

先天性血液凝固因子障害

(6) 第Ⅸ因子欠乏症(血友病B) 診断書

<氏名> _____ <生年月日> _____ 年 月 日 <年齢> _____

<性別> 男・女 <住所> _____

<発病年月日> _____ 年 月 日 <初診日> _____ 年 月 日 <診断年月日> _____ 年 月 日

<先天性・後天性の別>

先天性 後天性 (※後天性の場合は、本事業の対象外となります。)

<必要な病歴>

1. 家族歴 あり なし

2. 出血症状 あり なし

症状： 鼻出血 皮下出血 歯肉出血 筋肉内血腫 関節出血

頭蓋内出血 血尿 手術後出血 その他 _____

関節の腫脹・拘縮・強直・変形 あり なし

(部位： _____)

<必要な検査所見>

1. PT (検査年月日： _____) _____ 秒 正常 延長

2. APTT (検査年月日： _____) _____ 秒 正常 延長

3. 第Ⅸ因子活性 _____ % 正常 低下

(検査年月日： _____)

<参考となる検査所見>

1. 肝障害、DIC、ビタミンK欠乏を否定できる。 できる できない

2. 経口抗凝固薬使用 なし あり

3. 第Ⅸ因子抗原量 _____ ug/ml 減少あり 減少なし 未施行

(検査年月日： _____)

4. 第Ⅸ因子インヒビター あり なし 未施行

(検査年月日： _____)

5. 第Ⅸ因子の遺伝子学的検査 異常あり 異常なし 未施行

(検査年月日： _____)

医療機関名 _____

医療機関所在地 _____

(電話番号： _____)

医師の氏名 _____ (記載年月日： _____ 年 月 日)

<審査のための基準>

【必須項目】

1) PT正常で、APTTは延長し、第Ⅸ因子活性は40%以下に低下している。

2) 病歴で家族歴あるいは出血症状を認める。

【参考項目】

1) 他の疾患の否定と経口抗凝固薬使用なし、第Ⅸ因子抗原量低下、インヒビターなしは参考になる。
ただし、インヒビターが形成されることが極くまれにある。

2) 分子学的異常が証明されれば、診断確定の参考になる。