

Hanafusa N, Satonaka H, Doi K, Noiri E, Fujita T.	Virus removal and eradication by modified double filtration plasmapheresis decreases factor XIII levels.	Ther Apher Dial.	14(3)	287 – 9	2010
Takemitsu T, Wada H, Hatada T, Ohmori Y, Ishikura K, Takeda T, Sugiyama T, Yamada N, Maruyama K, Katayama N, Isaji S, Shimpo H, Kusunoki M, Nobori T	Prospective evaluation of three different diagnostic criteria for disseminated intravascular coagulation	Thromb Haemost.	105(1)	40-44	2011
Ito-Habe N, Wada H, Matsumoto T, Ohishi K, Toyoda H, Ishikawa E, Nomura S, Komada Y, Ito M, Nobori T, Katayama N:	Elevated Von Willebrand factor propeptide for the diagnosis of thrombotic microangiopathy and for pre-dicting a poor outcome.	Int J Hematol	93(1)	47-52	2011
Kawasugi K, Wada H, Hatada T, Okamoto K, Uchiyama T, Kushimoto S, Seki Y, Okamura T, Nobori T	Japanese Society of Thrombosis Hemostasis/DIC subcommittee. Prospective evaluation of hemostatic abnormalities in overt DIC due to various underlying diseases.	Thromb Res.	128(2)	186-90	2011
Yoshida K, Wada H, Hasegawa M, Wakabayashi H, Ando H, Oshima S, Matsumoto T, Shimokariya Y, Noma K, Yamada N, Uchida A, Nobori T, Sudo A	Monitoring for anti-Xa activity for prophylactic administration of fondaparinux in patients with artificial joint replacement.	Int J Hematol	94(4)	355-360	2011
Habe K, Wada H, Ito-Habe N, Hatada T, Matsumoto T, Ohishi K, Maruyama K, Imai H, Mizutani H, Nobori T	Plasma ADAMTS13, von Willebrand Factor (VWF) and VWF Propeptide Profiles in Patients with DIC and Related Diseases.	Thromb Res	In press	In press	2012

Yoshida K, Wada H, Hasegawa M, Wakabayashi H, Matsumoto T, Shimokariya Y, Noma K, Yamada N, Uchida A, Nobori T, Sudo A	Increased fibrinolysis increases bleeding in orthopedic patients receiving prophylactic fondaparinux.	Int J Hematol	In press	In press	2012
Ikejiri M, Shindo A, Ii Y, Tomimoto H, Yamada N, Matsumoto T, Abe Y, Nakatani K, Nobori T, Wada H	Frequent association of thrombophilia in cerebral venous sinus thrombosis.	Int J Hematol	In press	In press	2012
Shirahata A, Fukutake K, Mimaya J, Takamatsu J, <u>Shima M</u> , Hanabusa H, Takedani H, Takashima Y, Matsushita T, Tawa A, Higasa S, Takata N, Sakai M, Kawakami K, Ohashi Y, Saito H.	Clinical pharmacological study of a plasma-derived factor VIIa and factor X mixture (MC710) in haemophilia patients with inhibitors - Phase I trial	Haemophilia	18(1)	94-101	2012
Ljung R, Oldenburg J, Auerswald G, van den Berg M, <u>Shima M</u> , Dimichele D	Report of the Fifth Meeting of the International Network for Pediatric Hemophilia: a focus on prophylaxis and immune tolerance induction	Int J Hematol	94(4)	415-21	2011
Soeda T, Nogami K, Ogiwara K, <u>Shima M</u>	Interactions between residues 2228-2240 within factor VIIIa C2 domain and factor IXa Gla domain contribute to propagation of clot formation	Thromb Haemost	106(5)	893-900	2011
Ogiwara K, Nogami K, <u>Shima M</u>	Factor VIII activation by factor VIIa analog (V158D/E296V/M298Q) in tissue factor-independent mechanisms	Thromb Haemost	106(4)	665-674	2011

Shibata M, Nakagawa T, Akioka S, Giddings JC, Kanehiro H, Matsumoto T, Ogiwara K, Yada K, <u>Shima M</u>	Hemostatic Treatment Using Factor VIII Concentrates for Neutralizing High-Responding Inhibitors Prior to CVAD Insertion for Immune-Tolerance Induction Therapy	Clin Appl Thromb Hemost	18(1)	66-71	2011
Shirahata A, Fukutake K, Higasa S, Mimaya JI, Oka T, <u>Shima M</u> , Takamatsu J, Taki M, Taneichi M, Yoshioka A	An analysis of factors affecting the incidence of inhibitor formation in patients with congenital haemophilia in Japan	Haemophilia	17(5)	771-6	2011
Nogami K, Ogiwara K, Matsumoto T, Nishiya K, Takeyama M, <u>Shima M</u>	Mechanisms of human neutrophil elastase-catalysed inactivation of factor VIII(a)	Thrombosis and Haemostasis	105(6)	968-80	2011
Yada K, Nogami K, Ogiwara K, Shibata M, <u>Shima M</u>	Yada K, Nogami K, Ogiwara K, Shibata M, <u>Shima M</u>	Thrombosis and Haemostasis	105(6)	989-98	2011
Kasuda S, Tatsumi K, Sakurai Y, Kato J, Taminishi S, Takeda T, Ohashi K, Okano T, Hatake K, <u>Shima M</u>	Expression of coagulation factors from murine induced pluripotent stem cell-derived liver cells	Blood Coagulation and Fibrinolysis	22(4)	271-9	2011
Teitel J, Berntorp E, Dolan G, Fischer K, Gringeri A, Kessler C, Lambert T, Leissinger C, Nemes L, <u>Shima M</u>	A consensus statement on clinical trials of bypassing agent prophylaxis in inhibitor patients	Haemophilia	17(3)	516-21	2011
Tatsumi K, Ohashi K, Taminishi S, Sakurai Y, Ogiwara K, Yoshioka A, Okano T, <u>Shima M</u>	Regulation of coagulation factors during liver regeneration in mice: Mechanism of factor VIII elevation in plasma	Thrombosis Research	128(1)	54-61	2011

Tsukamoto S, Tanaka Y, Matsuda T, Shinohara Y, Taniguchi A, Kumai T, Tomiwa K, Tanaka I, <u>Shima M</u> , Yoshioka A	Arthroscopic ankle arthrodesis for hemophilic arthropathy: Two cases report	The Foot	21(2)	103-5	2011
Hayashi T, Sakurai Y, Fukuda K, Yada K, Ogiwara K, Matsumoto T, Yoshizawa H, Takahashi Y, Yoshikawa Y, Hayata Y, Taniguchi S, <u>Shima M</u>	Correlations between global clotting function tests, duration of operation, and postoperative chest tube drainage in pediatric cardiac surgery	Paediatric Anaesthesia	21(8)	865-71	2011
Hamada M, Sugimoto M, Matsui H, Mizuno T, Shida Y, Doi M, Fukushima H, Nishio K, Yoshioka A, <u>Shima M</u>	Antithrombotic properties of pravastatin reducing intra-thrombus fibrin deposition under high shear blood flow conditions	Thrombosis and Haemostasis	105(2)	313-20	2011
Soeda T, Nogami K, Matsumoto T, Ogiwara K, <u>Shima M</u>	Mechanisms of factor VIIa-catalyzed activation of factor VIII	Journal of Thrombosis and Haemostasis	8(11)	2494-503	2011
Ogiwara K, Nogami K, Nishiya K, <u>Shima M</u>	Plasmin-induced procoagulant effects in the blood coagulation: a crucial role of coagulation factors V and VIII	Blood Coagulation and Fibrinolysis	21(6)	568-76	2011
Ohashi K, Koyama F, Tatsumi K, <u>Shima M</u> , Park F, Nakajima Y, Okano T	Functional life-long maintenance of engineered liver tissue in mice following transplantation under the kidney capsule	Journal of tissue engineering and regenerative medicine	4(2)	141-8	2010
Ohashi K, Tatsumi K, Utoh R, Takagi S, <u>Shima M</u> , Okano T	Engineering liver tissues under the kidney capsule site provides therapeutic effects to hemophilia B mice	Cell Transplantation	19	807-13	2010

Collins P, Baudo F, Huth-Kuhne A, Ingerslev J, Kessler CM, Mingot Castellano ME, <u>Shima M</u> , St-Louis J, Levesque H	Consensus recommendationns for the diagnosis and treatment of acquired hemophilia A	BMC Research Notes	3	161	2010
Nishiya K, Nogami K, Okada K, Matsuo O, Takeyama M, Ogiwara K, <u>Shima M</u> .	Determination of a factor VIII-interactive region within plasmin responsible for plasmin-catalysed activation and in activation of factor VIII(a)	Thrombosis and Haemostasis	104	105-17	2010

## V. 參考資料

平成 22 年度 後天性血友病 XIII(13)[出血性後天性第 XIII(13)因子欠乏症] 調査票\*<sup>1</sup> (初回)

2010.08.10

施設・診療科名				調査票記載 医師名と記入年月日	医師名	記入年月日 2010年 月 日
患者略名(匿名化)* <sup>2</sup>	登録番号* <sup>2</sup>			発症(出血)の年月日	西暦 年 月 日	
患者生年月 (年齢)・性別	西暦 年 月生(才) 男・女			出血の有無(過去) 初発時・最悪時	出血の頻度(初発時・最悪時) :	出血部位(初発時・最悪時) :
原(基礎)疾患名	有 ( ) 不明			出血の有無(現在)	出血の頻度 :	出血部位 :
F13 低下に関する手術・輸血歴・薬剤歴等				貧血の有無(Hb 値)	有・無	Hb 値 ( g/dL)
現在の状況	入院・外来 (西暦 年 月現在)			創傷治癒異常の有無	有 (具体的に ) 無	
診断の年月日	西暦 年 月 日			出血初発時の第13因子 (F13 投与前・後)	第13因子活性(F13:C) : %	第13因子抗原量(F13:Ag) : %
診断 / 転帰	病名( ) / 不変・軽快 死亡(死因)			最悪時の第13因子 (F13 投与前・後)	第13因子活性(F13:C) : %	第13因子抗原量(F13:Ag) : %
止血の年月日	西暦 年 月 日			止血時の第13因子 (F13 投与前・後)	第13因子活性(F13:C) : %	第13因子抗原量(F13:Ag) : %
止血時の第13因子製剤	名称( ) 量( 単位)		体重( kg)	現在/直近の第13因子 (F13 投与前・後)	第13因子活性(F13:C) : %	第13因子抗原量(F13:Ag) : %
出血治療・ 予防の方法	F13 以外の血液製剤( ) ・ 抗線溶薬( ) ・ その他( )					
インヒビターの有無* <sup>3</sup>	現在有・無・不明・過去に有			インヒビター 確認年月日	西暦 年 月 日 / 不明	
インヒビターの 治療方法	免疫抑制薬 : ステロイド ( ) リツキシマブ ( ) その他 ( )		血漿交換 :		その他 :	
	治療効果 : 薬剤名( ) により インヒビターが ( 消失・減少・不変・上昇 ) した					
直近のフィブリ ノゲン(Fbg)濃度	Fbg ( ) mg/dL	その他* <sup>4</sup>				

\*<sup>1</sup> 調査票の Word ファイルをメールでお送りしますので、ご記入の上、事務局(山形大学)まで返送してください。メールが使えない場合は郵送でも結構です。

\*<sup>2</sup> 患者略名は各施設が匿名化している略名等を、登録番号は貴施設/科内での患者番号等を記載してください。

\*<sup>3</sup> なお、インヒビターの測定は事務局でも精密に行いますので、予め連絡の上検体をお送りください。2, 3ヶ月程度の間隔で2回以上実施してください。

\*<sup>4</sup> HIV, HCV, HBV など陽性の場合、各施設の取り決めに従って検体にその旨記載してください。

記入上の不明な点については、後天性血友病 XIII(13)研究班 事務局 (山形大学医学部 分子病態学 Tel : 023-628-5276) にお問い合わせください。

下線部は、適当な項目に○を付けてください。

平成 22 年度 後天性血友病 XIII(13)[出血性後天性第 XIII(13)因子欠乏症] 臨床経過表

2010.11.05

病名		患者略名*		年齢		性別	
----	--	-------	--	----	--	----	--

\*調査票と一致させてください。

					備考
治療	F13 製剤				
	輸血など				
	免疫抑制薬				
	その他				
症状	① 出血				
	② 創傷治癒				
	③ その他				
検査値	F13 活性(%)				Hb 値 (g/dL)
	100				
	80				16
	60				12
	40				8
	20				4
	0				0
	抗 F13 抗体				
その他	(血小板数)				
	(PT)				
	(APTT)				
	(FDP など)				
年月日		年	10	第 1 病日	
		月	06		
		日	XX		

# 平成 22 年度 後天性血友病 XIII(13)\*<sup>※</sup>についてのアンケート

2010.10.28

(※ 出血性後天性第 XIII(13)因子欠乏症の意)

施設名 ( ) 診療科名 ( ) 記入者名 ( ) 通算番号 ( )  
 メールアドレスあるいは連絡先 ( )

① ここ 1 年間に、貴科で、血小板数や PT、aPTT が正常(基準)範囲あるいは正常(基準)範囲に近いのに拘らず「原因不明の」出血症状を呈す症例を診療されたことがありますか？

ある ・ ない (いずれかに○をつけてください。)

①で「ある」と回答された方のみ、②と③へお進みください。

② もし、以下の項目を測定されていたらご記入ください。

測定年月日

20 年 月 日 出血時間( 分 秒) 測定方法( )

③ 症例の凝固第 13 因子(F13)活性 (あるいは抗原量) を測定されましたか？

測定した ・ 測定しなかった (いずれかに○をつけてください。)

③で F13 活性/抗原量を「測定した」と回答された方のみ、④～⑨へお進みください。

(空欄があっても結構です。複数の症例を経験された方は、本用紙をコピーしてご記入ください。)

④ 以下について、お知らせください。

性別 ( 男・女 ) 年齢 ( 才 ) 基礎疾患 ( 有 ; 疾患名 ) ・ 無 )

⑤ 症例の F13 値をご記入ください。(F13 投与 前・後のいずれかに○をつけてください。)

- a. 出血初発時の第 13 因子(F13 投与 前 ・ 後 ) 測定年月日 ( 20 年 月 日 ) 活性値 ( % ) 抗原量 ( % )
- b. 止血時の第 13 因子(F13 投与 前 ・ 後 ) 測定年月日 ( 20 年 月 日 ) 活性値 ( % ) 抗原量 ( % )
- c. 現在/直近の第 13 因子(F13 投与 前 ・ 後 ) 測定年月日 ( 20 年 月 日 ) 活性値 ( % ) 抗原量 ( % )

⑥ もし、以下の項目を測定されていたらご記入ください。

測定年月日

- a. 20 年 月 日 F13-B 抗原量 ( % ) F13 インヒビター ( 有 ・ 無 )
- b. 20 年 月 日 Fibrinogen 量 ( mg/dl ) 測定方法 ( )
- c. 20 年 月 日 α<sub>2</sub>PI 活性 ( % ) α<sub>2</sub>PI 抗原量 ( )
- d. 20 年 月 日 FDP ( μg/ml )
- e. 20 年 月 日 D-dimer ( μg/ml )
- f. 20 年 月 日 第VIII(8)因子活性 ( % )
- g. 20 年 月 日 第IX(9)因子活性 ( % )
- h. 20 年 月 日 血小板凝集能 ( % ) 惹起物質名と濃度 ( ; )
- 20 年 月 日 血小板凝集能 ( % ) 惹起物質名と濃度 ( ; )

⑦ その症例の出血症状について、該当するものに○をつけてください。

- 出血部位(1) ( a.筋肉内、b.皮下、c.胸腔、d.腹腔、e.頭蓋内、f.その他 ; )
- 出血部位(2) ( a.下肢、b.体幹、c.上肢、d.頭部、e.その他 ; )
- その他：後出血、ウー징グ様出血などの出血の性状・特徴、創傷治癒の異常など ( )

⑧ その症例の出血に対する治療について、該当するものに○をつけてください。

- 薬剤 [ a.F13 製剤(名前 )、b.免疫抑制薬(名前 )、c.抗線溶薬(名前 )、d.その他 ; ]
- 薬剤の使用期間 ( a.3ヶ月、b.6ヶ月、c.1年間、d.その他 ; )
- 処置 ( a.血漿交換、b.その他 ; )
- 処置の期間 ( a.3ヶ月、b.6ヶ月、c.1年間、d.その他 ; )
- 効果・予後 ( a.止血が得られた、b.F13 が正常化した、c.治療中、d.その他 ; )

⑨ その症例の治療上、問題になった事柄がありましたら、自由にご記入ください。

ご協力ありがとうございました。

[12月13日(月)までにお送りください。]

厚生労働科学研究費補助金 (難治性疾患克服研究事業)

後天性血友病 XIII(13)研究班長 一瀬 白帝

平成 23 年度 後天性血友病 XIII(13)[出血性後天性第 XIII(13)因子欠乏症] 調査票\*1 (初回)

2011.06.12

施設・診療科名			調査票記載 医師名と記入年月日	医師名	記入年月日 2011年 月 日
患者略名(匿名化)*2	登録番号*2			発症(出血)の年月日	西暦 年 月 日
患者生年月 (年齢)・性別	西暦 年 月生(才) 男・女	出血の有無(過去) 初発時・最悪時		出血の頻度(初発時・最悪時) :	出血部位(初発時・最悪時) :
原(基礎)疾患名	有 ( ) 不明	出血の有無(現在)		出血の頻度 :	出血部位 :
F13 低下に関する手術・輸血歴・薬剤歴等			貧血の有無(Hb 値)	有・無	Hb 値 ( g/dL)
現在の状況	入院・外来 (西暦 年 月現在)		創傷治癒異常の有無	有 (具体的に ) 無	
診断の年月日	西暦 年 月 日	出血初発時の第13因子 (F13 投与前・後)		第13因子活性(F13:C) : %	第13因子抗原量(F13:Ag) : %
診断 / 転帰	病名( ) / 不変・軽快 死亡(死因)		最悪時の第13因子 (F13 投与前・後)	第13因子活性(F13:C) : %	第13因子抗原量(F13:Ag) : %
止血の年月日	西暦 年 月 日	止血時の第13因子 (F13 投与前・後)		第13因子活性(F13:C) : %	第13因子抗原量(F13:Ag) : %
止血時の第13因子製剤	名称( ) 量 ( 単位) 体重( kg)	家族*5の第13因子 (続柄: と)		第13因子活性(F13:C) : %と %	第13因子抗原量(F13:Ag) : %と %
出血治療・ 予防の方法	F13以外の血液製剤( ) ・ 抗線溶薬( ) ・ その他( )				
インヒビターの有無*3	現在有・無・不明・過去に有		インヒビター 確認年月日	西暦 年 月 日 / 不明	
インヒビターの 治療方法	免疫抑制薬 : ステロイド リツキシマブ その他 ( ) ( ) ( )			血漿交換 :	その他 :
	治療効果 : 薬剤名( )により インヒビターが( 消失・減少・不変・上昇 )した				
直近のフィブリ ノゲン(Fbg)濃度	Fbg ( ) mg/dL	その他*4			

\*1 調査票の Word ファイルをメールでお送りしますので、ご記入の上、事務局(山形大学)まで返送してください。メールが使えない場合は郵送でも結構です。

\*2 患者略名は各施設が匿名化している略名等を、登録番号は貴施設/科内での患者番号等を記載してください。

\*3 なお、インヒビターの測定は事務局でも精密に行いますので、予め連絡の上検体をお送りください。2, 3ヶ月程度の間隔で2回以上実施してください。

\*4 HIV, HCV, HBV など陽性の場合は、各施設の取り決めに従って検体にその旨記載してください。

\*5 家族は、なるべく多数の症例本人の両親、子供等の血縁関係者としてください。

記入上の不明な点については、後天性血友病 XIII(13)研究班 事務局 (山形大学医学部 分子病態学 Tel : 023-628-5276) にお問い合わせください。

下線部は、適当な項目に○を付けてください。

平成 23 年度 後天性血友病 XIII(13)[出血性後天性第 XIII(13)因子欠乏症] 臨床経過表

2010.11.05

病名	患者略名*	年齢	性別
----	-------	----	----

\*調査票と一致させてください。

					備考
治療	F13 製剤				
	輸血など				
	免疫抑制薬				
	その他				
症状	① 出血				
	② 創傷治癒				
	③ その他				
検査値	F13 活性(%)				Hb 値 (g/dL)
	100				
	80				16
	60				12
	40				8
	20				4
	0				0
	抗 F13 抗体				
	その他	(血小板数)			
(PT)					
(APTT)					
(FDP など)					
年月日		年	月	日	
		2010	11	05	
					第一病日

# 平成 23 年度 後天性血友病 XIII(13)\*<sup>※</sup>についてのアンケート

2011.11.09

(※ 出血性後天性第 XIII(13)因子欠乏症の一部)

施設名 ( ) 診療科名 ( ) 記入者名 ( ) 通算番号 ( )  
 メールアドレスあるいは連絡先 ( )

① ここ 1 年間に、貴科で、PT、aPTT が正常(基準)範囲あるいは正常(基準)範囲に近いのに拘らず「原因不明」出血症状を呈する症例(死亡例も含む)を診療されたことがありますか?

ある ・ ない (いずれかに○をつけてください。)

①で「ある」と回答された方のみ、②と③へお進みください。

② もし、出血時間を測定されていたらご記入ください。

測定年月日 20 年 月 日 出血時間( 分 秒) 測定方法( )

③ 症例の凝固第 13 因子(F13)活性(あるいは抗原量)を測定されましたか?

測定した ・ 測定しなかった (いずれかに○をつけてください。)

③で F13 活性/抗原量を「測定した」と回答された方のみ、④～⑨へお進みください。

(空欄があっても結構です。複数の症例を経験された方は、本用紙をコピーしてご記入ください。)

④ 以下について、お知らせください。

性別 ( 男 ・ 女 ) 年齢 ( 才) 基礎疾患 ( 有 ; 疾患名 ) ・ 無 )

⑤ 症例の F13 値をご記入ください。(F13 投与 前・後のいずれかに○をつけてください。)

a. 出血初発時の第 13 因子 (F13 投与 前 ・ 後 ) 測定年月日 ( 20 年 月 日) 活性値 ( %) 抗原量 ( %)  
 b. 止血時の第 13 因子 (F13 投与 前 ・ 後 ) 測定年月日 ( 20 年 月 日) 活性値 ( %) 抗原量 ( %)  
 c. 現在/直近の第 13 因子 (F13 投与 前 ・ 後 ) 測定年月日 ( 20 年 月 日) 活性値 ( %) 抗原量 ( %)

⑥ もし、以下の項目を測定されていたらご記入ください。

測定年月日  
 a. 20 年 月 日 F13-B 抗原量 ( %) F13 インヒビター ( 有 ・ 無 )  
 b. 20 年 月 日 Fibrinogen 量 ( mg/dL) 測定方法 ( )  
 c. 20 年 月 日  $\alpha_2$ PI 活性 ( %)  $\alpha_2$ PI 抗原量 ( )  
 d. 20 年 月 日 FDP (  $\mu$ g/mL)  
 e. 20 年 月 日 D-dimer (  $\mu$ g/mL)  
 f. 20 年 月 日 PIC\* (  $\mu$ g/mL) \*プラスミン- $\alpha_2$ プラスミンインヒビター複合体  
 g. 20 年 月 日 血小板凝集能 ( %) 惹起物質名と濃度 ( ; )  
 血小板凝集能 ( %) 惹起物質名と濃度 ( ; )

⑦ その症例の出血症状について、該当するものに○をつけてください。

出血部位(1) ( a.筋肉内、 b.皮下、 c.胸腔、 d.腹腔、 e.頭蓋内、 f.その他 ; )  
 出血部位(2) ( a.下肢、 b.体幹、 c.上肢、 d.頭部、 e.その他 ; )  
 出血の誘因 ( a.外傷 ; b.手術 ; c.薬剤 ; d.妊娠/分娩 ; e.その他 ; )  
 その他 : 後出血、ウー징様出血などの出血の性状・特徴、創傷治癒の異常(遅延、異常肉芽等)など ( )

⑧ その症例の出血に対する治療について、該当するものに○をつけてください。

薬剤 [ a.F13 製剤(名前 )、 b.免疫抑制薬(名前 )、 c.抗線溶薬(名前 )、 d.その他 ; ]  
 薬剤の使用期間 ( a.3ヶ月、 b.6ヶ月、 c.1年間、 d.その他 ; )  
 処置 ( a.血漿交換、 b.その他 ; )  
 処置の期間 ( a.3ヶ月、 b.6ヶ月、 c.1年間、 d.その他 ; )  
 効果・予後 ( a.止血が得られた、 b.F13 が正常化した、 c.治療中、 d.その他 ; )

⑨ その症例の治療上、問題になった事柄がありましたら、自由にご記入ください。

ご協力ありがとうございました。  
 [12月15日(木)までにお送りください。]

厚生労働科学研究費補助金(難治性疾患克服研究事業)  
 後天性血友病 XIII(13)研究班長 一瀬 白帝

主治医に対するメールアンケート①  
2011.12.19 実施

- (1) 出血する F13 活性レベル ( ) %  
(2) 止血する F13 活性レベル ( ) %  
(3) トランサミン (あるいはアプロチニン) が止血に効果があったか ( 有・無 )  
(4) 他の有効な止血治療があったか ( 有・無 )  
(ある場合、具体的に ; \_\_\_\_\_)  
(5) その他  
(検査、診断、治療についての御考え、疑問等を具体的に ; \_\_\_\_\_)
- 

主治医に対するメールアンケート②  
2011.12.27 実施

- (1) 本疾患の止血治療における F13 濃縮製剤投与の量と期間  
( \_\_\_\_\_ ) 出血の場合、( \_\_\_\_\_ ) 単位/日  
あるいは ( \_\_\_\_\_ ) 単位/kg/日 期間 ( \_\_\_\_\_ ) 日  
( \_\_\_\_\_ ) 出血の場合、( \_\_\_\_\_ ) 単位/日  
あるいは ( \_\_\_\_\_ ) 単位/kg/日 期間 ( \_\_\_\_\_ ) 日
- (2) 本疾患の止血治療における抗線溶薬投与量と期間  
( \_\_\_\_\_ ) 出血の場合、(トランサミン ; \_\_\_\_\_ ) mg/日  
あるいは ( \_\_\_\_\_ ) mg/kg/日 期間 ( \_\_\_\_\_ ) 日  
( \_\_\_\_\_ ) 出血の場合、(その他(具体的に) \_\_\_\_\_ ; \_\_\_\_\_ ) mg/日  
あるいは ( \_\_\_\_\_ ) mg/kg/日 期間 ( \_\_\_\_\_ ) 日
- (3) 抗 F13 自己抗体に対する免疫抑制薬の投与量と期間  
(プレドニゾロン) の場合、( \_\_\_\_\_ ) mg/日  
あるいは ( \_\_\_\_\_ ) mg/kg/日 期間 ( \_\_\_\_\_ ) 日  
(エンドキササン) の場合、( \_\_\_\_\_ ) mg/日  
あるいは ( \_\_\_\_\_ ) mg/kg/日 期間 ( \_\_\_\_\_ ) 日  
  
(リツキササン) の場合、( \_\_\_\_\_ ) mg/m<sup>2</sup>/回  
あるいは ( \_\_\_\_\_ ) mg/m<sup>2</sup>/回 ( \_\_\_\_\_ ) 回  
その他 (具体的に ; \_\_\_\_\_ ) の場合、( \_\_\_\_\_ ) mg/日  
あるいは ( \_\_\_\_\_ ) mg/kg/日 期間 ( \_\_\_\_\_ ) 日

主治医に対するメールアンケート③  
2012.01.16 実施

4月1日より（実際は3月から）本疾患診断のための検査は、

- (1) 凝固第 XIII(13)因子活性測定（交叉混合試験）：通常価格（基本単価）4500 円×3（本人、健常者、1：1 混合血漿）
- (2) アルファ 2PI 活性測定：通常価格（基本単価）2500 円×4（本人、健常者の血漿と血清）
- (3) 凝固第 XIII(13)因子抗原量測定：通常価格（基本単価）4500 円×1（本人）

の全額負担となるものと思われます。価格は SRL と貴院との直接交渉となり、班研究の割引価格は適用されません。

F13 インヒビター検出のスクリーニングには、項目(1)は不可欠ですが、経理処理が自己負担になる場合、検査の実施が可能か否か、費用を誰が負担するのか率直に御記入ください。

（ 実施する ・ 実施しない；具体的なコメント\_\_\_\_\_）

（ 検査費用を誰が負担するのか；\_\_\_\_\_）

また、インヒビターの可能性がある場合、山形大学（あるいは他の施設）で精査する必要がありますが、検体を冷凍で送付することが可能か否か、費用を誰が負担するのか率直に御記入ください（送料は発送者払い。配送費用は 1000～2000 円と予想される。）

（ 可能 ・ 不可能；具体的なコメント\_\_\_\_\_）

（ 検査費用を誰が負担するのか；\_\_\_\_\_）

