

## 347 出血性線溶異常症

## ■ 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 個人単位枝番	
	資格取得 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
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"/>		
	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"/>	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						
手帳取得状況							
身体障害者手帳	<input type="checkbox"/> 1. なし <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 保健福祉手帳 （障害者手帳）	<input type="checkbox"/> 1. なし <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. PAI-1 欠乏症	<input type="checkbox"/> 2. $\alpha_2$ -PI 欠乏症	<input type="checkbox"/> 3. TM/TAFI 異常症
---------------------------------------	--	---

<診断のカテゴリー>

<input type="checkbox"/>	Definite : Aの1項目以上、かつB1及びB2を全て満たし、Eの鑑別すべき疾患を除外し、かつCを満たす
<input type="checkbox"/>	Probable : Aの1項目以上、かつB1及びB2を全て、かつB3のいずれかを満たし、Eの鑑別すべき疾患を除外し、かつDを全て満たす
<input type="checkbox"/>	Possible : Aの1項目以上、かつB1及びB2を全て、かつB3のいずれかを満たし、Eの鑑別すべき疾患を除外する
<input type="checkbox"/>	いずれにも該当しない

A. 症状

1. いったん止血した後に再出血（後出血）する	<input type="checkbox"/> 1. 該当	<input type="checkbox"/> 2. 非該当	<input type="checkbox"/> 3. 不明
2. 外傷、手術、抜歯、月経時に大量に出血する	<input type="checkbox"/> 1. 該当	<input type="checkbox"/> 2. 非該当	<input type="checkbox"/> 3. 不明
3. 反復性に出血する	<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. 血漿Dダイマーあるいはフィブリン・フィブリノゲン分解産物（FDP）が施設基準値より高値、もしくは、血漿プラスミン・プラスミンインヒビター複合体（PIC）が基準値より高値である	<input type="checkbox"/> 1. 該当	<input type="checkbox"/> 2. 非該当	<input type="checkbox"/> 3. 不明
2. 血液凝固第 XIII 因子活性は通常時、基準域内である	<input type="checkbox"/> 1. 該当	<input type="checkbox"/> 2. 非該当	<input type="checkbox"/> 3. 不明
3. 以下のいずれかを満たす	<input type="checkbox"/> 1. 該当	<input type="checkbox"/> 2. 非該当	<input type="checkbox"/> 3. 不明
<input type="checkbox"/> a. PAI-1 欠乏症 : 血漿ユーグロブリン分画を用いたクロット溶解時間（ECLT）において、 $Ca^{2+}$ 非添加時の ECLT に対して、 $Ca^{2+}$ 添加時の ECLT の差分（変化率）は、-10%以上を示す			
<input type="checkbox"/> b. $\alpha_2$ -PI 欠乏症 : 血漿 $\alpha_2$ -PI 活性（プラスミンインヒビター、アンチプラスミン）が基準値の下限未満である			
<input type="checkbox"/> c. TM/TAFI 異常症 : 血漿クロット溶解時間において carboxypeptidase inhibitor による短縮効果が消失する			

血液検査、凝固検査	
血小板	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> ×10 <sup>4</sup> /μL
フィブリン・フィブリノゲン 分解産物 (FDP)	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> μg/mL
	施設基準値 (上限) <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> μg/mL
血漿Dダイマー	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> μg/mL
	施設基準値 (上限) <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> μg/mL
血漿α <sub>2</sub> -PI 活性 (プラスミンインヒビター、 アンチプラスミン)	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> . <input type="text"/> %
	基準値 (下限) <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> . <input type="text"/> %
血漿プラスミン・プラスミン インヒビター複合体 (PIC)	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> μg/mL
	基準値 (上限) <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> μg/mL
第 XIII 因子活性	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> . <input type="text"/> %
	基準値 (上限) <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> . <input type="text"/> %
	基準値 (下限) <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> . <input type="text"/> %
ECLT 変化率	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> . <input type="text"/> %

### C. 遺伝学的検査

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
<input type="checkbox"/> PAI-1 遺伝子 (SERPINE1)	<input type="checkbox"/> α <sub>2</sub> -PI 遺伝子 (SERPINF2)
<input type="checkbox"/> TM 遺伝子 (THBD)	<input type="checkbox"/> TAFI 遺伝子 (CPB2)

### D. 遺伝性を示唆する所見

1. 若年性 (40 歳以下) 発症	<input type="checkbox"/> 1. 該当 <input type="checkbox"/> 2. 非該当 <input type="checkbox"/> 3. 不明
2. 発端者と同様の症状を示す患者が家系内に 1 名以上存在	<input type="checkbox"/> 1. 該当 <input type="checkbox"/> 2. 非該当 <input type="checkbox"/> 3. 不明

### E. 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. 血小板機能不全による出血	<input type="checkbox"/> 2. 凝固因子欠乏による出血
<input type="checkbox"/> 3. 続発性線溶促進 [播種性血管内凝固 (外傷、悪性腫瘍などによる)、AL アミロイドーシス、大動脈瘤、急性前骨髄球性白血病など]	

■ 重症度分類に関する事項

1. 重症出血

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

■ 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（新規のみ：初発時、もしくは診断時）

血漿トータルPAI-1 (tPA・PAI-1 複合体)		<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	ng/mL						
血漿トロンボ モジュリン	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	U/mL	血清トロンボ モジュリン	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	U/mL

■ 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
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	<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
公費負担者番号	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>					
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	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>						
有効期限	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
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 <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 個人単位枝番								
	資格取得 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"/>