

メールアンケート(逆効果について) 2014.01.22 実施

厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患等克服研究事業(難治性疾患克服研究事業)
「診断困難な(原因不明の)出血性後天性凝固異常症の総合的診療指針の作成」研究班
症例の主治医 各位

前略ごめんください。
班研究につきましては、日頃より大変お世話になっております。

自己免疫性出血(血友)病 XIII/13 の治療指針案 2013(厚生労働省難治疾患調査研
究班治療の指針案 2012 と JAPAN CRITERION FOR AH13 2012 を改訂)には、

「自己免疫性出血(血友)病 XIII/13(自己抗体/インヒビター型 FXIII/13 欠乏症):
抗体根絶治療(免疫抑制療法);必ず診断直後から、できるだけ FXIII/13 濃縮製剤投与
前に開始(FXIII/13 は遺伝的多型性に富むので boost reaction の可能性を否定できな
い)」

と記述しております。
就きましては、以下についてご回答頂ければ幸いです。

先生の症例(非自己免疫性のもも含む)の出血症状において:

- 1) FXIII/13 濃縮製剤投与による止血効果が「認められたこと(改善)」がある。(有
り・無し)
 - 2) FXIII/13 濃縮製剤投与による止血効果が「認められなかったこと(不変)」がある。
(有り・無し)
 - 3) 以前は、FXIII/13 濃縮製剤投与による止血効果が認められたが、「その後認められ
なくなったこと(消失)」がある。(有り・無し)
 - 4) FXIII/13 濃縮製剤投与後、出血症状が「逆に悪化」したことがある。(有り・無し)
 - 5) FXIII/13 濃縮製剤投与「中止」後、出血症状が「逆に改善」したことがある。(有
り・無し)
- 2)、3)、4)、5) のどれかに「有り」と回答された方は、その状況を具体的に記述
して下さい。
(自由記入;

)
ご多忙中、ご面倒を御掛けしますが、1/24(金)午前10時までにご回答頂けれ
ば幸いです。
それでは、くれぐれも宜しくお願い致します。

厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患等克服研究事業(難治性疾患克服研究事業)
「診断困難な(原因不明の)出血性後天性凝固異常症の総合的診療指針の作成」
研究班代表 一瀬 白帝 拝

メールアンケート(凝固検査上の「逆」効果について) 2014.01.27 実施

厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患等克服研究事業(難治性疾患克服研究事業)
「診断困難な(原因不明の)出血性後天性凝固異常症の総合的診療指針の作成」研究班
症例の主治医 各位

前略ごめんください。
班研究につきましては、日頃より大変お世話になっております。

先日、1月22日付けで「FXIII/13 濃縮製剤投与による「逆」効果について」という
メールを送信し、アンケート調査へのご協力をお願い致しましたが、当方の質問文は「止
血効果のみ」についてしか記述しておらず、「F13 因子活性や抗原量などの凝血学的検
査上」の「逆」効果についての項目が欠如しておりました。

つきましては、以下についてもご回答頂ければ幸いです。

先生の症例(非自己免疫性のもも含む)の凝固検査において:

- 1) FXIII/13 濃縮製剤投与による「F13 活性・抗原量」に関する効果が「認められた
こと(改善)」がある。(有り・無し)
 - 2) FXIII/13 濃縮製剤投与による「F13 活性・抗原量」に関する効果が「認められな
かったこと(不変)」がある。(有り・無し)
 - 3) 以前は、FXIII/13 濃縮製剤投与による「F13 活性・抗原量」に関する効果が認め
られたが、「その後認められなくなったこと(消失)」がある。(有り・無し)
 - 4) FXIII/13 濃縮製剤投与後、「F13 活性・抗原量」に関する検査データが「逆に悪化」
したことがある。(有り・無し)
 - 5) FXIII/13 濃縮製剤投与「中止」後、「F13 活性・抗原量」に関する検査データが「逆
に改善」したことがある。(有り・無し)
- 2)、3)、4)、5) のどれかに「有り」と回答された方は、その状況を具体的に記述
して下さい。
(自由記入;前回のアンケートのこの項目に記入済みの方も、コピー&ペーストで結構
ですから、再度御記入ください。)

ご多忙中、ご面倒を御掛けしますが、1/30(木)12時までにご回答頂ければ幸
い입니다。
それでは、くれぐれも宜しくお願い致します。

厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患等克服研究事業(難治性疾患克服研究事業)
「診断困難な(原因不明の)出血性後天性凝固異常症の総合的診療指針の作成」
研究班代表 一瀬 白帝 拝

お願い：このアンケートは、他科に回さず、貴科にてご回答願います。

出血性後天性凝固異常症※についてのアンケート

2013.11.11

※ 自己免疫性血友病(出血病)XIII/13、後天性 α_2 プラスミンインヒビター(α_2 PI)欠乏症、

後天性プラスミノゲンアクチベーターインヒビター-1(PAI-1)欠乏症、後天性フォン・ヴィレブランド症候群(AvWS)など

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)範囲に近いものにも拘らず「原因不明の」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 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)

③ 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 ()

④ 症例の凝固第 13 因子(F13)、 α_2 PI、PAI-1、vWF いずれかの因子の活性、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。)

④で各因子の活性/抗原量を「測定した」と回答された方のみ、⑤～⑨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。)

⑤ ④の中で重大な異常のあった因子の活性値/抗原量をご記入ください。(括弧内に因子名を明記してください。)

a. () 因子 測定年月日 (20 年 月 日) 活性値 (%) 抗原量 (%)
b. () 因子 測定年月日 (20 年 月 日) 活性値 (%) 抗原量 (%)
c. () 因子 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 活性 (%) F13 抗原量 (%)
b. 20 年 月 日 F13-B 抗原量 (%) F13 インヒビター (有 ・ 無)
c. 20 年 月 日 Fibrinogen 量 (mg/dL) 測定方法 ()
d. 20 年 月 日 α_2 PI 活性 (%) α_2 PI 抗原量 ()
e. 20 年 月 日 FDP (μ g/mL)
f. 20 年 月 日 D-dimer (μ g/mL)
g. 20 年 月 日 PIC* (μ g/mL) *プラスミン- α_2 プラスミンインヒビター複合体
h. 20 年 月 日 総 PAI-1 抗原量 (ng/mL)
i. 20 年 月 日 vWF 活性 (%) vWF 抗原量 (;)

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 ; n)
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.血液製剤(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.1ヶ月、 b.3ヶ月、 c.6ヶ月、 d.1年間、 e.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.因子の値が正常化した、 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。

