

064 血栓性血小板減少性紫斑病

■ 行政記載欄

受給者番号		判定結果	☐ 認定 ☐ 不認定
-------	---	------	--

■ 基本情報

姓 (かな)				名 (かな)				
姓 (漢字)				名 (漢字)				
郵便番号								
住所								
生年月日	西暦		年		月		日	*以降、数字は右詰めで記入
性別	☐ 1. 男 ☐ 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	☐ 1. あり ☐ 2. なし ☐ 3. 不明							
	発症者続柄							
	☐ 1. 父 ☐ 2. 母 ☐ 3. 子 ☐ 4. 同胞 (男性)							
	☐ 5. 同胞 (女性) ☐ 6. 祖父 (父方) ☐ 7. 祖母 (父方)							
	☐ 8. 祖父 (母方) ☐ 9. 祖母 (母方) ☐ 10. いとこ							
	☐ 11. その他 *11 を選択の場合、以下に記入							
	続柄							
発症年月	西暦		年		月			

社会保障	
介護認定	☐ 1. 要介護 ☐ 2. 要支援 ☐ 3. なし
要介護度	☐ 1 ☐ 2 ☐ 3 ☐ 4 ☐ 5
生活状況	
移動の程度	☐ 1. 歩き回るのに問題はない ☐ 2. いくらか問題がある ☐ 3. 寝たきりである
身の回りの管理	☐ 1. 洗面や着替えに問題はない ☐ 2. いくらか問題がある ☐ 3. 自分でできない
ふだんの活動	☐ 1. 問題はない ☐ 2. いくらか問題がある ☐ 3. 行うことができない
痛み／不快感	☐ 1. ない ☐ 2. 中程度ある ☐ 3. ひどい
不安／ふさぎ込み	☐ 1. 問題はない ☐ 2. 中程度 ☐ 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

診断

病型	☐ 1. 先天性 ☐ 2. 後天性原発性 ☐ 3. 後天性二次性		
	基礎疾患	☐ 1. 膠原病 ☐ 2. 悪性新生物 ☐ 3. 薬剤 ☐ 4. 感染症 ☐ 5. その他	

A. 症状

診察年月日	西暦 年 月 日
所見	
体温	. 度
動揺性精神神経症状	☐ 1. あり ☐ 2. なし
	種類 ☐ 1. 頭痛 ☐ 2. せん妄 ☐ 3. 錯乱 ☐ 4. 人格の変化 ☐ 5. 意識レベルの低下 ☐ 6. 四肢麻痺 ☐ 7. 痙攣

血栓症の合併	☐ 1. あり ☐ 2. なし		
	部位		
腹痛	☐ 1. あり ☐ 2. なし	下痢	☐ 1. あり ☐ 2. なし

B. 検査所見 *小数点も1文字として記入する

末梢血検査												
検査実施	☐ 1. 実施 ☐ 2. 未実施											
	検査日	西暦			年		月		日			
ADAMTS13 活性			.		%	抗 ADAMTS13 抗体				BU/mL		
白血球						/ μ L	赤血球				$\times 10^4/\mu$ L	
ヘモグロビン					g/dL	血小板					$\times 10^4/\mu$ L	
網状赤血球			.		%	破碎赤血球	☐ 1. あり ☐ 2. なし					
止血												
プロトロンビン時間 (INR)						.						
活性化部分トロンボプラスチン時間										秒		
フィブリノゲン							mg/dL					
	FDP						μ g/mL	D-dimer				
生化学												
総ビリルビン					mg/dL	間接ビリルビン				mg/dL		
AST					IU/L	ALT				IU/L		
LDH					IU/L	尿素窒素				mg/dL		
クレアチニン					mg/dL	ハプトグロビン				mg/dL		
抗核抗体					倍	CRP				mg/dL		
直接クームス	☐ 1. 陽性 ☐ 2. 陰性					間接クームス	☐ 1. 陽性 ☐ 2. 陰性					
心筋トロポニン					ng/mL							

検尿					
潜血	☐ 1. あり	☐ 2. なし	蛋白	☐ 1. あり	☐ 2. なし
沈査異常	☐ 1. あり ☐ 2. なし				

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。	☐ 1. 全て除外可	☐ 2. 除外不可	☐ 3. 不明
☐ 1. 播種性血管内凝固症候群 ☐ 2. 溶血性尿毒症症候群 ☐ 3. HELLP 症候群 ☐ 4. Evans 症候群			

<診断のカテゴリー>

Definite：他に原因を認めない血小板減少を認めた場合、ADAMTS13 活性を測定し 10%未満に著減している症例を TTP と診断する。 抗 ADAMTS13 自己抗体が陽性であれば後天性 TTP と診断する。 陰性であれば USS と診断する。	☐ 1. 該当 ☐ 2. 非該当
---	--

5 徴候

1. 血小板減少 (<10×10 ⁴ /μL)	☐ 1. あり	☐ 2. なし	☐ 3. 不明
2. 微小血管症性溶血性貧血	☐ 1. あり	☐ 2. なし	☐ 3. 不明
3. 腎機能障害	☐ 1. あり	☐ 2. なし	☐ 3. 不明
4. 発熱	☐ 1. あり	☐ 2. なし	☐ 3. 不明
5. 動揺性精神神経症状	☐ 1. あり	☐ 2. なし	☐ 3. 不明

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

既往症（新規）	☐ 1. あり ☐ 2. なし	
	病名	
再発有無	☐ 1. 初発 ☐ 2. 再発	
	再発の場合	再発 回目
	初発は	西暦 年 月

■ 治療その他

治療	☐ 1. 無治療 ☐ 2. 治療あり	
血漿交換	☐ 1. あり ☐ 2. なし	
	治療効果	☐ 1. 改善 ☐ 2. 不変 ☐ 3. 悪化 ☐ 4. 不明
血漿輸注	☐ 1. あり ☐ 2. なし	
	治療効果	☐ 1. 改善 ☐ 2. 不変 ☐ 3. 悪化 ☐ 4. 不明
副腎皮質ステロイド	☐ 1. 実施 ☐ 2. 未実施	
	プレドニゾン 換算量	mg
		単位 ☐ 1. /日 ☐ 2. /週
	治療効果	☐ 1. 改善 ☐ 2. 不変 ☐ 3. 悪化 ☐ 4. 不明
リツキシマブ	☐ 1. あり ☐ 2. なし	
	治療効果	☐ 1. 改善 ☐ 2. 不変 ☐ 3. 悪化 ☐ 4. 不明
抗血小板薬	☐ 1. あり ☐ 2. なし	
	抗血小板薬	
	治療効果	☐ 1. 改善 ☐ 2. 不変 ☐ 3. 悪化 ☐ 4. 不明

その他の治療法	☐ 1. シクロホスファミド ☐ 2. ビンクリスチン ☐ 3. シクロスポリン ☐ 4. 脾摘 ☐ 5. 免疫グロブリン大量療法 ☐ 6. その他	
	その他の場合	
	治療効果	☐ 1. 改善 ☐ 2. 不変 ☐ 3. 悪化 ☐ 4. 不明
血小板輸血	☐ 1. あり ☐ 2. なし	
	治療効果	☐ 1. 改善 ☐ 2. 不変 ☐ 3. 悪化 ☐ 4. 不明

■ 重症度分類に関する事項

後天性 TTP 重症度	合計点	点
	☐ 重症 (3 点以上) ☐ 中等症 (1~2 点) ☐ 軽症 (0 点)	
1. ADAMTS13 インヒビター2BU/mL 以上	☐ あり (1 点)	☐ なし (0 点)
2. 腎機能障害	☐ あり (1 点)	☐ なし (0 点)
3. 精神神経障害	☐ あり (1 点)	☐ なし (0 点)
4. 心臓障害 (トロポニン上昇、ECG 異常等)	☐ あり (1 点)	☐ なし (0 点)
5. 腸管障害 (腹痛等)	☐ あり (1 点)	☐ なし (0 点)
6. 深部出血または血栓	☐ あり (1 点)	☐ なし (0 点)
7. 治療不応例	☐ あり (1 点)	☐ なし (0 点)
8. 再発例	☐ あり (1 点)	☐ なし (0 点)

先天性 TTP (Upshaw-Schulman 症候群 : USS) 重症度
☐ 重症 : 維持透析患者、脳梗塞などの後遺症残存患者 ☐ 中等症 : 定期的、または不定期に新鮮凍結血漿 (FFP) 輸注が必要な患者 ☐ 軽症 : 無治療で経過観察が可能な患者

後天性TTPまたはUSSの重症度が中等症以上	☐ 1. 該当 ☐ 2. 非該当
------------------------	--

■ 人工呼吸器に関する事項（使用者のみ記入）

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

医療機関名												
指定医番号												
医療機関所在地												
電話番号											*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					年			月			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。