

80 原発性骨髄線維症 (旧称: 骨髄線維症) 臨床調査個人票 (案) (1. 新規)

ふりがな			性別	1.男 2.女	生年月日	1.明治 3.昭和	2.大正 4.平成	年	月	日生 (満 歳)			
氏名			住所	郵便番号		出生都道府県		発病時在住都道府県					
発病年月	1.昭和 2.平成	年	月	(満 歳)	初診年月日	1.昭和 2.平成	年	月	日	保険種別	1.協 4.共	2.組 5.国	3.船 6.後
身体障害者 手帳	1.あり (等級 _____ 級) 2.なし		介護認定		1.要介護 (要介護度 _____) 2.要支援 3.なし								
生活状況	社会活動 (1.就労 2.就学 3.家事労働 4.在宅療養 5.入院 6.入所 7.その他 ( _____ )) 日常生活 (1.正常 2.やや不自由であるが独力で可能 3.制限があり部分介助 4.全面介助)												
家族歴	1.あり 2.なし 3.不明		受診状況 (最近6か月)		1.主に入院 2.入院と通院半々 3.主に通院 ( _____ /月) 4.往診あり 5.入院なし 6.その他 ( _____ )								

該当の□にレ印を記入し、( ) 内は選択、あるいは詳細を記載してください。  
\_\_\_\_\_ 部には具体的に記述してください。

1 発症と経過

2 病型  急性  慢性

3 末梢血検査所見および理学所見 (直近 (最近6か月以内) のものを含み、最低2回は必ず記載してください。)

	診断時							直近 (6か月以内)
	年月日	年月日	年月日	年月日	年月日	年月日	年月日	
RBC (×10 <sup>4</sup> /μl)								
Hb (g/dl)								
Ht (%)								
Ret (%)								
WBC (/μl)								
芽球 (%)								
好中球 (%)								
好酸球 (%)								
好塩基球 (%)								
単球 (%)								
リンパ球 (%)								
Plt (×10 <sup>4</sup> /μl)								
LDH (IU/L)								
LDHの増加	有・無	有・無	有・無	有・無	有・無	有・無	有・無	
赤芽球又は骨髄芽球	有・無	有・無	有・無	有・無	有・無	有・無	有・無	
触知可能な脾腫	有・無	有・無	有・無	有・無	有・無	有・無	有・無	

NAP score \_\_\_\_\_ (検査 年 月 日)

4 骨髄検査所見 (必ず記入) (穿刺・生検) (検査日 年 月 日)  
 骨髄組織所見: 細網線維又はコラーゲン線維化 (有・無) 脂肪量 (多・普通・少) dry tap (有・無)  
 有核細胞数 \_\_\_\_\_ /μl 骨髄細胞数の増加 (有・無) M/E 比 \_\_\_\_\_  
 巨核球数 \_\_\_\_\_ /μl 巨核球の増加 (有・無) 巨核球の異型 (有・無)  
 顆粒球系 \_\_\_\_\_ % 顆粒球系細胞の増加 (有・無) リンパ球系 \_\_\_\_\_ %  
 赤芽球系 \_\_\_\_\_ % 赤芽球系の抑制 (有・無) 網内系 (形質) \_\_\_\_\_ %  
 判定不能細胞 \_\_\_\_\_ % 幼若芽球 \_\_\_\_\_ %

網掛け部分を患者さん(または代理の方)が記入してから医師にお持ちください。

資料3-2①

5 画像所見  
 腹部 CT (施行・未施行) 施行→肝脾腫 (有・無) 有の場合→ ( 年 月 日) 所見 \_\_\_\_\_  
 MRI (施行・未施行) 施行→骨髄線維化 (有・無) 有の場合→ ( 年 月 日) 所見 \_\_\_\_\_  
 X-P (施行・未施行) 施行→骨硬化像 (有・無) 有の場合→ ( 年 月 日) 所見 \_\_\_\_\_

6 染色体検査所見  
 染色体検査 (施行・未施行) 施行→実施年月日 ( 年 月 日)、検体 (骨髄・末梢血)、複雑核型 (有・無)、染色体異常 (有・無)  
 染色体異常が有の場合→ (該当する以上染色体の□に✓印を記入してください。その他の場合には、内容もご記載ください。)  
+8 -7/7q- i(17q) -5/5q- 12p- inv(3) 11q23 translocation その他 ( \_\_\_\_\_ )

7 遺伝子検査所見  
 遺伝子検査 (施行・未施行) 施行→実施年月日 ( 年 月 日)、遺伝子変異 (有・無)  
 有の場合→ (該当する変異遺伝子の□に✓印を記入してください。その他の場合には、内容もご記載ください。)  
JAK2 CALR MPL その他 ( \_\_\_\_\_ )

8 鑑別診断 (除外できた疾患には□に✓印を記入してください。除外できない疾患がある場合は、その理由を記載してください。)  
BCR-ABL1+慢性骨髄性白血病  
真性多血症  
本態性血小板血症  
骨髄異形成症候群  
その他の骨髄系腫瘍  
他の疾患 (感染症、自己免疫疾患、慢性炎症、ヘアリー細胞白血病や他のリンパ系腫瘍、転移性腫瘍、中毒による(慢性)骨髄障害など) による反応性骨髄線維症  
 鑑別できない理由: \_\_\_\_\_

9 治療内容 (直近6か月の治療については、必ず記載してください。)  
 赤血球輸血 有・無 (頻度: \_\_\_\_\_ )  
 JAK2 阻害薬の使用 有・予定 (時期: 年 月頃)・無  
 造血細胞移植 有・予定 (時期: 年 月頃)・無  
 その他の治療 有 (具体的に: \_\_\_\_\_ )・無

10 予後分類  
 認定基準の「重症度分類等」の記載を参考に、各項目の有無について、□に✓印を記入してください。全て該当がない場合には、「全て該当なし」の□に✓印を記入してください。

(予後分類表)  
 評価年月日: 年 月 日 (記載日前6か月以内で、最も悪い状態での評価を記入してください。)

全て該当なし <input type="checkbox"/> (スコア合計点 0点)		
年齢>65歳	無0 <input type="checkbox"/>	有1 <input type="checkbox"/>
持続する症状	無0 <input type="checkbox"/>	有1 <input type="checkbox"/>
Hb<10g/dL	無0 <input type="checkbox"/>	有1 <input type="checkbox"/>
WBC>25,000/μL	無0 <input type="checkbox"/>	有1 <input type="checkbox"/>
末梢血芽球≥1%	無0 <input type="checkbox"/>	有1 <input type="checkbox"/>
血小板<10万/μL	無0 <input type="checkbox"/>	有1 <input type="checkbox"/>
赤血球輸血依存	無0 <input type="checkbox"/>	有1 <input type="checkbox"/>
予後不良染色体	無0 <input type="checkbox"/>	有1 <input type="checkbox"/>
低リスク : 0 中間-1リスク : 1 中間-2リスク : 2又は3 高リスク : ≥4	スコア合計点 _____ 点	

※ スコア合計点が1点の場合のみ、以下記載してください。  
 経過観察中に中間リスク-2以上のリスクへの増悪を示唆する所見が得られ、JAK2 阻害薬の使用や、造血細胞移植が必要である。 → ( 該当 ・ 非該当 )

## ◆原発性骨髄線維症（旧称：骨髄線維症）の医療費等助成認定基準◆

医療機関名	医療機関コード										
医療機関所在地	<table border="1"> <tr> <td> </td><td> </td><td> </td><td> </td><td> </td><td> </td><td> </td><td> </td><td> </td><td> </td> </tr> </table>										
担当医師 氏名	記載年月日：平成 年 月 日										

網掛け部分を患者さん（または代理の方）が記入してから医師にお持ちください。

- (注) 1 病名診断に用いる臨床症状、検査所見等に関して、認定基準上に特段の規定がない場合には、いずれの時期のものを用いても差し支えありません（ただし、当該疾病の経過を示す臨床症状等であって、確認可能なものに限りです。）。
- 2 治療開始後における重症度分類については、認定基準上に特段の規定がない場合には、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。
- 3 記入漏れのある場合、鑑別診断が不十分な場合、添付資料に不足がある場合等は認定できないことがあります。
- 4 臨床調査個人票の有効期間は、記載日から起算して3か月以内です。

(診断基準)

以下の[1]から[3]までの大項目全てを満たし、かつ、[4]の小項目(1)から(5)までのいずれか1項目以上を満たすもの

大項目

[1] 巨核球の増殖と異形成を認め、細網線維又はコラーゲン線維化を伴う。あるいは、細網線維の増生が認められない場合には、巨核球の増殖と異形成に加え、顆粒球系細胞の増加や、しばしば赤芽球系の抑制を伴う、年齢に比しての骨髄細胞数の増加を認める（線維化前の原発性骨髄線維症）。

[2] BCR-ABL1+慢性骨髄性白血病、真性多血症、本態性血小板血症、骨髄異形成症候群や、その他の骨髄系腫瘍の診断基準を満たさない。

[3] JAK2, CALR, あるいは MPL の変異が存在する。これらの変異を認めない場合には、他のクローナルマーカー\*1 が検出されるか、あるいは他の疾患による反応性骨髄線維症\*2 ではないことが必要である。

※1 上記の3つの主要な変異を認めない場合は、ASXL1, EZH2, TET2, IDH1/IDH2, SRSF2, SF3B1 などしばしば骨髄線維症に認められる随伴変異の有無を検証することが、クローン性増殖であるかを定めるのに有用である。

※2 感染症、自己免疫疾患、慢性炎症、ヘアリー細胞白血病や他のリンパ系腫瘍、転移性腫瘍、中毒による(慢性)骨髄障害などがあげられる。

[4]小項目(2回連続して当てはまるもの)

- (1) 貧血(合併疾患によるものではない)
- (2) 白血球増多(11,000/ $\mu$ L以上)
- (3) 触知可能な脾腫
- (4) 血清LDHの増加
- (5) 末梢血中に赤芽球、骨髄芽球が出現

(重症度分類等)

以下の「予後分類」に基づく、「リスク分類」により判定した「重症度」が重症となるものを対象とする。

・ 予後分類 (DIPSS Plus)

年齢>65歳	1
持続する症状*1	1
Hb<10g/dL	1
WBC>25,000/ $\mu$ L	1
末梢血芽球 $\geq$ 1%	1
血小板<10万/ $\mu$ L	1
赤血球輸血依存*2	1
予後不良染色体*3	1

(DIPSS: Dynamic International Prognostic Scoring System)

※1 10%以上の体重減少、発熱、盗汗

※2 骨髄線維症に関連し、赤血球輸血による加療を要する症候性貧血、またはその既往

※3 複雑核型、あるいは括弧内の染色体異常を1つあるいは2つ含む(+8、-7/7q-、i(17q)、-5/5q-、12p-、inv(3)、11q23 translocation)

・ リスク分類 (予後分類の該当項目数)

低リスク	0
中間-1リスク	1
中間-2リスク	2又は3
高リスク	$\geq$ 4

・ 重症度

中間-2リスク以上(該当項目数2以上)を重症とする。

ただし、中間-1リスク(該当項目数1)であり、経過観察中に中間リスク・2以上のリスクへの増悪を示唆する所見が得られ、JAK2阻害薬の使用や、造血細胞移植が必要となった場合は重症とする。

80 原発性骨髄線維症 (旧称: 骨髄線維症) 臨床調査個人票 (案) (2.更新)

資料3-2②

ふりがな			性別	1.男 2.女	生年 月 日	1.明治 2.大正 3.昭和 4.平成	年 月 日	日生 (満 歳)
氏名								
住所	郵便番号	電話 ( )		出生 都道府県	発病時在住 都道府県			
発病年月	1.昭和 2.平成	年 月 (満 歳)	初診年月日	1.昭和 2.平成	年 月 日	保険種別	1.協 2.組 3.船 4.共 5.国 6.後	
身障手帳	1.あり (等級__級) 2.なし	介護保険	1.あり (要介護度__)	2.要支援	3.なし			
生活状況	社会活動 (1.就労 2.就学 3.家事労働 4.在宅療養 5.入院 6.入所 7.その他 ( ))					初回認定年月		
	日常生活 (1.正常 2.やや不自由であるが独力で可能 3.制限があり部分介助 4.全面介助)					1.昭和 2.平成		
家族歴	1.あり 2.なし 3.不明 ありの場合 (続柄 )	受診状況 (最近1年)		1.主に入院 2.入院と通院半々 3.主に通院 ( /月) 4.往診 5.入通院なし 6.その他 ( )				

治療と経過 (具体的に記述)

治療 (治療継続・治療中止・経過観察のみ・その他 ( ))

該当の□に✓印を、表の空欄に検査値を記入してください。( )内は詳細を記載してください。

1] 病型 急性 慢性

2] 末梢血検査所見 (最近6か月以内のものは、必ず記載してください。)

検査年月日	診断時			最近6か月以内		
	年 月 日	年 月 日	年 月 日	年 月 日	年 月 日	年 月 日
RBC (×10 <sup>4</sup> /μl)						
Hb (g/dl)						
Ht (%)						
Ret (%)						
WBC (/μl)						
白血球 分画	芽球 (%)					
	好中球 (%)					
	好酸球 (%)					
	好塩基球 (%)					
	単球 (%)					
リンパ球 (%)						
Plt (×10 <sup>4</sup> /μl)						
赤芽球又は骨髄芽球	有・無	有・無	有・無	有・無	有・無	有・無
触知可能な脾腫	有・無	有・無	有・無	有・無	有・無	有・無
LDH (IU/l)						

3] 染色体検査所見

染色体検査 (施行・未施行) 施行→実施年月日 ( 年 月 日)、検体 (骨髄・末梢血)、複雑核型 (有・無)、染色体異常 (有・無)

染色体異常が有の場合→ (該当する以上染色体の□に✓印を記入してください。その他の場合には、内容もご記載ください。)

+8 -7/7q- i(17q) -5/5q- 12p- inv(3) 11q23 translocation その他 ( )

4] 治療内容

赤血球輸血 有・無 (頻度: )

JAK2阻害薬の使用 有・予定 (時期: 年 月頃)・無

造血細胞移植 有・予定 (時期: 年 月頃)・無

その他の治療 有 (具体的に: )・無

5] 予後分類

認定基準の「重症度分類等」の記載を参考に、各項目の有無について、□に✓印を記入してください。全て該当がない場合には、「全て該当なし」の□に✓印を記入してください。(記載日から直近6か月以内での評価を記入してください。)

(予後分類表)

評価年月日: 年 月 日 (記載日前6か月以内で、最も悪い状態での評価を記入してください。)

全て該当なし □ (スコア合計点 0点)		
年齢>65歳	無0 □	有1 □
持続する症状	無0 □	有1 □
Hb<10g/dL	無0 □	有1 □
WBC>25,000/μL	無0 □	有1 □
末梢血芽球≥1%	無0 □	有1 □
血小板<10万/μL	無0 □	有1 □
赤血球輸血依存	無0 □	有1 □
予後不良染色体	無0 □	有1 □
低リスク : 0	スコア合計点__点	
中間-1リスク : 1		
中間-2リスク : 2又は3		
高リスク : ≥4		

※ スコア合計点が1点の場合のみ、以下記載してください。

経過観察中に中間リスク-2以上のリスクへの増悪を示唆する所見が得られ、JAK2阻害薬の使用や、造血細胞移植が必要である。 → ( 該当 ・ 非該当 )

医療上の問題点

医療機関名 \_\_\_\_\_ 医療機関コード \_\_\_\_\_

医療機関所在地 \_\_\_\_\_

担当医師 氏名 \_\_\_\_\_ (印) \_\_\_\_\_ 記載年月日:平成 年 月 日

(注) 1 病名診断に用いる臨床症状、検査所見等に関して、認定基準上に特段の規定がない場合には、いずれの時期のものを用いても差し支えありません (ただし、当該疾病の経過を示す臨床症状等であって、確認可能なものに限ります。)

2 治療開始後における重症度分類については、認定基準上に特段の規定がない場合には、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。

3 記入漏れのある場合、鑑別診断が不十分な場合、添付資料に不足がある場合等は認定できないことがあります。

4 臨床調査個人票の有効期間は、記載日から起算して3か月以内です。

網掛け部分を患者さん (または代理の方) が記入してから医師にお持ちください。

◆原発性骨髄線維症 (旧称: 骨髄線維症) の医療費等助成認定基準◆

(診断基準)

以下の 1 から 3 までの大項目全てを満たし、かつ、4 の小項目 (1) から (5) までのいずれか 1 項目以上を満たすもの

大項目

1 巨核球の増殖と異形成を認め、細網線維又はコラーゲン線維化を伴う。あるいは、細網線維の増生が認められない場合には、巨核球の増殖と異形成に加え、顆粒球系細胞の増加や、しばしば赤芽球系の抑制を伴う、年齢に比しての骨髄細胞数の増加を認める (線維化前の原発性骨髄線維症)。

2 BCR-ABL1+慢性骨髄性白血病、真性多血症、本態性血小板血症、骨髄異形成症候群や、その他の骨髄系腫瘍の診断基準を満たさない。

3 JAK2, CALR, あるいは MPL の変異が存在する。これらの変異を認めない場合には、他のクローナルマーカー\*1 が検出されるか、あるいは他の疾患による反応性骨髄線維症\*2 ではないことが必要である。

※ 1 上記の 3 つの主要な変異を認めない場合は、ASXL1, EZH2, TET2, IDH1/IDH2, SRSF2, SF3B1 などしばしば骨髄線維症に認められる随伴変異の有無を検証することが、クローン性増殖であるかを決めるのに有用である。

※ 2 感染症、自己免疫疾患、慢性炎症、ヘアリー細胞白血病や他のリンパ系腫瘍、転移性腫瘍、中毒による (慢性) 骨髄障害などがあげられる。

4 小項目 (2 回連続して当てはまるもの)

- (1) 貧血 (合併疾患によるものではない)
- (2) 白血球増多 (11,000/ $\mu$ L 以上)
- (3) 触知可能な脾腫
- (4) 血清 LDH の増加
- (5) 末梢血中に赤芽球、骨髄芽球が出現

(重症度分類等)

以下の「予後分類」に基づく、「リスク分類」により判定した「重症度」が重症となるものを対象とする。

・ 予後分類 (DIPSS Plus)

年齢 > 65 歳	1
持続する症状*1	1
Hb < 10g/dL	1
WBC > 25,000/ $\mu$ L	1
末梢血芽球 $\geq$ 1%	1
血小板 < 10 万/ $\mu$ L	1
赤血球輸血依存*2	1
予後不良染色体*3	1

(DIPSS: Dynamic International Prognostic Scoring System)

※ 1 10%以上の体重減少、発熱、盗汗

※ 2 骨髄線維症に関連し、赤血球輸血による加療を要する症候性貧血、またはその既往

※ 3 複雑核型、あるいは括弧内の染色体異常を 1 つあるいは 2 つ含む (+8、-7/7q-, i(17q)、-5/5q-, 12p-, inv(3)、11q23 translocation)

・ リスク分類 (予後分類の該当項目数)

低リスク	0
中間-1 リスク	1
中間-2 リスク	2 又は 3
高リスク	$\geq$ 4

・ 重症度

中間-2 リスク以上 (該当項目数 2 以上) を重症とする。

ただし、中間-1 リスク (該当項目数 1) であり、経過観察中に中間リスク-2 以上のリスクへの増悪を示唆する所見が得られ、JAK 2 阻害薬の使用や、造血細胞移植が必要となった場合は重症とする。