

臨床調査個人票

新規 更新

288 自己免疫性後天性凝固因子欠乏症

行方不明

受給者番号	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	判定結果	<input type="checkbox"/> 認定	<input type="checkbox"/> 不認定
-------	----------------------	----------------------	----------------------	----------------------	----------------------	------	-----------------------------	------------------------------

基本情報

姓 (かな)	<input type="text"/>		名 (かな)	<input type="text"/>							
姓 (漢字)	<input type="text"/>		名 (漢字)	<input type="text"/>							
郵便番号	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>						
住所	<input type="text"/>										
生年月日	西暦	<input type="text"/>	<input type="text"/>	年	<input type="text"/>	月	<input type="text"/>	日	<input type="text"/>	<input type="text"/>	*以降、数字は右詰め 記入
性別	<input type="checkbox"/> 1. 男 <input type="checkbox"/> 2. 女										
出生市区町村	<input type="text"/>										
出生時氏名 (変更のある場合)	姓 (かな)	<input type="text"/>		名 (かな)	<input type="text"/>						
	姓 (漢字)	<input type="text"/>		名 (漢字)	<input type="text"/>						

家族歴

発症者続柄	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし <input type="checkbox"/> 3. 不明										
	1. 父 <input type="checkbox"/> 2. 母 <input type="checkbox"/> 3. 子 <input type="checkbox"/> 4. 同胞 (男性) 5. 同胞 (女性) <input type="checkbox"/> 6. 祖父 (父方) <input type="checkbox"/> 7. 祖母 (父方) 8. 祖父 (母方) <input type="checkbox"/> 9. 祖母 (母方) <input type="checkbox"/> 10. いとこ 11. その他 *11を調べる場合、以下に記入										
続柄	<input type="text"/>										
発症年月	西暦	<input type="text"/>	<input type="text"/>	年	<input type="text"/>	月	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>

社会保障	<input type="checkbox"/> 1. 要介護 <input type="checkbox"/> 2. 要支援 <input type="checkbox"/> 3. なし										
介護認定	<input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3 <input type="checkbox"/> 4 <input type="checkbox"/> 5										
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	<input type="checkbox"/> 1. 歩き回るのが問題はない <input type="checkbox"/> 2. いくらか問題がある <input type="checkbox"/> 3. 寝たきりである										
移動の程度	<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										
身の回りの管理	<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										
ふだんの活動	<input type="checkbox"/> 1. 問題はない <input type="checkbox"/> 2. 中程度ある <input type="checkbox"/> 3. ひどい										
痛み/不快感	<input type="checkbox"/> 1. 問題はない <input type="checkbox"/> 2. 中程度 <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										

診断基準に照らす事項
診断【必ず記入のこと】

<input type="checkbox"/> 1) 自己免疫性後天性凝固因子 (F13) 欠乏症	<input type="checkbox"/> 該当 <input type="checkbox"/> 非該当 <input type="checkbox"/> 3. 不明
<input type="checkbox"/> 2) 自己免疫性後天性凝固因子 (F8) 欠乏症 (後天性血友病 A)	<input type="checkbox"/> 1. 該当 <input type="checkbox"/> 2. 非該当 <input type="checkbox"/> 3. 不明
<input type="checkbox"/> 3) 自己免疫性後天性フォンウィルブランド因子 (VWF) 欠乏症 (自己免疫性後天性フォンウィルブランド病 (AWD))	<input type="checkbox"/> 1. 該当 <input type="checkbox"/> 2. 非該当 <input type="checkbox"/> 3. 不明
<input type="checkbox"/> 4) 自己免疫性後天性凝固因子 (F5) 欠乏症	<input type="checkbox"/> 1. 該当 <input type="checkbox"/> 2. 非該当 <input type="checkbox"/> 3. 不明
<input type="checkbox"/> 5) その他	<input type="checkbox"/> 1. 該当 <input type="checkbox"/> 2. 非該当 <input type="checkbox"/> 3. 不明

A. 症状

1. 過去1年以内に発症した出血症状がある	<input type="checkbox"/> 1. 該当 <input type="checkbox"/> 2. 非該当 <input type="checkbox"/> 3. 不明
2. 家族歴がない	<input type="checkbox"/> 1. 該当 <input type="checkbox"/> 2. 非該当 <input type="checkbox"/> 3. 不明
3. 出血症状の既往歴がない、特に過去の止血負荷 (外傷、手術、抜歯、分娩など) に伴った出血もない	<input type="checkbox"/> 1. 該当 <input type="checkbox"/> 2. 非該当 <input type="checkbox"/> 3. 不明
4. 抗凝固薬や抗血小板薬などの過剰投与がない	<input type="checkbox"/> 1. 該当 <input type="checkbox"/> 2. 非該当 <input type="checkbox"/> 3. 不明

2. 検査項目 *小文字も1文字として記入する
 2) 自己免疫性先天性凝縮因子 (F8) 欠乏症 (先天性血友病A)

1. 特異的検査		以下の特異的検査で F8 関連のパラメーターの異常がある (通常 F8 活性、F8 抗原量が基準値の 50%以下)		<input type="checkbox"/> 1. あり	<input type="checkbox"/> 2. なし	<input type="checkbox"/> 3. 不明
F8 活性 (F8:C)	<input type="text"/>	<input type="text"/>	%	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/> 正常	<input type="checkbox"/> 低下
F8 抗原量 (F8:Ag)	<input type="text"/>	<input type="text"/>	%	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/> 正常	<input type="checkbox"/> 減少
F8 比活性 (活性/抗原量)	<input type="text"/>	<input type="text"/>		<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/> 正常	<input type="checkbox"/> 低下
2. 確定診断用検査						
(1) APTT 交差混合試験	<input type="checkbox"/> 1. 陽性	<input type="checkbox"/> 2. 陰性	<input type="checkbox"/> 3. 不明			
(2) F8 インヒビター 力価測定	力価	<input type="text"/>	<input type="text"/>	ベセスダ単位/mL		
		<input type="checkbox"/> 1. 陽性	<input type="checkbox"/> 2. 陰性	<input type="checkbox"/> 3. 不明		
(3) 抗 F8 自己抗体		<input type="checkbox"/> 1. 陽性	<input type="checkbox"/> 2. 陰性	<input type="checkbox"/> 3. 不明		
	測定方法	<input type="checkbox"/> ELISA 法	<input type="checkbox"/> イムノブロット法			
*その他の方法を選択の場合、以下に記入						

3) 自己免疫性先天性フォンウィルブランド因子 (VWF) 欠乏症 (自己免疫性先天性フォンウィルブランド病 (AVWD))

1. 特異的検査		以下の特異的検査でフォンウィルブランド因子 (VWF) 関連のパラメーターの異常がある (通常は VWF:RCo (VWF Ristocetin cofactor, 活性)、VWF 抗原量が基準値の 50%以下)		<input type="checkbox"/> 1. 該当	<input type="checkbox"/> 2. 非該当	<input type="checkbox"/> 3. 不明
F8 活性 (F8:C)	<input type="text"/>	<input type="text"/>	%	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/> 正常	<input type="checkbox"/> 低下
VWF:RCo (活性)	<input type="text"/>	<input type="text"/>	%	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/> 正常	<input type="checkbox"/> 低下
VWF:Ag (抗原量)	<input type="text"/>	<input type="text"/>	%	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/> 正常	<input type="checkbox"/> 減少
VWF 比活性 (VWF:RCo/VWF:Ag)	<input type="text"/>	<input type="text"/>		<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/> 正常	<input type="checkbox"/> 低下
2. 確定診断用検査						
(1) VWF 活性交差混合試験	<input type="checkbox"/> 1. 陽性	<input type="checkbox"/> 2. 陰性	<input type="checkbox"/> 3. 不明			

1. 特異的検査		以下の特異的検査で F13 関連のパラメーターの異常がある (通常 F13 活性、抗原量が 50%以下)		<input type="checkbox"/> 1. あり	<input type="checkbox"/> 2. なし	<input type="checkbox"/> 3. 不明
F13 活性	<input type="text"/>	<input type="text"/>	%	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/> 正常	<input type="checkbox"/> 低下
F13 抗原量	<input type="text"/>	<input type="text"/>	%	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/> 正常	<input type="checkbox"/> 減少
F13 比活性 (活性/抗原量)	<input type="text"/>	<input type="text"/>		<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/> 正常	<input type="checkbox"/> 低下
F13-A サブユニット抗原量	<input type="text"/>	<input type="text"/>	%	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/> 正常	<input type="checkbox"/> 減少
F13-B サブユニット抗原量	<input type="text"/>	<input type="text"/>	%	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/> 正常	<input type="checkbox"/> 減少
F13-A&B 抗原量	<input type="text"/>	<input type="text"/>	%	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/> 正常	<input type="checkbox"/> 減少
2. 確定診断用検査						
(1) F13 活性交差混合試験		<input type="checkbox"/> 1. 陽性	<input type="checkbox"/> 2. 陰性	<input type="checkbox"/> 3. 不明		
	力価	<input type="text"/>	<input type="text"/>	ベセスダ単位/mL		
(2) F13 インヒビター 力価測定		<input type="checkbox"/> 1. 陽性	<input type="checkbox"/> 2. 陰性	<input type="checkbox"/> 3. 不明		
	測定方法	<input type="checkbox"/> ELISA 法	<input type="checkbox"/> イムノブロット法			
*その他の方法を選択の場合、以下に記入						
(3) 抗 F13 自己抗体	測定方法	<input type="checkbox"/> ELISA 法	<input type="checkbox"/> イムノブロット法			
	*その他の方法を選択の場合、以下に記入					

C. 鑑別診断
以下の疾病を鑑別し、全て除外できる。 1. 全て除外可 2. 除外不可 3. 不明
除外できなかった疾病には を記入する。

1) 自己免疫性後天性凝固因子 XIII/F13 因子 (F13) 欠乏症

<input type="checkbox"/> 遺伝性 (先天性) F13 欠乏症 (における同種抗体)	<input type="checkbox"/> 播種性血管内凝固症候群 (DIC)
<input type="checkbox"/> 手術	<input type="checkbox"/> 外傷
<input type="checkbox"/> 重症肝疾患	<input type="checkbox"/> 肝硬変
<input type="checkbox"/> 慢性炎症性腸疾患 (潰瘍性大腸炎、クローン病など)	<input type="checkbox"/> ヘムソッホ・シェンライン薬疹病
<input type="checkbox"/> 自己免疫性後天性 F8 欠乏症 (後天性血友病 A)	
<input type="checkbox"/> 後天性フォンウィルブラント症候群 (特に自己免疫性後天性フォンウィルブラント病; AWD)	
<input type="checkbox"/> 自己免疫性後天性第 V/5 因子欠乏症	

2) 自己免疫性後天性凝固因子 VIII/8 因子 (F8) 欠乏症 (後天性血友病 A)

<input type="checkbox"/> 血友病 (遺伝性 F8 欠乏症)	<input type="checkbox"/> 先天性 F5・F8 複合欠乏症
<input type="checkbox"/> 全ての二次性 F8 欠乏症 [播種性血管内凝固症候群 (DIC) など]	
<input type="checkbox"/> (遺伝性)フォンウィルブラント病 (VWD)	<input type="checkbox"/> 自己免疫性後天性フォンウィルブラント病
<input type="checkbox"/> 全ての二次性フォンウィルブラント症候群 (心血管疾患、本態性血小板增多症、甲狀腺機能低下症、リンパまたは骨髄腫瘍性疾患などの明確な原因疾患がある非自己免疫性後天性フォンウィルブラント症候群)	
<input type="checkbox"/> 自己免疫性後天性 F13 欠乏症	<input type="checkbox"/> 自己免疫性後天性 F5 欠乏症
<input type="checkbox"/> 抗リン脂質抗体症候群	

3) 自己免疫性後天性フォンウィルブラント因子 (VWF) 欠乏症 (自己免疫性後天性フォンウィルブラント病 (AWD))

<input type="checkbox"/> フォンウィルブラント病 (遺伝性 VWF 欠乏症)	
<input type="checkbox"/> 全ての二次性フォンウィルブラント症候群 (心血管疾患、本態性血小板增多症、甲狀腺機能低下症、リンパまたは骨髄腫瘍性疾患などの明確な原因疾患がある非自己免疫性後天性フォンウィルブラント症候群)	
<input type="checkbox"/> 自己免疫性後天性 F13 欠乏症	<input type="checkbox"/> 自己免疫性後天性 F8 欠乏症 (後天性血友病 A)
<input type="checkbox"/> 自己免疫性後天性 F5 欠乏症	

(2) VWF インヒビター 力価測定	力価	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	ベセスダ単位/mL
	<input type="checkbox"/> 1. 陽性	<input type="checkbox"/> 2. 陰性	<input type="checkbox"/> 3. 不明		
(3) 抗 VWF 自己抗体	<input type="checkbox"/> 1. 陽性	<input type="checkbox"/> 2. 陰性	<input type="checkbox"/> 3. 不明		
	測定方法	ELISA 法	イムノブロット法	イムノクロマト法	その他の方法
*その他の方法を選択した場合、以下に記入					

4) 自己免疫性後天性凝固因子 V/5 因子 欠乏症

1. 特異的検査 以下の特異的検査で F5 関連のパラメーターの異常がある (通常 F5 活性、F5 抗原量が基準値の 50%以下)	F5 活性 (F5-C)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	%	<input type="checkbox"/> 1. あり	<input type="checkbox"/> 2. なし	<input type="checkbox"/> 3. 不明
	F5 抗原量 (F5-Ag)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	%	<input type="checkbox"/> 正常	<input type="checkbox"/> 低下	<input type="checkbox"/> 減少
	F5 比活性 (活性/抗原量)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/> 正常	<input type="checkbox"/> 低下	<input type="checkbox"/> 低下
2. 確定診断用検査								
(1)-a PT 交差混合試験	<input type="checkbox"/> 1. 陽性	<input type="checkbox"/> 2. 陰性	<input type="checkbox"/> 3. 不明					
(1)-b APTT 交差混合試験	<input type="checkbox"/> 1. 陽性	<input type="checkbox"/> 2. 陰性	<input type="checkbox"/> 3. 不明					
(2) F5 インヒビター 力価測定	力価	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	ベセスダ単位/mL			
	<input type="checkbox"/> 1. 陽性	<input type="checkbox"/> 2. 陰性	<input type="checkbox"/> 3. 不明					
(3) 抗 F5 自己抗体	<input type="checkbox"/> 1. 陽性	<input type="checkbox"/> 2. 陰性	<input type="checkbox"/> 3. 不明					
	測定方法	ELISA 法	イムノブロット法	イムノクロマト法	その他の方法			
*その他の方法を選択した場合、以下に記入								

2) 自己免疫性血小板凝集病 VIII/9 因子 (F8) 欠乏症 (後天性血小板病 A)
4) 自己免疫性血小板凝集病 V/6 因子 (F5) 欠乏症

Definite : A の全て + B の 1 および 2-③ (自己抗体陽性) を満たし、C を除外したものの
 Probable : A の全て + B の 1 および 2-② (インヒビター陽性) を満たし、C を除外したもの
 Possible : A の全て + B の 1 を満たすもの
 いずれにも該当しない

症状の経過、経過、特徴すべき事項など *250文字以内かつ1行以内

■ 治療その他

止血療法	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし <input type="checkbox"/> 3. 不明 <input type="checkbox"/> F13 補充療法 <input type="checkbox"/> F8 補充療法 <input type="checkbox"/> VWF 補充療法 <input type="checkbox"/> バイパス止血療法 <input type="checkbox"/> 新鮮凍結血漿又は濃厚血小板投与 <input type="checkbox"/> 抗凝療法 <input type="checkbox"/> その他の療法 <small>*その他の療法を選択する場合、以下に記入</small>
抗体根絶/除去療法	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし <input type="checkbox"/> 3. 不明 使用した免疫抑制薬名 その他の薬名
抗体減少療法	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし <input type="checkbox"/> 3. 不明 <input type="checkbox"/> 血漿交換 <input type="checkbox"/> 免疫吸着療法 <input type="checkbox"/> その他の療法 <small>*その他の療法を選択する場合、以下に記入</small>

4) 自己免疫性血小板凝集病 V/5 因子 (F5) 欠乏症

パラ血友病 (遺伝性 F5 欠乏症) 先天性 F5・F8 複合欠乏症
 全ての二次性 F5 欠乏症 [播種性血管内症候群 (DIC) など]
 (遺伝性) 第 V/10 因子 (F10) 欠乏症 自己免疫性後天性 F10 欠乏症
 全ての二次性 F10 欠乏症 (遺伝性) プロトロンビン欠乏症
 自己免疫性後天性プロトロンビン欠乏症 全ての二次性プロトロンビン欠乏症
 自己免疫性後天性 F13 欠乏症 抗リン脂質抗体症候群

D. 遺伝子検査

遺伝子検査の実施	<input type="checkbox"/> 1. 実施	<input type="checkbox"/> 2. 未実施
F13-A サブユニット遺伝子	<input type="checkbox"/> 1. 変異	<input type="checkbox"/> 2. 多型性 <input type="checkbox"/> 3. 変異なし
F13-B サブユニット遺伝子	<input type="checkbox"/> 1. 変異	<input type="checkbox"/> 2. 多型性 <input type="checkbox"/> 3. 変異なし
免疫関連遺伝子	<input type="checkbox"/> 1. 変異	<input type="checkbox"/> 2. 多型性 <input type="checkbox"/> 3. 変異なし
F8 遺伝子	<input type="checkbox"/> 1. 変異	<input type="checkbox"/> 2. 多型性 <input type="checkbox"/> 3. 変異なし
VWF 遺伝子	<input type="checkbox"/> 1. 変異	<input type="checkbox"/> 2. 多型性 <input type="checkbox"/> 3. 変異なし
F5 遺伝子	<input type="checkbox"/> 1. 変異	<input type="checkbox"/> 2. 多型性 <input type="checkbox"/> 3. 変異なし

<診断のカテゴリー>

1) 自己免疫性血小板凝集病 VIII/9 因子 (F8) 欠乏症
2) 自己免疫性血小板凝集病 V/6 因子 (F5) 欠乏症 (自己免疫性後天性フォンウィリアムズ病 (AWM))

Definite : A の全て + B の 1 および 2-③ (自己抗体陽性) を満たし、C を除外したもの
 Probable : A の全て + B の 1 および 2-② (インヒビター陽性) を満たし、C を除外したもの
 Possible : A の全て + B の 1 を満たすもの
 いずれにも該当しない

