

ISTH/SSC 出血評価票 (日本語試用版*1)

症例の匿名化暗号:

調査年月日:

性別:

生年月:

評価時(何れかに○) 最重症期・初診時・診断時・治療前・治療後・治療後・寛解後・退院時/現在

症状	出血スコア				
	0	1	2	3	4
鼻出血	無しか 軽微	・年5回以上か ・10分以上	診察/検査のみ	パッキングか 焼灼術か 抗線溶薬	輸血か 補充療法(止血因子、 rFVIIaの使用)(か デスマ プレッソ)*2
皮膚の(出血)	無しか 軽微	露出部に年5回以上の挫創 (1cm以上)	診察/検査のみ	広範囲	自発性血腫で輸血が必要
軽度外傷からの出血	無しか 軽微	・年5回以上か ・10分以上	診察/検査のみ	手術による止血	輸血か 補充療法(か デスマ プレッソ)
口腔(内出血)	無しか 軽微	有り	診察/検査のみ	手術による止血か 抗線 溶薬	輸血か 補充療法(か デスマ プレッソ)
胃腸管出血	無しか 軽微	有り(潰瘍、門脈圧亢進症、 痔、血管形成異常に伴わな い)	診察/検査のみ	手術による止血か 抗線 溶薬	輸血か 補充療法(か デスマ プレッソ)
血尿	無しか 軽微	有り(肉眼的)	診察/検査のみ	手術による止血か 鉄剤 投与	輸血か 補充療法(か デスマ プレッソ)
抜歯(時出血)	無しか 軽微 か 未施術	全ての施術の25%以下で 報告/申告、無介入	全ての施術の25%以上で 報告/申告、無介入	再縫合か パッキング	輸血か 補充療法(か デスマ プレッソ)
手術(関連出血)	無しか 軽微 か 未施術	全ての施術の25%以下で 報告/申告、無介入	全ての施術の25%以上で 報告/申告、無介入	手術による止血か 抗線 溶薬	輸血か 補充療法(か デスマ プレッソ)
過多月経	無しか 軽微	診察/検査のみか ・2時間おき以上頻りにパ ッド交換か ・凝血塊を伴う多量出血 ・経血量図評価チャートスコ ア100以上	・年2回以上の欠勤/欠席 か ・抗線溶薬か 女性ホルモ ンか 鉄剤投与必要	・抗線溶薬と女性ホルモ ン両方必要か ・初経以来12ヶ月以上有 り	・入院と緊急治療が必要な急 性出血か ・輸血か 補充療法(か デスマ プレッソ)必要か ・子宮内容除去術か 子宮内 膜焼灼か 子宮摘出術必要
産後出血	無しか 軽微 か 未分娩	診察/検査のみか ・オキシトシン使用か ・6週以上の悪露	・鉄剤投与か ・抗線溶薬	・輸血か 補充療法(か デスマプレッソ)か ・麻酔下の検査と子宮へ のバルーン設置、タンポ ナーデ必要	緊急治療か 手術介入(子宮 摘出術、内腸骨動脈結紮、子 宮動脈塞栓術か 子宮ブレース 縫合)必要
筋肉血腫	一度も無い	外傷後で無治療	自発性で無治療	自発性か 外傷性で補充 療法(か デスマプレッソ ン)必要	自発性か 外傷性で手術介入 か 輸血必要
関節出血	一度も無い	外傷後で無治療	自発性で無治療	自発性か 外傷性で補充 療法(か デスマプレッソ ン)必要	自発性か 外傷性で手術介入 か 輸血必要
中枢神経系出血	一度も無い	—	—	硬膜下出血で全ての介入	脳内出血で全ての介入
その他の出血*3	無しか 軽微	有り	診察/検査のみ	手術による止血か 抗線 溶薬	輸血か 補充療法(か デスマ プレッソ)

*1 Vicenza groupの協力を得て翻訳、一部改訂した(赤字部分)

*2 (か デスマプレッソ)は後天性von Willebrand症候群用

*3 体腔内(胸腔内、腹腔内など)の出血を含めて評価し、自由記入欄に詳述する

合計点

自由記入欄:

Table 1. Bleeding score (partly changed)

SYMPTOMS (up to the time of diagnosis)	SCORE				
	0§	1§	2	3	4
Epistaxis	No/trivial	- > 5/year or - more than 10 minutes	Consultation only*	Packing or cauterization or antifibrinolytic	Blood transfusion or replacement therapy (use of hemostatic blood components and rFVIIa) or desmopressin
Cutaneous	No/trivial	For bruises 5 or more (> 1cm) in exposed areas	Consultation only*	Extensive	Spontaneous hematoma requiring blood transfusion
Bleeding from minor wounds	No/trivial	- > 5/year or - more than 10 minutes	Consultation only*	Surgical hemostasis	Blood transfusion, replacement therapy, or desmopressin
Oral cavity	No/trivial	Present	Consultation only*	Surgical hemostasis or antifibrinolytic	Blood transfusion, replacement therapy or desmopressin
GI bleeding	No/trivial	Present (not associated with ulcer, portal hypertension, hemorrhoids, angiodysplasia)	Consultation only*	Surgical hemostasis or antifibrinolytic	Blood transfusion, replacement therapy or desmopressin
Hematuria	No/trivial	Present (macroscopic)	Consultation only*	Surgical hemostasis or iron therapy	Blood transfusion, replacement therapy or desmopressin
Tooth extraction	No/trivial or none done	Reported in <25% of all procedures, and no intervention**	Reported in >25% of all procedures, and no intervention**	Resuturing or packing	Blood transfusion, replacement therapy or desmopressin
Surgery	No/trivial or none done	Reported in <25% of all procedures, and no intervention**	Reported in >25% of all procedures, and no intervention**	Surgical hemostasis or antifibrinolytic	Blood transfusion, replacement therapy or desmopressin
Menorrhagia	No/trivial	Consultation only* or - Changing pads more frequently than every 2 hours or - Clot and flooding or - PBAC score>100#	- Time off work/school > 2/year or - Requiring antifibrinolytics or hormonal or iron therapy	- Requiring combined treatment with antifibrinolytics and hormonal therapy or - Present since menarche and > 12 months	- Acute menorrhagia requiring hospital admission and emergency treatment or - Requiring blood transfusion, Replacement therapy, or Desmopressin, or - Requiring dilatation & curettage or endometrial ablation or hysterectomy)
Post-partum hemorrhage	No/trivial or no deliveries	Consultation only* or - Use of syntocin or - Lochia > 6 weeks	- Iron therapy or - Antifibrinolytics	- Requiring blood transfusion, replacement therapy, or desmopressin or - Requiring examination under anaesthesia and/or the use of uterine balloon/package to tamponade the uterus	- Any procedure requiring critical care or surgical intervention (e.g. hysterectomy, internal iliac artery ligation, uterine artery embolization, or uterine brace sutures)
Muscle hematomas	Never	Post trauma, and no therapy	Spontaneous, and no therapy	Spontaneous or traumatic, requiring desmopressin or replacement therapy	Spontaneous or traumatic, requiring surgical intervention or blood transfusion
Hemarthrosis	Never	Post trauma, and no therapy	Spontaneous, and no therapy	Spontaneous or traumatic, requiring desmopressin or replacement therapy	Spontaneous or traumatic, requiring surgical intervention or blood transfusion
CNS bleeding	Never	-	-	Subdural, and any intervention	Intracerebral, and any intervention
Other bleedings^	No/trivial	Present	Consultation only*	Surgical hemostasis, or antifibrinolytics	Blood transfusion or replacement therapy or desmopressin

IF YOU HAVE ANY QUESTIONS, PLEASE REFERE TO (疑問がある場合は以下の原著を参照すること) :

Rodeghiero F, Tosetto A, Abshire T, Arnold DM, Coller B, James P, Neunert C, Lillicrap D; ISTH/SSC joint VWF and Perinatal/Pediatric Hemostasis Subcommittees Working Group. ISTH/SSC bleeding assessment tool: a standardized questionnaire and a proposal for a new bleeding score for inherited bleeding disorders. *J Thromb Haemost.* 2010;**8**:2063-5.

表 2. 出血性凝固異常症の重症度分類案 2014

(Schulman *et al.*, 2005; Baudo *et al.*, 2012 の重症出血の定義を改変) ^{5,6)}

1. 重症出血：

- (1) 致命的な出血
- (2) 重要部位、重要臓器の出血（例えば、頭蓋内、脊髄内、眼球内、気管、胸腔内、腹腔内、後腹膜、関節内、心嚢内、コンパートメント症候群を伴う筋肉内出血等）
- (3) Hb 値 8 g/dL 以下の貧血、あるいは 2 g/dL 以上の急速な Hb 値低下をもたらす出血
- (4) 24 時間内に 2 単位以上の全血あるいは赤血球輸血を必要とする出血

2. 軽症出血*：

上記以外の全ての出血**

*：日本語版簡略版出血評価票(JBAT)も参考にすることを推奨

**；多発性及び有痛性の出血は、重症に準じて止血治療を考慮すべき

- ① 「病歴」と「日本語版出血評価票（及び重症度分類 2014）」を電子メール（bunbyo@mws.id.yamagata-u.ac.jp）か、FAX（023-628-5280）で送る。
- ② 山形大学医学部分子病態学講座からの回答メールと添付ファイルが届いたら、添付ファイル中の研究計画書を一読し、症例本人あるいはその家族の同意を文書で得た上で、採血計画を立てる。
- ③ 主治医が所属する医療機関と SRL との契約関係の有無に応じて、以下のとおり対応する。基本的に、「SRL 特別委託検査（SRL と契約のある医療機関から検体を提出される場合は、主管校である山形大学が検査費用を負担します）」と「山形大学での実験研究精密検査」の両方で、後天性凝固異常症の診断や判定が可能になります。

a. SRL との契約のある医療機関の研究協力者(旧相談員, リスト参照)

・SRL 特別委託検査用の検体

予め SRL から配布されている「採血キットと検査依頼書」を用いて検体を準備し、検体と検査依頼書を「SRL 定時回収員」に提出する。

・山形大学の実験研究精密検査用の検体

山形大学医学部分子病態学講座に凍結状態で送付する。[送料は発送者負担(発払い) でお願ひします。]

b. SRL との契約のある医療機関の主治医(研究協力者以外)

・SRL 特別委託検査用の検体

最寄りの研究協力者と相談の上、その研究協力者から「採血キット」を譲渡して頂いて、予め配布してある検査依頼書を用いて貴医療機関から SRL 定時回収員に検体と検査依頼書を提出する。

・山形大学の実験研究精密検査用の検体

山形大学医学部分子病態学講座に凍結状態で送付する。[送料は発送者負担(発払い) でお願ひします。]

c. SRL との契約のない医療機関の主治医

・SRL 特別委託検査用の検体

最寄りの研究協力者と相談の上、その研究協力者から「採血キットと検査依頼書」を譲渡して頂いて検体を準備し、その研究協力者の医療機関（か山形大学）

に SRL 特別委託検査用の検体を送付して、その医療機関から SRL 定時回収員に検体と検査依頼書を提出してもらう。

・山形大学の実験研究精密検査用の検体

山形大学医学部分子病態学講座に凍結状態で送付する。[送料は発送者負担(発払い) でお願ひします。]

d. SRL との契約のない医療機関の主治医で、上記③-c.の対応が不可能な場合

・SRL 特別委託検査の代替

山形大学医学部分子病態学講座から送られたメールの添付ファイル中の文書に記載された検査項目を、他の検査センターでなるべく多く独自に検査し、検査結果のデータを山形大学に連絡する(検査費用は貴医療機関か患者負担で願ひします)。

・山形大学の実験研究精密検査用の検体

山形大学医学部分子病態学講座に凍結状態で送付する。[送料は発送者負担(発払い) でお願ひします。]

山形大学での実験研究精密検査用検体の送付先

〒990-9585 山形市飯田西 2-2-2

山形大学医学部 分子病態学講座

※発送に当たっての注意事項

- ・ 検体は、凍結状態(冷凍品扱い)で発送してください。
- ・ 祝日を除く月曜から金曜までの間に受け取ることができるように発送してください。
- ・ 送料は、発送者負担(発払い)でお願ひします。

SRL との契約のある医療機関の研究協力者(旧相談員)

氏名	所属	メールアドレス
一瀬 白帝	山形大学医学部 分子病態学	aichinos@med.id.yamagata-u.ac.jp
浦野 哲盟	浜松医科大学 医生理学	uranot@hama-med.ac.jp
松下 正	名古屋大学医学部附属病院	tmatsu@med.nagoya-u.ac.jp
家子 正裕	北海道医療大学歯学部 内科学	iekom@hoku-iryo-u.ac.jp
玉井 佳子	弘前大学医学部附属病院 輸血部	ytamai@cc.hirosaki-u.ac.jp
伊藤 俊広	国立病院機構 仙台医療センター 血液内科	toshi_ito_ito@yahoo.co.jp
山本 正雅	奥羽大学薬学部 生化学	n-yamamoto@pha.ohu-u.ac.jp
窓岩 清治	自治医科大学 分子病態治療研究センター 分子病態研究部	madochan@jichi.ac.jp
黒澤 秀光	獨協医科大学 小児科学	hidekuro@dokkyomed.ac.jp
小川 孔幸	群馬大学大学院医学系研究科 生体統御内科 (血液内科)	yo-ogawa@gunma-u.ac.jp
矢富 裕	東京大学医学部附属病院 検査部	yatoyuta-ky@umin.ac.jp
花房 規男	東京大学医学部附属病院 血液浄化療法部	hanafusa-ky@umin.ac.jp
川杉 和夫	帝京大学医学部 内科学	kaz@med.teikyo-u.ac.jp
石田 文宏	信州大学医学部 内科学第二	fumishi@shinshu-u.ac.jp
北島 勲	富山大学大学院医学薬学研究部 臨床分子病態検査学講座	kitajima@med.u-toyama.ac.jp
朝倉 英策	金沢大学附属病院 高密度無菌治療部	hasakura@staff.kanazawa-u.ac.jp
細野奈穂子	福井大学医学部附属病院 血液腫瘍内科	hosono@u-fukui.ac.jp
毛利 博	藤枝市立総合病院	mohrih@hospital.fujieda.shizuoka.jp
小林 隆夫	浜松医療センター	tkoba@hmedc.or.jp
和田 英夫	三重大学大学院医学系研究科 検査医学	wadahide@clin.medic.mie-u.ac.jp
宮田 茂樹	国立循環器病研究センター 輸血管理室	smiyata@hsp.ncvc.go.jp
柏木 浩和	大阪大学大学院医学系研究科 血液・腫瘍内科	kashi@hp-blood.med.osaka-u.ac.jp
湯川 真生	近畿大学医学部奈良病院 外科	yukawa@nara.med.kindai.ac.jp
日笠 聡	兵庫医科大学 血液内科	parasol@mua.biglobe.ne.jp
羽藤 高明	愛媛大学医学部附属病院 輸血・細胞治療部	takahato@m.ehime-u.ac.jp
岡本 好司	北九州市立八幡病院 消化器・肝臓病センター	kohji.okamot@gmail.com
岡村 孝	久留米大学医学部 内科学講座 血液・腫瘍内科	okamura@med.kurume-u.ac.jp
橋口 照人	鹿児島大学大学院医学総合研究科 血管代謝病態解析学	terutoha@m3.kufm.kagoshima-u.ac.jp
丸山 征郎	鹿児島大学大学院医学総合研究科 システム血拴制御学	rinken@m3.kufm.kagoshima-u.ac.jp