

■ 基本情報

氏名			
姓(漢字)	名(漢字)		
姓(かな)	名(かな)		
住所			
郵便番号	住所		
生年月日等			
生年月日	西暦	年 月 日	性別 1.男 2.女
出生市区町村			
出生時氏名 (変更のある場合)	姓(漢字)	名(漢字)	
	姓(かな)	名(かな)	
家族歴			
近親者の発症者の有無	1.あり 2.なし 3.不明 発症者続柄 1.父 2.母 3.子 4.同胞(男性) 5.同胞(女性) 6.祖父(父方) 7.祖母(父方) 8.祖父(母方) 9.祖母(母方) 10.いとこ 11.その他()		
両親の近親結婚	1.あり 2.なし 3.不明 詳細:		
発病時の状況			
発症年月	西暦	年 月	
社会保障			
介護認定	1.要介護 2.要支援 3.なし	要介護度	1 2 3 4 5
生活状況			
移動の程度	1.歩き回るのに問題はない 2.いづらか問題がある 3.寝たきりである		
身の回りの管理	1.洗面や着替えに問題はない 2.いづらか問題がある 3.自分でできない		
ふだんの活動	1.問題はない 2.いづらか問題がある 3.行うことができない		
痛み/不快感	1.ない 2.中程度ある 3.ひどい		
不安/ふさぎ込み	1.問題はない 2.中程度 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

症状の概要、経過、特記すべき事項など

--

A. 診断基準

1. 過去1年以内に発症した出血症状がある	1. 該当 2. 非該当 3. 不明
2. 先天性/遺伝性FXIII/13欠乏症の家族歴が無い	1. 該当 2. 非該当 3. 不明
3. とくに過去の止血負荷(手術や外傷等)に関係した出血症状の既往歴が無い	1. 該当 2. 非該当 3. 不明
4. 抗凝固薬や抗血小板薬などの過剰投与が無い	1. 該当 2. 非該当 3. 不明
5. 検査上、FXIII/13に関するパラメーターの異常(通常活性、抗原量が50%以下)がある	1. 該当 2. 非該当 3. 不明

B. 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。	1. 全て除外可 2. 除外不可 3. 不明
<input type="checkbox"/> 遺伝性FXIII/13欠乏症 <input type="checkbox"/> 出血性二次性FXIII/13欠乏症 <input type="checkbox"/> 後天性血友病A <input type="checkbox"/> 後天性 von Willebrand 症候群	

<診断のカテゴリー> (該当する項目に☑を記入する)

<input type="checkbox"/> Definite : Aの1.～5.を満たし、抗FXIII/13-A自己抗体が存在する (イムノブロット法、ELISA、イムノクロマト法などの免疫学的検査で陽性)
<input type="checkbox"/> Probable : Aの1.～5.を満たし、FXIII/13インヒビターが存在する (標準的なアンモニア放出法やアミン取り込み法などによる正常血漿との交差混合試験などの機能的検査で陽性)

■ 治療その他 (該当する項目に☑を記入する)

止血療法	1.あり 2.なし 3.不明
<input type="checkbox"/> F13 補充療法 <input type="checkbox"/> 抗線溶療法 <input type="checkbox"/> その他 ()	
抗体根絶療法	1.あり 2.なし 3.不明
<input type="checkbox"/> 免疫抑制薬 使用した免疫抑制薬名 () <input type="checkbox"/> その他 ()	
抗体減少療法	1.あり 2.なし 3.不明
<input type="checkbox"/> 血漿交換 <input type="checkbox"/> 抗体吸着療法 <input type="checkbox"/> その他 ()	
基礎疾患の治療 疾患名 ()	1.あり 2.なし 3.不明
治療法 ()	

■ 重症度分類に関する事項

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. 重症出血
<input type="checkbox"/> 致命的な出血
<input type="checkbox"/> 重要部位、重要臓器の出血 (例えば、頭蓋内、脊髄内、眼球内、気管、胸腔内、腹腔内、後腹膜、関節内、心嚢内、コンパートメント症候群を伴う筋肉内出血等)
<input type="checkbox"/> Hb 値8g/dL以下の出血、あるいは2g/dL以上の急激なHb 値低下をもたらす出血
<input type="checkbox"/> 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"/> 上記以外の全ての出血

■ 人工呼吸器に関する事項 (使用者のみ記入)

使用の有無	1.あり			
開始時期	西暦 年 月	離脱の見込み	1.あり 2.なし	
種類	1.気管切開口を介した人工呼吸器 2.鼻マスク又は顔マスクを介した人工呼吸器			
施行状況	1.間欠的施行 2.夜間に継続的に施行 3.一日中施行 4.現在は未施行			
生活状況	食事 整容 入浴 階段昇降 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 <input type="checkbox"/> 自立 <input type="checkbox"/> 部分介助/不可能 <input type="checkbox"/> 自立 <input type="checkbox"/> 部分介助/不可能 <input type="checkbox"/> 自立 <input type="checkbox"/> 部分介助 <input type="checkbox"/> 不能 <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 トイレ動作 歩行 着替え 排尿コントロール	<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 <input type="checkbox"/> 自立 <input type="checkbox"/> 部分介助 <input type="checkbox"/> 全介助 <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 <input type="checkbox"/> 自立 <input type="checkbox"/> 部分介助 <input type="checkbox"/> 全介助 <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
医療機関所在地	電話番号 ()
医師の氏名	印 記載年月日：平成 年 月 日 ※自筆または押印のこと

- ・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ます。)
- ・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ヵ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27年5月13日健発0513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。