

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"/> / μ 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"/> / μ 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"/> μ 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 ⁴ /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
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

- ・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。
- ・診断年月日欄には、本臨床調査個人票に記載された内容を診断した日を記載してください。
- ・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。