

臨床調査個人票 認定 不認定
**062. 発作性夜間ヘモグロビン尿症
 (更新)**

※診断書には過去6ヶ月間で一番悪い状態の内容を記載してください。
 ※診断基準、重症度分類については、「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。

■基本情報

氏名および受給者番号		受給者番号 ()	
姓(漢字)	名(漢字)	姓(かな)	名(かな)
住所			
郵便番号		住所	
生年月日	西暦	年	月 日
性別			1. 男 2. 女

■重症度分類に関する事項

※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。

溶血所見に基づいた重症度分類で中等症以上	左記の重症度を 1. 満たす 2. 満たさない (*軽症者へ)
----------------------	---------------------------------------

(*軽症者) 審査の結果、「重症度を満たさない」と判定された場合は、更新申請手続きを行う月以前の12か月以内に指定難病に係る医療費(10割分)が33,330円を超える月数が3か月以上あることを確認できる「自己負担上限額管理票」等の提出を行わないと、医療費助成は継続されません。

溶血所見に基づいた重症度分類			
該当するものにチェック☑	<input type="checkbox"/> 軽症	<input type="checkbox"/> 中等症	<input type="checkbox"/> 重症

【参考:溶血所見に基づいた重症度分類】
 中等症以上を対象とする。

溶血所見に基づいた重症度分類(平成26年度改訂)

- 軽症 ----- 下記以外 -----
 中等症 以下の2項目を満たす
 ・ヘモグロビン濃度:10 g/dL未満
 ・中等度溶血を認める または 時に溶血発作を認める
 重症 以下の2項目を満たす
 ・ヘモグロビン濃度 7 g/dL未満 または 定期的な赤血球輸血を必要とする
 ・高度溶血を認める または 恒常的に肉眼的ヘモグロビン尿を認めたり 頻回に溶血発作を繰り返す

- 注1 中等度溶血の目安は、血清LDH値で正常上限の4~5倍程度
 高度溶血の目安は、血清LDH値で正常上限の8~10倍程度
 注2 定期的な赤血球輸血とは毎月2単位以上の輸血が必要となるときを指す。
 溶血発作とは、発作により輸血が必要となったり入院が必要となる状態を指す。
 時にとは年に1~2回程度、頻回とはそれ以上を指す。
 注3 血栓症は既往・合併があれば重症とする。
 注4 重症ではエクリズマブの積極的適応、中等症では相対的適応と考えられるが、軽症にも適応となる症例が存在する。

特記事項

■診断

発病時の状況	
発症年月	西暦 年 月
分類	
1. 古典的PNH 2. 骨髄不全型PNH 3. 混合型PNH 4. その他	
診断年月日	西暦 年 月 日

■臨床所見 (6か月以内の状況・判定日: 西暦 年 月 日)

貧血症状	
有無	1. あり 2. なし ありの場合 1. 息切れ 2. 動悸 3. 易疲労感 4. ふらつき 5. 頭痛 6. その他 ()
出血症状	
有無	1. あり 2. なし ありの場合 1. 皮下出血 2. 鼻出血 3. 消化管出血 4. 眼底出血 5. 性器出血 6. 頭蓋内出血 7. その他 ()
溶血症状	
有無	1. あり 2. なし ありの場合 1. 肉眼的ヘモグロビン尿 2. 嚥下困難 3. 腹痛 4. 男性機能不全 5. その他 ()
血栓症状	
有無	1. あり 2. なし ありの場合 部位 () 診断法 ()
感染の徴候	
有無	1. あり 2. なし ありの場合 1. 発熱 2. 気道症状 3. 咳嗽 4. その他 ()

末梢血検査（最近6ヶ月以内でHbが最低のもの）			
検査年月日	西暦	年 月 日	白血球 / μ L
赤血球		$\times 10^4/\mu$ L	Hb g/dL
MCV		fL	血小板 $\times 10^4/\mu$ L
好中球		/ μ L	網赤血球 $\times 10^4/\mu$ L
白血球分画	好中球 % リンパ球 %	好酸球 % その他 ()	好塩基球 % 単球 %
LDH		IU/L	間接ビリルビン mg/dL
好中球アルカリホスファターゼスコア			赤血球アセチルコリンエステラーゼ U
ハプトグロビン		mg/dL	Dダイマー μ g/mL
血清クレアチニン		mg/dL	直接クームス試験 1. 陽性 2. 陰性

■治療その他

治療（主にこの1年の状況）													
1. 無治療 2. 治療あり													
副腎皮質ステロイド													
実施有無	1. 実施 2. 未実施	薬剤名	治療効果 1. 改善 2. 不変 3. 悪化 4. 不明										
エクリズマブ													
実施有無	1. 実施 2. 未実施		治療効果 1. 効果あり 2. 不変（効果なし） 3. 悪化										
アンドロゲン療法													
実施有無	1. 実施 2. 未実施	薬剤名	治療効果 1. 改善 2. 不変 3. 悪化 4. 不明										
免疫抑制療法													
実施有無	1. 実施 2. 未実施	薬剤名	治療効果 1. 改善 2. 不変 3. 悪化 4. 不明										
抗凝固療法													
実施有無	1. 実施 2. 未実施	薬剤名	治療効果 1. 改善 2. 不変 3. 悪化 4. 不明										
造血幹細胞移植													
実施有無	1. 実施 2. 未実施 3. 実施予定	施行日 西暦	年 月 日										
HLAドナーの種類	1. HLA一致ドナー 2. HLA非一致ドナー HLA一致ドナーの場合 1. 同胞 2. 同胞を除く血縁 3. 非血縁 生着 1. あり 2. なし 生着後の合併症 1. あり 2. なし ありの場合 1. GVHD 2. 感染症 () 3. その他 () HLA不一致ドナーの場合 1. 血縁 2. 非血縁 3. 臍帯血 治療効果 1. 改善 2. 不変 3. 悪化 4. 不明												
その他の治療法													
赤血球輸血	1. 実施 2. 未実施	頻度	回/年										
血小板輸血	1. 実施 2. 未実施	実施の場合	1. ランダムドナー 2. HLA適合ドナー 頻度 回/年										
サイトカイン類	1. 実施 2. 未実施	薬剤名	治療効果 1. 改善 2. 不変 3. 悪化 4. 不明										
上記以外の治療	1. 実施 2. 未実施	内容名	治療効果 1. 改善 2. 不変 3. 悪化 4. 不明										
人工呼吸器（使用者のみ詳細記入）※本疾患により装着している者に限る													
使用の有無	1. あり 2. なし												
<以下有の場合> 開始時期	西暦	年 月	離脱の見込み 1. あり 2. なし										
種類	1. 気管切開口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	<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 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 <table border="1" style="width: 100%; height: 20px;"> <tr> <td style="width: 20px;"></td> <td style="width: 20px;"></td> <td style="width: 20px;"></td> <td style="width: 20px;"></td> <td style="width: 20px;"></td> <td style="width: 20px;"></td> <td style="width: 20px;"></td> <td style="width: 20px;"></td> <td style="width: 20px;"></td> <td style="width: 20px;"></td> </tr> </table>												
医療機関所在地	医師の氏名												
電話番号	<hr style="width: 100%;"/>												
記載年月日: 年 月 日													

この臨床調査個人票は、大阪府更新申請用です。「難病指定医」又は「協力難病指定医」でなければ作成できません。