

障害認定基準(血液・造血器疾患による障害) の検討課題について

【背景】

障害基礎年金、障害厚生年金及び障害手当金の障害の程度の認定については、「国民年金・厚生年金保険障害認定基準」(昭和61年3月31日庁保発第15号、平成14年3月15日庁保発第12号により全体を改正。以下「障害認定基準」という。)により取り扱われているところであるが、その後の医療水準の向上による医学実態を踏まえる必要があり、また障害認定診査医員(以下「認定医」という。)などからより詳細な認定要領や診断書様式が求められている。

障害認定基準は、新しい医学的知見などを取り入れ順次見直しを進めており、この度、「血液・造血器疾患による障害」に関する専門家の方々に参集いただき、専門家会合において見直し作業を行うものである。

【現状】

障害認定基準の「血液・造血器疾患による障害」については、運用現場の認定医などから、近年の医学的知見を踏まえた基準の明確化や具体的な例示などが求められている。

専門家の
意見を聴取

【主な検討課題】

- 1 血液・造血器疾患にかかる主要症状及び検査の定義を見直す必要はあるか。
- 2 難治性貧血群の臨床所見及び検査所見を見直す必要はあるか。
- 3 出血傾向群の臨床所見及び検査所見を見直す必要はあるか。
- 4 造血器腫瘍群の臨床所見及び検査所見を見直す必要はあるか。
- 5 造血幹細胞移植の取扱いを規定すべきか。

【検討課題1】

血液・造血器疾患の定義について

項番	検討内容	認定基準の取扱い
(1)	<p>血液・造血器疾患の分類について、見直すべき事項はあるか。</p> <p>○ 現行認定要領の難治性貧血群・出血傾向群・造血器腫瘍群の分類区分及びそれぞれの名称について、見直す必要はあるか。</p>	<p>2認定要領</p> <p>(1) 血液・造血器疾患は、医学研究の進歩によって、診断、治療法が特に著しく変化しつつある。</p> <p>したがって、<u>血液・造血器疾患の分類は、研究者の見解によって多少異なる分類法がなされている。</u></p>

【参考1】

血液・造血器疾患の分類

認定基準		血液専門医テキスト目次(抄)[日本血液学会編集]	
分類名	具体的な疾患名	分類名	具体的な疾患名
難治性貧血群	再生不良性貧血、溶血性貧血等	赤血球系疾患	成人特発性再生不良性貧血、自己免疫性溶血性貧血等
出血傾向群	血小板減少性紫斑病、凝固因子欠乏症等	血栓・止血疾患	特発性血小板減少性紫斑病、血友病、先天性凝固・抗凝固因子欠乏症等
		白血球系疾患： 非腫瘍性疾患	顆粒球減少症、先天性免疫不全症、血球貪食症候群等
造血器腫瘍群	白血病、悪性リンパ腫、多発性骨髄腫等	白血球系疾患： 腫瘍性疾患	慢性骨髄性白血病、濾胞性リンパ腫、多発性骨髄腫等

【検討課題1】

血液・造血器疾患の定義について

項番	検討内容	認定基準の取扱い
(2)	<p>血液・造血器疾患の主要症状として認定要領に示された自覚症状と他覚所見について、見直すべきものはあるか。</p> <p>○ 認定要領と診断書の記載で整合していないものはどう考えるか。</p> <ul style="list-style-type: none"> ・「出血傾向」については、認定要領では自覚症状、診断書では他覚所見になっている。 ・「発熱」については、認定要領では他覚所見、診断書では自覚症状になっている。 ・「感染」については、認定要領では他覚所見、診断書では「易感染性」とし自覚症状になっている。 <p>○ リンパ節腫大は、近年の用例からリンパ節腫脹に見直すべきか。</p> <p>○ その他見直すべきものはあるか。</p>	<p>2認定要領</p> <p>(2) 血液・造血器疾患の主要症状としては、顔面蒼白、易疲労感、動悸、息切れ、頭痛、めまい、知覚異常、<u>出血傾向</u>、骨痛、関節痛等の自覚症状、<u>発熱</u>、<u>黄疸</u>、<u>心雑音</u>、<u>舌の異常</u>、<u>感染</u>、<u>出血斑</u>、<u>リンパ節腫大</u>、<u>血栓</u>等の他覚所見がある。</p> <p>【参考2】他の疾患の例(一部抜粋) 第13節／肝疾患による障害 2(2) 肝疾患の主要症状としては、易疲労感、全身倦怠感、腹部膨満感、<u>発熱</u>、食欲不振、悪心、嘔吐、皮膚そう痒感、吐血、下血、有痛性筋痙攣等の自覚症状、肝萎縮、脾腫大、浮腫、腹水、<u>黄疸</u>、<u>腹壁静脈怒張</u>、<u>食道・胃静脈瘤</u>、<u>肝性脳症</u>、<u>出血傾向</u>等の他覚所見がある。</p>

【参考3】〔障害年金の診断書(様式第120号の7)〕

(ア) 自覚症状	(イ) 他覚所見
疲労感 (無・有・著)	<u>リンパ節腫脹</u> (無・有・著)
動悸 (無・有・著)	<u>出血傾向</u> (無・有・著)
息切れ (無・有・著)	紫斑 (無・有・著)
<u>発熱</u> (無・有・著)	肝腫 (無・有・著)
関節症状 (無・有・著)	脾腫 (無・有・著)
<u>易感染性</u> (無・有・著)	

【検討課題1】

血液・造血器疾患の定義について

項番	検討内容	認定基準の取扱い
(3)	<p>血液・造血器疾患の検査として、認定要領に示された検査について、見直すべきものはあるか。</p> <ul style="list-style-type: none">○ 認定要領に示された検査の名称について、見直すべきものはあるか。○ 認定要領に示された検査について、追加や削除など見直すべきものはあるか。○ その他見直すべきものはあるか。	<p>2認定要領</p> <p>(3) 検査成績としては、血液一般検査、血液生化学検査、免疫学的検査、鉄代謝検査、骨髄穿刺、血液ガス分析、超音波検査、リンパ節生検、骨髄生検、凝固系検査、染色体分析、遺伝子分析、骨シンチグラム等がある。</p>

【検討課題2】

〔難治性貧血群〕の障害等級判定に用いる評価項目について

項番	検討内容	認定基準の取扱い								
(1)	<p>A表「臨床所見」について、見直すべきものはあるか。</p> <ul style="list-style-type: none"> ○ 「治療により貧血改善はやや(少し)認められる」は、臨床所見として必要か。 ○ 「易感染症」は、「感染症」あるいは「易感染性」のいずれかに見直すべきか。 ○ その他見直すべき臨床所見はあるか。 	<p>2認定要領 (7) ア 難治性貧血群 A表</p> <table border="1" data-bbox="1139 368 1854 845"> <thead> <tr> <th data-bbox="1139 368 1213 454">区分</th> <th data-bbox="1213 368 1854 454">臨床所見</th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td data-bbox="1139 454 1213 582">I</td> <td data-bbox="1213 454 1854 582"> 1 治療により貧血改善はやや認められるが、なお高度の貧血、出血傾向、易感染症を示すもの 2 輸血をひんぱんに必要とするもの </td> </tr> <tr> <td data-bbox="1139 582 1213 711">II</td> <td data-bbox="1213 582 1854 711"> 1 治療により貧血改善はやや認められるが、なお中度の貧血、出血傾向、易感染症を示すもの 2 輸血を時々必要とするもの </td> </tr> <tr> <td data-bbox="1139 711 1213 845">III</td> <td data-bbox="1213 711 1854 845"> 1 治療により貧血改善は少し認められるが、なお軽度の貧血、出血傾向、易感染症を示すもの 2 輸血を必要に応じて行うもの </td> </tr> </tbody> </table>	区分	臨床所見	I	1 治療により貧血改善はやや認められるが、なお高度の貧血、出血傾向、易感染症を示すもの 2 輸血をひんぱんに必要とするもの	II	1 治療により貧血改善はやや認められるが、なお中度の貧血、出血傾向、易感染症を示すもの 2 輸血を時々必要とするもの	III	1 治療により貧血改善は少し認められるが、なお軽度の貧血、出血傾向、易感染症を示すもの 2 輸血を必要に応じて行うもの
区分	臨床所見									
I	1 治療により貧血改善はやや認められるが、なお高度の貧血、出血傾向、易感染症を示すもの 2 輸血をひんぱんに必要とするもの									
II	1 治療により貧血改善はやや認められるが、なお中度の貧血、出血傾向、易感染症を示すもの 2 輸血を時々必要とするもの									
III	1 治療により貧血改善は少し認められるが、なお軽度の貧血、出血傾向、易感染症を示すもの 2 輸血を必要に応じて行うもの									
(2)	<p>A表「区分」(I・II・III)ごとの重症度を示す臨床所見について、見直すべきものはあるか。</p> <ul style="list-style-type: none"> ○ 貧血、出血傾向、易感染症の「高度」「中度」「軽度」の表現について見直すべきか。 ○ 輸血の「ひんぱん」「時々」「必要に応じて」の表現について見直すべきか。 ○ その他見直すべきものはあるか。 									

【検討課題2】

〔難治性貧血群〕の障害等級判定に用いる評価項目について

項番	検討内容	認定基準の取扱い								
(3)	<p>B表「検査所見」について、見直すべきものはあるか。</p> <ul style="list-style-type: none"> ○ 貧血の程度の把握として、「ヘモグロビン濃度」と「赤血球数」の両方を用いる必要はあるか。 ○ 易感染性の程度の把握として、「顆粒球」を分類した一つの「好中球」についてどう考えるか。 ○ 「骨髓像」の検査数値について、日常生活の制限の程度に与える影響をどう考えるか。 ○ その他見直すべき検査項目はあるか。 	<p>2認定要領 (7) ア 難治性貧血群 B表</p> <table border="1" data-bbox="1147 368 1839 733"> <thead> <tr> <th data-bbox="1147 368 1232 411">区分</th> <th data-bbox="1232 368 1839 411">検査所見</th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td data-bbox="1147 411 1232 733">I</td> <td data-bbox="1232 411 1839 733"> 1 末梢血液中の赤血球像で、次のいずれかに該当するもの (1) ヘモグロビン濃度が7.0g/dℓ未満のもの (2) 赤血球数が200万/μℓ未満のもの 2 末梢血液中の白血球像で、次のいずれかに該当するもの (1) 白血球数が1,000/μℓ未満のもの (2) 顆粒球数が500/μℓ未満のもの 3 末梢血液中の血小板数が2万/μℓ未満のもの 4 骨髓像で、次のいずれかに該当するもの (1) 有核細胞が2万/μℓ未満のもの (2) 巨核球数が15/μℓ未満のもの (3) リンパ球が60%以上のもの (4) 赤芽球が5%未満のもの </td> </tr> <tr> <td data-bbox="1147 733 1232 1059">II</td> <td data-bbox="1232 733 1839 1059"> 1 末梢血液中の赤血球像で、次のいずれかに該当するもの (1) ヘモグロビン濃度が7.0g/dℓ以上9.0g/dℓ未満のもの (2) 赤血球数が200万/μℓ以上300万/μℓ未満のもの 2 末梢血液中の白血球像で、次のいずれかに該当するもの (1) 白血球数が1,000/μℓ以上2,000/μℓ未満のもの (2) 顆粒球数が500/μℓ以上1,000/μℓ未満のもの 3 末梢血液中の血小板数が2万/μℓ以上5万/μℓ未満のもの 4 骨髓像で、次のいずれかに該当するもの (1) 有核細胞が2万/μℓ以上5万/μℓ未満のもの (2) 巨核球数が15/μℓ以上30/μℓ未満のもの (3) リンパ球が40%以上60%未満のもの (4) 赤芽球が5%以上10%未満のもの </td> </tr> <tr> <td data-bbox="1147 1059 1232 1392">III</td> <td data-bbox="1232 1059 1839 1392"> 1 末梢血液中の赤血球像で、次のいずれかに該当するもの (1) ヘモグロビン濃度が9.0g/dℓ以上10.0g/dℓ未満のもの (2) 赤血球数が300万/μℓ以上350万/μℓ未満のもの 2 末梢血液中の白血球像で、次のいずれかに該当するもの (1) 白血球数が2,000/μℓ以上4,000/μℓ未満のもの (2) 顆粒球数が1,000/μℓ以上2,000/μℓ未満のもの 3 末梢血液中の血小板数が5万/μℓ以上10万/μℓ未満のもの 4 骨髓像で、次のいずれかに該当するもの (1) 有核細胞が5万/μℓ以上10万/μℓ未満のもの (2) 巨核球数が30/μℓ以上50/μℓ未満のもの (3) リンパ球が20%以上40%未満のもの (4) 赤芽球が10%以上15%未満のもの </td> </tr> </tbody> </table>	区分	検査所見	I	1 末梢血液中の赤血球像で、次のいずれかに該当するもの (1) ヘモグロビン濃度が7.0g/dℓ未満のもの (2) 赤血球数が200万/μℓ未満のもの 2 末梢血液中の白血球像で、次のいずれかに該当するもの (1) 白血球数が1,000/μℓ未満のもの (2) 顆粒球数が500/μℓ未満のもの 3 末梢血液中の血小板数が2万/μℓ未満のもの 4 骨髓像で、次のいずれかに該当するもの (1) 有核細胞が2万/μℓ未満のもの (2) 巨核球数が15/μℓ未満のもの (3) リンパ球が60%以上のもの (4) 赤芽球が5%未満のもの	II	1 末梢血液中の赤血球像で、次のいずれかに該当するもの (1) ヘモグロビン濃度が7.0g/dℓ以上9.0g/dℓ未満のもの (2) 赤血球数が200万/μℓ以上300万/μℓ未満のもの 2 末梢血液中の白血球像で、次のいずれかに該当するもの (1) 白血球数が1,000/μℓ以上2,000/μℓ未満のもの (2) 顆粒球数が500/μℓ以上1,000/μℓ未満のもの 3 末梢血液中の血小板数が2万/μℓ以上5万/μℓ未満のもの 4 骨髓像で、次のいずれかに該当するもの (1) 有核細胞が2万/μℓ以上5万/μℓ未満のもの (2) 巨核球数が15/μℓ以上30/μℓ未満のもの (3) リンパ球が40%以上60%未満のもの (4) 赤芽球が5%以上10%未満のもの	III	1 末梢血液中の赤血球像で、次のいずれかに該当するもの (1) ヘモグロビン濃度が9.0g/dℓ以上10.0g/dℓ未満のもの (2) 赤血球数が300万/μℓ以上350万/μℓ未満のもの 2 末梢血液中の白血球像で、次のいずれかに該当するもの (1) 白血球数が2,000/μℓ以上4,000/μℓ未満のもの (2) 顆粒球数が1,000/μℓ以上2,000/μℓ未満のもの 3 末梢血液中の血小板数が5万/μℓ以上10万/μℓ未満のもの 4 骨髓像で、次のいずれかに該当するもの (1) 有核細胞が5万/μℓ以上10万/μℓ未満のもの (2) 巨核球数が30/μℓ以上50/μℓ未満のもの (3) リンパ球が20%以上40%未満のもの (4) 赤芽球が10%以上15%未満のもの
区分	検査所見									
I	1 末梢血液中の赤血球像で、次のいずれかに該当するもの (1) ヘモグロビン濃度が7.0g/dℓ未満のもの (2) 赤血球数が200万/μℓ未満のもの 2 末梢血液中の白血球像で、次のいずれかに該当するもの (1) 白血球数が1,000/μℓ未満のもの (2) 顆粒球数が500/μℓ未満のもの 3 末梢血液中の血小板数が2万/μℓ未満のもの 4 骨髓像で、次のいずれかに該当するもの (1) 有核細胞が2万/μℓ未満のもの (2) 巨核球数が15/μℓ未満のもの (3) リンパ球が60%以上のもの (4) 赤芽球が5%未満のもの									
II	1 末梢血液中の赤血球像で、次のいずれかに該当するもの (1) ヘモグロビン濃度が7.0g/dℓ以上9.0g/dℓ未満のもの (2) 赤血球数が200万/μℓ以上300万/μℓ未満のもの 2 末梢血液中の白血球像で、次のいずれかに該当するもの (1) 白血球数が1,000/μℓ以上2,000/μℓ未満のもの (2) 顆粒球数が500/μℓ以上1,000/μℓ未満のもの 3 末梢血液中の血小板数が2万/μℓ以上5万/μℓ未満のもの 4 骨髓像で、次のいずれかに該当するもの (1) 有核細胞が2万/μℓ以上5万/μℓ未満のもの (2) 巨核球数が15/μℓ以上30/μℓ未満のもの (3) リンパ球が40%以上60%未満のもの (4) 赤芽球が5%以上10%未満のもの									
III	1 末梢血液中の赤血球像で、次のいずれかに該当するもの (1) ヘモグロビン濃度が9.0g/dℓ以上10.0g/dℓ未満のもの (2) 赤血球数が300万/μℓ以上350万/μℓ未満のもの 2 末梢血液中の白血球像で、次のいずれかに該当するもの (1) 白血球数が2,000/μℓ以上4,000/μℓ未満のもの (2) 顆粒球数が1,000/μℓ以上2,000/μℓ未満のもの 3 末梢血液中の血小板数が5万/μℓ以上10万/μℓ未満のもの 4 骨髓像で、次のいずれかに該当するもの (1) 有核細胞が5万/μℓ以上10万/μℓ未満のもの (2) 巨核球数が30/μℓ以上50/μℓ未満のもの (3) リンパ球が20%以上40%未満のもの (4) 赤芽球が10%以上15%未満のもの									
(4)	<p>B表「区分」(I・II・III)ごとの重症度を示す検査数値について、見直すべきものはあるか。</p> <ul style="list-style-type: none"> ○ 区分IIIの「白血球数」の検査数値は、日本臨床検査標準協議会(JCCLS)の共用基準範囲(3,300/μL～8,600/μL)を含むため見直すべきか。 ○ 検査項目を見直す場合の検査数値はどうすべきか。 ○ その他見直すべき検査数値はあるか。 									

特発性造血障害疾患の診療の参照ガイド(一部抜粋)

: 厚生労働科学研究費補助金難治性疾患克服研究事業(特発性造血障害に関する調査研究班)

I 再生不良性貧血／診療の参照ガイド

再生不良性貧血の診断基準(平成22年度改訂)(一部抜粋)

2. 以下の3項目のうち、少なくとも二つを満たす。

①ヘモグロビン濃度；10g/dL未満 ②好中球；1,500/ μ L未満 ③血小板；10万/ μ L未満

再生不良性貧血の重症度分類(平成16年度修正)

stage1	軽 症	下記以外
stage2	中等症	以下の2項目以上を満たす 網赤血球 60,000/ μ L未満 好中球 1,000/ μ L未満 血小板 50,000/ μ L未満
stage3	やや重症	以下の2項目以上を満たし、定期的な赤血球輸血を必要とする 網赤血球 60,000/ μ L未満 好中球 1,000/ μ L未満 血小板 50,000/ μ L未満
stage4	重 症	以下の2項目以上を満たす 網赤血球 20,000/ μ L未満 好中球 500/ μ L未満 血小板 20,000/ μ L未満
stage5	最重症	好中球 200/ μ L未満に加えて、以下の1項目以上を満たす 網赤血球 20,000/ μ L未満 血小板 20,000/ μ L未満

注1 定期的な赤血球輸血とは毎月2単位以上の輸血が必要なときを指す。

注2 この基準は平成10(1998)年度に設定された5段階基準を修正したものである。

特発性造血障害疾患の診療の参照ガイド(一部抜粋)

: 厚生労働科学研究費補助金難治性疾患克服研究事業(特発性造血障害に関する調査研究班)

Ⅲ 不応性貧血(骨髄異形成症候群)／診療の参照ガイド

不応性貧血(骨髄異形成症候群)の診断基準(平成22年度改訂)(一部抜粋)

2. 末梢血で、1血球系以上の持続的な血球減少を認めるが、血球減少を欠くこともある。不応性貧血(骨髄異形成症候群)の診断の際の血球減少とは、成人で、ヘモグロビン濃度 10g/dL未満、好中球数 1,800/ μ L未満、血小板数 10万/ μ L未満を指す。

不応性貧血(骨髄異形成症候群)の重症度分類(平成16年度改訂)

stage1	軽 症	下記以外
stage2	中等症	骨髄で芽球 5%未満、かつ末梢血で芽球 1%未満で、以下の1項目以上を満たす ヘモグロビン濃度 10g/dL未満 好中球 1,000/ μ L未満 血小板 50,000/ μ L未満
stage3	やや重症	骨髄で芽球 5%未満、かつ末梢血で芽球 1%未満で、赤血球輸血を必要とするか、以下の1項目を満たす 好中球 500/ μ L未満 血小板 20,000/ μ L未満
stage4	重 症	骨髄で芽球 5%以上、10%未満、または、血小板輸血を必要とする
stage5	最重症	骨髄または末梢血で芽球 10%以上、または感染症で2回以上の入院の病歴がある

血液製剤の使用指針(一部抜粋):厚生労働省医薬・生活衛生局血液対策課

[要約]赤血球液の適正使用

■使用指針

1)慢性貧血に対する適応(主として内科的適応)

[血液疾患に伴う貧血]

- 高度の貧血の場合には、一般に1~2単位/日の輸血量とする。
- 慢性貧血の場合にはHb値7g/dLが輸血を行う一つの目安とされているが、貧血の進行度、罹患期間等により必要量が異なり、一律に決めることは困難である。
 - * Hb値を10g/dL以上にする必要はない。
 - * 鉄欠乏、ビタミンB12欠乏、葉酸欠乏、自己免疫性溶血性貧血など、輸血以外の方法で治療可能である疾患には、原則として輸血は行わない。

[要約]血小板濃厚液の適正使用

■使用指針

以下に示す血小板数はあくまでも目安であって、すべての症例に合致するものではない。

- 血小板数が2~5万/ μ Lでは、止血困難な場合には血小板輸血が必要となる。
 - 血小板数が1~2万/ μ Lでは、時に重篤な出血をみることもあり、血小板輸血が必要となる場合がある。血小板数が1万/ μ L未満ではしばしば重篤な出血をみることもあるため、血小板輸血を必要とする。
 - * 一般に、血小板数が5万/ μ L以上では、血小板輸血が必要となることはない。
 - * 慢性に経過している血小板減少症(再生不良貧血など)で、他に出血傾向を来す合併症がなく、血小板数が安定している場合には、血小板数が5千~1万/ μ Lであっても、血小板輸血は極力避けるべきである。
- 6)血液疾患
- (1)造血器腫瘍
- 急性白血病・悪性リンパ腫などの寛解導入療法においては、血小板数が1~2万/ μ L未満に低下してきた場合には血小板数を1~2万/ μ L以上に維持するように、計画的に血小板輸血を行う。
- (2)再生不良性貧血・骨髄異形成症候群
- 血小板数が5千/ μ L前後ないしそれ以下に低下する場合には、血小板輸血の適応となる。
 - 計画的に血小板数を1万/ μ L以上に保つように努める。
 - * 血小板減少は慢性に経過することが多く、血小板数が5千/ μ L以上あって出血症状が皮下出血斑程度の軽微な場合には、血小板輸血の適用とはならない。
- (3)免疫性血小板減少症
- 特発性血小板減少性紫斑病(ITP)で外科的処置を行う場合には、まずステロイド剤等の事前投与を行い、これらの効果が不十分で大量出血の予測される場合には、適応となる場合がある。
 - * 特発性血小板減少性紫斑病(ITP)は、通常は血小板輸血の対象とはならない。
- 8)造血幹細胞移植(骨髄移植等)
- 造血幹細胞移植後に骨髄機能が回復するまでの期間は、血小板数が1~2万/ μ L以上を維持するように計画的に血小板輸血を行う。
 - 通常、出血予防のためには血小板数が1~2万/ μ L未満の場合が血小板輸血の適応となる。

【検討課題2】

〔難治性貧血群〕の障害等級判定に用いる評価項目について

項番	検討内容	認定基準の取扱い		
(5)	各等級の「障害の状態」の規定について、見直すべきものはあるか。	2認定要領 (7) ア 難治性貧血群(再生不良性貧血、溶血性貧血等)		
		<table border="1"> <tr> <td data-bbox="1132 365 1199 554">障害の程度</td> <td data-bbox="1199 365 1860 554">障 害 の 状 態</td> </tr> </table>	障害の程度	障 害 の 状 態
		障害の程度	障 害 の 状 態	
		1級	A表Ⅰ欄に掲げるうち、いずれか1つ以上の所見があり、かつ、B表Ⅰ欄に掲げる1から4までのうち、3つ以上に該当するもの(ただし、溶血性貧血の場合は、A表Ⅰ欄に掲げるうち、いずれか1つ以上の所見があり、B表Ⅰ欄の1に該当するもの)で、かつ、一般状態区分表のオに該当するもの	
2級	A表Ⅱ欄に掲げるうち、いずれか1つ以上の所見があり、かつ、B表Ⅱ欄に掲げる1から4までのうち、3つ以上に該当するもの(ただし、溶血性貧血の場合は、A表Ⅱ欄に掲げるうち、いずれか1つ以上の所見があり、B表Ⅱ欄の1に該当するもの)で、かつ、一般状態区分表のエ又はウに該当するもの			
3級	A表Ⅲ欄に掲げるうち、いずれか1つ以上の所見があり、かつ、B表Ⅲ欄に掲げる1から4までのうち、3つ以上に該当するもの(ただし、溶血性貧血の場合は、A表Ⅲ欄に掲げるうち、いずれか1つ以上の所見があり、B表Ⅲ欄の1に該当するもの)で、かつ、一般状態区分表のウ又はイに該当するもの			

【検討課題3】

〔出血傾向群〕の障害等級判定に用いる評価項目について

項番	検討内容	認定基準の取扱い								
(1)	A表「臨床所見」について、見直すべきものはあるか。	2認定要領 (7) イ 出血傾向群 A表 <table border="1" data-bbox="1139 368 1854 796"> <thead> <tr> <th data-bbox="1139 368 1232 454">区分</th> <th data-bbox="1232 368 1854 454">臨床所見</th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td data-bbox="1139 454 1232 568">I</td> <td data-bbox="1232 454 1854 568"> 1 高度の出血傾向又は関節症状のあるもの 2 凝固因子製剤をひんぱんに輸注しているもの </td> </tr> <tr> <td data-bbox="1139 568 1232 682">II</td> <td data-bbox="1232 568 1854 682"> 1 中度の出血傾向又は関節症状のあるもの 2 凝固因子製剤を時々輸注しているもの </td> </tr> <tr> <td data-bbox="1139 682 1232 796">III</td> <td data-bbox="1232 682 1854 796"> 1 軽度の出血傾向又は関節症状のあるもの 2 凝固因子製剤を必要に応じ輸注しているもの </td> </tr> </tbody> </table>	区分	臨床所見	I	1 高度の出血傾向又は関節症状のあるもの 2 凝固因子製剤をひんぱんに輸注しているもの	II	1 中度の出血傾向又は関節症状のあるもの 2 凝固因子製剤を時々輸注しているもの	III	1 軽度の出血傾向又は関節症状のあるもの 2 凝固因子製剤を必要に応じ輸注しているもの
区分	臨床所見									
I	1 高度の出血傾向又は関節症状のあるもの 2 凝固因子製剤をひんぱんに輸注しているもの									
II	1 中度の出血傾向又は関節症状のあるもの 2 凝固因子製剤を時々輸注しているもの									
III	1 軽度の出血傾向又は関節症状のあるもの 2 凝固因子製剤を必要に応じ輸注しているもの									
(2)	A表「区分」(I・II・III)ごとの重症度を示す臨床所見について、見直すべきものはあるか。 ○ 出血傾向又は関節症状の「高度」「中度」「軽度」の表現について見直すべきか。 ○ 凝固因子製剤の「ひんぱん」「時々」「必要に応じ」の表現について見直すべきか。 ○ その他見直すべきものはあるか。									

【検討課題3】

〔出血傾向群〕の障害等級判定に用いる評価項目について

項番	検討内容	認定基準の取扱い								
(3)	<p>B表「検査所見」について、見直すべきものはあるか。</p> <p>○ 凝固因子欠乏は、「APTT」で把握しているが「PT(プロトロンビン時間)」による把握についてどう考えるか。</p> <p>○ 「凝固因子活性」については、血友病医療のガイドラインに出血症状の重症度と良く相関するとあり、評価項目としてどう考えるか。</p> <p>○ その他見直すべき検査項目はあるか。</p>	<p>2認定要領 (7) イ 出血傾向群 B表</p> <table border="1" data-bbox="1139 368 1854 899"> <thead> <tr> <th data-bbox="1139 368 1201 454">区分</th> <th data-bbox="1201 368 1854 454">検査所見</th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td data-bbox="1139 454 1201 602">I</td> <td data-bbox="1201 454 1854 602"> 1 出血時間(デューク法)が10分以上のもの 2 APTTが基準値の3倍以上のもの 3 血小板数が2万/μℓ未満のもの </td> </tr> <tr> <td data-bbox="1139 602 1201 751">II</td> <td data-bbox="1201 602 1854 751"> 1 出血時間(デューク法)が8分以上10分未満のもの 2 APTTが基準値の2倍以上3倍未満のもの 3 血小板数が2万/μℓ以上5万/μℓ未満のもの </td> </tr> <tr> <td data-bbox="1139 751 1201 899">III</td> <td data-bbox="1201 751 1854 899"> 1 出血時間(デューク法)が6分以上8分未満のもの 2 APTTが基準値の1.5倍以上2倍未満のもの 3 血小板数が5万/μℓ以上10万/μℓ未満のもの </td> </tr> </tbody> </table>	区分	検査所見	I	1 出血時間(デューク法)が10分以上のもの 2 APTTが基準値の3倍以上のもの 3 血小板数が2万/μℓ未満のもの	II	1 出血時間(デューク法)が8分以上10分未満のもの 2 APTTが基準値の2倍以上3倍未満のもの 3 血小板数が2万/μℓ以上5万/μℓ未満のもの	III	1 出血時間(デューク法)が6分以上8分未満のもの 2 APTTが基準値の1.5倍以上2倍未満のもの 3 血小板数が5万/μℓ以上10万/μℓ未満のもの
区分	検査所見									
I	1 出血時間(デューク法)が10分以上のもの 2 APTTが基準値の3倍以上のもの 3 血小板数が2万/μℓ未満のもの									
II	1 出血時間(デューク法)が8分以上10分未満のもの 2 APTTが基準値の2倍以上3倍未満のもの 3 血小板数が2万/μℓ以上5万/μℓ未満のもの									
III	1 出血時間(デューク法)が6分以上8分未満のもの 2 APTTが基準値の1.5倍以上2倍未満のもの 3 血小板数が5万/μℓ以上10万/μℓ未満のもの									
(4)	<p>B表「区分」(I・II・III)ごとの重症度を示す検査数値について、見直すべきものはあるか。</p> <p>○ 「出血時間」の異常値は現行のままでよいか。</p> <p>○ 検査項目を見直す場合の検査数値はどうすべきか。</p> <p>○ その他見直すべき検査数値はあるか。</p>									

第1章 血友病医療全般について

血友病の診断

- ・次の表に示したように、血友病における出血症状の重症度は、欠乏している凝固因子のレベルと通常は良く相関する。

重症度	凝固因子レベル %活性(IU/ mL)	出血症状
重症	<1%(<0.01)	自然出血、特に関節・筋肉出血
中等症	1%~5% (0.01~0.05)	時に自然出血、外傷や手術で異常出血
軽症	5%~40% (0.05~0.40)	大きな外傷や手術で異常出血

第三章 主要な兆候と検査値異常

6. 出血傾向の鑑別

3 検査

1)出血時間

出血時間は血管損傷から血小板血栓の形成まで、一時止血完了までの過程を総合的に評価する検査である。

出血時間の検査法では、耳朶にメスで切創を作ること(Duke法)、あるいはマンシットにより上腕部を加圧後に前腕部に切創すること(Ivy法)により、止血時間を測定する。Duke法では、検者により作成する創サイズにばらつきが生じ、疼痛反射による血管収縮の影響を受けやすい。

出血時間が延長する病態には、血小板数減少(3万/ μ L以下)、血小板機能異常と血管の異常がある。明らかな出血傾向、血小板減少が存在する場合には出血時間測定の意義は少ない。

【検討課題3】

〔出血傾向群〕の障害等級判定に用いる評価項目について

項番	検討内容	認定基準の取扱い		
(5)	各等級の「障害の状態」の規定について、見直すべきものはあるか。	2認定要領 (7) イ 出血傾向群(血小板減少性紫斑病、凝固因子欠乏症等)		
		<table border="1"> <thead> <tr> <th data-bbox="1132 411 1199 596">障害の程度</th> <th data-bbox="1199 411 1860 596">障害の状態</th> </tr> </thead> </table>	障害の程度	障害の状態
		障害の程度	障害の状態	
		1級	A表Ⅰ欄に掲げるうち、いずれか1つ以上の所見があり、B表Ⅰ欄に掲げるうち、いずれか1つ以上の所見があるもので、かつ、一般状態区分表のオに該当するもの	
2級	A表Ⅱ欄に掲げるうち、いずれか1つ以上の所見があり、B表Ⅱ欄に掲げるうち、いずれか1つ以上の所見があるもので、かつ、一般状態区分表のエ又はウに該当するもの			
3級	A表Ⅲ欄に掲げるうち、いずれか1つ以上の所見があり、B表Ⅲ欄に掲げるうち、いずれか1つ以上の所見があるもので、かつ、一般状態区分表のウ又はイに該当するもの			

【検討課題4】

〔造血器腫瘍群〕の障害等級判定に用いる評価項目について

項番	検討内容	認定基準の取扱い								
(1)	<p>A表「臨床所見」について、見直すべきものはあるか。</p> <p>○ 「急性転化の症状を示すもの」、「容易に治療に反応せず、増悪をきたしやすいもの」、「治療に反応するが、肝脾腫を示しやすいもの」は、事項として適当か。</p> <p>○ 「易感染症」は、「感染症」あるいは「易感染性」のいずれかに見直すべきか。</p> <p>○ その他見直すべき臨床所見はあるか。</p>	<p>2認定要領 (7) ウ 造血器腫瘍群 A表</p> <table border="1" data-bbox="1139 368 1852 882"> <thead> <tr> <th data-bbox="1139 368 1186 454">区分</th> <th data-bbox="1186 368 1852 454">臨床所見</th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td data-bbox="1139 454 1186 629">I</td> <td data-bbox="1186 454 1852 629"> <ol style="list-style-type: none"> 1 発熱、骨・関節痛、るい瘦、貧血、出血傾向、リンパ節腫脹、<u>易感染症、肝脾腫等の著しいもの</u> 2 輸血をひんぱんに必要とするもの 3 <u>急性転化の症状を示すもの</u> </td> </tr> <tr> <td data-bbox="1139 629 1186 801">II</td> <td data-bbox="1186 629 1852 801"> <ol style="list-style-type: none"> 1 発熱、骨・関節痛、るい瘦、貧血、出血傾向、リンパ節腫脹、<u>易感染症、肝脾腫等のあるもの</u> 2 輸血を時々必要とするもの 3 <u>容易に治療に反応せず、増悪をきたしやすいもの</u> </td> </tr> <tr> <td data-bbox="1139 801 1186 882">III</td> <td data-bbox="1186 801 1852 882"> <p><u>治療に反応するが、肝脾腫を示しやすいもの</u></p> </td> </tr> </tbody> </table>	区分	臨床所見	I	<ol style="list-style-type: none"> 1 発熱、骨・関節痛、るい瘦、貧血、出血傾向、リンパ節腫脹、<u>易感染症、肝脾腫等の著しいもの</u> 2 輸血をひんぱんに必要とするもの 3 <u>急性転化の症状を示すもの</u> 	II	<ol style="list-style-type: none"> 1 発熱、骨・関節痛、るい瘦、貧血、出血傾向、リンパ節腫脹、<u>易感染症、肝脾腫等のあるもの</u> 2 輸血を時々必要とするもの 3 <u>容易に治療に反応せず、増悪をきたしやすいもの</u> 	III	<p><u>治療に反応するが、肝脾腫を示しやすいもの</u></p>
区分	臨床所見									
I	<ol style="list-style-type: none"> 1 発熱、骨・関節痛、るい瘦、貧血、出血傾向、リンパ節腫脹、<u>易感染症、肝脾腫等の著しいもの</u> 2 輸血をひんぱんに必要とするもの 3 <u>急性転化の症状を示すもの</u> 									
II	<ol style="list-style-type: none"> 1 発熱、骨・関節痛、るい瘦、貧血、出血傾向、リンパ節腫脹、<u>易感染症、肝脾腫等のあるもの</u> 2 輸血を時々必要とするもの 3 <u>容易に治療に反応せず、増悪をきたしやすいもの</u> 									
III	<p><u>治療に反応するが、肝脾腫を示しやすいもの</u></p>									
(2)	<p>A表「区分」(I・II・III)ごとの重症度を示す臨床所見について、見直すべきものはあるか。</p> <p>○ 発熱、骨・関節痛、るい瘦、貧血、出血傾向、リンパ節腫脹、易感染症、肝脾腫等の「著しいもの」「あるもの」の表現について見直すべきか。</p> <p>○ 輸血の「ひんぱん」「時々」の表現について見直すべきか。</p> <p>○ その他見直すべきものはあるか。</p>									

【検討課題4】

〔造血器腫瘍群〕の障害等級判定に用いる評価項目について

項番	検討内容	認定基準の取扱い								
(3)	<p>B表「検査所見」について、見直すべきものはあるか。</p> <p>○ 「病的細胞が出現しているもの」、「白血球数が正常化し難いもの」、「白血球が増加しているもの」は、事項として適当か。</p> <p>○ 易感染性の程度の把握として、「顆粒球」を分類した一つの「好中球」についてどう考えるか。</p> <p>○ その他見直すべき検査項目はあるか。</p>	<p>2認定要領 (7) ウ 造血器腫瘍群 B表</p> <table border="1"> <thead> <tr> <th data-bbox="1145 368 1188 454">区分</th> <th data-bbox="1195 368 1839 454">検査所見</th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td data-bbox="1145 459 1188 788">I</td> <td data-bbox="1195 459 1839 788"> <ol style="list-style-type: none"> 1 病的細胞が出現しているもの 2 末梢血液中の赤血球数が200万/μℓ未満のもの 3 末梢血液中の血小板数が2万/μℓ未満のもの 4 末梢血液中の正常顆粒球数が500/μℓ未満のもの 5 末梢血液中の正常リンパ球数が300/μℓ未満のもの 6 C反応性タンパク(CRP)の陽性のもの 7 乳酸脱水酵素(LDH)の上昇を示すもの </td> </tr> <tr> <td data-bbox="1145 793 1188 1153">II</td> <td data-bbox="1195 793 1839 1153"> <ol style="list-style-type: none"> 1 白血球数が正常化し難いもの 2 末梢血液中の赤血球数が200万/μℓ以上300万/μℓ未満のもの 3 末梢血液中の血小板数が2万/μℓ以上5万/μℓ未満のもの 4 末梢血液中の正常顆粒球数が500/μℓ以上1,000/μℓ未満のもの 5 末梢血液中の正常リンパ球数が300/μℓ以上600/μℓ未満のもの </td> </tr> <tr> <td data-bbox="1145 1159 1188 1230">III</td> <td data-bbox="1195 1159 1839 1230"> <p>白血球が増加しているもの</p> </td> </tr> </tbody> </table>	区分	検査所見	I	<ol style="list-style-type: none"> 1 病的細胞が出現しているもの 2 末梢血液中の赤血球数が200万/μℓ未満のもの 3 末梢血液中の血小板数が2万/μℓ未満のもの 4 末梢血液中の正常顆粒球数が500/μℓ未満のもの 5 末梢血液中の正常リンパ球数が300/μℓ未満のもの 6 C反応性タンパク(CRP)の陽性のもの 7 乳酸脱水酵素(LDH)の上昇を示すもの 	II	<ol style="list-style-type: none"> 1 白血球数が正常化し難いもの 2 末梢血液中の赤血球数が200万/μℓ以上300万/μℓ未満のもの 3 末梢血液中の血小板数が2万/μℓ以上5万/μℓ未満のもの 4 末梢血液中の正常顆粒球数が500/μℓ以上1,000/μℓ未満のもの 5 末梢血液中の正常リンパ球数が300/μℓ以上600/μℓ未満のもの 	III	<p>白血球が増加しているもの</p>
区分	検査所見									
I	<ol style="list-style-type: none"> 1 病的細胞が出現しているもの 2 末梢血液中の赤血球数が200万/μℓ未満のもの 3 末梢血液中の血小板数が2万/μℓ未満のもの 4 末梢血液中の正常顆粒球数が500/μℓ未満のもの 5 末梢血液中の正常リンパ球数が300/μℓ未満のもの 6 C反応性タンパク(CRP)の陽性のもの 7 乳酸脱水酵素(LDH)の上昇を示すもの 									
II	<ol style="list-style-type: none"> 1 白血球数が正常化し難いもの 2 末梢血液中の赤血球数が200万/μℓ以上300万/μℓ未満のもの 3 末梢血液中の血小板数が2万/μℓ以上5万/μℓ未満のもの 4 末梢血液中の正常顆粒球数が500/μℓ以上1,000/μℓ未満のもの 5 末梢血液中の正常リンパ球数が300/μℓ以上600/μℓ未満のもの 									
III	<p>白血球が増加しているもの</p>									
(4)	<p>B表「区分」(I・II・III)ごとの重症度を示す検査数値について、見直すべきものはあるか。</p> <p>○ 検査項目を見直す場合の検査数値はどうすべきか。</p> <p>○ その他見直すべき検査数値はあるか。</p>									

「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)(一部抜粋)
:各都道府県衛生主管部(局)長あて厚生労働省健康局長通知

65 原発性免疫不全症候群

〈重症度分類〉

原発性免疫不全症候群全体について、中等症以上を対象とする。

重症	治療で、補充療法(障害薬等の代替治療薬の投与を含む)、G-CSF療法、除鉄剤の投与、抗凝固療法、ステロイド薬の投与、免疫抑制薬の投与、抗腫瘍薬の投与、再発予防法、感染症予防療法、造血幹細胞移植、腹膜透析、血液透析のうち、一つ以上を継続的に実施する(断続的な場合も含めて概ね6か月以上)場合。
中等症	上記治療が継続的には必要で無い場合。
軽症	上記治療が不要な場合。

※診断基準及び重症度分類の適応における留意事項

1. 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ない(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る)。
2. 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医師が判断することとする。
3. なお、症状の程度が上記の重症度分類等で一定以上に該当しない者であるが、高額な医療を継続することが必要な者については、医療費助成の対象とする。

【検討課題4】

〔造血器腫瘍群〕の障害等級判定に用いる評価項目について

項番	検討内容	認定基準の取扱い	
(5)	各等級の「障害の状態」の規定について、見直すべきものはあるか。	2認定要領 (7) ウ 造血器腫瘍群(白血病、悪性リンパ腫、多発性骨髄腫等)	
		障害の程度	障 害 の 状 態
		1級	A表Ⅰ欄に掲げるうち、いずれか1つ以上の所見があり、B表Ⅰ欄に掲げるうち、いずれか1つ以上の所見があるもので、かつ、一般状態区分表のオに該当するもの
		2級	A表Ⅱ欄に掲げるうち、いずれか1つ以上の所見があり、B表Ⅱ欄に掲げるうち、いずれか1つ以上の所見があるもので、かつ、一般状態区分表のエ又はウに該当するもの
3級	A表Ⅲ欄に掲げる所見があり、B表Ⅲ欄に掲げる所見があるもので、かつ、一般状態区分表のウ又はイに該当するもの		

【検討課題5】

造血幹細胞移植の取扱いについて

項番	検討内容	認定基準の取扱い
(1)	現行の認定基準には、造血幹細胞移植を判定するための規定がないが、造血幹細胞移植を行った場合の等級決定についてどのように規定すべきか。	<p>【参考9】他の疾患の例(一部抜粋) 第12節／腎疾患による障害 2(11)腎臓移植の取扱い</p> <p>ア 腎臓移植を受けたものに係る障害認定に当たっては、術後の症状、治療経過、検査成績及び予後等を十分に考慮して総合的に認定する。</p> <p>イ 障害年金を支給されている者が腎臓移植を受けた場合は、臓器が生着し、安定的に機能するまでの間を考慮して術後1年間は従前の等級とする。</p> <p>第13節／肝疾患による障害 2(12)肝臓移植の取扱い</p> <p>ア 肝臓移植を受けたものに係る障害認定に当たっては、術後の症状、治療経過、検査成績及び予後等を十分に考慮して総合的に認定する。</p> <p>イ 障害年金を支給されている者が肝臓移植を受けた場合は、臓器が生着し、安定的に機能するまでの間を考慮して術後1年間は従前の等級とする。</p>
(2)	造血幹細胞移植を行った場合は、例えば腎疾患や肝疾患の移植の場合と同様に、経過観察期間を設けるべきか。また、再認定において従前の等級とすべきか。	<p>第18節／その他の疾患による障害 2(6)臓器移植の取扱い</p> <p>ア 臓器移植を受けたものに係る障害認定に当たっては、術後の症状、治療経過及び検査成績等を十分に考慮して総合的に認定する。</p> <p>イ 障害等級に該当するものが、臓器移植を受けた場合は、臓器が生着し、安定的に機能するまでの間、少なくとも1年間は従前の等級とする。</p> <p>なお、障害等級が3級の場合は、2年間の経過観察を行う。</p>