

038 ステイバーヴンス・ジョンソン症候群

■ 行政記載欄

受給者番号	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/>	判定結果	<input type="checkbox"/> 認定	<input type="checkbox"/> 不認定
-------	---	------	-----------------------------	------------------------------

■ 基本情報

姓 (かな)				名 (かな)				
姓 (漢字)				名 (漢字)				
郵便番号	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/>							
住所								
生年月日	西暦	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/>	年	<input type="text"/> <input type="text"/>	月	<input type="text"/> <input type="text"/>	日	*以降、数字は右詰めで記入
性別	<input type="checkbox"/> 1. 男 <input type="checkbox"/> 2. 女							
出生市区町村								
出生時氏名 (変更のある場合)	姓 (かな)				名 (かな)			
	姓 (漢字)				名 (漢字)			
家族歴	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし <input type="checkbox"/> 3. 不明							
	発症者続柄							
	<input type="checkbox"/> 1. 父 <input type="checkbox"/> 2. 母 <input type="checkbox"/> 3. 子 <input type="checkbox"/> 4. 同胞 (男性) <input type="checkbox"/> 5. 同胞 (女性) <input type="checkbox"/> 6. 祖父 (父方) <input type="checkbox"/> 7. 祖母 (父方) <input type="checkbox"/> 8. 祖父 (母方) <input type="checkbox"/> 9. 祖母 (母方) <input type="checkbox"/> 10. いとこ <input type="checkbox"/> 11. その他 *11 を選択の場合、以下に記入							
	続柄							
発症年月	西暦	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/>	年	<input type="text"/> <input type="text"/>	月			

社会保障	
介護認定	<input type="checkbox"/> 1. 要介護 <input type="checkbox"/> 2. 要支援 <input type="checkbox"/> 3. なし
要介護度	<input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3 <input type="checkbox"/> 4 <input type="checkbox"/> 5
生活状況	
移動の程度	<input type="checkbox"/> 1. 歩き回るのに問題はない <input type="checkbox"/> 2. いくらか問題がある <input type="checkbox"/> 3. 寝たきりである
身の回りの管理	<input type="checkbox"/> 1. 洗面や着替えに問題はない <input type="checkbox"/> 2. いくらか問題がある <input type="checkbox"/> 3. 自分でできない
ふだんの活動	<input type="checkbox"/> 1. 問題はない <input type="checkbox"/> 2. いくらか問題がある <input type="checkbox"/> 3. 行うことができない
痛み／不快感	<input type="checkbox"/> 1. ない <input type="checkbox"/> 2. 中程度ある <input type="checkbox"/> 3. ひどい
不安／ふさぎ込み	<input type="checkbox"/> 1. 問題はない <input type="checkbox"/> 2. 中程度 <input type="checkbox"/> 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

A. 症状

理学所見	<input type="checkbox"/> 1. 実施 <input type="checkbox"/> 2. 未実施	
	実施日	西暦 <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> 年 <input type="text"/> <input type="text"/> 月
身長	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> cm	体重 <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> kg
脈拍	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> 回/分	体温 <input type="text"/> <input type="text"/> . <input type="text"/> 度
拡張期血圧	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> mmHg	収縮期血圧 <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> mmHg
斑	皮疹は非典型的ターゲット状多形紅斑	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし <input type="checkbox"/> 3. 不明
	広範囲のびまん性紅斑・斑状紅斑	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし <input type="checkbox"/> 3. 不明
① 水疱・びらん	皮膚の水疱・びらん、表皮剥離	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし <input type="checkbox"/> 3. 不明
	皮膚の水疱・びらん、表皮剥離の面積	<input type="text"/> <input type="text"/> . <input type="text"/> %
② 表皮の壊死	皮膚病理組織検査	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし
	表皮の壊死性変化	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし <input type="checkbox"/> 3. 不明

③ 粘膜疹	皮膚粘膜移行部の重篤な病変 (出血性あるいは充血性)	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし <input type="checkbox"/> 3. 不明
眼表面上皮欠損と偽膜形成のどちらか、 あるいは両方を伴う両眼性の急性角結膜炎		<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし <input type="checkbox"/> 3. 不明
④ 発熱 (38℃以上)		<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし <input type="checkbox"/> 3. 不明

B. 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。	<input type="checkbox"/> 1. 全て除外可	<input type="checkbox"/> 2. 除外不可	<input type="checkbox"/> 3. 不明
<input type="checkbox"/> a. 多形紅斑重症型 (erythema multiforme [EM] major) <input type="checkbox"/> b. ブドウ球菌性熱傷様皮膚症候群 (SSSS)			
<input type="checkbox"/> c. 自己免疫性水疱症			

<診断のカテゴリー>

Aの①が体表面積の10%未満であり、②の壊死性変化、 ③の皮膚粘膜移行部の重篤な粘膜病変（広範囲）及び ④をみとめ、Bの疾患を除外できる	<input type="checkbox"/> 1. 該当	<input type="checkbox"/> 2. 非該当
--	--------------------------------	---------------------------------

症状の概要、経過、特記すべき事項など *250文字以内かつ7行以内

■ 発症と経過

経過の状態	<input type="checkbox"/> 1. 治癒	<input type="checkbox"/> 2. 軽快	<input type="checkbox"/> 3. 不変
	<input type="checkbox"/> 4. 徐々に悪化	<input type="checkbox"/> 5. 急速に悪化	<input type="checkbox"/> 6. その他
後遺症	<input type="checkbox"/> 1. あり		<input type="checkbox"/> 2. なし
	後遺症の内容		

■ 治療その他

副腎皮質ステロイド			
副腎皮質ステロイドの治療	<input type="checkbox"/> 1. 実施		<input type="checkbox"/> 2. 未実施
	プレドニゾロン換算	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/>	mg/日 (最大量を記載)
	治療効果	<input type="checkbox"/> 1. 改善	<input type="checkbox"/> 2. 不変 <input type="checkbox"/> 3. 悪化 <input type="checkbox"/> 4. 不明

ステロイドパルス療法	<input type="checkbox"/> 1. 実施 <input type="checkbox"/> 2. 未実施	
	治療効果	<input type="checkbox"/> 1. 改善 <input type="checkbox"/> 2. 不変 <input type="checkbox"/> 3. 悪化 <input type="checkbox"/> 4. 不明
大量ガンマグロブリン静注療法	<input type="checkbox"/> 1. 実施 <input type="checkbox"/> 2. 未実施	
	治療効果	<input type="checkbox"/> 1. 改善 <input type="checkbox"/> 2. 不変 <input type="checkbox"/> 3. 悪化 <input type="checkbox"/> 4. 不明
血漿交換療法	<input type="checkbox"/> 1. 実施 <input type="checkbox"/> 2. 未実施	
	治療効果	<input type="checkbox"/> 1. 改善 <input type="checkbox"/> 2. 不変 <input type="checkbox"/> 3. 悪化 <input type="checkbox"/> 4. 不明
免疫抑制剤の治療	<input type="checkbox"/> 1. 実施 <input type="checkbox"/> 2. 未実施	
	内容	
	治療効果	<input type="checkbox"/> 1. 改善 <input type="checkbox"/> 2. 不変 <input type="checkbox"/> 3. 悪化 <input type="checkbox"/> 4. 不明
その他	<input type="checkbox"/> 1. 実施 <input type="checkbox"/> 2. 未実施	
	内容	
	治療効果	<input type="checkbox"/> 1. 改善 <input type="checkbox"/> 2. 不変 <input type="checkbox"/> 3. 悪化 <input type="checkbox"/> 4. 不明

■ 重症度分類に関する事項

スティーヴンス・ジョンソン症候群 (Stevens-Johnson syndrome : SJS)
及び中毒性表皮壊死症 (toxic epidermal necrolysis : TEN) の重症度分類

注) 「あり」は各1点 皮膚の水疱・びらんは記載の点数を加算		
1. 粘膜疹 (*慢性期の後遺症としての視力障害、ドライアイを指す。急性期所見としては選択しない。)		
眼病変	結膜充血	<input type="checkbox"/> なし (0点) <input type="checkbox"/> あり (1点)
	偽膜形成	<input type="checkbox"/> なし (0点) <input type="checkbox"/> あり (1点)
	眼表面の上皮欠損 (びらん)	<input type="checkbox"/> なし (0点) <input type="checkbox"/> あり (1点)
	視力障害*	<input type="checkbox"/> なし (0点) <input type="checkbox"/> あり (1点)
	ドライアイ*	<input type="checkbox"/> なし (0点) <input type="checkbox"/> あり (1点)

口唇・ 口腔内病変	口腔内広範囲に血痂、出血を伴うびらん	<input type="checkbox"/> なし (0点)	<input type="checkbox"/> あり (1点)
	口唇の血痂、出血を伴うびらん	<input type="checkbox"/> なし (0点)	<input type="checkbox"/> あり (1点)
	広範囲に血痂、出血を伴わないびらん	<input type="checkbox"/> なし (0点)	<input type="checkbox"/> あり (1点)
陰部びらん		<input type="checkbox"/> なし (0点)	<input type="checkbox"/> あり (1点)
2. 皮膚の水疱・びらん		<input type="checkbox"/> 10%未満 (1点)	<input type="checkbox"/> 10%以上 30%未満 (2点)
		<input type="checkbox"/> 30%以上 (3点)	
3. 38℃以上の発熱		<input type="checkbox"/> なし (0点)	<input type="checkbox"/> あり (1点)
4. 呼吸器障害		<input type="checkbox"/> なし (0点)	<input type="checkbox"/> あり (1点)
5. 表皮の全層性壊死性変化		<input type="checkbox"/> なし (0点)	<input type="checkbox"/> あり (1点)
6. 肝機能障害 (ALT>100IU/L)		<input type="checkbox"/> なし (0点)	<input type="checkbox"/> あり (1点)
合計点		<input type="text" value=""/>	<input type="text" value=""/> 点
以下はスコアに関わらず重症と判断する (※) <input type="checkbox"/> 眼表面 (角膜・結膜) の上皮欠損 (びらん)、あるいは偽膜形成が高度なもの <input type="checkbox"/> SJS/TEN に起因する呼吸障害がみられる <input type="checkbox"/> びまん性紅斑進展型 TEN			
重症度	<input type="checkbox"/> 軽症 (2点未満)		<input type="checkbox"/> 中等症 (2点以上 6点未満)
	<input type="checkbox"/> 重症 (6点以上あるいは※を満たす)		

医薬品副作用被害救済制度 注) 副作用によるものとされている場合は医療費助成対象から除く		
医薬品副作用被害救済制度に該当	<input type="checkbox"/> 1. 該当	
	<input type="checkbox"/> 2. 非該当	
	該当する 医薬品名	

■ 人工呼吸器に関する事項（使用者のみ記入）

使用の有無	<input type="checkbox"/> 1. あり		
開始時期	西暦 <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> 年 <input type="text"/> <input type="text"/> 月		
離脱の見込み	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし		
種類	<input type="checkbox"/> 1. 気管切開孔を介した人工呼吸器 <input type="checkbox"/> 2. 鼻マスク又は顔マスクを介した人工呼吸器		
施行状況	<input type="checkbox"/> 1. 間欠的施行 <input type="checkbox"/> 2. 夜間に継続的に施行 <input type="checkbox"/> 3. 一日中施行 <input type="checkbox"/> 4. 現在は未施行		
生活状況	食事	<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	<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	
	整容	<input type="checkbox"/> 自立	<input type="checkbox"/> 部分介助/不可能
	トイレ動作	<input type="checkbox"/> 自立	<input type="checkbox"/> 部分介助 <input type="checkbox"/> 全介助
	入浴	<input type="checkbox"/> 自立	<input type="checkbox"/> 部分介助/不可能
	歩行	<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	
	階段昇降	<input type="checkbox"/> 自立	<input type="checkbox"/> 部分介助 <input type="checkbox"/> 不能
	着替え	<input type="checkbox"/> 自立	<input type="checkbox"/> 部分介助 <input type="checkbox"/> 全介助
	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
排尿コントロール	<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	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	
医療機関所在地												
電話番号	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	*ハイフンを除き、左詰めで記入
医師の氏名	印 ※自筆または押印のこと											
記載年月日	西暦	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	年	<input type="text"/>	<input type="text"/>	月	<input type="text"/>	<input type="text"/>	日

- 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です。）
- 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か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26年11月12日健発1112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。