162　類天疱瘡(後天性表皮水疱症を含む)

□ 新規　□ 更新

**■　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 | | 性別 | 1.男 2.女 | |
| 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 | |
| □　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 | |
| □　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。除外できた疾病には☑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―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**

|  |  |
| --- | --- |
| 稗粒腫 | 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  　　　 　　　　　/μL | 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　膨疹／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 |
| 頚部 | 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 | □自立 □部分介助 □全介助  □自立 □部分介助/不可能  □自立 □部分介助/不可能  □自立 □部分介助 □不能  □自立 □部分介助 □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 | | □自立 □軽度介助 □部分介助 □全介助 □自立 □部分介助 □全介助  □自立 □軽度介助 □部分介助 □全介助  □自立 □部分介助 □全介助  □自立 □部分介助 □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。）

・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ヵ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。