

参考資料 A：日本版出血評価票 (JBAT) シート

ISTH/SSC 出血評価票 (日本語試用版*1)

症例の匿名化暗号: 調査年月日: 性別: 生年月:

評価時(何れかに○) 最重症期・初診時・診断時・治療前・治療後・治療後・寛解後・退院時/現在

症状	出血スコア				
	0	1	2	3	4
鼻出血	無しか 軽微	・年5回以上†か ・10分間以上	診察/検査のみ	パッキングか 焼灼術か 抗線溶薬	輸血か 補充療法(止血因子、rFVIIaの使用)(か デスマプレッシン)*2
皮膚の(出血)	無しか 軽微	露出部に年5回以上の挫傷 (1cm以上)†	診察/検査のみ	広範囲	自発性血腫で輸血が必要
軽度外傷からの出血	無しか 軽微	・年5回以上†か ・10分間以上	診察/検査のみ	手術による止血	輸血か 補充療法(か デスマプレッシン)
口腔(内出血)	無しか 軽微	有り	診察/検査のみ	手術による止血か 抗線溶薬	輸血か 補充療法(か デスマプレッシン)
胃腸出血	無しか 軽微	有り(潰瘍、門脈圧亢進症、痔、血管形成異常に伴わない)	診察/検査のみ	手術による止血か 抗線溶薬	輸血か 補充療法(か デスマプレッシン)
血尿	無しか 軽微	有り(肉眼的)	診察/検査のみ	手術による止血か 鉄剤投与	輸血か 補充療法(か デスマプレッシン)
抜歯(時出血)	無しか 軽微か 未施術	全ての施術の25%以下で報告/申告、無介入	全ての施術の25%以上で報告/申告、無介入	再縫合か パッキング	輸血か 補充療法(か デスマプレッシン)
手術(関連出血)	無しか 軽微か 未施術	全ての施術の25%以下で報告/申告、無介入	全ての施術の25%以上で報告/申告、無介入	手術による止血か 抗線溶薬	輸血か 補充療法(か デスマプレッシン)
過多月経	無しか 軽微	診察/検査のみか ・2時間おき以上頻繁にパッド交換か ・凝血塊を伴う多量出血 ・経血量図評価チャートスコア100以上	・年2回以上の欠勤/欠席か ・抗線溶薬か 女性ホルモンか 鉄剤投与必要	・抗線溶薬と女性ホルモン両方必要か ・初経以来12ヶ月以上有り	・入院と緊急治療が必要な急性出血か ・輸血か 補充療法(か デスマプレッシン)必要か ・子宮内容除去術か 子宮内膜焼灼か 子宮摘出術必要
産後出血	無しか 軽微か 未分娩	診察/検査のみか ・オキシトシン使用か ・6週以上の悪露	・鉄剤投与か ・抗線溶薬	・輸血か 補充療法(か デスマプレッシン)か ・麻酔下の検査と子宮へのバルーン設置、タンポナーデ必要	緊急治療か 手術介入(子宮摘出術、内腸骨動脈結紮、子宮動脈塞栓術か子宮ブレース縫合)必要
筋肉血腫	一度も無い	外傷後で無治療	自発性で無治療	自発性か 外傷性で補充療法(か デスマプレッシン)必要	自発性か 外傷性で手術介入か 輸血必要
関節出血	一度も無い	外傷後で無治療	自発性で無治療	自発性か 外傷性で補充療法(か デスマプレッシン)必要	自発性か 外傷性で手術介入か 輸血必要
中枢神経系出血	一度も無い	—	—	硬膜下出血で全ての介入	脳内出血で全ての介入
その他の出血*3	無しか 軽微	有り	診察/検査のみ	手術による止血か 抗線溶薬	輸血か 補充療法(か デスマプレッシン)

† 2回目の評価からは点数を加算しない。最後の評価から1年以上経過した場合は加算可

*1 Vicenza groupの協力を得て翻訳、一部改訂した(赤字部分)

*2 (か デスマプレッシン)は後天性von Willebrand症候群用

*3 体腔内(胸腔内、腹腔内など)の出血を含めて評価し、自由記入欄に詳述する

用語は、日本医学会医学用語辞典一英和一第3版、内科学用語集第5版、文部科学省学術用語集医学編に準拠した

自由記入欄:

合計点

SYMPTOMS (up to the time of diagnosis)	SCORE				
	0§	1§	2	3	4
Epistaxis	No/trivial	- > 5/year or - more than 10 minutes	Consultation only*	Packing or cauterization or antifibrinolytic	Blood transfusion or replacement therapy (use of hemostatic blood components and rFVIIa) or desmopressin
Cutaneous	No/trivial	For bruises 5 or more (> 1cm) in exposed areas	Consultation only*	Extensive	Spontaneous hematoma requiring blood transfusion
Bleeding from minor wounds	No/trivial	- > 5/year or - more than 10 minutes	Consultation only*	Surgical hemostasis	Blood transfusion, replacement therapy, or desmopressin
Oral cavity	No/trivial	Present	Consultation only*	Surgical hemostasis or antifibrinolytic	Blood transfusion, replacement therapy or desmopressin
GI bleeding	No/trivial	Present (not associated with ulcer, portal hypertension, hemorrhoids, angiodysplasia)	Consultation only*	Surgical hemostasis or antifibrinolytic	Blood transfusion, replacement therapy or desmopressin
Hematuria	No/trivial	Present (macroscopic)	Consultation only*	Surgical hemostasis or iron therapy	Blood transfusion, replacement therapy or desmopressin
Tooth extraction	No/trivial or none done	Reported in <25% of all procedures, and no intervention**	Reported in >25% of all procedures, and no intervention**	Resuturing or packing	Blood transfusion, replacement therapy or desmopressin
Surgery	No/trivial or none done	Reported in <25% of all procedures, and no intervention**	Reported in >25% of all procedures, and no intervention**	Surgical hemostasis or antifibrinolytic	Blood transfusion, replacement therapy or desmopressin
Menorrhagia	No/trivial	Consultation only* or - Changing pads more frequently than every 2 hours or - Clot and flooding or - PBAC score>100#	- Time off work/school > 2/year or - Requiring antifibrinolytics or hormonal or iron therapy	- Requiring combined treatment with antifibrinolytics and hormonal therapy or - Present since menarche and > 12 months	- Acute menorrhagia requiring hospital admission and emergency treatment or - Requiring blood transfusion, Replacement therapy, or Desmopressin, or - Requiring dilatation & curettage or endometrial ablation or hysterectomy)
Post-partum hemorrhage	No/trivial or no deliveries	Consultation only* or - Use of syntocin or - Lochia > 6 weeks	- Iron therapy or - Antifibrinolytics	- Requiring blood transfusion, replacement therapy, or desmopressin or - Requiring examination under anaesthesia and/or the use of uterine balloon/package to tamponade the uterus	- Any procedure requiring critical care or surgical intervention (e.g. hysterectomy, internal iliac artery ligation, uterine artery embolization, or uterine brace sutures)
Muscle hematomas	Never	Post trauma, and no therapy	Spontaneous, and no therapy	Spontaneous or traumatic, requiring desmopressin or replacement therapy	Spontaneous or traumatic, requiring surgical intervention or blood transfusion
Hemarthrosis	Never	Post trauma, and no therapy	Spontaneous, and no therapy	Spontaneous or traumatic, requiring desmopressin or replacement therapy	Spontaneous or traumatic, requiring surgical intervention or blood transfusion
CNS bleeding	Never	-	-	Subdural, and any intervention	Intracerebral, and any intervention
Other bleedings^	No/trivial	Present	Consultation only*	Surgical hemostasis, or antifibrinolytics	Blood transfusion or replacement therapy or desmopressin

IF YOU HAVE ANY QUESTIONS, PLEASE REFERE TO (疑問がある場合は以下の原著を参照すること) :

Rodeghiero F, Tosetto A, Abshire T, Arnold DM, Coller B, James P, Neuner C, Lillicrap D; ISTH/SSC joint VWF and Perinatal/Pediatric Hemostasis Subcommittees Working Group. ISTH/SSC bleeding assessment tool: a standardized questionnaire and a proposal for a new bleeding score for inherited bleeding disorders. *J Thromb Haemost.* 2010;**8**:2063-5.

参考資料 B : 出血重症度分類

表. 出血性凝固異常症の重症度分類案 2014 (Schulman et al., 2005; Baudo et al., 2012 の重症出血の定義を改変)

1. 重症出血 :

(1) 致命的な出血

(2) 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)

(3) Hb 値 8 g/dL 以下の貧血, あるいは 2 g/dL 以上の急速な Hb 値低下をもたらす出血

(4) 24 時間内に 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**

* : 日本語版簡略版出血評価票 (JBAT) も参考にすることを推奨

** : 多発性および有痛性の出血は, 重症に準じて止血治療を考慮すべき

参考資料 C : 調査票 (AH13 疑い用)

山形大学医学部 分子病態学講座
(国内外の後天性の血友病を含む出血性疾患のゲノム解析を含まない調査研究)

AH13 疑い用 臨床調査票 (新規)

Ver. 20170714

施設名・診療科名			
本症例の担当医師名			
調査票記入年月日	西暦	年	月 日
匿名化した患者略名			
登録番号等			
患者生年月	西暦	年	月 生まれ
年齢	歳		
性別	男	女	
血液型 (ABO式)	A	B	O AB
血液型 (Rh式)	+	-	
原(基礎)疾患の有無	有	無	不明
有の場合:疾患名			
第13因子低下に関する手術歴・輸血歴・薬剤歴など			
現在の状況	入院	外来	(西暦____年____月現在)
診断の年月日	西暦	年	月 日
診断(病名)			
転帰	治癒	軽快	不変 悪化
死亡	死亡	死因:	
止血の年月日	西暦	年	月 日
止血時の第13因子製剤:名称			
量	単位		
患者の体重	kg		

発症(出血)の年月日	西暦	年	月 日
初発時の状態:出血の頻度			
出血部位			
最悪時の状態:出血の頻度			
出血部位			
現在の状態:出血の頻度			
出血部位			
貧血の有無	有	無	
Hb値	g/dL		
創傷治療異常の有無	有	無	
有の場合:具体的に			

出血初発時の第13因子	F13 投与前	F13 投与後	どちらかを選んでください
	第13因子活性(F13:C)	%	第13因子抗原量(F13:Ag) %
出血最悪時の第13因子	F13 投与前	F13 投与後	どちらかを選んでください
	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	F13 投与前	F13 投与後	どちらかを選んでください
	第13因子活性(F13:C)	%	第13因子抗原量(F13:Ag) %
家族の第13因子	続柄		
(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)	第13因子活性(F13:C)	%	第13因子抗原量(F13:Ag) %
	続柄		
	第13因子活性(F13:C)	%	第13因子抗原量(F13:Ag) %
直近のフィブリノゲン(Fbg)濃度	mg/dL		

出血治療・予防の方法	第13因子以外の血液製剤:	抗線溶薬:	その他:
インヒビターの有無	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
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:
インヒビターの治療効果	血漿交換:	その他:	
その他	薬剤名:	により、インヒビターが	消失 減少 不変 上昇 した

山形大学医学部 分子病態学講座
(国内外の後天性の血友病を含む出血性疾患のゲノム解析を含まない調査研究)

AH13 疑い用 臨床経過表

Ver. 20170714

病名	匿名化した患者略名*	年齢	性別	備考
*調査票と一致させてください。				
治療	F13製剤 輸血など 免疫抑制薬 その他			
症状	出血 創傷治療 その他			
検査値	F13活性(%) 100 80 60 40 20 0 抗F13抗体 ベセスダ単位			Hb値 (g/dL) 16 12 8 4 0
その他	血小板数 PT APTT FDP, D-dimerなど			
年月日		年 月 日	第 一 病 期	

参考資料 C : 調査票 (AHA 疑い用)

山形大学医学部 分子病態学講座
(国内外の後天性の血友病を含む出血性疾患のゲノム解析を含まない調査研究)

AHA疑い用 臨床調査票(新規)

Ver. 20170714

施設名・診療科名 本症例の担当医師名 調査票記入年月日				西暦 年 月 日	
匿名化した患者略名 登録番号等					
患者生年月日	西暦	年	月	生まれ	
年齢	歳				
性別	男	女			
血液型 (ABO式)	A	B	O	AB	
血液型 (Rh式)	+	-			
原(基礎)疾患の有無 有の場合:疾患名	有	無	不明		
第8因子低下に関する 手術歴・輸血歴・薬剤歴など					
現在の状況	入院	外来	(西暦 年 月 現在)		
診断の年月日	西暦	年	月	日	
診断(病名)					
転帰	治癒	軽快	不変	悪化	
死亡	死亡	死因:			
止血の年月日	西暦	年	月	日	
止血時の第8因子関連製剤:名称 量	単位				
患者の体重	kg				
発症(出血)の年月日	西暦	年	月	日	
初発時の状態:出血の頻度 出血部位					
最悪時の状態:出血の頻度 出血部位					
現在の状態:出血の頻度 出血部位					
貧血の有無	有	無			
Hb値	g/dL				
創傷治癒異常の有無 有の場合:具体的に	有	無			
出血初発時の第8因子	F8 投与前	F8 投与後	どちらかを選んでください		
第8因子活性(F8:C)	%	APTT	秒		
出血最悪時の第8因子	F8 投与前	F8 投与後	どちらかを選んでください		
第8因子活性(F8:C)	%	APTT	秒		
止血時の第8因子	F8 投与前	F8 投与後	どちらかを選んでください		
第8因子活性(F8:C)	%	APTT	秒		
家族の第8因子 (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)	続柄	%	APTT	秒	
	続柄	%	APTT	秒	
	続柄	%	APTT	秒	
直近のVWF活性と抗原量	VWF活性	%	抗原量	%	
出血治療・予防の方法	第8因子以外の血液製剤:	抗線溶薬:	その他:		
インヒビターの有無	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
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:			
インヒビターの治療効果 その他	薬剤名:	により、インヒビターが	消失	減少	不変 上昇 した

山形大学医学部 分子病態学講座
(国内外の後天性の血友病を含む出血性疾患のゲノム解析を含まない調査研究)

AHA疑い用 臨床経過表

Ver. 20170714

病名	匿名化した患者略名*	年齢	性別	備考
*調査票と一致させてください。				
治療	F8製剤 輸血など 免疫抑制薬 その他			
症状	出血 創傷治癒 その他			
検査値	F8活性(%) 100 80 60 40 20 0 抗F8抗体 ベセスダ単位			Hb値 (g/dL) 16 12 8 4 0
その他	血小板数 PT APTT FDP, D-dimerなど			
年月日	年 月 日	第 一 病 期		

参考資料 C : 調査票 (AVWD 疑い用)

山形大学医学部 分子病態学講座
(国内外の後天性の血友病を含む出血性疾患のゲノム解析を含まない調査研究)

AVWD疑い用 臨床調査票 (新規)

Ver. 20170714

施設名・診療科名 本症例の担当医師名 調査票記入年月日				西暦 年 月 日	
匿名化した患者略名 登録番号等					
患者生年月日	西暦	年	月	日	生まれ
年齢	歳				
性別	男	女			
血液型 (ABO式)	A	B	O	AB	
血液型 (Rh式)	+	-			
原 (基礎) 疾患の有無 有の場合: 疾患名	有	無	不明		
VWF 低下に関する 手術歴・輸血歴・薬剤歴など					
現在の状況	入院	外来	(西暦 年 月 現在)		
診断の年月日	西暦	年	月	日	
診断 (病名)					
転帰	治癒	軽快	不変	悪化	
	死亡	死因:			
止血の年月日	西暦	年	月	日	
止血時の VWF 製剤: 名称					
量	単位				
患者の体重	kg				
発症 (出血) の年月日	西暦	年	月	日	
初発時の状態: 出血の頻度 出血部位					
最悪時の状態: 出血の頻度 出血部位					
現在の状態: 出血の頻度 出血部位					
貧血の有無	有	無			
Hb値	g/dL				
創傷治癒異常の有無 有の場合: 具体的に	有	無			
出血初発時の VWF	VWF 投与前	VWF 投与後	どちらかを選んでください		
	VWF 活性 (VWF:C)	%	VWF 抗原量 (VWF:Ag)	%	
出血最悪時の VWF	VWF 投与前	VWF 投与後	どちらかを選んでください		
	VWF 活性 (VWF:C)	%	VWF 抗原量 (VWF:Ag)	%	
止血時の VWF	VWF 投与前	VWF 投与後	どちらかを選んでください		
	VWF 活性 (VWF:C)	%	VWF 抗原量 (VWF:Ag)	%	
家族の VWF (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)	続柄				
	VWF 活性 (VWF:C)	%	VWF 抗原量 (VWF:Ag)	%	
	続柄				
	VWF 活性 (VWF:C)	%	VWF 抗原量 (VWF:Ag)	%	
直近の第 8 因子 (F8) 活性	%				
出血治療・予防の方法	VWF 以外の血液製剤:		抗線溶薬:	その他:	
インヒビターの有無	現在 有	無	不明	過去に有	インヒビター確認年月日
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:	
インヒビターの治療効果	血漿交換:	その他:			
その他	薬剤名:	により、インヒビターが		消失	減少
				不変	上昇
				した	

山形大学医学部 分子病態学講座
(国内外の後天性の血友病を含む出血性疾患のゲノム解析を含まない調査研究)

AVWD疑い用 臨床経過表

Ver. 20170714

病名	匿名化した患者略名*	年齢	性別	備考
*調査票と一致させてください。				
治療	VWF 製剤 輸血など 免疫抑制薬 その他			
症状	出血 創傷治癒 その他			
検査値	VWF 活性 (%) 100 80 60 40 20 0 抗 VWF 抗体 ベセスダ単位			Hb 値 (g/dL) 16 12 8 4 0
その他	血小板数 PT APTT FDP, D-dimer など			
年月日		年	第 1 病期	

参考資料 C : 調査票 (AF5D 疑い用)

山形大学医学部 分子病態学講座
(国内外の後天性の血友病を含む出血性疾患のゲノム解析を含まない調査研究)

F5欠乏症疑い用 臨床調査票 (新規) Ver. 20170714

施設名・診療科名			
本症例の担当医師名			
調査票記入年月日	西暦	年	月 日
匿名化した患者略名			
登録番号等			
患者生年月	西暦	年	月 生まれ
年齢	歳		
性別	男	女	
血液型 (ABO式)	A	B	O AB
血液型 (Rh式)	+	-	
原 (基礎) 疾患の有無	有	無	不明
有の場合: 疾患名			
第5因子低下に関する手術歴・輸血歴・薬剤歴など			
現在の状況	入院	外来	(西暦 年 月現在)
診断の年月日	西暦	年	月 日
診断 (病名)			
転帰	治癒	軽快	不変 悪化
	死亡	死因:	
止血の年月日	西暦	年	月 日
止血時の第5因子含有止血薬剤	名称	量	単位
患者の体重	kg		

発症 (出血の) 年月日	西暦	年	月 日
初発時の状態: 出血の頻度			
出血部位			
最悪時の状態: 出血の頻度			
出血部位			
現在の状態: 出血の頻度			
出血部位			
貧血の有無	有	無	
Hb値	g/dL		
創傷治癒異常の有無	有	無	
有の場合: 具体的に			

出血初発時の第5因子	F5 投与前	F5 投与後	どちらかを選んでください
第5因子活性 (F5:C)	%	%	HPT %
出血最悪時の第5因子	F5 投与前	F5 投与後	どちらかを選んでください
第5因子活性 (F5:C)	%	%	HPT %
止血時の第5因子	F5 投与前	F5 投与後	どちらかを選んでください
第5因子活性 (F5:C)	%	%	HPT %
家族の第5因子	続柄		
(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)	第5因子活性 (F5:C)	%	HPT %
	続柄		
	第5因子活性 (F5:C)	%	HPT %
	第5因子活性 (F5:C)	%	HPT %
	*ヘパラスチンテスト		
直近の凝固時間 (PTとaPTT)	PT	秒	aPTT 秒

出血治療・予防の方法	第5因子以外の止血薬剤:	抗線溶薬:	その他:
インヒビターの有無	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
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:		
インヒビターの治療効果	薬剤名:	により、インヒビターが	消失 減少 不変 上昇 した
その他			

山形大学医学部 分子病態学講座
(国内外の後天性の血友病を含む出血性疾患のゲノム解析を含まない調査研究)

F5欠乏症疑い用 臨床経過表 Ver. 20170714

病名	匿名化した患者略名*	年齢	性別	備考
*調査票と一致させてください。				
治療	新鮮凍結血漿 濃厚血小板輸血など 免疫抑制薬 その他			
症状	出血 創傷治癒 その他			
検査値	F5活性 (%) 100 80 60 40 20 0 抗F5抗体 ベセスダ単位			Hb値 (g/dL) 16 12 8 4 0
その他	血小板数 PT APTT ヘパラスチンテスト			
年月日		年 第 月 一 日 病 期		