

162 類天疱瘡(後天性表皮水疱症を含む)

■ 基本情報

氏名					
姓(漢字)		名(漢字)			
姓(かな)		名(かな)			
住所					
郵便番号	住所				
生年月日等					
生年月日		西暦	年	月	日
出生市区町村					
出生時氏名 (変更のある場合)		姓(漢字)	名(漢字)		
		姓(かな)	名(かな)		
家族歴					
近親者の発症者の有無		1.あり 2.なし 3.不明 発症者続柄 1.父 2.母 3.子 4.同胞(男性) 5.同胞(女性) 6.祖父(父方) 7.祖母(父方) 8.祖父(母方) 9.祖母(母方) 10.いとこ 11.その他()			
両親の近親結婚		1.あり 2.なし 3.不明 詳細:			
発病時の状況					
発症年月	西暦 年 月				
社会保障					
介護認定	1.要介護 2.要支援 3.なし			要介護度	1 2 3 4 5
生活状況					
移動の程度	1.歩き回るのに問題はない 2.いくらか問題がある 3.寝たきりである				
身の回りの管理	1.洗面や着替えに問題はない 2.いくらか問題がある 3.自分でできない				
ふだんの活動	1.問題はない 2.いくらか問題がある 3.行うことができない				
痛み/不快感	1.ない 2.中程度ある 3.ひどい				
不安/ふさぎ込み	1.問題はない 2.中程度 3.ひどく不安あるいはふさぎ込んでいる				

■ 診断基準に関する事項

症状の概要、経過、特記すべき事項など

--	--

A. 症状

1. 皮膚に多発する、瘙痒性紅斑	1.あり 2.なし 3.不明
2. 皮膚に多発する、緊満性水疱およびびらん	1.あり 2.なし 3.不明
3. 口腔粘膜を含む粘膜部の非感染性水疱およびびらん	1.あり 2.なし 3.不明

B. 検査所見(該当する項目に□を記入する)

1. 病理組織学的診断項目	
1) 表皮下水疱を認める	1.該当 2.非該当 3.不明
2. 免疫学的診断項目	
1) 蛍光抗体直接法により以下のいずれかの所見を認める	1.該当 2.非該当 3.不明
□ 皮膚の表皮基底膜部に IgG の沈着を認める	
□ 皮膚の表皮基底膜部に補体の沈着を認める	
2) 蛍光抗体間接法または ELISA (CLEIA) 法により以下のいずれかの所見を認める	1.該当 2.非該当 3.不明
□ 蛍光抗体間接法により、血中の抗表皮基底膜部抗体 (IgG) を検出する。	1.陽性 (抗体価 倍) 2.陰性
□ ELISA (CLEIA) 法により、血中の抗BP180 抗体 (IgG) を検出する。	1.陽性 (抗体価 倍) 2.陰性

<input type="checkbox"/> ELISA (CLEIA) 法により、血中の抗BP230 抗体 (IgG) を検出する。	1. 陽性 (抗体価 倍)	2. 陰性
<input type="checkbox"/> ELISA (CLEIA) 法により、血中の抗VII型コラーゲン抗体 (IgG) を検出する。	1. 陽性 (抗体価 倍)	2. 陰性

C. 鑑別診断

以下の疾病を鑑別し、全て除外できる。除外できた疾患には□を記入する。	1. 全て除外可 2. 除外不可 3. 不明
□表皮水疱症 □虫刺症 □蕁麻疹様血管炎 □ポルフィリン症 □多形紅斑 □薬疹 □アミロイドーシス □水疱型エリテマトーデス	

<診断のカテゴリー> (該当する項目に□を記入する)

Definite : 以下の①又は②を満たすもの

- ① : Aのうち1項目以上かつBの1.かつBの2.のうち1項目以上を満たし、Cの鑑別すべき疾患を除外したもの
- ② : Aのうち1項目以上かつBの2.の2項目を満たし、Cの鑑別すべき疾患を除外したもの

■ 臨床所見

穢粒腫	1. あり 2. なし 3. 不明
既往歴、治療歴	
脳血管障害の既往歴 病名 :	1. あり 2. なし 3. 不明
薬剤内服歴 薬剤名 :	1. あり 2. なし 3. 不明

■ 検査所見

血清 IgE 高値 _____ IU/mL	1. 該当 2. 非該当 3. 不明
末梢血好酸球数高値 _____ / μ L	1. 該当 2. 非該当 3. 不明

■ 重症度分類に関する事項

(以下表の各部位の該当する点数に○をつけて、それぞれ合計点を記入し、最下段の重症度の該当する項目に□を記入する)

	皮膚 びらん／水疱	皮膚 腫瘍／紅斑		粘膜 びらん／水疱
部位	点数	点数	部位	点数
頭部・顔面	0・1・2・3・5・10	0・1・2・3・5・10	眼	0・1・2・5・10
頸部	0・1・2・3・5・10	0・1・2・3・5・10	鼻腔	0・1・2・5・10
胸部	0・1・2・3・5・10	0・1・2・3・5・10	頬粘膜	0・1・2・5・10
左上肢	0・1・2・3・5・10	0・1・2・3・5・10	硬口蓋	0・1・2・5・10
右上肢	0・1・2・3・5・10	0・1・2・3・5・10	軟口蓋	0・1・2・5・10
手	0・1・2・3・5・10	0・1・2・3・5・10	上歯肉	0・1・2・5・10
腹部	0・1・2・3・5・10	0・1・2・3・5・10	下歯肉	0・1・2・5・10
陰部	0・1・2・3・5・10	0・1・2・3・5・10	舌	0・1・2・5・10
背部・臀部	0・1・2・3・5・10	0・1・2・3・5・10	口腔底	0・1・2・5・10
左下肢	0・1・2・3・5・10	0・1・2・3・5・10	口唇	0・1・2・5・10
右下肢	0・1・2・3・5・10	0・1・2・3・5・10	後咽頭	0・1・2・5・10
足	0・1・2・3・5・10	0・1・2・3・5・10	外陰部	0・1・2・5・10
合計	/ 120	/ 120		/ 120
重症度	□軽症≤14 点 □中等症 15-34 点 □重症≥35 点	□軽症≤19 点 □中等症 20-34 点 □重症≥35 点		□軽症≤9 点 □中等症 10-24 点 □重症≥25 点

■ 人工呼吸器に関する事項（使用者のみ記入）

使用の有無	1.あり			
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 整容 入浴 階段昇降 排便コントロール	<input type="checkbox"/> 自立 <input type="checkbox"/> 部分介助 <input type="checkbox"/> 全介助 <input type="checkbox"/> 自立 <input type="checkbox"/> 部分介助/不可能 <input type="checkbox"/> 自立 <input type="checkbox"/> 部分介助/不可能 <input type="checkbox"/> 自立 <input type="checkbox"/> 部分介助 <input type="checkbox"/> 不能 <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 トイレ動作 歩行 着替え 排尿コントロール	<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 <input type="checkbox"/> 自立 <input type="checkbox"/> 部分介助 <input type="checkbox"/> 全介助 <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 <input type="checkbox"/> 自立 <input type="checkbox"/> 部分介助 <input type="checkbox"/> 全介助 <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

医療機関所在地

電話番号 ()

医師の氏名

印 記載年月日：平成 年 月 日 ※自筆または押印のこと

- ・病名診断に用いる臨床症状、検査所見等に関して、診断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、当該疾患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。)
- ・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ヶ月間で最も悪い状態を記載してください。
- ・診断基準、重症度分類については、「指定難病に係る診断基準及び重症度分類等について」(平成27年5月13日健発0513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。