

## 288 自己免疫性後天性凝固因子欠乏症

## ■ 患者情報

|         |   |   |   |                   |
|---------|---|---|---|-------------------|
| 保険情報    | 保険者番号   |   | 被保険者記号  |                   |
|         | 被保険者番号  |   | 被保険者<br>個人単位枝番  |                   |
|         | 資格取得<br>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<br>右詰めで記入 |
| 氏名      | セイ  |   | メイ  |                   |
|         | 姓   |   | 名   |                   |
| 以前の登録氏名 | セイ  |   | メイ  |                   |
|         | 姓   |   | 名   |                   |
| 住所      | 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"/>     |   |                   |
|         | 都道府県  |   |   |                   |
|         | 市区町村  |   |   |                   |
|         | 丁目番地等   |   |   |                   |
| 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 |   |                   |
| 性別      | <input type="checkbox"/> 男性 <input type="checkbox"/> 女性 |   |   |                   |
| 出生地     | 都道府県  |   |   |                   |
|         | 市区町村  |   |   |                   |

■ 基本情報

|  |   |                      |                      |
|--|---|----------------------|----------------------|
| 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   |   |                      |                      |
| 発症時期   | 西暦  | <input type="text"/> | <input type="text"/> |
| <input type="text"/> 年 <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<br><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<br><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<br><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<br><input type="checkbox"/> 3. ひどく不安あるいはふさぎ込んでいる  |                      |                      |
| 手帳取得状況   |   |                      |                      |
| 身体障害者手帳  | <input type="checkbox"/> 1. なし<br><input type="checkbox"/> 2. あり (等級 <input type="checkbox"/> 1級 <input type="checkbox"/> 2級 <input type="checkbox"/> 3級 <input type="checkbox"/> 4級 <input type="checkbox"/> 5級 <input type="checkbox"/> 6級) |                      |                      |
| 療育手帳   | <input type="checkbox"/> 1. なし <input type="checkbox"/> 2. あり   |                      |                      |
| 精神障害者<br>保健福祉手帳<br>(障害者手帳)   | <input type="checkbox"/> 1. なし<br><input type="checkbox"/> 2. あり (等級 <input type="checkbox"/> 1級 <input type="checkbox"/> 2級 <input type="checkbox"/> 3級)   |                      |                      |
| 人工呼吸器等装着者認定基準に該当   |   |                      |                      |
| <input type="checkbox"/> 1. する <input type="checkbox"/> 2. しない <input type="checkbox"/> 3. 不明            |   |                      |                      |

■ 診断基準に関する事項

診断

|                          |  |
|--------------------------|--|
| <input type="checkbox"/> | 1. 自己免疫性後天性凝固第 XIII (13) 因子 (FXIII) 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 von Willebrand factor (VWF) 欠乏症 (自己免疫性後天性フォン・ヴィレブランド病 (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   |

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の全てかつB1及びB2bを満たし、Cを除外できる |
| <input type="checkbox"/> | Probable: Aの全てかつB1及びB2aを満たし、Cを除外できる |
| <input type="checkbox"/> | Possible: Aの全てかつB1を満たす              |
| <input type="checkbox"/> | いずれにも該当しない                          |

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. 出血性疾患の既往歴がない。特に過去の止血負荷 (hemostatic challenge; 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

|   |  |
|---|--|
| 1. 特異的検査  |  |
| 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   |
| a. 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 <input type="checkbox"/> 3. 不明 |

|   |   |   |
|---|---|---|
| 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 <input type="checkbox"/> 3. 不明  |
| b. 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  |
| c. 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 <input type="checkbox"/> 3. 不明  |
| 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 <input type="checkbox"/> 3. 不明  |
| 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 <input type="checkbox"/> 3. 不明  |
| <b>2. 確定診断用検査</b>                               |   |   |
| a. FXIII/13 インヒビター (阻害性抗体) が存在する (以下のどれか一つ以上)   |   | <input type="checkbox"/> 1. 該当 <input type="checkbox"/> 2. 非該当 <input type="checkbox"/> 3. 不明   |
| 交差混合試験でインヒビター型                                  |   | <input type="checkbox"/> 1. 陽性 <input type="checkbox"/> 2. 陰性 <input type="checkbox"/> 3. 不明  |
| FXIII インヒビター (力価測定)                             |   | <input type="checkbox"/> 1. 陽性 <input type="checkbox"/> 2. 陰性 <input type="checkbox"/> 3. 不明  |
| FXIII 製剤投与直後の FXIII 活性または比活性 (活性/抗原量) の明らかな上昇不良 |   | <input type="checkbox"/> 1. 該当 <input type="checkbox"/> 2. 非該当 <input type="checkbox"/> 3. 不明   |
| b. 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. イムノブロット法 <input type="checkbox"/> 2. ELISA 法<br><input type="checkbox"/> 3. イムノクロマト法 <input type="checkbox"/> 4. その他の方法<br><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)<br><input type="checkbox"/> 2. 全ての二次性 FXIII 欠乏症 [播種性血管内凝固症候群 (DIC)、手術、外傷、白血病などの血液悪性腫瘍、重症肝疾患、肝硬変、ヘノッホ・シェンライン紫斑病、慢性炎症性腸疾患 (潰瘍性大腸炎、クローン病など)]<br><input type="checkbox"/> 3. 自己免疫性後天性 FVIII 欠乏症 (後天性血友病 A)<br><input type="checkbox"/> 4. 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)<br><input type="checkbox"/> 5. 自己免疫性後天性第 V 因子欠乏症<br><input type="checkbox"/> 6. 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の全てかつB1 及びB2c を満たし、Cを除外できる       |
| <input type="checkbox"/> Probable : Aの全てかつB1 かつB2a 又はB2b を満たし、Cを除外できる |
| <input type="checkbox"/> Possible : Aの全てかつB1 を満たす                     |
| <input type="checkbox"/> いずれにも該当しない                                   |

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 (hemostatic challenge ; 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

|  |  |  |
|--|--|--|
| 1. 特異的検査   |  |  |
| 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                                |
| a. 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 <input type="checkbox"/> 3. 不明 |
| b. 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 <input type="checkbox"/> 3. 不明 |
| c. FVIII 比活性 (活性/抗原量) : 通常は著しく低下                                       | <input type="checkbox"/> 1. 正常 <input type="checkbox"/> 2. 低下 <input type="checkbox"/> 3. 不明 |  |
| 2. 確定診断用検査   |  |  |
| a. 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                               |
| b. FVIII インヒビター (力価測定)   | <input type="checkbox"/> 1. 陽性   | <input type="checkbox"/> 2. 陰性 <input type="checkbox"/> 3. 不明                                |

|                 |  |  |   |
|-----------------|--|--|---|
| c. 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 |
|                 |  | *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. 血友病（遺伝性 FVIII 欠乏症） <input type="checkbox"/> 2. 先天性 FV・FVIII 複合欠乏症<br><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）<br><input type="checkbox"/> 4. （遺伝性）フォン・ヴィレブランド病（VWD） <input type="checkbox"/> 5. 自己免疫性後天性フォン・ヴィレブランド病<br><input type="checkbox"/> 6. 全ての二次性フォン・ヴィレブランド症候群（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・ヴィレブランド症候群）<br><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<br><input type="checkbox"/> 9. 抗リン脂質抗体症候群 |   |

3) 自己免疫性後天性 von Willebrand factor (VWF) 欠乏症 (自己免疫性後天性フォン・ヴィレブランド病 (VWD))

<診断のカテゴリー>

|   |
|---|
| <input type="checkbox"/> Definite : Aの全てかつB1及びB2bを満たし、Cを除外できる |
| <input type="checkbox"/> Probable : Aの全てかつB1及びB2aを満たし、Cを除外できる |
| <input type="checkbox"/> Possible : Aの全てかつB1を満たす              |
| <input type="checkbox"/> いずれにも該当しない                           |

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 (hemostatic challenge ; 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

|  |   |
|--|---|
| 1. 特異的検査   |   |
| 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 |
| a. 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  |
| b. 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 <input type="checkbox"/> 3. 不明  |
| 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 <input type="checkbox"/> 3. 不明  |
| c. 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  |
| 2. 確定診断用検査   |   |
| a. VWF インヒビターが存在する。  | <input type="checkbox"/> 1. 該当 <input type="checkbox"/> 2. 非該当 <input type="checkbox"/> 3. 不明 |
| 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 |
| VWF インヒビター (力価測定)  | <input type="checkbox"/> 1. 陽性 <input type="checkbox"/> 2. 陰性 <input type="checkbox"/> 3. 不明  |

|               |  |                                      |   |
|---------------|--|--------------------------------------|---|
| b. 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<br>*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. フォン・ヴィレブランド病（遺伝性 VWF 欠乏症）  |   |
| <input type="checkbox"/> 2. 全ての二次性フォン・ヴィレブランド症候群（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・ヴィレブランド症候群） |   |
| <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の全てかつB1及びB2cを満たし、Cを除外できる      |
| <input type="checkbox"/> Probable : Aの全てかつB1かつB2a又はB2bを満たし、Cを除外できる |
| <input type="checkbox"/> Possible : Aの全てかつB1を満たす                   |
| <input type="checkbox"/> いずれにも該当しない                                |

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 (hemostatic challenge ; 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

|  |  |
|--|--|
| 1. 特異的検査   |  |
| 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   |
| a. FV活性 (FV:C) :<br>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 <input type="checkbox"/> 3. 不明 |
| b. FV抗原量 (FV:Ag) :<br>通常は正常だが一部の症例で低下                      | <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> . <input type="text"/> % <input type="checkbox"/> 1. 正常 <input type="checkbox"/> 2. 低下 <input type="checkbox"/> 3. 不明 |
| c. FV比活性 (活性/抗原量) : 通常は著しく低下                               | <input type="checkbox"/> 1. 正常 <input type="checkbox"/> 2. 低下 <input type="checkbox"/> 3. 不明   |
| 2. 確定診断用検査   |  |
| a. PT 及び 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   |
| b. FVインヒビター (力価測定)   | <input type="checkbox"/> 1. 陽性 <input type="checkbox"/> 2. 陰性 <input type="checkbox"/> 3. 不明   |

|              |  |   |  |
|--------------|--|---|--|
| c. 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<br><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. 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<br><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]<br><input type="checkbox"/> 4. （遺伝性）FX 因子欠乏症 <input type="checkbox"/> 5. 自己免疫性後天性 FX 欠乏症<br><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<br><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<br><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 及びB2c を満たし、Cを除外できる   |
| <input type="checkbox"/> Probable 1 : Aの全てを満たし、B1 及びB2a を満たし、Cを除外できる |
| <input type="checkbox"/> Probable 2 : Aの全てを満たし、B1 及びB2b を満たし、Cを除外できる |
| <input type="checkbox"/> Possible : Aの全て及びB1 を満たす                    |
| <input type="checkbox"/> いずれにも該当しない                                  |

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 (hemostatic challenge ; 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

|   |  |
|---|--|
| 1. 特異的検査  |  |
| 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   |
| a. FX 活性 (FX:C) :<br>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 <input type="checkbox"/> 3. 不明 |
| b. FX 抗原量 (FX:Ag) :<br>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 <input type="checkbox"/> 3. 不明 |
| c. FX 比活性 (活性/抗原量) : 通常は著しく低下                                 | <input type="checkbox"/> 1. 正常 <input type="checkbox"/> 2. 低下 <input type="checkbox"/> 3. 不明   |
| 2. 確定診断用検査  |  |
| a. PT 及び 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   |
| b. FX インヒビター (力価測定)   | <input type="checkbox"/> 1. 陽性 <input type="checkbox"/> 2. 陰性 <input type="checkbox"/> 3. 不明   |



■ 重症度分類に関する事項（疾患共通）

\*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. 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）

1) 致命的な出血

2) 重要部位、重要臓器の出血

- (  a. 頭蓋内     b. 脊髄内     c. 眼球内     d. 気管     e. 胸腔内  
 f. 腹腔内     g. 後腹膜     h. 関節内     i. 心嚢内  
 j. コンパートメント症候群を伴う筋肉内出血     k. その他 )

\* k. その他を選択した場合は以下に部位を記載

|  |
|--|
|  |
|--|

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

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

上記以外の全ての出血

血液検査

ヘモグロビン

.  g/dL

■ 症状の概要、経過、特記すべき事項など \*500文字以内

|  |
|--|
|  |
|--|

■ その他の事項

検査所見（該当する疾患のみ記載）

|  |   |
|--|---|
| 一般的凝固検査（FXIII 欠乏症、FVIII 欠乏症、VWF 欠乏症、FV 欠乏症、FX 欠乏症） |   |
| 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"/> 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"/> 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"/> ×10 <sup>4</sup> / $\mu$ L <input type="checkbox"/> 1. 正常 <input type="checkbox"/> 2. 減少 <input type="checkbox"/> 3. 増加 |
| <b>FXIII 欠乏症（新規）</b>                               |   |
| 検査の実施  | <input type="checkbox"/> 1. 実施（実施した項目を以下に記載） <input type="checkbox"/> 2. 未検   |
| 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  |
| FXIII 比活性（活性/抗原量）                                  | <input type="text"/> . <input type="text"/>   |
| FXIII 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  |
| <b>FVIII 欠乏症（新規）</b>                               |   |
| 検査の実施  | <input type="checkbox"/> 1. 実施（実施した項目を以下に記載） <input type="checkbox"/> 2. 未検   |
| 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  |
| FVIII 比活性（活性/抗原量）                                  | <input type="text"/> . <input type="text"/>   |
| FVIII 活性（FVIII:C）                                  | <input type="text"/> <input type="text"/> . <input type="text"/> %  |
| 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  |
| <b>VWF 欠乏症（新規）</b>                                 |   |
| 検査の実施  | <input type="checkbox"/> 1. 実施（実施した項目を以下に記載） <input type="checkbox"/> 2. 未検   |
| 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  |
| VWF 比活性<br>（VWF:RC <sub>0</sub> /VWF:Ag）           | <input type="text"/> . <input type="text"/>   |
| VWF 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  |

|                 |  |
|-----------------|--|
| FV 欠乏症 (新規)     |  |
| 検査の実施           | <input type="checkbox"/> 1. 実施 (実施した項目を以下に記載) <input type="checkbox"/> 2. 未検   |
| 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 |
| FV 比活性 (活性/抗原量) | <input type="text"/> . <input type="text"/>  |
| 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                                     |
| FX 欠乏症 (新規)     |  |
| 検査の実施           | <input type="checkbox"/> 1. 実施 (実施した項目を以下に記載) <input type="checkbox"/> 2. 未検   |
| 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 |
| FX 比活性 (活性/抗原量) | <input type="text"/> . <input type="text"/>  |
| 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                                     |

遺伝学的検査 (疾患共通)

|                   |  |
|-------------------|--|
| 遺伝子検査実施           | <input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし  |
| FXIII-A サブユニット遺伝子 | <input type="checkbox"/> 1. 病的変異あり <input type="checkbox"/> 2. 病的変異なし <input type="checkbox"/> 3. 病原性 不明 |
| FXIII-B サブユニット遺伝子 | <input type="checkbox"/> 1. 病的変異あり <input type="checkbox"/> 2. 病的変異なし <input type="checkbox"/> 3. 病原性 不明 |
| 免疫関連遺伝子           | <input type="checkbox"/> 1. 病的変異あり <input type="checkbox"/> 2. 病的変異なし <input type="checkbox"/> 3. 病原性 不明 |
| FVIII 遺伝子         | <input type="checkbox"/> 1. 病的変異あり <input type="checkbox"/> 2. 病的変異なし <input type="checkbox"/> 3. 病原性 不明 |
| WVF 遺伝子           | <input type="checkbox"/> 1. 病的変異あり <input type="checkbox"/> 2. 病的変異なし <input type="checkbox"/> 3. 病原性 不明 |
| FV 遺伝子            | <input type="checkbox"/> 1. 病的変異あり <input type="checkbox"/> 2. 病的変異なし <input type="checkbox"/> 3. 病原性 不明 |
| FX 遺伝子            | <input type="checkbox"/> 1. 病的変異あり <input type="checkbox"/> 2. 病的変異なし <input type="checkbox"/> 3. 病原性 不明 |

治療その他（疾患共通：診断前から記載時点までに実施した全ての治療）

|               |   |  |
|---------------|---|--|
| 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<br><input type="checkbox"/> 3. 抗 FIXa / FX ヒト化二重特異性モノクローナル抗体の投与<br><input type="checkbox"/> 4. VWF 補充療法<br><input type="checkbox"/> 5. 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）<br><input type="checkbox"/> 6. DDAVP 投与 <input type="checkbox"/> 7. 新鮮凍結血漿または濃厚血小板投与<br><input type="checkbox"/> 8. PCC（プロトロンビン複合体濃縮製剤）、活性型 PCC 投与<br><input type="checkbox"/> 9. 活性型第 F7・FX 複合製剤投与<br><input type="checkbox"/> 10. 抗線溶療法 <input type="checkbox"/> 11. その他の療法 *11 を選択の場合、以下に記入 |  |
|               | その他の療法  |  |
|               |   |  |
| 抗体根絶/<br>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<br>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<br>*3 を選択の場合、以下に記入   |  |
|               | 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"/>                  | 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                   |                                   |                      |                                    |
|        | 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                   |                                   |                      |                                    |
|        | 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               |
| 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。

■ 行政記載欄

|         |   |                |                  |
|---------|---|----------------|------------------|
| 担当自治体   |   |                |                  |
| 受理日     | 西暦  | □□□□           | 年 □□ 月 □□ 日      |
| 公費負担者番号 | □□□□□□□□  |                |                  |
| 認定結果    | <input type="checkbox"/> 認定 <input type="checkbox"/> 不認定  |                |                  |
| 研究同意の有無 | <input type="checkbox"/> 有 <input type="checkbox"/> 無   |                |                  |
| 受給者番号   | □□□□□□□□  |                |                  |
| 有効期限    | 西暦  | □□□□           | 年 □□ 月 □□ 日      |
| 階層区分    | <input type="checkbox"/> 生活保護 <input type="checkbox"/> 低所得Ⅰ <input type="checkbox"/> 低所得Ⅱ <input type="checkbox"/> 一般所得Ⅰ<br><input type="checkbox"/> 一般所得Ⅱ <input type="checkbox"/> 上位所得 <input type="checkbox"/> その他 |                |                  |
| 軽症者登録   | <input type="checkbox"/> 有 <input type="checkbox"/> 無   |                |                  |
| 保険情報    | 保険者番号   | 被保険者記号         |                  |
|         | 被保険者番号  | 被保険者<br>個人単位枝番 |                  |
|         | 資格取得<br>年月日   | 西暦             | □□□□ 年 □□ 月 □□ 日 |