

厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患等政策研究事業(難治性疾患政策研究事業)

自己免疫性出血症治療の「均てん化」のための実態調査と「総合的」診療指針の作成 研究班

症例相談の連絡先(北から南の順)

氏 名	所 属	メールアドレス
一瀬 白帝	山形大学医学部 分子病理学	aichinos@med.id.yamagata-u.ac.jp
家子 正裕	北海道医療大学歯学部 内科学	iekom@hoku-iryo-u.ac.jp
丸藤 哲	北海道大学病院 先進急性期救急センター	gando@med.hokudai.ac.jp
玉井 佳子	弘前大学医学部附属病院 輸血部	ytamai@hirosaki-u.ac.jp
伊藤 俊広	国立病院機構 仙台医療センター 血液内科	toshi_ito@yahoo.co.jp
石澤 賢一	山形大学医学部 血液内科	kishizaw@med.id.yamagata-u.ac.jp
三井 哲夫	山形大学医学部 小児科学	tmitsui@med.id.yamagata-u.ac.jp
森兼 啓太	山形大学医学部附属病院 検査部	morikane-ky@umin.net
山本 正雅	奥羽大学薬学部 生化学分野	n-yamamoto@pha.ohu-u.ac.jp
関 義信	新潟大学魚沼教育センター 血液内科	y-seki@med.niigata-u.ac.jp
黒澤 秀光	獨協医科大学 小児科学	hidekuro@dokkyomed.ac.jp
小川 孔幸	群馬大学大学院医学系研究科 内科学講座 血液内科学分野	yo-ogawa@gunma-u.ac.jp
山本 晃士	埼玉医科大学総合医療センター 輸血細胞医療部	kojiy@saitama-med.ac.jp
松浦 康弘	井上記念病院(千葉市) 内科	ushishishi0819@yahoo.co.jp
川杉 和夫	帝京大学医学部 内科学	kaz@med.teikyo-u.ac.jp
矢富 裕	東京大学医学部附属病院 検査部	yatoyuta-ky@umin.ac.jp
安本 篤史	東京大学医学部附属病院 検査部	yasuatsu0219@yahoo.co.jp
花房 規男	東京女子医科大学 腎臓病総合医療センター 血液浄化療法科	hanafusa@twmu.ac.jp
小山 高敏	東京医科歯科大学 血液内科	koyama.lmg@tmd.ac.jp
窓岩 清治	東京都済生会中央病院 臨床検査医学科	smadoiwa@saichu.jp
石田 文宏	信州大学医学部 保健学系病態・病態検査学	fumishi@shinshu-u.ac.jp
北島 勲	富山大学大学院医学系研究科 臨床分子病態検査学講座	kitajima@med.u-toyama.ac.jp
朝倉 英策	金沢大学附属病院 高密度無菌治療部	hasakura@staff.kanazawa-u.ac.jp
細野奈穂子	福井大学医学部附属病院 血液・腫瘍内科	hosono@u-fukui.ac.jp
毛利 博	藤枝市立総合病院	mohrih@hospital.fujieda.shizuoka.jp
小林 隆夫	浜松医療センター	tkoba@hmedc.or.jp
浦野 哲盟	浜松医科大学 医理学	uranot@hama-med.ac.jp
岩城 孝行	浜松医科大学 薬理学	tiwaki@hama-med.ac.jp
江口 豊	滋賀医科大学 救急集中治療医学講座	eguchi@belle.shiga-med.ac.jp
神谷 悦功	国立病院機構 東名古屋病院 血液・腫瘍内科	yskzkmy@e-nagoya.hosp.go.jp
松下 正	名古屋大学医学部附属病院	tmatsu@med.nagoya-u.ac.jp
杉浦 真弓	名古屋市立大学大学院医学研究科 産婦人科	og.mym@med.nagoya-cu.ac.jp
和田 英夫	三重大学大学院医学系研究科 検査医学	wadahide@clin.medic.mie-u.ac.jp
宮田 茂樹	国立循環器病研究センター 臨床検査部	smiyata@ncvc.go.jp
柏木 浩和	大阪大学大学院医学系研究科 血液・腫瘍内科	kashi@hp-blood.med.osaka-u.ac.jp
村田 幸平	関西労災病院 外科	murata-kohei@kansaiih.johas.go.jp
湯川 真生	近畿大学医学部奈良病院 がんセンター外科	yukawa@nara.med.kindai.ac.jp
池田 正孝	兵庫医科大学 下部消化管外科	ms-ikeda@hyo-med.ac.jp
日笠 聡	兵庫医科大学 血液内科	parasoi@mua.biglobe.ne.jp
川野 宏樹	神戸大学医学部附属病院 血液内科	hkawano@med.kobe-u.ac.jp
羽藤 高明	愛媛大学医学部附属病院 輸血・細胞治療部	takahato@m.ehime-u.ac.jp
岡本 好司	北九州市立八幡病院 消化器・肝臓病センター	kohji.okamot@gmail.com
岡村 孝	聖マリア病院 血液・腫瘍内科センター	t-okamura@st-mary-med.or.jp
内場 光浩	熊本大学医学部附属病院 輸血・細胞治療部	mituhiro-uchiba@fc.kuh.kumamoto-u.ac.jp
橋口 照人	鹿児島大学大学院医学総合研究科 血管代謝病態解析学	terutoha@m3.kufm.kagoshima-u.ac.jp
丸山 征郎	鹿児島大学大学院医学総合研究科 システム血拴制御学	maruyama@m2.kufm.kagoshima-u.ac.jp
友寄 毅昭	沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 血液・腫瘍内科	ttomoyos@ryudai2nai.com

2017.10.02

参考資料 F：全国アンケート調査様式

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

2017/11/01

※ 自己免疫性出血病 XIII/13、後天性血友病、自己免疫性第 V/5 因子欠乏症(インヒビター)、自己免疫性第 X/10 因子欠乏症、後天性フォン・ウィレブランド(VW)症候群、後天性 α_2 プラスミンインヒビター(α_2 PI)欠乏症、後天性プラスミノーゲンアクチベーターインヒビター1(PAI-1)欠乏症など

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、血小板数が正常(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、②～④へお進みください。

② 患者様について、以下をお知らせください。

性別 (男 · 女) 年齡 (才) 基礎疾患 (無 · 有 ; 疾患名

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 凝固第13因子(F13)、第8因子(F8)、第5因子(F5)、第10因子(F10)、 α_2 PI、PAI-1、VW因子などの活性、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 (無 ・ 有)	
c.	20	年	月	日	F10 活性 () (%)	F10 インヒビター (無 ・ 有)	
d.	20	年	月	日	F8 活性 () (%)	F8 インヒビター (無 ・ 有)	
e.	20	年	月	日	F5 活性 () (%)	F5 インヒビター (無 ・ 有)	
f.	20	年	月	日	Fibrinogen 量 () (mg/dL)	測定方法 ()	
g.	20	年	月	日	α_2 PI 活性 () (%)	α_2 PI 抗原量 ()	
h.	20	年	月	日	FDP () (μ g/mL)		
i.	20	年	月	日	D-dimer () (μ g/mL)		
j.	20	年	月	日	PIC* () (μ g/mL)	*プラスミン・ α_2 PI 複合体	
k.	20	年	月	日	総 PAI-1 抗原量 () (ng/mL)		
l.	20	年	月	日	VW 因子活性 () (%)	VW 因子抗原量 (;)	
m.	20	年	月	日	ループスアンチコアグラント (方法名: ;) (無 ・ 有 ; 単位)		

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.皮下、 b.筋肉内、 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、ワージング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。

ご協力ありがとうございました。
12月25日(月)までに返送してください。

厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患等政策研究事業（難治性疾患政策研究事業）
自己免疫性出血症治療の「均てん化」班 代表 一瀬 白帝

Contents	
I. 概要	395
1. 病態・診断	395
2. 治療	395
3. 予後・効果判定	396
治療の考え方(図 1)	396
止血療法と免疫抑制療法のアルゴリズム(図 2)	397
CQ リスト	398
II. 本ガイドのスタンス	399
1. 目的	399
2. 本ガイドの使用法	399
3. 本ガイドの作成法	399
4. 作成の経緯	401
5. 資金	402
6. 今後の改訂	402
7. 公表	402
8. COI	402
9. 免責事項	402
II 章の参考文献	402
III. AHFXIII/13 の病態・診断	403
Q & A 1～6	403

自己免疫性出血病 FXIII/13 日本血栓止血学会診療ガイド作成委員会(敬称略)

一瀬白帝^{*1,†}(委員長, 担当理事), 和田英夫^{*2,†}(副委員長, 担当理事), 惣字利正^{*1,†},
橋口照人^{*3,†}, 矢富 裕^{*4}, 小川孔幸^{*5,†}, 北島 薫^{*6,†}, 朝倉英策^{*7,†}, 岡本好司^{*8,†}, 金子正裕^{*9,†},
山本晃士^{*10,†}, 江口 豊^{*11,†}

^{*1} 山形大学医学部分子病態学〔〒990-9585 山形市飯田西 2-2-2〕

^{*2} 三重大学大学院医学系研究科検査医学〔〒514-8507 三重県津市江戸橋 2-174〕

^{*3} 鹿児島大学大学院医学総合研究科血管代謝病態解析学分野〔〒890-8520 鹿児島市桜ヶ丘 8-35-1〕

^{*4} 東京大学大学院医学研究科内科学専攻病態診断医学講座臨床病態検査医学分野〔〒113-8655 東京都文京区本郷 7-3-1〕

^{*5} 群馬大学大学院医学系研究科生体統制内科学講座〔〒371-8511 群馬県前橋市昭和町 3-39-22〕

^{*6} 富山大学大学院医学研究科臨床分子病態検査学講座〔〒930-0194 富山県市杉谷 2630〕

^{*7} 金沢大学附属病院高度医療部〔〒920-8641 石川県金沢市宝町 13-1〕

^{*8} 北九州市立八幡病院外科・消化器・肝臓病センター〔〒805-8534 福岡県北九州市八幡東区西本町 4 丁目 18-1〕

^{*9} 北海道医療大学歯学部内科学分野〔〒061-0293 北海道石狩郡当別町金沢 1757〕

^{*10} 埼玉医科大学総合医療センター輸血細胞医療部〔〒350-8550 埼玉県川越市鴨田 1981〕

^{*11} 滋賀医科大学救急集中治療医学講座〔〒520-2192 滋賀県大津市瀬田月輪町〕

† 日本血栓止血学会病態標準化委員会 凝固／凝固療法部会

‡ 日本血栓止血学会病態標準化委員会 血栓溶解部会

§ 日本血栓止血学会病態標準化委員会 血栓溶解部会

(外部レビュアー：北海道大学大学院医学研究科・保田晋助

筑波大学大学院人間総合科学研究科・松本 功)



自己免疫性出血病 FXIII/13 日本血栓止血学会診療ガイド作成委員会

第 0.0 版 平成 28 年 2 月 28 日作成
第 1.0 版 平成 28 年 4 月 18 日作成
第 1.1 版 平成 28 年 9 月 5 日作成
第 2.0 版 平成 28 年 11 月 30 日作成
第 3.0 版 平成 28 年 12 月 20 日作成

(本稿では、病名は国際疾病分類に、用語は日本医学会医学用語集に準拠する)