾患共通)

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"/> 1. FXIII 補充療法		<input type="checkbox"/> 2. FVIII 補充療法	<input type="checkbox"/> 3. VWF 補充療法
	<input type="checkbox"/> 4. 活性化第7因子または活性化プロトロンビン複合体製剤投与 (バイパス止血療法)		<input type="checkbox"/> 5. DDAVP 投与	
	<input type="checkbox"/> 6. 新鮮凍結血漿または濃厚血小板投与		<input type="checkbox"/> 7. PCC (プロトロンビン複合体濃縮製剤)、活性型 PCC 投与	
抗体根絶/ 除去療法	<input type="checkbox"/> 8. 活性型第 F7・FX 複合製剤投与		<input type="checkbox"/> 9. 抗線溶療法	
	<input type="checkbox"/> 10. その他の療法		*10 を選択の場合、以下に記入	
	その他の療法			
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 免疫抑制薬剤名			
	その他の薬剤名			

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

■ 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												
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。