

327 特発性血栓症

(遺伝性血栓性素因によるものに限る。)

■ 行政記載欄

受給者番号	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <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)				名 (かな)					
姓 (漢字)				名 (漢字)					
郵便番号	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/>								
住所									
生年月日	西暦	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/>	年	<input type="text"/> <input type="text"/>	月	<input type="text"/> <input type="text"/>	日	<input type="text"/> <input type="text"/>	*以降、数字は右詰めで記入
性別	<input type="checkbox"/> 1. 男 <input type="checkbox"/> 2. 女								
出生市区町村									
出生時氏名 (変更のある場合)	姓 (かな)				名 (かな)				
	姓 (漢字)				名 (漢字)				
家族歴	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし <input type="checkbox"/> 3. 不明								
	発症者続柄								
	<input type="checkbox"/> 1. 父 <input type="checkbox"/> 2. 母 <input type="checkbox"/> 3. 子 <input type="checkbox"/> 4. 同胞 (男性) <input type="checkbox"/> 5. 同胞 (女性) <input type="checkbox"/> 6. 祖父 (父方) <input type="checkbox"/> 7. 祖母 (父方) <input type="checkbox"/> 8. 祖父 (母方) <input type="checkbox"/> 9. 祖母 (母方) <input type="checkbox"/> 10. いとこ <input type="checkbox"/> 11. その他 *11 を選択の場合、以下に記入								
	続柄								
発症年月	西暦	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/>	年	<input type="text"/> <input type="text"/>	月				

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

■ 診断基準に関する事項

A. 症状

1. 新生児・乳児期（0～1歳未満）の症状	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし <input type="checkbox"/> 3. 不明
<input type="checkbox"/> 胎児脳室拡大（水頭症） <input type="checkbox"/> 新生児脳出血・梗塞 <input type="checkbox"/> 脳静脈洞血栓症 <input type="checkbox"/> 電撃性紫斑病 <input type="checkbox"/> 硝子体出血 <input type="checkbox"/> 皮膚の出血斑 <input type="checkbox"/> 血尿	
2. 小児期（1歳以上18歳未満）・成人（18歳以上）の症状	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし <input type="checkbox"/> 3. 不明
<input type="checkbox"/> 脳出血・梗塞 <input type="checkbox"/> 静脈血栓塞栓症 <input type="checkbox"/> 動脈血栓症（脳梗塞など） <input type="checkbox"/> 習慣流産 <small>*静脈血栓塞栓症を選択の場合、以下より選択</small>	
<input type="checkbox"/> 深部静脈血栓症 <input type="checkbox"/> 肺塞栓症 <input type="checkbox"/> 脳静脈洞血栓症 <input type="checkbox"/> 上腸間膜静脈血栓症	
3. CT、MRI、超音波等の画像検査にて確認された無症候性の症状	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし <input type="checkbox"/> 3. 不明

B. 検査所見 *小数点も1文字として記入する

1. 血漿中のプロテインC (PC) 活性が基準値の下限值未満		<input type="checkbox"/> 1. 該当	<input type="checkbox"/> 2. 非該当	<input type="checkbox"/> 3. 不明
測定施設	<input type="checkbox"/> 大学 <input type="checkbox"/> 検査センター <input type="checkbox"/> その他			
	*大学を選択の場合、以下に記入			
	*検査センターを選択の場合、以下に記入			
*その他を選択の場合、以下に記入				
PC 活性値	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> . <input type="text"/> %			
成人の基準値	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> . <input type="text"/> % ~ <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> . <input type="text"/> %			
測定方法	<input type="checkbox"/> 凝固時間法 <input type="checkbox"/> 合成基質法			
参考	PC 抗原量	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> . <input type="text"/> %		
	成人の基準値	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> . <input type="text"/> % ~ <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> . <input type="text"/> %		
	測定方法	<input type="checkbox"/> ラテックス凝集法 <input type="checkbox"/> EIA 法 <input type="checkbox"/> その他 *その他を選択の場合、以下に記入		
2. 血漿中のプロテインS (PS) 活性が基準値の下限值未満		<input type="checkbox"/> 1. 該当	<input type="checkbox"/> 2. 非該当	<input type="checkbox"/> 3. 不明
測定施設	<input type="checkbox"/> 大学 <input type="checkbox"/> 検査センター <input type="checkbox"/> その他			
	*大学を選択の場合、以下に記入			
	*検査センターを選択の場合、以下に記入			
*その他を選択の場合、以下に記入				
PS 活性値	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> . <input type="text"/> %			
成人の基準値	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> . <input type="text"/> % ~ <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> . <input type="text"/> %			
測定方法	<input type="checkbox"/> 凝固時間法 <input type="checkbox"/> 合成基質法			

参考	遊離型 PS 抗原量	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> . <input type="text"/> %
	成人の基準値	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> . <input type="text"/> % ~ <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> . <input type="text"/> %
	測定方法	<input type="checkbox"/> ラテックス凝集法 <input type="checkbox"/> EIA 法 <input type="checkbox"/> その他 *その他を選択の場合、以下に記入
参考	総 PS 抗原量	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> . <input type="text"/> %
	成人の基準値	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> . <input type="text"/> % ~ <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> . <input type="text"/> %
	測定方法	<input type="checkbox"/> ラテックス凝集法 <input type="checkbox"/> EIA 法 <input type="checkbox"/> その他 *その他を選択の場合、以下に記入
3. 血漿中のアンチトロンビン (AT) 活性が基準値の下限値未満		<input type="checkbox"/> 1. 該当 <input type="checkbox"/> 2. 非該当 <input type="checkbox"/> 3. 不明
測定施設	<input type="checkbox"/> 大学 <input type="checkbox"/> 検査センター <input type="checkbox"/> その他	
	*大学を選択の場合、以下に記入	
	*検査センターを選択の場合、以下に記入	
	*その他を選択の場合、以下に記入	
AT 活性値	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> . <input type="text"/> %	
成人の基準値	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> . <input type="text"/> % ~ <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> . <input type="text"/> %	
測定方法	<input type="checkbox"/> 合成基質法 (抗トロンビン活性) <input type="checkbox"/> 合成基質法 (抗 Xa 活性)	
参考	AT 抗原量	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> . <input type="text"/> mg/dL
	成人の基準値	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> . <input type="text"/> ~ <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> . <input type="text"/> mg/dL
	測定方法	<input type="checkbox"/> ラテックス凝集法 <input type="checkbox"/> EIA 法 <input type="checkbox"/> その他 *その他を選択の場合、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。 除外できた疾病には☑を記入する。		<input type="checkbox"/> 1. 全て除外可	<input type="checkbox"/> 2. 除外不可	<input type="checkbox"/> 3. 不明
<input type="checkbox"/> PC、PS、AT 欠乏症以外の遺伝性血栓性素因 <input type="checkbox"/> 血小板の異常をきたす疾患（骨髄増殖性腫瘍など） <input type="checkbox"/> 血管障害 <input type="checkbox"/> 血流障害 <input type="checkbox"/> 抗リン脂質抗体症候群 <input type="checkbox"/> 悪性腫瘍				
新生児期～小児期（0～18歳未満）では、さらに以下の疾患を鑑別する				
新生児期	<input type="checkbox"/> 仮死	<input type="checkbox"/> 呼吸窮迫症候群	<input type="checkbox"/> 母体糖尿病	
	<input type="checkbox"/> 壊死性腸炎	<input type="checkbox"/> 新生児抗リン脂質抗体症候群		
乳児期・小児期	<input type="checkbox"/> 川崎病	<input type="checkbox"/> 心不全	<input type="checkbox"/> 糖尿病	
	<input type="checkbox"/> 鎌状貧血	<input type="checkbox"/> サラセミア		

D. 遺伝学的検査

遺伝子検査の実施		<input type="checkbox"/> 1. 実施	<input type="checkbox"/> 2. 未実施
<input type="checkbox"/> AT 遺伝子 (SERPINC1) <input type="checkbox"/> PC 遺伝子 (PROC) <input type="checkbox"/> PS 遺伝子 (PROS1)			
実施施設	<input type="checkbox"/> 大学	<input type="checkbox"/> 検査センター	<input type="checkbox"/> その他
	*大学を選択の場合、以下に記入		
	*検査センターを選択の場合、以下に記入		
*その他を選択の場合、以下に記入			
遺伝子変異の詳細			

E. 遺伝性を示唆する所見

<input type="checkbox"/> 1. 若年（40歳以下）発症
<input type="checkbox"/> 2. 繰り返す再発（特に適切な抗凝固療法や補充療法中の再発）
<input type="checkbox"/> 3. まれな部位（脳静脈洞、上腸間膜静脈など）での血栓症発症
<input type="checkbox"/> 4. 発端者と同様の症状を示す患者が家系内に1名以上存在

<診断のカテゴリー>

Definite : Aの1項目以上+Bの1項目以上を満たし、Cを除外し、Dを満たすもの

Probable : Aの1項目以上+Bの1項目以上を満たし、Cを除外し、Eの2項目以上を満たすもの

Possible : Aの1項目以上+Bの1項目以上を満たし、Cを除外したもの

いずれにも該当しない

症状の概要、経過、特記すべき事項など *250文字以内かつ7行以内

■ 発症と経過

発症の誘因	<input type="checkbox"/> 1. あり	<input type="checkbox"/> 2. なし	<input type="checkbox"/> 3. 不明
<input type="checkbox"/> 長時間不動 <input type="checkbox"/> 外傷 <input type="checkbox"/> 手術侵襲 <input type="checkbox"/> 感染症 <input type="checkbox"/> 脱水 <input type="checkbox"/> 妊娠 <input type="checkbox"/> 産褥 <input type="checkbox"/> 女性ホルモン剤内服 <input type="checkbox"/> その他			
*妊娠を選択の場合、以下に記入			
<input type="text"/> <input type="text"/> 週			
*産褥を選択の場合、以下に記入			
<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> 日目			
*女性ホルモン剤内服を選択の場合、以下に記入			
商品名			
内服後発症までの期間	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> 日目		
*その他を選択の場合、以下に記入			

■ 治療その他

薬物療法	
補充療法	<input type="checkbox"/> 1. 実施 <input type="checkbox"/> 2. 未実施
	治療効果 <input type="checkbox"/> 1. 改善 <input type="checkbox"/> 2. 不変 <input type="checkbox"/> 3. 悪化 <input type="checkbox"/> 4. 不明
	薬剤名 <input type="checkbox"/> 新鮮凍結血漿 <input type="checkbox"/> AT 製剤 <input type="checkbox"/> 活性化PC製剤 <input type="checkbox"/> その他 *その他を選択の場合、以下に記入
抗凝固療法	<input type="checkbox"/> 1. 実施 <input type="checkbox"/> 2. 未実施
	治療効果 <input type="checkbox"/> 1. 改善 <input type="checkbox"/> 2. 不変 <input type="checkbox"/> 3. 悪化 <input type="checkbox"/> 4. 不明
	薬剤名 <input type="checkbox"/> ワルファリン <input type="checkbox"/> 直接 FXa 阻害薬 <input type="checkbox"/> 直接トロンビン阻害薬 <input type="checkbox"/> 未分画ヘパリン <input type="checkbox"/> 低分子量ヘパリン <input type="checkbox"/> 抗血小板薬 <input type="checkbox"/> その他 *その他を選択の場合、以下に記入
血栓溶解療法	<input type="checkbox"/> 1. 実施 <input type="checkbox"/> 2. 未実施
	治療効果 <input type="checkbox"/> 1. 改善 <input type="checkbox"/> 2. 不変 <input type="checkbox"/> 3. 悪化 <input type="checkbox"/> 4. 不明
	薬剤名 <input type="checkbox"/> ウロキナーゼ <input type="checkbox"/> rtPA <input type="checkbox"/> その他 *その他を選択の場合、以下に記入
治療	
血栓吸引療法	<input type="checkbox"/> 1. 実施 <input type="checkbox"/> 2. 未実施
	治療効果 <input type="checkbox"/> 1. 改善 <input type="checkbox"/> 2. 不変 <input type="checkbox"/> 3. 悪化 <input type="checkbox"/> 4. 不明
下大静脈 フィルター挿入	<input type="checkbox"/> 1. 実施 <input type="checkbox"/> 2. 未実施
	治療効果 <input type="checkbox"/> 1. 改善 <input type="checkbox"/> 2. 不変 <input type="checkbox"/> 3. 悪化 <input type="checkbox"/> 4. 不明
	<input type="checkbox"/> 一時留置型フィルター <input type="checkbox"/> 永久留置型フィルター <input type="checkbox"/> 回収可能型フィルター

ヘパリン自己注射	<input type="checkbox"/> 1. 実施 <input type="checkbox"/> 2. 未実施			
	治療効果	<input type="checkbox"/> 1. 改善	<input type="checkbox"/> 2. 不変	<input type="checkbox"/> 3. 悪化 <input type="checkbox"/> 4. 不明
肝移植	<input type="checkbox"/> 1. 実施 <input type="checkbox"/> 2. 未実施			
	治療効果	<input type="checkbox"/> 1. 改善	<input type="checkbox"/> 2. 不変	<input type="checkbox"/> 3. 悪化 <input type="checkbox"/> 4. 不明
その他	<input type="checkbox"/> 1. 実施 <input type="checkbox"/> 2. 未実施			
	治療名			
	治療効果	<input type="checkbox"/> 1. 改善	<input type="checkbox"/> 2. 不変	<input type="checkbox"/> 3. 悪化 <input type="checkbox"/> 4. 不明

■ 重症度分類に関する事項

Barthel Index	
食事	<input type="checkbox"/> 1. 自立、自助具などの装着可、標準的時間内に食べ終える (10点) <input type="checkbox"/> 2. 部分介助 (たとえば、おかずを切って細かくしてもらう) (5点) <input type="checkbox"/> 3. 全介助 (0点)
車椅子からベッドへの移動	<input type="checkbox"/> 1. 自立、ブレーキ、フットレストの操作も含む(歩行自立も含む) (15点) <input type="checkbox"/> 2. 軽度の部分介助または監視を要する (10点) <input type="checkbox"/> 3. 座ることは可能であるがほぼ全介助 (5点) <input type="checkbox"/> 4. 全介助または不可能 (0点)
整容	<input type="checkbox"/> 1. 自立 (洗面、整髪、歯磨き、ひげ剃り) (5点) <input type="checkbox"/> 2. 部分介助または不可能 (0点)
トイレ動作	<input type="checkbox"/> 1. 自立 (衣服の操作、後始末を含む、ポータブル便器などを使用している場合はその洗浄も含む) (10点) <input type="checkbox"/> 2. 部分介助、体を支える、衣服、後始末に介助を要する (5点) <input type="checkbox"/> 3. 全介助または不可能 (0点)
入浴	<input type="checkbox"/> 1. 自立 (5点) <input type="checkbox"/> 2. 部分介助または不可能 (0点)

歩行	<input type="checkbox"/> 1. 45m以上の歩行、補装具（車椅子、歩行器は除く）の使用の有無は問わず（15点） <input type="checkbox"/> 2. 45m以上の介助歩行、歩行器の使用を含む（10点） <input type="checkbox"/> 3. 歩行不能の場合、車椅子にて45m以上の操作可能（5点） <input type="checkbox"/> 4. 上記以外（0点）
階段昇降	<input type="checkbox"/> 1. 自立、手すりなどの使用の有無は問わない（10点） <input type="checkbox"/> 2. 介助または監視を要する（5点） <input type="checkbox"/> 3. 不能（0点）
着替え	<input type="checkbox"/> 1. 自立、靴、ファスナー、装具の着脱を含む（10点） <input type="checkbox"/> 2. 部分介助、標準的な時間内、半分以上は自分で行える（5点） <input type="checkbox"/> 3. 上記以外（0点）
排便コントロール	<input type="checkbox"/> 1. 失禁なし、浣腸、坐薬の取り扱いも可能（10点） <input type="checkbox"/> 2. ときに失禁あり、浣腸、坐薬の取り扱いに介助を要する者も含む（5点） <input type="checkbox"/> 3. 上記以外（0点）
排尿コントロール	<input type="checkbox"/> 1. 失禁なし、収尿器の取り扱いも可能（10点） <input type="checkbox"/> 2. ときに失禁あり、収尿器の取り扱いに介助を要する者も含む（5点） <input type="checkbox"/> 3. 上記以外（0点）
合計点数	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> /100点
Barthel Index で90点以上である	<input type="checkbox"/> 1. 該当 <input type="checkbox"/> 2. 非該当
Barthel Index が90点以上でも、直近6か月以内に、治療中（*）であるにも拘らず再発した場合	<input type="checkbox"/> 1. 該当 <input type="checkbox"/> 2. 非該当
* <input type="checkbox"/> 抗凝固療法 <input type="checkbox"/> 補充療法 <input type="checkbox"/> その他の治療	
*その他の治療を選択の場合、以下に記入	

■ 人工呼吸器に関する事項（使用者のみ記入）

使用の有無	<input type="checkbox"/> 1. あり		
開始時期	西暦 <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> 年 <input type="text"/> <input type="text"/> 月		
離脱の見込み	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし		
種類	<input type="checkbox"/> 1. 気管切開孔を介した人工呼吸器 <input type="checkbox"/> 2. 鼻マスク又は顔マスクを介した人工呼吸器		
施行状況	<input type="checkbox"/> 1. 間欠的施行 <input type="checkbox"/> 2. 夜間に継続的に施行 <input type="checkbox"/> 3. 一日中施行 <input type="checkbox"/> 4. 現在は未施行		
生活状況	食事	<input type="checkbox"/> 自立	<input type="checkbox"/> 部分介助 <input type="checkbox"/> 全介助
	車椅子とベッド間の移動	<input type="checkbox"/> 自立 <input type="checkbox"/> 軽度介助 <input type="checkbox"/> 部分介助 <input type="checkbox"/> 全介助	
	整容	<input type="checkbox"/> 自立	<input type="checkbox"/> 部分介助/不可能
	トイレ動作	<input type="checkbox"/> 自立	<input type="checkbox"/> 部分介助 <input type="checkbox"/> 全介助
	入浴	<input type="checkbox"/> 自立	<input type="checkbox"/> 部分介助/不可能
	歩行	<input type="checkbox"/> 自立 <input type="checkbox"/> 軽度介助 <input type="checkbox"/> 部分介助 <input type="checkbox"/> 全介助	
	階段昇降	<input type="checkbox"/> 自立	<input type="checkbox"/> 部分介助 <input type="checkbox"/> 不能
	着替え	<input type="checkbox"/> 自立	<input type="checkbox"/> 部分介助 <input type="checkbox"/> 全介助
	排便コントロール	<input type="checkbox"/> 自立	<input type="checkbox"/> 部分介助 <input type="checkbox"/> 全介助
排尿コントロール	<input type="checkbox"/> 自立	<input type="checkbox"/> 部分介助 <input type="checkbox"/> 全介助	

医療機関名												
指定医番号	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	
医療機関所在地												
電話番号	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	*ハイフンを除き、左詰めで記入
医師の氏名	印 ※自筆または押印のこと											
記載年月日	西暦	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	年	<input type="text"/>	<input type="text"/>	月	<input type="text"/>	<input type="text"/>	日

- 病名診断に用いる臨床症状、検査所見等に関して、診断基準上に特段の規定がない場合には、いずれの時期のものを用いても差し支えありません。（ただし、当該疾病の経過を示す臨床症状等であって、確認可能なものに限りです。）
- 治療開始後における重症度分類については、適切な医学的管理の下で治療が行われている状態で、直近6か月間で最も悪い状態を記載してください。
- 診断基準、重症度分類については、
「指定難病に係る診断基準及び重症度分類等について」（平成26年11月12日健発1112第1号健康局長通知）を参照の上、ご記入ください。
- 審査のため、検査結果等について別途提出をお願いすることがあります。