

平成 30 年 10 月吉日

血液内科、循環器内科、  
皮膚科、整形外科、救急部の先生方

## 出血性後天性凝固異常症 1)のアンケートへのご協力と検体提供のお願い

拝啓 晩秋の候、先生方におかれましては益々御健勝のこととお慶び申し上げます。

さて、早速ですが、原因不明の重篤な出血を呈する症例が増えつつあることから、私共は厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患等政策研究事業（難治性疾患政策研究事業））「自己免疫性出血症治療の『均てん化』のための実態調査と『総合的』診療指針の作成」の調査研究（4年目）を実施中です。

そこで、皆様がここ約1年間（平成29年10月以降）に、「出血性後天性凝固異常症」疑いの症例2)を診療されたご経験についてお尋ねします。（主に後天性の第V/5因子、第X/10因子、第XIII/13因子、von Willebrand因子、・2プラスミンインヒビター、プラスミノゲンアクチベーター1の欠乏症、後天性血友病Aなどを対象とします。）

チラシ3)をご参照の上、12月25日（火）までに、「アンケート用紙のwordファイル希望」という件名の空のメール（文面は無しで結構です）を [bunbyo@mws.id.yamagata-u.ac.jp](mailto:bunbyo@mws.id.yamagata-u.ac.jp)宛てに送信して頂ければ幸いです。

メール送信が困難な場合は、同封したアンケート用紙に1症例につき1枚ずつ記入して頂き（必要枚数コピーして通算番号を付してください）、同封した返送用封筒で返送して頂ければ幸いです。

本疾患の実態を調べ、迅速に確定診断する方法を開発するために不可欠な調査ですので、ご協力くださいますよう、くれぐれもよろしくお願い申し上げます。

なお、本調査活動の成果は、厚労省指定難病への追加や診断基準の改訂として活かされております。

〔平成27年7月1日施行の指定難病（新規・更新）

URL <http://www.mhlw.go.jp/stf/seisakunitsuite/bunya/0000079293.html>

告示番号288：自己免疫性後天性凝固因子欠乏症〕

また、今後の日常診療中に、新たにこのような症例に遭遇された場合は、

山形大学 医学部 公衆衛生学・衛生学講座内 均てん化事務局（[bunbyo@mws.id.yamagata-u.ac.jp](mailto:bunbyo@mws.id.yamagata-u.ac.jp)）に相談して頂ければ幸いです。

それでは、何卒よろしくお願い申し上げます。

敬具

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患等政策研究事業（難治性疾患政策研究事業））  
「自己免疫性出血症治療の『均てん化』のための実態調査と『総合的』診療指針の作成」

研究者代表 一瀬 白帝 拝

山形大学医学部 公衆衛生学・衛生学講座内 均てん化事務局  
〒990-9585 山形市飯田西二丁目2番2号

FAX: 023-628-5280

E-mail: [bunbyo@mws.id.yamagata-u.ac.jp](mailto:bunbyo@mws.id.yamagata-u.ac.jp)

1) 自己免疫性出血病 XIII/13、後天性血友病、自己免疫性第V/5因子欠乏症(インヒビター)、自己免疫性第X/10因子欠乏症、後天性フォン・ヴィレブランド症候群(AVWS)、後天性・2プラスミンインヒビター(・2PI)欠乏症、後天性プラスミノゲンアクチベーターインヒビター1(PAI-1)欠乏症など

2) 血小板数や機能が正常、あるいは正常に近いのにも拘らず、明らかな過剰／異常出血あるいは通常の止血治療に反応しない出血などの症状を呈する患者

3) 詳しくは、日本血栓止血学会 HP (URL <http://www.jstt.or.jp/event/>原因不明の後天性凝固異常症（出血症）疑い症例-2/) のお知らせと添付ファイルを御覧ください。