

【改訂のための原案】

15 天疱瘡 臨床調査個人票

(1. 新規)

ふりがな	氏名		性別	1.男 2.女	生年月日	1.明治 2.大正 3.昭和 4.平成	年 月 日生	(満 歳)	
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.政 4.共	2.組 5.国	3.船 6.老
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 ありの場合(続柄)		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()					
発症と経過(具体的に記述)									
【WISH 入力不要】									
疾患分類	1.尋常性 2.落葉状 3.腫瘍随伴性 4.増殖性 5.紅斑性 6.その他の亜型()								
経過(申請時)	1.治癒 2.軽快 3.不変 4.徐々に悪化 5.急速に悪化 6.その他()								
症状及び所見									
1 臨床的診断項目						左記の症状を確認した日時 (年 月 日)			
(1) 皮膚に多発する破れやすい弛緩性水疱						1.あり 2.なし 3.不明			
(2) 水疱に続発する進行性、難治性のびらん、ないし鱗屑痂皮性局面						1.あり 2.なし 3.不明			
(3) 可視粘膜部の非感染性水疱・びらん、アフタ性病変						1.あり 2.なし 3.不明			
(4) ニコルスキー現象						1.あり 2.なし 3.不明			
2 病理組織学的診断項目									
棘融解による表皮内水疱						1.あり 2.なし 3.不明			
3 免疫組織学的診断項目									
(1) 表皮細胞間のIgG(ときに補体)の沈着						1.あり 2.なし 3.不明			
(2) 流血中の抗表皮細胞間抗体									
①間接蛍光抗体法						1.陽性(抗体価: 倍) 2.陰性			
②ELISA法による抗デスモグレイン抗体						1.陽性(インデックス値:) 2.陰性			
デスモグレイン1						1.陽性(インデックス値:) 2.陰性			
デスモグレイン3						1.陽性(インデックス値:) 2.陰性			
天疱瘡重症度スコア(PDAI)									
皮膚(A) () 点			重症度判定:合計スコア			左記のスコアを確認した日時 (年 月 日)			
頭皮(B) () 点			1.軽症 ≤9点						
粘膜(C) () 点			2.中等症 10~24点						
合計スコアA+B+C= () 点			3.重症 ≥25点						
治療	現在(予定治療も含む)				治療効果				
①副腎皮質ステロイド	1.あり(プレドニゾン換算 mg/日)		2.なし		1.あり 2.なし 3.不明				
②ステロイドパルス療法	1.あり		2.なし		1.あり 2.なし 3.不明				
③免疫抑制剤	1.あり(mg/kg/日)		2.なし		1.あり 2.なし 3.不明				
④血漿交換療法	1.あり		2.なし		1.あり 2.なし 3.不明				
⑤大量免疫グロブリン静注療法	1.あり		2.なし		1.あり 2.なし 3.不明				
⑥その他	1.あり()		2.なし		1.あり 2.なし 3.不明				
医療上の問題点									
【WISH 入力不要】									
医療機関名									
医療機関所在地									
電話番号 ()									
医師の氏名									
記載年月日: 年 月 日									
(軽快者の症状が悪化した場合のみ記載)									
症状が悪化したことを医師が確認した年月日 年 月 日									
特定疾患登録者証交付年月日 年 月 日									

【現 行】

天疱瘡の重症度判定基準

(各項目に該当する所見のスコアを合計して、判定表に従い判定する。)

項目 スコア	皮膚病変部の面積 (*a)	Nikolsky 現象	水疱の 新生数 (/日)	天疱瘡抗体価		口腔粘膜 病変(*c)
				間接蛍光 抗体法	ELISA 法 (インデックス値)	
スコア 0	なし	なし	なし	検出 されない	正常値内	なし
スコア 1	5%未満	一部に わずか	ときどき (*b)	40 倍未満	50 未満	5%未満
スコア 2	5 以上 ~15%未満	陽性	1~5 個	40 以上 ~320 倍	50 以上 ~150 未満	5%以上 ~30%未満
スコア 3	15%以上	顕著	5 個以上	640 倍以上	150 以上	30%以上
	(点)	(点)	(点)	(点)		(点)

5 項目の合計スコアより判定
 軽 症 : 5 点以下
 中等症 : 6 点~9 点
 重 症 : 10 点以上

a: 全体表面積に対する比率 (%)

b: 毎日ではないが、一週間のうち時折新生水疱の見られるもの。

c: 粘膜病変が主病変である尋常性天疱瘡では、重症度分類においてスコアを 2 倍とする。
 あるいは、明らかな摂食障害を認めるものはスコアにかかわらず重症と判断する。

【改訂のための原案】

(別表) 天疱瘡重症度スコア PDAI (Pemphigus Disease Area Index)

1. 皮膚

部位	点数
耳	0・1・2・3・5・10
鼻	0・1・2・3・5・10
顔(鼻・耳を除く)	0・1・2・3・5・10
頸部	0・1・2・3・5・10
胸部	0・1・2・3・5・10
腹部	0・1・2・3・5・10
背部・臀部	0・1・2・3・5・10
上肢	0・1・2・3・5・10
手	0・1・2・3・5・10
下肢	0・1・2・3・5・10
足	0・1・2・3・5・10
陰部	0・1・2・3・5・10
A 計	

点数(皮膚): びらん/水疱または新しい紅斑

0点 = なし

1点 = 1~3個 かつ 長径2cm以上の皮疹は1個以下

2点 = 2~3個 かつ 長径2cm以上の皮疹が2個以上

3点 = 4個以上 かつ 長径6cm以上の皮疹はない

5点 = 4個以上 または 長径6cm以上の皮疹が1個以上

10点 = 4個以上 または 長径16cm以上の皮疹が1個以上

または 領域全体に認める

注* 上皮化した部分や炎症後の色素沈着は含まない

2. 頭皮

部位	点数
頭皮	0・1・2・3・4・10
B 計	

点数(頭皮): びらん/水疱または新しい紅斑

0点 = なし

1点 = 1/4領域に皮疹が限局

2点 = 1/2領域に皮疹が限局

3点 = 3/4領域に皮疹が限局

4点 = 頭皮全体に認める

10点 = 少なくとも長径6cmの皮疹が1個以上

3. 粘膜

部位	点数
眼	0・1・2・5・10
鼻腔	0・1・2・5・10
頬粘膜	0・1・2・5・10
硬口蓋	0・1・2・5・10
軟口蓋	0・1・2・5・10
上歯肉	0・1・2・5・10
下歯肉	0・1・2・5・10
舌	0・1・2・5・10
口腔底	0・1・2・5・10
口唇	0・1・2・5・10
後咽頭	0・1・2・5・10
外陰部	0・1・2・5・10
C 計	

点数(粘膜): びらん/水疱

0点 = なし

1点 = 1個

2点 = 2~3個

5点 = 4個以上 または 長径2cm以上の粘膜疹が2個以上

10点 = 領域の全体に認める

【現 行】

15 天疱瘡 臨床調査個人票

(2.更新)

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.政 2.組 3.船 4.共 5.国 6.老
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(____))						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
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.往診あり 5.入院なし 6.その他()						
治療と経過(前回申請からの変化を中心に具体的に記述)							
【WISH入力不要】							
疾 患 分 類	1.尋常性 2.増殖性 3.落葉状 4.紅斑性 5.その他()						
経 過	1.治癒 2.軽快 3.不変 4.徐々に悪化 5.急速に悪化 6.その他()						
症状及び所見(最近1年以内の状況)							
1 臨床的診断項目							
(1)皮膚に多発する破れやすい弛緩性水疱		1.あり		2.なし		3.不明	
(2)水疱に続発する進行性、難治性のびらん、ないし 鱗屑痂皮性局面		1.あり		2.なし		3.不明	
(3)可視粘膜部の非感染性水疱・びらん、アフタ性病変		1.あり		2.なし		3.不明	
(4)ニコルスキー現象		1.あり		2.なし		3.不明	
2 免疫組織学的診断項目							
(1)表皮細胞間のIgG(ときに補体)の沈着		1.あり		2.なし		3.不明	
(2)流血中の抗表皮細胞間抗体							
①間接蛍光抗体法		(抗体価: 倍)					
②ELISA法による抗デスモグレイン抗体		デスモグレイン1		(インデックス値:)			
		デスモグレイン3		(インデックス値:)			
重症度(天疱瘡の重症度判定基準(別表)を参照し、各々スコアを記載))							
1.皮膚病変部の面積 (点)							
2. Nikolsky現象 (点)							
3.水疱の新生数/日 (点)							
4.天疱瘡抗体価 (点)							
5.口腔粘膜病変 (点)							
合計スコア (点)		→ 重症度: 1. 軽症(5点以下) 2. 中等症(6~9点) 3. 重症(10点以上)					
治 療	現在(最近1年以内の状況)				治 療 効 果		
①副腎皮質ステロイド	1.あり(プレドニゾン換算 mg/日)		2.なし		1.あり		2.なし 3.不明
②ステロイドパルス療法	1.あり		2.なし		1.あり		2.なし 3.不明
③免疫抑制剤	1.あり(mg/kg/日)		2.なし		1.あり		2.なし 3.不明
④血漿交換療法	1.あり		2.なし		1.あり		2.なし 3.不明
⑤その他	1.あり()		2.なし		1.あり		2.なし 3.不明
医療上の問題点							
【WISH入力不要】							
医療機関名							
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							

【改訂のための原案】

15 天疱瘡 臨床調査個人票

(2.更新)

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 日生	(満 歳)																																																																																
氏 名	郵便番号		電 話 ()		出 生 都 道 府 県	発病時在住 都 道 府 県																																																																																		
住 所	1.昭和 年月(満 歳) 2.平成		初診年月日	1.昭和 年月 日 2.平成		保 險 種 別	1.政 2.組 3.船 4.共 5.国 6.老																																																																																	
発病年月	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																																																																																	
身体障害者 手 帳	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)			初回認定年月 1.昭和 年 月 2.平成																																																																																		
生活状況	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.往診あり 5.入通院なし 6.その他()																																																																																							
受診状況(最近1年)	治療と経過(前回申請からの変化を中心に具体的に記述) <p style="text-align: right;">【WISH入力不要】</p>																																																																																							
疾患分類	1.尋常性 2.落葉状 3.腫瘍随伴性 4.増殖性 5.紅斑性 6.その他の亜型()																																																																																							
経 過	1.治療 2.軽快 3.不変 4.徐々に悪化 5.急速に悪化 6.その他()																																																																																							
症状及び所見(最近1年以内の状況)	<p>1 臨床的診断項目</p> <table border="0"> <tr> <td>(1) 皮膚に多発する破れやすい弛緩性水疱</td> <td>1.あり</td> <td>2.なし</td> <td>3.不明</td> <td colspan="4">左記の症状を確認した日時 (年 月 日)</td> </tr> <tr> <td>(2) 水疱に続発する進行性、難治性のびらん、ないし 鱗屑痂皮性局面</td> <td>1.あり</td> <td>2.なし</td> <td>3.不明</td> <td colspan="4"></td> </tr> <tr> <td>(3) 可視粘膜部の非感染性水疱・びらん、アフタ性病変</td> <td>1.あり</td> <td>2.なし</td> <td>3.不明</td> <td colspan="4"></td> </tr> <tr> <td>(4) ニコルスキー現象</td> <td>1.あり</td> <td>2.なし</td> <td>3.不明</td> <td colspan="4"></td> </tr> </table> <p>2 免疫組織学的診断項目</p> <table border="0"> <tr> <td>(1) 表皮細胞間のIgG(ときに補体)の沈着</td> <td>1.あり</td> <td>2.なし</td> <td>3.不明</td> <td colspan="4"></td> </tr> <tr> <td>(2) 流血中の抗表皮細胞間抗体</td> <td colspan="3"></td> <td colspan="4"></td> </tr> <tr> <td>①間接蛍光抗体法</td> <td colspan="3"></td> <td>1.陽性(抗体価:)</td> <td colspan="3">2.陰性</td> </tr> <tr> <td>②ELISA法による抗デスモグレイン抗体</td> <td colspan="3"></td> <td colspan="4"></td> </tr> <tr> <td>デスモグレイン1</td> <td colspan="3"></td> <td>1.陽性(インデックス値:)</td> <td colspan="3">2.陰性</td> </tr> <tr> <td>デスモグレイン3</td> <td colspan="3"></td> <td>1.陽性(インデックス値:)</td> <td colspan="3">2.陰性</td> </tr> </table>								(1) 皮膚に多発する破れやすい弛緩性水疱	1.あり	2.なし	3.不明	左記の症状を確認した日時 (年 月 日)				(2) 水疱に続発する進行性、難治性のびらん、ないし 鱗屑痂皮性局面	1.あり	2.なし	3.不明					(3) 可視粘膜部の非感染性水疱・びらん、アフタ性病変	1.あり	2.なし	3.不明					(4) ニコルスキー現象	1.あり	2.なし	3.不明					(1) 表皮細胞間のIgG(ときに補体)の沈着	1.あり	2.なし	3.不明					(2) 流血中の抗表皮細胞間抗体								①間接蛍光抗体法				1.陽性(抗体価:)	2.陰性			②ELISA法による抗デスモグレイン抗体								デスモグレイン1				1.陽性(インデックス値:)	2.陰性			デスモグレイン3				1.陽性(インデックス値:)	2.陰性		
(1) 皮膚に多発する破れやすい弛緩性水疱	1.あり	2.なし	3.不明	左記の症状を確認した日時 (年 月 日)																																																																																				
(2) 水疱に続発する進行性、難治性のびらん、ないし 鱗屑痂皮性局面	1.あり	2.なし	3.不明																																																																																					
(3) 可視粘膜部の非感染性水疱・びらん、アフタ性病変	1.あり	2.なし	3.不明																																																																																					
(4) ニコルスキー現象	1.あり	2.なし	3.不明																																																																																					
(1) 表皮細胞間のIgG(ときに補体)の沈着	1.あり	2.なし	3.不明																																																																																					
(2) 流血中の抗表皮細胞間抗体																																																																																								
①間接蛍光抗体法				1.陽性(抗体価:)	2.陰性																																																																																			
②ELISA法による抗デスモグレイン抗体																																																																																								
デスモグレイン1				1.陽性(インデックス値:)	2.陰性																																																																																			
デスモグレイン3				1.陽性(インデックス値:)	2.陰性																																																																																			
天疱瘡重症度スコア(PDAI)	<table border="0"> <tr> <td>皮膚(A) () 点</td> <td>重症度判定:合計スコア</td> <td colspan="2">左記のスコアを確認した日時 (年 月 日)</td> </tr> <tr> <td>頭皮(B) () 点</td> <td>1. 軽 症 ≤9点</td> <td colspan="2"></td> </tr> <tr> <td>粘膜(C) () 点</td> <td>2. 中等症 10~24点</td> <td colspan="2"></td> </tr> <tr> <td></td> <td>3. 重 症 ≥25点</td> <td colspan="2"></td> </tr> <tr> <td colspan="4">合計スコアA+B+C= () 点</td> </tr> </table>								皮膚(A) () 点	重症度判定:合計スコア	左記のスコアを確認した日時 (年 月 日)		頭皮(B) () 点	1. 軽 症 ≤9点			粘膜(C) () 点	2. 中等症 10~24点				3. 重 症 ≥25点			合計スコアA+B+C= () 点																																																															
皮膚(A) () 点	重症度判定:合計スコア	左記のスコアを確認した日時 (年 月 日)																																																																																						
頭皮(B) () 点	1. 軽 症 ≤9点																																																																																							
粘膜(C) () 点	2. 中等症 10~24点																																																																																							
	3. 重 症 ≥25点																																																																																							
合計スコアA+B+C= () 点																																																																																								
治療	現在(最近1年以内の状況)			治療効果																																																																																				
①副腎皮質ステロイド	1.あり(プレドニゾン換算 mg/日) 2.なし			1.あり 2.なし 3.不明																																																																																				
②ステロイドパルス療法	1.あり 2.なし			1.あり 2.なし 3.不明																																																																																				
③免疫抑制剤	1.あり(mg/kg/日) 2.なし			1.あり 2.なし 3.不明																																																																																				
④血漿交換療法	1.あり 2.なし			1.あり 2.なし 3.不明																																																																																				
⑤大量免疫グロブリン静注療法	1.あり 2.なし			1.あり 2.なし 3.不明																																																																																				
⑥その他	1.あり() 2.なし			1.あり 2.なし 3.不明																																																																																				
医療上の問題点	<p style="text-align: right;">【WISH入力不要】</p>																																																																																							
医療機関名																																																																																								
医療機関所在地																																																																																								
医師の氏名	電話番号 ()																																																																																							
	記載年月日:平成 年 月 日																																																																																							

【現 行】

天疱瘡の重症度判定基準

(各項目に該当する所見のスコアを合計して、判定表に従い判定する。)

項目 スコア	皮膚病変部の面積 (*a)	Nikolsky 現象	水疱の 新生数 (/日)	天疱瘡抗体価		口腔粘膜 病変(*c)
				間接蛍光 抗体法	ELISA 法 (インデックス値)	
スコア 0	なし	なし	なし	検出 されない	正常値内	なし
スコア 1	5%未満	一部に わずか	ときどき (*b)	40 倍未満	50 未満	5%未満
スコア 2	5 以上 ~15%未満	陽性	1~5 個	40 以上 ~320 倍	50 以上 ~150 未満	5%以上 ~30%未満
スコア 3	15%以上	顕著	5 個以上	640 倍以上	150 以上	30%以上
	(点)	(点)	(点)	(点)		(点)

5 項目の合計スコアより判定
 軽 症 : 5 点以下
 中等症 : 6 点~9 点
 重 症 : 10 点以上

- a : 全体表面積に対する比率 (%)
- b : 毎日ではないが、一週間のうち時折新生水疱の見られるもの。
- c : 粘膜病変が主病変である尋常性天疱瘡では、重症度分類においてスコアを 2 倍とする。
 あるいは、明らかな摂食障害を認めるものはスコアにかかわらず重症と判断する。

【改訂のための原案】

(別表) 天疱瘡重症度スコア PDAI (Pemphigus Disease Area Index)

1. 皮膚

部位	点数
耳	0・1・2・3・5・10
鼻	0・1・2・3・5・10
顔(鼻・耳を除く)	0・1・2・3・5・10
頸部	0・1・2・3・5・10
胸部	0・1・2・3・5・10
腹部	0・1・2・3・5・10
背部・臀部	0・1・2・3・5・10
上肢	0・1・2・3・5・10
手	0・1・2・3・5・10
下肢	0・1・2・3・5・10
足	0・1・2・3・5・10
陰部	0・1・2・3・5・10
A 計	

点数(皮膚): びらん/水疱または新しい紅斑

0点 = なし

1点 = 1~3個 かつ 長径2cm以上の皮疹は1個以下

2点 = 2~3個 かつ 長径2cm以上の皮疹が2個以上

3点 = 4個以上 かつ 長径6cm以上の皮疹はない

5点 = 4個以上 または 長径6cm以上の皮疹が1個以上

10点 = 4個以上 または 長径16cm以上の皮疹が1個以上

または 領域全体に認める

注* 上皮化した部分や炎症後の色素沈着は含まない

2. 頭皮

部位	点数
頭皮	0・1・2・3・4・10
B 計	

点数(頭皮): びらん/水疱または新しい紅斑

0点 = なし

1点 = 1/4領域に皮疹が限局

2点 = 1/2領域に皮疹が限局

3点 = 3/4領域に皮疹が限局

4点 = 頭皮全体に認める

10点 = 少なくとも長径6cmの皮疹が1個以上

3. 粘膜

部位	点数
眼	0・1・2・5・10
鼻腔	0・1・2・5・10
頬粘膜	0・1・2・5・10
硬口蓋	0・1・2・5・10
軟口蓋	0・1・2・5・10
上歯肉	0・1・2・5・10
下歯肉	0・1・2・5・10
舌	0・1・2・5・10
口腔底	0・1・2・5・10
口唇	0・1・2・5・10
後咽頭	0・1・2・5・10
外陰部	0・1・2・5・10
C 計	

点数(粘膜): びらん/水疱

0点 = なし

1点 = 1個

2点 = 2~3個

5点 = 4個以上 または 長径2cm以上の粘膜疹が2個以上

10点 = 領域の全体に認める

膿疱性乾癬 臨床調査個人票 [改訂のポイント]

膿疱性乾癬の定義は成書によって異なり、病因的類似性をもとに局所型として掌蹠膿疱症を含める場合、circinate annular 型や尋常性乾癬の一過性膿疱化症例を加えて論じられることがある。臨床調査個人票における膿疱性乾癬（汎発型）は、厚生労働省のいわゆる特定疾患としての膿疱性乾癬を認定する目的をもって作成されており、その診断基準と重症度判定基準は、厚生労働省研究班で提唱したものに準拠している。

このたびの臨床調査個人票改訂は、1) 厚生労働省診断基準と重症度判定基準（2006年）の項目に適合させ、2) 合併症を把握し、3) 新規治療法に対応させ、4) 臨床調査個人票をよりデータベースとして活用する、ことを目的とした。以下に改訂のポイントを示す。

1. 厚生労働省診断基準と重症度判定基準（2006年）との整合性

- 1) 臨床症状の項目に、「発熱」、「全身倦怠感」に関する選択項目を加えた。
- 2) 臨床症状の観察項目を重症度判定と適合させるために、「紅斑」、「膿疱を伴う紅斑」、「浮腫」の面積を4重症度から選択するようにした。
- 3) 除外診断には、患者からの問い合わせが多い「掌蹠膿疱症」、「乾癬の一過性膿疱化」と「汎発化のない稽留性肢端皮膚炎」を加えた。
- 4) 皮膚生検施行の有無についても選択項目を加えた。
- 5) 重症度基準に記載がある、「白血球数」、「CRP」、「血清アルブミン」の記載を加えた。

2. 合併症の把握

- 1) 合併症の記入欄には、具体的病名を挙げて記入しやすくした。
- 2) 関節炎、肝・腎障害に関する検査項目を加えた。

3. 新規治療法の組み入れ

- 1) 光線療法としてnarrowband UVBを加えた。
- 2) 生物学的製剤使用についての記入欄を加えた。合併する関節炎に対する使用を考慮して、使用目的を記載する欄を設けた。

4. 臨床調査個人票のデータベース化

- 1) 国家的な難病克服事業のレジストリをより有用なものにするために、診断基準や重症度判定基準に準拠させるだけでなく、治療のアウトカムや予後に反映させるように考慮した。

今後の検討課題

1. 典型的な膿疱性乾癬と一時的に汎発化した掌蹠膿疱症の区別をする必要がある。

【現行】

29 膿疱性乾癬 臨床調査個人票

(1.新規)

ふりがな 氏名	性別		1.男 2.女	生年 月日	1.明治 2.大正 3.昭和 4.平成	年	月	日生 (満歳)
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
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 ありの場合(続柄)		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.入通院なし 6.その他()			
発症と経過(具体的に記述)								
【WISH入力不要】								
診断名	1.汎発性膿疱性乾癬 2.疱疹状膿疱疹 3.稽留性肢端皮膚炎の汎発化 4.その他()							
経過(申請時)	1.治癒 2.軽快 3.不変 4.徐々に悪化 5.急速に悪化 5.その他()							
先行した 皮膚病変	1.あり(1.尋常性乾癬 2.掌蹠膿疱症 3.稽留性肢端皮膚炎 4.その他()) 2.なし							
再燃回数	1.初回 2.再燃()回目の再燃							
発症の誘因	1.上気道感染症 2.妊娠 3.薬剤(1.抗生剤 2.副腎皮質ステロイド 3.その他()) 4.その他() 5.誘因なし							
合併症	1.合併症あり() 2.合併症なし							
臨床症状	現在(平成 年 月)				発症時又は最も悪化時(1.昭和 2.平成 年 月)			
紅斑	1.ほぼ全身に及ぶ 2.体表面積の50%前後 3.一部の皮膚 4.なし				1.ほぼ全身に及ぶ 2.体表面積の50%前後 3.一部の皮膚 4.なし			
膿疱形成	1.ほぼ全身に及ぶ 2.体表面積の50%前後 3.一部の皮膚 4.なし				1.ほぼ全身に及ぶ 2.体表面積の50%前後 3.一部の皮膚 4.なし			
膿海	1.あり 2.なし				1.あり 2.なし			
粘膜疹	1.あり 2.なし				1.あり 2.なし			
発熱	1.39℃以上 2.38℃以上39℃未満 3.38℃未満 4.なし				1.39℃以上 2.38℃以上39℃未満 3.38℃未満 4.なし			
組織所見 (平成 年 月)								
皮膚組織検査実施	1.実施 2.実施せず		不全角化		1.あり 2.なし			
海綿様膿疱(kogoj)	1.あり 2.なし		その他		1.あり 2.なし			
表皮肥厚	1.あり 2.なし							
血液検査所見 (平成 年 月)								
赤血球数 _____ ×10 ⁴ /mm ³	血清蛋白 _____ g/dl		血清アルブミン _____ g/dl					
白血球数 _____ /mm ³	I g G _____ mg/dl		ASLO _____ 倍					
赤沈 _____ mm/60分	I g A _____ mg/dl		RA 1.陽性 2.陰性					
血清Ca _____ mg/dl	I g M _____ mg/dl		CRP _____ mg/dl					

【改訂のための原案】

29 膿疱性乾癬 臨床調査個人票

(1. 新規)

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 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. 政 2. 組 3. 船 4. 共 5. 国 6. 老	
身 体 障 害 者 帳 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 ありの場合 (続柄 _____)		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 (_____)				
発症と経過 (具体的に記述)								
【WISH入力不要】								
診 断 名	1. 汎発性膿疱性乾癬 2. 疱疹状膿疱疹 3. 稽留性肢端皮膚炎の汎発化 4. その他 (_____)							
経 過 (申 請 時)	1. 治癒 2. 軽快 3. 不変 4. 徐々に悪化 5. 急速に悪化 5. その他 (_____)							
先 行 し た 皮 膚 病 変	1. あり [1. 尋常性乾癬 2. 稽留性肢端皮膚炎 3. その他 (_____)] 2. なし							
経 過 中 に 移 行 し た 皮 膚 病 変	1. あり [1. 尋常性乾癬 2. 稽留性肢端皮膚炎 3. その他 (_____)] 2. なし							
再 発 回 数	1. 初回 2. 再発 (_____) 回目の再発							
発 症 の 誘 因	1. 感染症 (病名: _____) 2. 妊娠 3. 薬剤 [1. 副腎皮質ステロイド 2. その他 (_____)] 4. その他 (_____) 5. 誘因なし							
合 併 症	1. 乾癬関連合併症あり [1. 関節炎 (部位: _____) 2. 眼症状 (病名: _____) 3. 病巣感染 (1. 扁桃炎、2. 歯牙感染、3. その他 (_____) 4. その他 (_____)] 2. 他の合併症あり 3. 合併症なし							
臨 床 症 状	現 在 (平成 _____ 年 月)				発 症 時 又 は 最 も 悪 化 時 1. 昭和 2. 平成 年 月)			
発 熱	1. 38.5℃以上 2. 37℃以上38.5℃未満 3. 37℃未満				1. 38.5℃以上 2. 37℃以上38.5℃未満 3. 37℃未満			
全 身 倦 怠 感	1. あり 2. なし				1. あり 2. なし			
潮 紅 皮 膚 と 膿 疱	1. あり 2. なし				1. あり 2. なし			
紅 斑	体表面積の 1. 75%以上 2. 25%以上75%未満 3. 25%未満 4. なし				体表面積の 1. 75%以上 2. 25%以上75%未満 3. 25%未満 4. なし			
膿 疱 を 伴 う 紅 斑	体表面積の 1. 50%以上 2. 10%以上50%未満 3. 10%未満 4. なし				体表面積の 1. 50%以上 2. 10%以上50%未満 3. 10%未満 4. なし			
浮 腫	体表面積の 1. 50%以上 2. 10%以上50%未満 3. 10%未満 4. なし				体表面積の 1. 50%以上 2. 10%以上50%未満 3. 10%未満 4. なし			
膿 海	1. あり (部位: _____) 2. なし				1. あり (部位: _____) 2. なし			
粘 膜 疹	1. あり (部位: _____) 2. なし				1. あり (部位: _____) 2. なし			
皮膚病理組織所見 (平成 _____ 年 月)								
(皮膚組織検査実施)	1. 実施 2. 実施せず		表皮肥厚	1. あり 2. なし				
角層下好中球浸潤	1. あり 2. なし		不全角化	1. あり 2. なし				
海綿状膿疱 (Kogoj)	1. あり 2. なし		その他の所見 (_____)					

【現 行】

除外診断 以下の疾患が除外できること				
①角層化膿疱症	1. 除外できる	2. 除外できない		
②膿疱型薬疹 (acute generalized exanthematous pustulosis を含む)	1. 除外できる	2. 除外できない		
③尋常性乾癬の一時膿疱化	1. 除外できる	2. 除外できない		
初期治療 (又は今後6か月以内に予定している治療)			治療効果	
内服治療	①エトレチナート	1. あり () mg/日	2. なし	1. あり 2. なし 3. 不明
	②シクロスポリン	1. あり () mg/kg/日	2. なし	1. あり 2. なし 3. 不明
	③メトトレキサート	1. あり () mg/週	2. なし	1. あり 2. なし 3. 不明
	④副腎皮質ステロイド	1. あり (プレドニゾン換算 mg/日)	2. なし	1. あり 2. なし 3. 不明
	⑤その他	1. あり (内容 処方量)	2. なし	1. あり 2. なし 3. 不明
外用薬等	①副腎皮質ステロイド外用	1. あり	2. なし	1. あり 2. なし 3. 不明
	②活性ビタミンD3外用	1. あり	2. なし	1. あり 2. なし 3. 不明
	③光線療法	1. あり (1. PUVA 2. その他 ())	2. なし	1. あり 2. なし 3. 不明
	④その他	1. あり (内容 処方量)	2. なし	1. あり 2. なし 3. 不明
医療上の問題点				
【WISH入力不要】				
医療機関名				
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				
(軽快者の症状が悪化した場合のみ記載) 症状が悪化したことを医師が確認した年月日				
平成 年 月 日				
特定疾患登録者証交付年月日				
平成 年 月 日				

【改訂のための原案】

血液検査所見 (平成 年 月)				
赤血球数: _____ ×10 ⁴ /mm ³	血清蛋白(総蛋白: _____, Alb: _____ g/dl)	赤沈: _____ mm/hr		
白血球数: _____ /mm ³	IgG: _____ IgA: _____ IgM: _____ mg/dl	リウマトイド因子: 1. 陽性 2. 陰性		
血小板数: _____ ×10 ⁴ /mm ³	ASLO: 1. 高値 2. 正常 3. 未検	CRP: _____ mg/dl 血清Ca: _____ mg/dl		
尿検査: 1. 異常あり 2. 異常なし		肝機能検査: 1. 異常あり 2. 異常なし		
腎機能検査: 1. 異常あり 2. 異常なし				
除外診断 以下の疾患が除外できること				
① 角層下膿疱症	1. 除外できる	2. 除外できない		
② 膿疱型薬疹 (急性汎発型発疹性膿疱症を含む)	1. 除外できる	2. 除外できない		
③ 尋常性乾癬・掌蹠膿疱症の一過性膿疱化	1. 除外できる	2. 除外できない		
④ 掌蹠膿疱症	1. 除外できる	2. 除外できない		
⑤ 汎発化のない稽留性肢端皮膚炎	1. 除外できる	2. 除外できない		
申請時の初期治療 (又は今後6か月以内に予定している治療)			治療効果	
内服治療	エトレチナート	1. あり (_____) mg/日	2. なし	1. あり 2. なし 3. 不明
	シクロスポリンMEPC	1. あり (_____) mg/kg/日	2. なし	1. あり 2. なし 3. 不明
	メトトレキサート	1. あり (_____) mg/週	2. なし	1. あり 2. なし 3. 不明
	副腎皮質ステロイド	1. あり (プレドニゾン換算 _____ mg/日)	2. なし	1. あり 2. なし 3. 不明
	その他	1. あり (内容 _____ 処方量 _____)	2. なし	1. あり 2. なし 3. 不明
生物学的製剤	インフリキシマブ	1. あり (_____) mg/日 使用週 (0, _____, _____ 週) (_____ 週毎)	2. なし	1. あり 2. なし 3. 不明
	その他 (複数回答可→)	[使用目的: 1. 皮膚病変 2. 関節炎 3. その他 (_____)]		
外用・光線療法等	副腎皮質ステロイド外用	1. あり	2. なし	1. あり 2. なし 3. 不明
	活性型ビタミンD3外用	1. あり	2. なし	1. あり 2. なし 3. 不明
	光線療法	1. あり [1. PUVA 2. NB-UVB 3. その他 (_____)]	2. なし	1. あり 2. なし 3. 不明
	その他	1. あり (内容 _____ 処方量 _____)	2. なし	1. あり 2. なし 3. 不明
医療上の問題点				
【WISH入力不要】				
医療機関名				
医療機関所在地				
医師の氏名		電話番号 (_____)		
印		記載年月日: 平成 _____ 年 _____ 月 _____ 日		
(軽快者の症状が悪化した場合のみ記載)				
症状が悪化したことを医師が確認した年月日				
		平成 _____ 年 _____ 月 _____ 日		
特定疾患登録者証交付年月日				
		平成 _____ 年 _____ 月 _____ 日		

20XX-XX-XX

【現 行】

29 膿疱性乾癬 臨床調査個人票

(2.更新)

ふりがな 氏 名			性別	1.男 2.女	生 年 月 日	1.明治 2.大正 3.昭和 4.平成	年 月 日生 (満 歳)
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.政 2.組 3.船 4.共 5.国 6.老
身体障害者 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(____))						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
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.往診あり 5.入院なし 6.その他()						
発症と経過(具体的に記述)							
【WISH入力不要】							
診 断 名	1.汎発性膿疱性乾癬 2.疱疹状膿痂疹 3.稽留性肢端皮膚炎の汎発化 4.その他()						
経 過 (最近1年間)	1.治癒 2.軽快 3.不変 4.徐々に悪化 5.急速に悪化 5.その他()						
先 行 し た 皮 膚 病 変	1.あり(1.尋常性乾癬 2.掌蹠膿疱症 3.稽留性肢端皮膚炎 4.その他()) 2.なし						
再 発 回 数	1.なし 2.あり:1年間に()回再発						
	(再発の場合)再発の誘因 1.上気道感染症 2.妊娠 3.薬剤(1.抗生剤 2.副腎皮質ステロイド 3.その他()) 4.その他() 5.誘因なし						
合 併 症	1.合併症あり() 2.合併症なし						
治 療 経 過	1.経過観察のみ:期間()か月(再発を認めない連続する期間を記入のこと) 2.外用療法のみ:期間()か月 3.内服療法 治療内容の変更(1.あり 2.なし)						
臨 床 症 状	現 在 (最近1年間で最も悪化した時)						
紅 斑	1.ほぼ全身に及ぶ 2.体表面積の50%前後 3.一部の皮膚 4.なし						
膿 疱 形 成	1.ほぼ全身に及ぶ 2.体表面積の50%前後 3.一部の皮膚 4.なし						
膿 海	1.あり 2.なし						
粘 膜 疹	1.あり 2.なし						
発 熱	1.39℃以上 2.38℃以上39℃未満 3.38℃未満 4.なし						
血液検査所見 (平成 年 月)							
赤血球数 _____ ×10 ⁴ /mm ³	血清蛋白 _____ g/dl	血清アルブミン _____ g/dl					
白血球数 _____ /mm ³	I g G _____ mg/dl	ASLO _____ 倍					
赤沈 _____ mm/60分	I g A _____ mg/dl	RA 1.陽性 2.陰性					
血清Ca _____ mg/dl	I g M _____ mg/dl	CRP _____ mg/dl					

【改訂のための原案】

29 膿疱性乾癬 臨床調査個人票

(2. 更新)

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 生 (満 歳)
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. 政 2. 組 3. 船 4. 共 5. 国 6. 老
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 (____))						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
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. 往診あり 5. 入通院なし 6. その他 ()						
発症と経過 (具体的に記述)							
【WISH 入力不要】							
診 断 名	1. 汎発性膿疱性乾癬 2. 疱疹状膿疱疹 3. 稽留性肢端皮膚炎の汎発化 4. その他 ()						
除 外 可 能 な 疾 患	1. 角層下膿疱症 2. 膿疱型薬疹 (急性汎発性膿疱性発疹症) 3. 尋常性乾癬の一過性膿疱化 4. 掌蹠膿疱症 5. 汎発化のない稽留性肢端皮膚炎						
経 過 (最近 1 年間)	1. 治癒 2. 軽快 3. 不変 4. 徐々に悪化 5. 急速に悪化 5. その他 ()						
経 過 中 に 移 行 し た 皮 膚 病 変	1. あり [1. 尋常性乾癬 2. 稽留性肢端皮膚炎 3. その他 ()] 2. なし						
再 発 回 数	1. あり: 1 年間に () 回再発 2. なし						
再 発 の 誘 因	1. 感染症 (病名:) 2. 妊娠 3. 薬剤 (1. 副腎皮質ステロイド 2. その他 ()) 4. その他 () 5. 誘因なし						
合 併 症	1. 乾癬関連合併症あり [1. 関節炎 (部位:) 2. 眼症状 (病名:) 3. 病巣感染 (1. 扁桃炎、2. 歯牙感染、3. その他 () 4. その他 ())] 2. 他の合併症あり 3. 合併症なし						
治 療 経 過	1. 経過観察のみ: 期間 () か月 (再発を認めない連続する期間を記入のこと) 2. 外用療法のみ: 期間 () か月 3. 内服療法 治療内容の変更 (1. あり 2. なし)						
臨 床 症 状	最近 1 年間で最も悪化した時 (平成 年 月 受診時)						
発 熱	1. 38.5℃以上 2. 37℃以上38.5℃未満 3. 37℃未満						
全 身 倦 怠 感	1. あり 2. なし						
潮 紅 皮 膚 と 膿 疱	1. あり 2. なし						
紅 斑	体表面積の 1. 75%以上 2. 25%以上75%未満 3. 25%未満 4. なし						
膿 疱 伴 浮 腫 紅 斑	体表面積の 1. 50%以上 2. 10%以上50%未満 3. 10%未満 4. なし						
浮 腫	体表面積の 1. 50%以上 2. 10%以上50%未満 3. 10%未満 4. なし						
膿 海	1. あり (部位:) 2. なし						
粘 膜 疹	1. あり (部位:) 2. なし						
血 液 検 査 所 見 (平成 年 月)							
赤 血 球 数: _____ × 10 ⁴ / mm ³	血 清 蛋 白 (総 蛋 白: _____, Alb: _____ g/dl)	赤 沈: _____ mm/hr					
白 血 球 数: _____ / mm ³	IgG: _____ IgA: _____ IgM: _____ mg/dl	リウマトイド因子: 1. 陽性 2. 陰性					
血 小 板 数: _____ × 10 ⁴ / mm ³	ASLO: 1. 高値 2. 正常 3. 未検	CRP: _____ mg/dl 血清Ca: _____ mg/dl					
尿 検 査: 1. 異常あり 2. 異常なし	肝 機 能 検 査: 1. 異常あり 2. 異常なし	腎 機 能 検 査: 1. 異常あり 2. 異常なし					

【現 行】

初期治療			治療効果	
内服治療	①エトレチナート	1. あり () mg/日	2. なし	1. あり 2. なし 3. 不明
	②シクロスポリン	1. あり () mg/kg/日	2. なし	1. あり 2. なし 3. 不明
	③メトトレキサート	1. あり () mg/週	2. なし	1. あり 2. なし 3. 不明
	④副腎皮質ステロイド	1. あり (プレドニゾロン換算 mg/日)	2. なし	1. あり 2. なし 3. 不明
	⑤その他	1. あり (内容 処方量)	2. なし	1. あり 2. なし 3. 不明
外用薬等	①副腎皮質ステロイド外用	1. あり	2. なし	1. あり 2. なし 3. 不明
	②活性ビタミンD3外用	1. あり	2. なし	1. あり 2. なし 3. 不明
	③光線療法	1. あり (1. PUVA 2. その他 ())	2. なし	1. あり 2. なし 3. 不明
	④その他	1. あり (内容 処方量)	2. なし	1. あり 2. なし 3. 不明
治療 (最近1年以内の状況)		現時点		治療効果
内服治療	①エトレチナート	1. あり () mg/日	2. なし	1. あり 2. なし 3. 不明
	②シクロスポリン	1. あり () mg/kg/日	2. なし	1. あり 2. なし 3. 不明
	③メトトレキサート	1. あり () mg/週	2. なし	1. あり 2. なし 3. 不明
	④副腎皮質ステロイド	1. あり (プレドニゾロン換算 mg/日)	2. なし	1. あり 2. なし 3. 不明
	⑤その他	1. あり (内容 処方量)	2. なし	1. あり 2. なし 3. 不明
外用薬等	①副腎皮質ステロイド外用	1. あり	2. なし	1. あり 2. なし 3. 不明
	②活性ビタミンD3外用	1. あり	2. なし	1. あり 2. なし 3. 不明
	③光線療法	1. あり (1. PUVA 2. その他 ())	2. なし	1. あり 2. なし 3. 不明
	④その他	1. あり (内容 処方量)	2. なし	1. あり 2. なし 3. 不明
医療上の問題点				【WISH入力不要】
医療機関名				
医療機関所在地				
医師の氏名				
電話番号 ()				
記載年月日：平成 年 月 日				

2007-01-01

【改訂のための原案】

新規申請時の初期治療（平成 年 月）または直近の急性増悪時治療（平成 年 月）		治療効果		
内服治療	エトレチナート	1. あり () mg/日	2. なし	1. あり 2. なし 3. 不明
	シクロスポリンMEPC	1. あり () mg/kg/日	2. なし	1. あり 2. なし 3. 不明
	メトトレキサート	1. あり () mg/週	2. なし	1. あり 2. なし 3. 不明
	副腎皮質ステロイド	1. あり (プレドニゾロン換算 mg/日)	2. なし	1. あり 2. なし 3. 不明
	その他	1. あり (内容 処方量)	2. なし	1. あり 2. なし 3. 不明
生物学的製剤	インフリキシマブ	1. あり () mg/日 使用週 (0, , , 週) (週毎)		1. あり 2. なし 3. 不明
	その他 (複数回答可→)	[使用目的: 1. 皮膚病変 2. 関節炎 3. その他 ()]		
外用・光線療法等	副腎皮質ステロイド外用	1. あり	2. なし	1. あり 2. なし 3. 不明
	活性型ビタミンD3外用	1. あり	2. なし	1. あり 2. なし 3. 不明
	光線療法	1. あり [1. PUVA 2. NB-UVB 3. その他 ()]	2. なし	1. あり 2. なし 3. 不明
	その他	1. あり (内容 量)	2. なし	1. あり 2. なし 3. 不明
	主たる維持療法		治療 (最近1年以内の状況)	
内服治療	エトレチナート	1. あり () mg/日	2. なし	1. あり 2. なし 3. 不明
	シクロスポリンMEPC	1. あり () mg/kg/日	2. なし	1. あり 2. なし 3. 不明
	メトトレキサート	1. あり () mg/週	2. なし	1. あり 2. なし 3. 不明
	副腎皮質ステロイド	1. あり (プレドニゾロン換算 mg/日)	2. なし	1. あり 2. なし 3. 不明
	その他	1. あり (内容 処方量)	2. なし	1. あり 2. なし 3. 不明
生物学的製剤	インフリキシマブ	1. あり () mg/日 使用週 (0, , , 週) (週毎)		1. あり 2. なし 3. 不明
	その他 (複数回答可→)	[使用目的: 1. 皮膚病変 2. 関節炎 3. その他 ()]		
外用・光線療法等	副腎皮質ステロイド外用	1. あり	2. なし	1. あり 2. なし 3. 不明
	活性型ビタミンD3外用	1. あり	2. なし	1. あり 2. なし 3. 不明
	光線療法	1. あり [1. PUVA 2. NB-UVB 3. その他 ()]	2. なし	1. あり 2. なし 3. 不明
	その他	1. あり (内容 量)	2. なし	1. あり 2. なし 3. 不明
	医療上の問題点			
医療機関名				
医療機関所在地				
医師の氏名				
電話番号 ()				
記載年月日: 平成 年 月 日				

20XX-XX-XX

表皮水疱症(接合部型および栄養障害型)臨床調査個人票 [改訂のポイント]

表皮水疱症(接合部型および栄養障害型)には、臨床症状が大きく異なる亜型が複数存在する。従って臨床調査を行う際、1. 正確な診断に基づく、2. 病態把握に有意義な臨床所見の抽出の2点が重要である。今回、これら2点に重点を置き、改訂案を作製した。

1. 正確な診断を目的とした改訂項目

- 1) 表皮水疱症の国際的な分類は、疾患の原因遺伝子(タンパク)に基づいて行われており、病名も本邦で使用しているものと異なる場合も少なくない。接合部型、栄養障害型表皮水疱症には異なる臨床症状を呈する亜型が含まれるため、海外分類に準じ、おおまかな亜型を疾患分類としてそれぞれ追記した。
- 2) 表皮水疱症の診断は、臨床所見に加え、電顕、病理組織学的、遺伝子学的検査等に基づき行われる。蛍光抗体法による各種タンパクの発現パターンは、正確な診断に非常に有用であるため、ラミニン332、XVII型およびVII型コラーゲン、 $\alpha 6\beta 4$ インテグリンの発現パターンについて病理学的事項に追加した。また、遺伝子検査について、患者に加え両親についても施行されている場合に記載が可能とした。

2. 詳細な臨床所見の把握を目的とした改訂項目

- 1) 皮膚粘膜症状の詳細を把握する目的で、水疱新生の具体的な数と、びらんを含めた面積の記載を追加した。
- 2) 表皮水疱症では、皮膚所見のほか全身性の合併症を伴うことがある。貧血や低栄養、慢性炎症、全身性アミロイドーシス、腎機能障害、視力障害などの項目を、具体的な検査数値を記入する形で記載可能な様式にした。
- 3) 指(趾)間癒着、食道狭窄や扁平上皮癌の既往など重要な合併症について、詳細な病状に加え、食道拡張術の既往や手術回数など過去の治療歴についての記載項目を追加した。
- 4) 表皮水疱症では、年齢に伴い病状が進行あるいは軽快するものがある。今回の臨床所見で追加となった改訂項目は更新書類にも反映されており、長期的な解析が可能となると思われる。

【現 行】28 表皮水疱症（接合部型及び栄養障害型） 臨床調査個人票（1.新規）

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 日生 (満 歳)
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.政 2.組 3.船 4.共 5.国 6.老
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 ありの場合(続柄)		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.入通院なし 6.その他()			
発症と経過(具体的に記述)							
【WISH 入力不要】							
疾 患 分 類	1.接合部型 2.栄養障害型 3.その他()						
経 過	1.ほぼ治癒 2.軽快しつつある 3.不変 4.悪化しつつある 5.その他()						
臨床所見(経過観察中に発現したものを含む)							
皮膚の水疱・びらん		1.あり 2.なし 3.不明	爪変形・爪脱落		1.あり 2.なし 3.不明		
粘膜の水疱・びらん		1.あり 2.なし 3.不明	歯牙形成不全		1.あり 2.なし 3.不明		
水疱・びらん治癒後の瘢痕		1.あり 2.なし 3.不明	筋ジストロフィー		1.あり 2.なし 3.不明		
稗粒腫		1.あり 2.なし 3.不明	食道狭窄		1.あり 2.なし 3.不明		
指(趾)間癒着		1.あり 2.なし 3.不明	肥厚性幽門狭窄		1.あり 2.なし 3.不明		
掌蹠角化		1.あり 2.なし 3.不明	皮膚悪性腫瘍 (扁平上皮癌)		1.あり 2.なし 3.不明		
脱 毛		1.あり 2.なし 3.不明					
病理学的事項							
水疱部							
水疱初発位置		1.表皮内 2.接合部 3.真皮内					
基底細胞・有棘細胞の空胞変性		1.あり 2.なし 3.不明					
非水疱部							
係留線維の減少		1.あり 2.なし 3.不明					
半デスモソームの減少		1.あり 2.なし 3.不明					
遺伝子検査(実施している場合は記載してください。)							
1.あり() 2.なし							
鑑別診断 下の疾患が鑑別できること							
① 水疱性先天性魚鱗癬様紅皮症	1.鑑別できる	2.鑑別できない					
② ポルフィリン症	1.鑑別できる	2.鑑別できない					
③ 尋常性天疱瘡	1.鑑別できる	2.鑑別できない					
④ 水疱性類天疱瘡	1.鑑別できる	2.鑑別できない					
⑤ 疱疹状皮膚炎	1.鑑別できる	2.鑑別できない					
⑥ 伝染性膿痂疹	1.鑑別できる	2.鑑別できない					
⑦ 中毒性表皮剥離症	1.鑑別できる	2.鑑別できない					
⑧ 亜鉛欠乏による腸性肢端皮膚炎	1.鑑別できる	2.鑑別できない					
⑨ 薬剤による水疱症	1.鑑別できる	2.鑑別できない					
⑩ その他()	1.鑑別できる	2.鑑別できない					

【改訂のための原案】

28 表皮水疱症（接合部型及び栄養障害型） 臨床調査個人票（1.新規）

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.政 2.組 3.船 4.共 5.国 6.老	
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	1.主に入院 2.入院と通院半々 3.主に通院(____/月) ありの場合(続柄) (最近6か月) 4.往診あり 5.入通院なし 6.その他()				
発症と経過 (具体的に記述)								
【WISH入力不要】								
疾 患 分 類	1.接合部型 (1.ヘルリッツ型 2.非ヘルリッツ型 3.幽門閉鎖合併型 4.その他) 2.栄養障害型 (1.優性型 2.劣性重症汎発型 3.その他) 3.その他 ()							
経 過	1.ほぼ治癒 2.軽快しつつある 3.不変 4.悪化しつつある 5.その他()							
臨床所見 (経過観察中に発現したものを含む)								
皮膚粘膜症状								
1.水疱新生の数	1.毎日 2.週に4日以上 3.週に3日以下 4.なし 5.不明							
2.水疱・びらん面積	1.15%以上 2.5%以上-15%未満 3.5%未満 4.なし 5.不明							
3.口腔内など粘膜の水疱・びらん	1.毎日 2.月に3、4日以上 3.月に2日 4.なし 5.不明							
4.水疱・びらん治癒後の瘢痕	1.あり 2.なし 3.不明							
5.稗粒腫	1.あり 2.なし 3.不明							
6.掌蹠角化	1.あり 2.なし 3.不明							
7.脱毛	1.あり 2.なし 3.不明							
8.爪変形・爪脱落	1.あり 2.なし 3.不明							
合併症								
1.貧血	1.あり (ヘモグロビン値: _____ g/dl) 2.なし 3.不明							
2.低栄養	1.あり (血清アルブミン値: _____ g/dl) 2.なし 3.不明							
3.高ガンマグロブリン血症	1.あり (血清IgG値: _____ mg/dl, IgA値: _____ mg/dl, IgM値: _____ mg/dl) 2.なし 3.不明							
4.慢性炎症反応	1.あり (CRP値: _____ mg/dl) 2.なし 3.不明							
5.全身性アミロイドーシス	1.あり (多臓器不全を伴う) 2.あり (軽度臓器不全を伴う) 3.なし 4.不明							
6.歯牙形成不全	1.あり 2.なし 3.不明							
7.筋ジストロフィー	1.あり 2.なし 3.不明							
8.肥厚性幽門狭窄	1.あり 2.なし 3.不明							
9.指(趾)間癒着	1.棍棒状癒着 2.可動制限を伴う癒着 3.可動制限の無い癒着 4.なし 5.不明							
10.食道狭窄	1.嚥下困難を伴う重度なもの 2.軽度 3.なし 4.不明 食道狭窄拡張術の施行(____回)							
11.扁平上皮癌の既往	1.あり(手術回数____回) 2.なし 3.不明							
12.腎機能障害	1.あり(血清クレアチニン 3mg/dl以上) 2.あり(血清クレアチニン 3mg/dl未満) 3.なし 4.不明							
13.視力障害(矯正不能)	1.あり(両眼) 2.あり(片眼) 3.なし 4.不明							

【現 行】

医療上の問題点					【WISH入力不要】
医療機関名					
医療機関所在地					
医師の氏名		電話番号	()		
印		記載年月日：平成 年 月 日			
(軽快者の症状が悪化した場合のみ記載)					
症状が悪化したことを医師が確認した年月日		平成	年	月 日	
特定疾患登録者証交付年月日		平成	年	月 日	