

1. 目的（概要、背景など）

日本における血液凝固異常症の病態を把握するための調査が、厚生労働省により平成13年度に事業化され、「血液凝固異常症全国調査」と命名された。この調査は血液凝固異常症の病態を把握し、その治療の向上と生活の質の向上に寄与することを目的としている。調査の実施は、事業を受託した公益財団法人エイズ予防財団により委嘱された「血液凝固異常症全国調査運営委員」がこれにあたっている。

調査の方法の概要は、日本全国で血液凝固異常症の治療に携わっている医師から担当患者のデータを送って頂き、これを全国規模で集計することである。

平成13年度から15年度まで毎年調査が行われたが、平成16年度調査を実施するにあたり、個人情報保護に関する更なる配慮を行うこととなった。

そこで、平成16年度の調査開始に先立ち、聖マリアンナ医科大学の生命倫理委員会の承認を得た。

その後、平成17年に実施期間と調査方法の部分的な変更申請をし、許可を得た。さらに、平成26年には実施期間を平成37年度末まで再度延長する承認を得た。

この調査は厚生労働省の委託事業として遂行されており、今後も永年に亘る継続が患者代表委員および厚生労働省の双方から要望されている。

そこで、今般は前回の変更申請時点（平成26年）からの時間経過により生じた職名・部署名等の変更を申請し、同時に、人を対象とする医学研究に関する倫理指針の改正（平成29年2月28日）に伴う変更点を申請する。

2. 対象

日本全国の血液凝固異常症患者の全員

3. 被験者の同意取得方法

各施設において、担当医に対象患者から同意を取得して頂くことが望ましい。同意書は、各施設において保管・管理して頂く。

なお、同意書の形式は各施設でそれぞれに適した形式を使用して頂くが、（公財）エイズ予防財団のホームページ（<http://api-net.jfap.or.jp/>）に雛形を掲載し、これをダウンロードして使って頂くことも可能な状況を整えている。

同意の取得が困難な場合は、調査票の同意の状況に関する欄の「拒否の意思表示なし」に丸（○）をつけて頂き、同意の取得がある例と同様の記載をお願いする。

調査票への記入に先立ち、各施設においてこの調査に関する情報を公開し、患者様の意思による情報提供の拒否や、情報提供に関する過去の同意を撤回できることを掲示して頂く。この掲示に用いるポスターは、各施設への調査依頼書類一式に同封して発送する。

更に、（公財）エイズ予防財団のホームページ（<http://api-net.jfap.or.jp/>）に、各施設からこの調査への情報提供の形式が上記のようになっていること、担当医を経由して同意の撤回あるいは情報提供の拒否が可能であることを掲載し、このことの周知を期待する。

4. 方法

(1) 調査用紙を送付する対象

血液凝固異常症全国調査は、これまでの調査で構築されたネットワークをもとに、約1,500施設に調査用紙を送付し、各年の5月31日時点における血液凝固異常症の調査を依頼する。施設の担当者の多くは治療の担当医で、調査項目の記入後に、施設単位で返送する方式とする。

(2) 調査用紙および集計

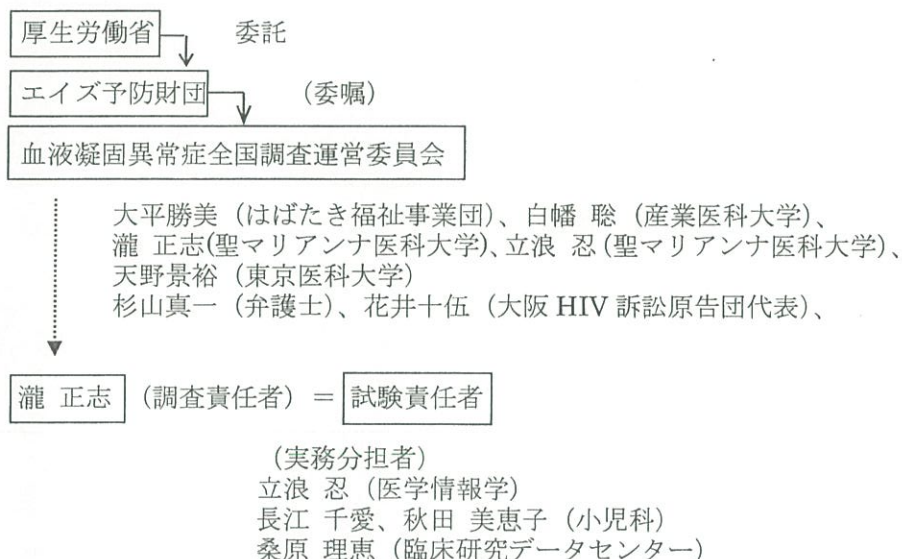
調査用紙は、様式1～様式4により構成される。各様式の対象は、HIV感染がある血

液凝固異常症（血友病、von Willebrand 病、類縁疾患）、HIV 感染後天性凝固異常症（いわゆる第 4 ルート）および 2 次・3 次感染の患者で通院中の症例（様式 1）と死亡症例（様式 2）、HIV 非感染の血液凝固異常症の患者で通院中の症例（様式 3）と死亡症例（様式 4）である。

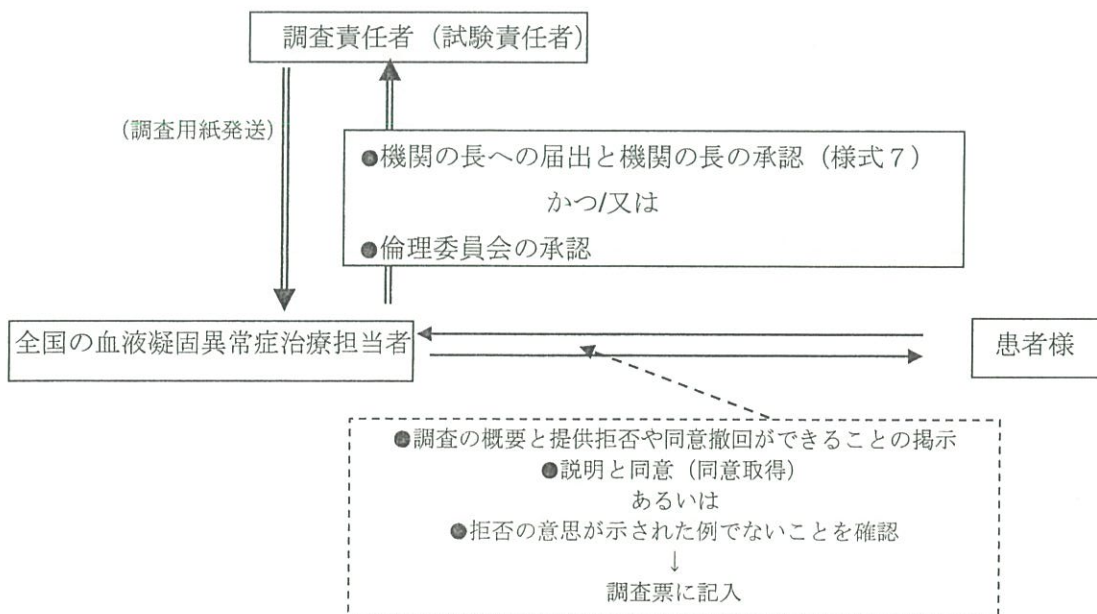
調査用紙の回収等は聖マリアンナ医科大学小児科において行い、集計および解析は医学情報学分野と大学院附属アイソトープ研究施設において行う。ただし、記載事項の単純入力作業とデータの整備は、聖マリアンナ医科大学医学情報学分野 立浪 忍客員教授の管理下で、（公財）エイズ予防財団と契約をした業者がこれを行う。

(3)調査研究の組織図と調査方法の概略図

①研究組織図



②調査方法概略



(4) 過去の同意を取り消す申し出が出た場合の対応

もとよりこの調査は患者様個人の同定ができない状態で進められている調査であるので、情報提供についての過去の同意を取り消す場合は、患者様より担当医に申し出て頂く。このような同意の撤回についての書類の見本は、調査の依頼を発送する封筒に同封する。

担当医は同意の撤回についての文書を各施設で保存するとともに、過去の同意を取り消す例として、該当する患者様の病名、生年月日、現住所の都道府県名を血液凝固異常症全国調査委員会に報告する。この報告には「様式 8」を用いる。「様式 8」も調査の依頼を発送する封筒に同封する。

なお、過去の同意を取り消す事例の報告を受けても、年次報告書あるいは論文などに既に報告した集計結果の修正は行わない。

また、個人を特定できる情報を収集していない調査なので、過去の同意を撤回した患者様由来の部分进行特定し、既に集積されたデータから削除することはできないので、削除は行わない。

(5) 調査方法におけるその他の事項

①全国より回収した調査票は、聖マリアンナ医科大学内において保管する。
現在は、大学院アイソトープ研究施設内の施錠機能付き書庫にて保管している。現在の書庫の移動が必要になった場合には、聖マリアンナ医科大学内に別途保管場所を検討する。

②収集したデータの一部を、他の研究機関等のコンピュータで解析する場合には、患者生年月日や元データの報告施設名などの情報をすべて除き、完全に匿名化されたデータファイルを作成して解析に用いる。

5. 観察・検討・評価方法の項目

(1) HIV 非感染の血液凝固異常症について

1. 各年 5 月 31 日現在で生存中の HIV 非感染血液凝固異常症
2. 生存中の類縁疾患症例内訳
3. 血友病におけるインヒビター症例
4. 凝固因子製剤の定期投与と自己注射
5. HIV 非感染血液凝固異常症における死亡報告

(2) HIV 感染血液凝固異常症、HIV 感染後天性血液凝固異常症および 2 次・3 次感染症例について

1. 日本における HIV 感染症例総数
2. 新規の AIDS 発症例数

3. 累積 AIDS 発症数
4. HIV 感染例の死亡報告集計
5. HIV 感染後天性凝固異常症および 2 次・3 次感染の症例
6. 死亡例の累積数
7. 血液凝固異常症の死亡例における死亡時の AIDS 発症の有無と肝疾患の有無
8. 血液凝固異常症における抗 HIV 治療薬の使用状況
9. 血液凝固異常症における AIDS 指標疾患の状況
10. HIV 感染血液凝固異常症における CD4 陽性リンパ球数と RNA コピー数の推移

(3) 血液凝固異常症全体について

1. 介護老人ホームなどへの入所について
2. 喫煙習慣について
3. 生活習慣病の罹患について
4. 血栓性疾患の有無および骨粗鬆症と CKD の状況について
5. 頭蓋内出血の状況について

(4) HCV 感染症例における HCV ウイルス量とウイルスのサブタイプ

(5) HCV 感染症例における肝疾患の病期

(6) 血液凝固異常症における肝疾患の治療状況

(7) HCV 治療薬の集計

なお、以上の詳細は現在の調査用紙を参照

6. 臨床検査項目

この調査は、各施設において既に記録されている情報を収集するのみなので、新たな検査項目はない。

7. 中止・脱落基準

なし

8. 調査対象者の安全確保／人権擁護（個人情報保護／匿名化含む）

患者の氏名が特定できる情報を収集しない。対応表も報告されない。
当該調査の報告書は、発行後に担当医から各患者に配付して頂く。
学会・雑誌などで調査結果を公表する場合についても、個人名が出ることは一切ない。

9. 調査対象者数

最大で約 10,000 人

10. 試験実施期間

承認後～平成 37 年（2025 年）3 月 31 日

11. 試験実施施設

聖マリアンナ医科大学
聖マリアンナ医科大学附属病院
聖マリアンナ医科大学横浜市西部病院
および全国の医療施設 約 1,500 施設

12. 試験責任者、担当医師およびその連絡先

聖マリアンナ医科大学
横浜市西部病院 小児科 瀧 正志（電話 045-366-1111 内線 3209）

13. その他

なし

記載医師名:

施設名・診療科:

2019年 月 日 記載

同意に関する確認 (以下1~3のいずれかに○)		施設整理番号		明・大・昭 平・令／西暦		年 月 日 生	
1. 文書または口頭同意の記載あり		生年月日		都・道・府・県			
2. オプトアウトの実施により、拒否の 意思表示なし		現住所					
3. 拒否(疾患のみ記入) ⇒		疾患名		()			
☆同意拒否の場合、以下の項目には記入しないでください。							
性別	男・女	喫煙習慣	現在あり・過去にあり・なし・不明				
2019年5月31日時点 の状況		1. 入院/通院中 3. 転入/転出()		2. 介護老人ホーム等への入所) 4. 不明			
他施設への通院の有無: あり (施設名)							
治療を要する次の疾患 の有無		1. なし 2. 糖尿病 3. 高血圧症 4. 高脂血症 5. 透析を要する腎不全 6. 不明					
次の疾患の既往の有無		1. なし 2. 脳梗塞 3. 心筋梗塞 4. その他血栓症 5. 不明					
頭蓋内 出血	生後1週間以内に()	() 歳 () ヶ月 後					
	生後1週間以降に出血(あり)の時は年齢を右記に記入。	() 歳 () ヶ月 遺					
	生後1週間以降に()	() 歳 () ヶ月 症					
□血友病A (重・中・軽・不明)							
□血友病B (重・中・軽・不明)							
□VWD							
先天性の血友病、VWDを除く凝固因子異常・阻止因子異常および後天性の血友病、VWDを指す							
□類縁疾患(病名:)							
□2次・3次感染 1. 凝固因子製剤によるHIV感染者からの性感染 2. 針刺し 3. 母子感染 4. その他 5. 不明							
□第4ルート 後天性の凝固異常症に対する凝固因子製剤によるHIV感染							
インヒビターについて(血友病のみ(後天性血友病を除く) 該当の番号に○または詳細を記入)							
0. インヒビター歴なし 1. 現在インヒビターあり(0.6BU以上) →その値()BU							
2. インヒビターは過去にあったが現在はなし(0.6BU未満) →(1. ITで消失 2. 自然消失 3. 詳細不明)							
免疫寛容療法(IT)について (1. 現在あるいは過去に施行 2. 未施行 3. 不明)							
ITの効果は (1. 成功 2. 失敗 3. 導入中で判定できない 4. 不明)							
パイパス製剤による予防投与 (1. 定期的に施行 2. 不定期で施行 3. 行わない 4. 不明)							
家庭療法の有無		あり(本人 保護者 訪問看護師 その他)	なし				
定期補充療法の有無		あり(開始年齢 歳・開始年齢不明)	なし				

2018年6月1日～2019年5月31日に使用した凝固因子製剤 (該当する番号に○、複数回答可)		2019年 月 日 記載	
1. クロスイートMC 2. コンファクトF 3. コンコエイトHT 4. コーネジネイトFS/バイオセット 5. アドベイト			
6. ノボエイト 7. イロクテイト 8. アディノベイト 9. コパルトルイ 10. エイフスチラ			
11. ジビイ 12. ノバクトM 13. クリスマジンM 14. PPSB-HT 15. ペネフィクス 16. リクスビス			
17. オルプロロクス 18. イデルピオン 19. レフィキシア 20. ファイバ 21. ノボセブンHI			
22. バイクロット 23. ヘムライブラ 24. その他() 25. 血友病の治療薬 26. 使用なし			
エイズ発症の有無と発症時期(過去の発症を含む) 未発症・発症・不明			
発症時期: 西暦 / (昭・平・令) 年 月 発症・発症時期不明			
2018年6月から2019年5月までの期間に罹患したエイズ関連の日和見疾患(別紙診断基準参照、複数回答可)			
1・2・3・4・5・6・7・8・9・10・11・12・13・14・15・16・17・18・19・20・21・22・23			
CD4陽性リンパ球数 () / μ L			
(2019年5月31日以前で、最もこの時点に近いもの)			
血中HIV-RNA量 (TaqMan法) (2019年5月31日以前で、最もこの時点に近いもの)			
1. 検出感度未満 2. 20あるいは40未満で検出 3. 20あるいは40～1,000コピー/mL未満			
4. 1,000～10,000コピー/mL未満 5. 10,000コピー/mL以上			
抗HIV薬による治療の状況(2019年5月31日現在)			
1. HIV薬による治療中 2. HIV薬による治療は中止している			
3. 他施設も含めて使用歴なし 4. 詳細不明			
慢性腎臓病(CKD)の有無 あり・なし・不明 骨粗しょう症の有無 あり・なし・不明			
肝炎の有無と その病期		1. なし 2. 急性肝炎 3. 慢性肝炎 4. 肝硬変 5. 肝臓 6. 肝不全 7. 不明 8. 治療により治癒 9. 自然治癒 10. 肝臓移植後	
上記肝疾患の要因		1. HCV 2. HBV 3. HDV 4. 薬剤性 5. その他 6. 不明	
HCVの感染歴		1. あり(ありの場合は下の質問に進んでください。) 2. なし 3. 不明	
HCV抗体の有無		1. 陽性 2. 陰性 3. 不明 4. 治療により陰性化 5. 自然に陰性化	
現在のHCVウイルスの検出状況 (TaqMan法)		1. 検出せず 2. 検出あり 3. 不明/未検査 Genotype ()	
2018年6月1日～2019年5月31日の期間で、肝疾患治療に用いた薬剤をお答えください			
*DAA: 直接作用型抗ウイルス薬 (該当番号に○、3つに該当する場合は、a～fを選択してください。複数回答可。)			
0. 使用なし 1. 肝症薬(強ミノC、ウルソなど) 2. インターフェロン(ナリパリン)			
3. DAA+インターフェロン+ナリパリン3剤併用			
a. テラビック b. ソプリアド c. バニヘップ			
4. DAA*(インターフェロンフリー)			
d. スンベプラナタクルインザ e. ソバルディ+ナリパリン f. ハーボニー g. ヴィキリックス			
h. グラジナ+エレルサ i. ジメンシー j. マヴィレット k. エプクルーサ l. その他DAA*()			

記載医師名: 施設名・診療科:

2019年 月 日 記載

過去の同意確認状況 (以下1~3のいずれかに○)		施設整理番号	
1. 文書または口頭同意の記録あり	明・大・昭	年 月 日	日生
2. オプトアウトの実施により、拒否の意思表示なし	平・令	西暦	都・道・府・県
3. 拒否(疾患名のみ記入) ⇒	疾患名 ()		

☆同意拒否の場合、以下の項目には記入しないでください。

他施設への通院の有無: あり (施設名) ・ なし
介護老人ホームなどの入所: (あり ・ なし ・ 不明)

性別	男	女	喫煙習慣	あり	過去にあり	なし	不明
治療を要する次の疾患の有無	1. なし	2. 糖尿病	3. 高血圧症	4. 高脂血症	5. 透析を要する腎不全	6. 不明	
次の疾患の既往の有無	1. なし	2. 脳梗塞	3. 心筋梗塞	4. その他血栓症	5. 不明		
頭蓋内出血	生後1週間以内に ()	生後1週間以降に出血ありの時は年齢を右記に記入。	生後1週間以内に ()	生後1週間以降に ()	生後1週間以内に ()	生後1週間以降に ()	あり 後遺症 なし

エイズ発症の有無と発症時期 (過去の発症を含む) 未発症 ・ 発症 ・ 不明
発症時期: 西暦 / (昭 ・ 平 ・ 令) 年 月 日 死亡

死亡年月日(2018.6.1~2019.5.31までに死亡した人のみ記載。ただし、未報告の症例については記載)
西暦 年 月 日 死亡

(口)にノをいれ詳細記入

□血友病A (重 ・ 中 ・ 軽 ・ 不明)
□血友病B (重 ・ 中 ・ 軽 ・ 不明)
□VWD

先天性の血友病、VWDを除く凝固因子異常・阻止因子異常および後天性の血友病・VWDを指す
□類縁疾患 (病名):
□2次・3次感染 1. 凝固因子製剤によるHIV感染者からの性感染 2. 針刺し 3. 母子感染 4. その他 5. 不明
□第4ルート 後天性の凝固異常症に対しての凝固因子製剤によるHIV感染

インビクターについて (血友病のみ(後天性血友病は除く)) 該当の番号に○または詳細を記入
0. インビクター歴なし 1. 死亡直前のインビクターあり(0.6BU以上) → その値 () BU
2. インビクターは過去にあったが死亡直前にはなし(0.6BU未満)
→ (1. ITIで消失 2. 自然消失 3. 詳細不明)

家庭療法の有無 あり (本人 保護者 訪問看護師 その他) ・ なし
定期補充療法の有無 あり ・ なし

死 (重複回答可) 原因

1. エイズ関連疾患 (別紙診断基準参照、複数回答可)
1・2・3・4・5・6・7・8・9・10・11・12・13・14・15・16・17・18・19・20・21・22・23
2. 出血(部位)
3. 肝疾患(具体的に)
4. 血栓症 (脳梗塞 心筋梗塞 その他の血栓症)
5. 悪性腫瘍 (エイズ関連疾患を除く) (部位:)
6. その他(具体的に)
7. 不明

死亡直前の CD4陽性リンパ球数 () /μL
死亡直前の血中HIV-RNA量 (TaqMan法)
1. 検出感度未満 2. 20あるいは40未満で検出 3. 20あるいは40~1,000コピー/mL未満
4. 1,000~10,000コピー/mL未満 5. 10,000コピー/mL以上
抗HIV薬による治療の状況(死亡時)
1. HIV薬による治療中 2. HIV薬による治療は中止している
3. 他施設も含めて使用歴なし 4. 詳細不明

慢性腎臓病 (CKD)の有無 あり・なし・不明 骨粗しょう症の有無 あり・なし・不明

肝炎の有無とその病期

1. なし 2. 急性肝炎 3. 慢性肝炎 4. 肝硬変 5. 肝臓 6. 肝不全
7. 不明 8. 治療により治癒 9. 自然治癒 10. 肝臓移植後

上記肝疾患の要因

1. HCV 2. HBV 3. HDV 4. 薬剤性 5. その他 6. 不明

HCVの感染歴: 1. あり(ありの場合は下の質問に進んでください。) 2. なし 3. 不明

HCV抗体の有無: 1. 陽性 2. 陰性 3. 不明 4. 治療により陰性化 5. 自然に陰性化

現在のHCVウイルスの検出状況 (TaqMan法)

1. 検出せず 2. 検出あり 3. 不明/未検査 Genotype ()

2018年6月1日~2019年5月31日の期間で、肝疾患治療に用いた薬剤をお答えください
*DAA: 直接作用型抗ウイルス薬 (該当番号に○、3~4に該当する場合は、a~fを選択してください。複数回答可。)
0. 使用なし 1. 肝症薬(強ミノG、ウルソなど) 2. インターフェロン(ナリバペリン)
3. DAA+インターフェロン+ナリバペリン併用
a. テラビック b. ソプリアード c. パニヘップ
4. DAA*(インターフェロンフリー)
d. スンベプラダクルイナザ e. ソパルディナリバペリン f. ハーボニー g. ウィキラックス
h. グラジナ+エレラサ i. ジメジシー j. マヴェレック k. エブクルーサ l. その他DAA*()

記載医師名:

施設名・診療科:

今年度、新規の報告症例ですか?		1. はい	2. いいえ
同意に関する確認 (以下1~3のいずれかに○)	施設整理番号		
	生年月日	明・大・昭 平・令 / 西暦	年 月 日生
	現住所	都・道・府・県	
1. 文書または口頭同意の記録あり			
2. オプトアウトの実施により、拒否の意思表示なし			
3. 拒否(疾患名のみ記入) ⇒	疾患名 ()		

☆同意拒否の場合、以下の項目には記入しないでください。

性別	男・女	喫煙習慣	現在あり・過去にあり・なし・不明
2019年5月31日時点 の状況		1. 入院/通院中 3. 転入/転出()	2. 介護老人ホーム等への入所 4. 不明
他施設への通院の有無: あり (施設名)		なし	

治療を要する次の疾患の有無	1. なし 2. 糖尿病 3. 高血圧症 4. 高脂血症 5. 透析を要する腎不全 6. 不明
次の疾患の既往の有無	1. なし 2. 脳梗塞 3. 心筋梗塞 4. その他血栓症 5. 不明
頭蓋内出血	生後1週間以内に () あり・なし () 歳 () ヶ月 後遺症 あり 生後1週間以降に出血「あり」の時は年齢を右記に記入 () 歳 () ヶ月 遺 症 生後1週間以降に () あり・なし () 歳 () ヶ月 症 あり なし
疾患名	□血友病A (重・中・軽・不明) □血友病B (重・中・軽・不明) □VWD 先天性の血友病、VWDを除く凝固因子異常・阻止因子異常および後天性の血友病・VWDを指す □類縁疾患 (病名:)

インビクターについて(血友病のみ(後天性血友病は除く) 該当の番号に○または詳細を記入)

0. インビクター歴なし 1. 現在インビクターあり(0.6BU以上) →その値 () BU

2. インビクターは過去にあったが現在はない(0.6BU未満) →(1. ITIで消失 2. 自然消失 3. 詳細不明)

免疫寛容療法(ITI)について (1. 現在あるいは過去に施行 2. 未施行 3. 不明)

ITIの効果は (1. 成功 2. 失敗 3. 導入中で判定できない 4. 不明)

バイパス製剤による予防投与 (1. 定期的に施行 2. 不定期で施行 3. 行わない 4. 不明)

家庭療法の有無	あり (本人 保護者 訪問看護師 その他) ・ なし
定期補充療法の有無	あり (開始年齢 歳 ・ 開始年齢不明) ・ なし
2018年6月1日〜2019年5月31日に使用した凝固因子製剤 (該当する番号に○、複数回答可)	
1. クロスエイトMC 2. コンファクトF 3. コンコエイト-HT 4. コーゼンイトFSバイオセット 5. アドベイト	
6. ノボエイト 7. イロクテイト 8. アディノベイト 9. コバールトリイ 10. エイフスチラ	
11. ジビー 12. ノバクトM 13. クリスマシンM 14. PPSB-HT 15. ペネフィクス 16. リクスビス	
17. オルプロリクス 18. イデルピオン 19. レフィキシア 20. ファイバ 21. ノボセブンHI	
22. バイクロット 23. ヘムライブラ 24. その他 () 25. 血友病の治療薬 26. 使用なし	
慢性腎臓病(CKD)の有無	あり・なし・不明
骨粗しょう症の有無	あり・なし・不明

肝炎の有無とその病期	1. なし 2. 急性肝炎 3. 慢性肝炎 4. 肝硬変 5. 肝臓 6. 肝不全 7. 不明 8. 治療により治癒 9. 自然治癒 10. 肝臓移植後
上記肝疾患の要因	1. HCV 2. HBV 3. HDV 4. 薬剤性 5. その他 6. 不明
HCVの感染歴	1. あり(ありの場合は下の質問に進んでください。) 2. なし 3. 不明
HCV抗体の有無	1. 陽性 2. 陰性 3. 不明 4. 治療により陰性化 5. 自然に陰性化
現在のHCVウイルスの検出状況(TaqMan法)	1. 検出せず 2. 検出あり 3. 不明/未検査 Genotype ()
2018年6月1日〜2019年5月31日の期間で、肝疾患治療に用いた薬剤をお答えください	
*DAA:直接作用型抗ウイルス薬 (該当番号に○、3と4に該当する場合は、a〜hも選択してください。複数回答可。)	
0. 使用なし 1. 肝底薬(強ミノ、ウルソなど) 2. インターフェロン(ナリバリン)	
3. DAA+インターフェロン+ナリバリン3剤併用	
a. テラビック b. ソプリアード c. バニヘップ	
4. DAA(インターフェロンフリー)	
d. スンベグラダクルインザ e. ソバルディ+ナリバリン f. ハーボニー g. ヴィキックス	
h. グラジナ+エレルサ i. ジメジュー j. マヴィレット k. エブクルーサ l. その他DAA* ()	

様式4 血友病および類縁疾患のHIV非感染例(死亡例:2018.6.1~2019.5.31の間に死亡した症例、ただし未報告の症例も含む)

記載医師名: 施設名・診療科:

2019年 月 日 記載

過去の同意確認状況 (以下1~3のいずれかに○)		施設整理番号	明・大・昭 平・令 / 西暦	年 月 日生
1. 文書または口頭同意の記録あり		生年月日		
2. オプトアウトの実施により、拒否の意思表示なし		死亡時の住所	都・道・府・県	
3. 拒否(疾患名のみ記入) ⇒		疾患名	()	

☆同意拒否の場合、以下の項目には記入しないください。

他施設への通院の有無: あり (施設名) ・ なし
介護老人ホームなどへの入所: (あり ・ なし ・ 不明)

性別	男	女	喫煙習慣	あり	過去にあり	なし	不明
治療を要する次の疾患の有無	1. なし 2. 糖尿病 3. 高血圧症 4. 高脂血症 5. 透析を要する腎不全 6. 不明						

次の疾患の既往の有無	1. なし 2. 脳梗塞 3. 心筋梗塞 4. その他血栓症 5. 不明						
頭蓋内出血	生後1週間以内に (あり ・ なし) 後遺症 あり 生後1週間以降に出血ありの時は年齢を右記に記入。 症 あり 生後1週間以降に (あり ・ なし) 症 あり 生後1週間以降に (あり ・ なし) 症 なし						

死亡年月日(2018.6.1~2019.5.31までに死亡した人のみ記載。ただし、未報告の症例については記載)

西暦	年	月	日	死亡
☐ 血友病A (重 ・ 中 ・ 軽 ・ 不明) ☐ 血友病B (重 ・ 中 ・ 軽 ・ 不明) ☐ VWD ☐ 類縁疾患(病名:)				

先天性の血友病、VWDを除く凝固因子異常・阻止因子異常および後天性の血友病・VWDを指す

インビターについて(血友病のみ(後天性血友病は除く) 該当の番号に○または詳細を記入)

0. インビター歴なし
 1. 死亡直前のインビターあり(0.6 BU 以上) → その値 () BU
 2. インビターは過去にあったが死亡直前はなし(0.6BU未満)
 → (1. ITTで消失 2. 自然消失 3. 詳細不明)

家庭療法の有無	あり (本人 保護者 訪問看護師 その他) ・ なし
定期補充療法の有無	あり ・ なし
死因 (重複回答可)	1. 出血(部位:) 2. 肝疾患(具体的に) 3. 血栓症 (脳梗塞 心筋梗塞 その他の血栓症) 4. 悪性腫瘍(部位:) 5. その他(具体的に) 6. 不明
慢性腎臓病(CKD)の有無	あり ・ なし ・ 不明
骨粗しょう症の有無	あり ・ なし ・ 不明

肝炎の有無とその病期	1. なし 2. 急性肝炎 3. 慢性肝炎 4. 肝硬変 5. 肝臓 6. 肝不全 7. 不明 8. 治療により治癒 9. 自然治癒 10. 肝臓移植後									
上記肝疾患の要因	1. HCV	2. HBV	3. HDV	4. 薬剤性	5. その他	6. 不明				
HCVの感染歴	1. あり(ありの場合下の質問に進んでください。) 2. なし 3. 不明									
HCV抗体の有無	1. 陽性	2. 陰性	3. 不明	4. 治療により陰性化	5. 自然に陰性化					
現在のHCVウイルスの検出状況(TaqMan法)	1. 検出せず	2. 検出あり	3. 不明/未検査	Genotype ()						
2018年6月1日~2019年5月31日の期間で、肝疾患治療に用いた薬剤をお答えください *DAA: 直接作用型抗ウイルス薬 (該当番号に○、3と4に該当する場合は、a~hを選択してください。複数回答可。) 0. 使用なし 1. 肝保護剤(強ミノC、ウルソなど) 2. インターフェロン(±リビリン) 3. DAA+インターフェロン+リビリン3剤併用 a. テラビック b. ソブリアード c. パニヘップ 4. DAA*(インターフェロンフリー) d. スンベプラダクルインザ e. ソバルディ+リビリン f. ハーボニー g. ヴィギラックス h. グラジナ+エレルサ i. ジメナシー j. マヴェイレット k. エブケルサ l. その他DAA*()										

患者の皆さまへの同意説明文書

この説明文書は、血液凝固異常症全国調査へのご協力をお願いするために、当該調査について説明したものです。

この調査への協力をお断りになっても、何ら不利益を受けることはありません。また、協力に同意された場合でも、自由意思でこれを撤回することができます。

同意書に署名される前に、この説明文書を熟読してください。担当医師は、この説明文に従って口頭で説明を行いますので、わからないことがありましたら、気軽に質問してください。

(1)血液凝固異常症全国調査の目的

この調査は、日本全国における血友病、フォン・ヴィレブランド病、血友病類縁疾患など、血液凝固異常症の病態を把握することにより、これら疾患の治療の向上と生活の質の向上に寄与することを目的としています。

(2)運営組織について

この調査の事業は厚生労働省から(公財)エイズ予防財団に委託され、同財団から委嘱された委員が血液凝固異常症全国調査運営委員会を組織して運営しています。2019年6月1日現在の運営委員は以下の7名です。

瀧 正志*、天野景裕、白幡 聡、立浪 忍、大平勝美、杉山真一、花井十伍

(*委員長)

(3)調査に協力していただくとはどういうことか

この調査は、全国で血液凝固異常症の治療に携わっている医師の方々から、カルテに記載されている医療データの一部分を調査票に転記して送っていただき、これを全国規模で集計することにより行われています。

「調査に協力していただく」というのは、転記したデータを担当医師から運営委員会に送ることを承諾していただくということです。

(4)個人情報の保護について

この調査では、もともと患者の皆さまのお名前を、担当医師から運営委員会に伝えておりません。今後も調査は氏名情報なしで行います。したがって、この調査によって個人情報が氏名と共に漏洩することはありません。

(5)調査結果の公表

この調査の結果は、報告書の冊子として毎年印刷され、担当医に届きます。この報告書に、個人を特定するような情報は一切掲載されません。この冊子は、担当医から患者の皆さまにお渡しすることとなっております。

なお、調査結果の一部が医学雑誌、学会などに発表されることがありますが、個人を特定するような情報は一切発表されません。

(6)「同意説明文書」「同意書」「2018年度(平成30年度)報告書」が掲載されているエイズ予防情報ネット <http://api-net.jfap.or.jp/library/alliedEnt/02/index.html> にアクセスし、必要な場合はこれをダウンロードしてご利用ください。

血液凝固異常症全国調査運営委員会

(問い合わせ・連絡先) FAX でお願ひします

FAX: 044-976-8603

聖マリアンナ医科大学 小児科

瀧 正志、 秋田美恵子

同意書

殿

血液凝固異常症全国調査へのデータの提供

私は、上記の調査についてその目的、方法、個人情報の保護について十分説明を受け、

- 1) この調査が無記名情報のみを収集して行われること
- 2) 調査結果の公表は、調査対象となった個人を全く特定できない形でのみ行われること

を理解しました。

そこで、自らの自由意思により、今後、上記調査に「(お名前)
に関するデータ（カルテ記載事項の一部）を提供することに同意します。
なお、この同意はいつでも自由に撤回でき、撤回により何ら不利益を被らないことを確認していることを申し添えます。

年 月 日

1. 本人

氏名 2. 法定代理人

(1 あるいは 2 に○)

2. の場合続柄 ()

説明日： 年 月 日

説明医師名：

この同意書は、血液凝固異常症全国調査集計部署には送付されません。したがって、記載あるいは署名されたお名前が調査関係者に伝達されることはありません。

同意撤回書

殿

血液凝固異常症全国調査へのデータ提供の同意撤回について

私は、上記の調査について診療記録からの情報を提供することに同意し、同意書に署名
いたしましたが、今般、その同意を撤回いたします。

なお、

1. この同意の撤回により何ら不利益を被らないこと
2. 既にこの調査の報告書や研究論文などにおいて発表された調査結果については、
「
 (お名前)」の情報が寄与していた部分を削除することはできないこと
3. 個人を特定できる情報を収集していない調査なので、既に集積されたデータの中か
ら「
 (お名前)」由来の分を確定して削除することはできないこと

について説明を受けたことを申し添えます。

年 月 日

1. 本人

氏名 2. 法定代理人

(1あるいは2に○)

2. の場合の続柄 ()

同意の撤回受諾日： 年 月 日

受諾医師名：