

## 327 特発性血栓症

(遺伝性血栓性素因によるものに限る。)

## ■ 患者情報

保険情報	保険者番号		被保険者記号	
	被保険者番号		被保険者 個人単位枝番	
	資格取得 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
				*以降、数字は 右詰めで記入
氏名	セイ		メイ	
	姓		名	
以前の登録氏名	セイ		メイ	
	姓		名	
住所	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"/>		
	都道府県			
	市区町村			
	丁目番地等			
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	
性別	<input type="checkbox"/> 男性 <input type="checkbox"/> 女性			
出生地	都道府県			
	市区町村			

■ 基本情報

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						
発症時期	西暦	<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						
手帳取得状況							
身体障害者手帳	<input type="checkbox"/> 1. なし <input type="checkbox"/> 2. あり（等級 <input type="checkbox"/> 1級 <input type="checkbox"/> 2級 <input type="checkbox"/> 3級 <input type="checkbox"/> 4級 <input type="checkbox"/> 5級 <input type="checkbox"/> 6級）						
療育手帳	<input type="checkbox"/> 1. なし <input type="checkbox"/> 2. あり						
精神障害者 保健福祉手帳 （障害者手帳）	<input type="checkbox"/> 1. なし <input type="checkbox"/> 2. あり（等級 <input type="checkbox"/> 1級 <input type="checkbox"/> 2級 <input type="checkbox"/> 3級）						
人工呼吸器等装着者認定基準に該当							
<input type="checkbox"/> 1. する <input type="checkbox"/> 2. しない <input type="checkbox"/> 3. 不明							

■ 診断基準に関する事項

<診断のカテゴリー>

<input type="checkbox"/> Definite : Aの1項目以上+Bの1項目以上を満たし、Eを除外し、Cを満たすもの
<input type="checkbox"/> Probable : Aの1項目以上+Bの1項目以上を満たし、Eを除外し、Dの2項目以上を満たすもの
<input type="checkbox"/> Possible : Aの1項目以上+Bの1項目以上を満たし、Eを除外したもの
<input type="checkbox"/> いずれにも該当しない

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

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	
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 <small>*その他を選択の場合、以下に記入</small>

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
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值未満		<input type="checkbox"/> 1. 該当	<input type="checkbox"/> 2. 非該当	<input type="checkbox"/> 3. 不明
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. 遺伝学的検査

遺伝子異常の有無 異常があった遺伝子には☑を記入する。	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. 検査範囲内異常なし <input type="checkbox"/> 3. 検査未実施
<input type="checkbox"/> AT 遺伝子 (SERPINC1) <input type="checkbox"/> PC 遺伝子 (PROC) <input type="checkbox"/> PS 遺伝子 (PROS1)	
遺伝子変異の詳細	

### D. 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

### E. 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

### ■ 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 (治療内容を下記より選択)	<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	

■ 症状の概要、経過、特記すべき事項など \*500文字以内

--------------------------------------

■ その他の事項

ア. 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				

イ. 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

■ 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	「■重症度分類に関する事項」の「Barthel Index」を参照

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"/>
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	
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
診断年月日	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。
- ・診断年月日欄には、本臨床調査個人票に記載された内容を診断した日を記載してください。
- ・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。

■ 行政記載欄

担当自治体			
受理日	西暦	□□□□	年 □□ 月 □□ 日
公費負担者番号	□□□□□□□□		
認定結果	<input type="checkbox"/> 認定 <input type="checkbox"/> 不認定		
研究同意の有無	<input type="checkbox"/> 有 <input type="checkbox"/> 無		
受給者番号	□□□□□□□□		
有効期限	西暦	□□□□	年 □□ 月 □□ 日
階層区分	<input type="checkbox"/> 生活保護 <input type="checkbox"/> 低所得Ⅰ <input type="checkbox"/> 低所得Ⅱ <input type="checkbox"/> 一般所得Ⅰ <input type="checkbox"/> 一般所得Ⅱ <input type="checkbox"/> 上位所得 <input type="checkbox"/> その他		
軽症者登録	<input type="checkbox"/> 有 <input type="checkbox"/> 無		
保険情報	保険者番号		被保険者記号
	被保険者番号		被保険者 個人単位枝番
	資格取得 年月日	西暦	□□□□ 年 □□ 月 □□ 日