

## 037 膿疱性乾癬（汎発型）

## ■ 行政記載欄

受給者番号	<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）	<input type="text"/>	名（かな）	<input type="text"/>	
姓（漢字）	<input type="text"/>	名（漢字）	<input type="text"/>	
郵便番号	<input type="text"/>			
住所	<input type="text"/>			
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	<input type="text"/>			
出生時氏名 (変更のある場合)	姓（かな）	<input type="text"/>	名（かな）	<input type="text"/>
	姓（漢字）	<input type="text"/>	名（漢字）	<input type="text"/>
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	<input type="text"/>		
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

診断

<input type="checkbox"/> 1. 急性汎発性膿疱性乾癬 (von Zumbusch 型)
<input type="checkbox"/> 2. 小児汎発性膿疱性乾癬 (circinate annular form は除外)
<input type="checkbox"/> 3. 疱疹性膿痂疹 <input type="checkbox"/> 4. 稽留性肢端皮膚炎の汎発化 <input type="checkbox"/> 5. その他

A. 症状 (新規)

a. 発熱あるいは全身倦怠感等の全身症状を伴う	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし
	発熱：現在の状態
	<input type="checkbox"/> 1. 38.5 度以上 <input type="checkbox"/> 2. 37 度以上 38.5 度未満 <input type="checkbox"/> 3. 37 度未満
	発熱：発症時または最も悪化時の状態
b. 全身または広範囲の潮紅皮膚面に無菌性膿疱が多発し、ときに融合し膿海を形成する	現在 <input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし
	発症時または最も悪化時 <input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし

その他	粘膜疹	<input type="checkbox"/> 1. あり	<input type="checkbox"/> 2. なし
	粘膜疹の発症時または最も悪化時の状態	<input type="checkbox"/> 1. あり	<input type="checkbox"/> 2. なし
合併症の有無	<input type="checkbox"/> 1. あり		<input type="checkbox"/> 2. なし
	<input type="checkbox"/> 1. 乾癬関連合併症あり	<input type="checkbox"/> 2. 粘膜症状あり	
	<input type="checkbox"/> 3. 二次性アミロイドーシスあり	<input type="checkbox"/> 4. 他の合併症あり	
乾癬関連合併症	<input type="checkbox"/> 1. 関節炎		<input type="checkbox"/> 2. 眼症状(角結膜炎, ぶどう膜炎, 虹彩炎)
	<input type="checkbox"/> 3. 病巣感染		<input type="checkbox"/> 4. その他
	病巣感染の内容	<input type="checkbox"/> 1. 扁桃炎	<input type="checkbox"/> 2. 歯牙感染 <input type="checkbox"/> 3. その他
	上記3つ以外の乾癬関連合併症		
c. 臨床的、組織学的所見を繰り返し生じる	<input type="checkbox"/> 1. 該当		<input type="checkbox"/> 2. 非該当

**A. 症状 (更新)**

発熱：直近6か月間で最も悪化時の状態	<input type="checkbox"/> 1. 38.5度以上	<input type="checkbox"/> 2. 37度以上 38.5度未満	<input type="checkbox"/> 3. 37度未満
--------------------	-------------------------------------	---	-----------------------------------

**B. 検査所見 \*小数点も1文字として記入する**

皮膚の病理組織学的診断	<input type="checkbox"/> 1. 実施		<input type="checkbox"/> 2. 未実施
	検査年月日	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	
	a. 皮膚組織検査	Kogoj 海綿状膿疱を特徴とする好中球性角層下膿疱	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし
血液検査所見			
白血球	増多	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし	
		<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> / $\mu$ L	
	核左方移動	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし	
赤沈亢進	<input type="checkbox"/> 1. 該当		<input type="checkbox"/> 2. 非該当
	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> mm/hr		

CRP	<input type="checkbox"/> 1. 陽性 <input type="checkbox"/> 2. 陰性	
	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> mg/dL	
IgG または IgA の上昇	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし	
	IgG	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> mg/dL      IgA <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> mg/dL
	IgM	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> mg/dL
低蛋白血症	<input type="checkbox"/> 1. 該当 <input type="checkbox"/> 2. 非該当	
	総蛋白	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> g/dL
	血清アルブミン	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> g/dL
低カルシウム血症	<input type="checkbox"/> 1. 該当 <input type="checkbox"/> 2. 非該当	
	血清カルシウム	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> mg/dL
ASLO	<input type="checkbox"/> 1. 高値 <input type="checkbox"/> 2. 正常 <input type="checkbox"/> 3. 未実施	
リウマトイド 因子陰性関節炎	<input type="checkbox"/> 1. 該当 <input type="checkbox"/> 2. 非該当	
尿検査	<input type="checkbox"/> 1. 異常あり <input type="checkbox"/> 2. 異常なし	
肝機能検査	<input type="checkbox"/> 1. 異常あり <input type="checkbox"/> 2. 異常なし	
腎機能検査	<input type="checkbox"/> 1. 異常あり <input type="checkbox"/> 2. 異常なし	

### C. 遺伝学的検査

遺伝子検査の実施	<input type="checkbox"/> 1. 実施 <input type="checkbox"/> 2. 非実施
<input type="checkbox"/> 1. IL36RN 遺伝子    *1の場合、以下より選択	<input type="checkbox"/> 2. その他
<input type="checkbox"/> 1. 複合ヘテロ <input type="checkbox"/> 2. ヘテロ	<input type="checkbox"/> 3. ホモ <input type="checkbox"/> 4. 変異なし

### D. 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"/> 角層下膿疱症	<input type="checkbox"/> 膿疱型薬疹（急性汎発性発疹性膿疱症を含む）
<input type="checkbox"/> 尋常性乾癬・掌蹠膿疱症の一過性膿疱化	<input type="checkbox"/> 掌蹠膿疱症
<input type="checkbox"/> 汎発化のない稽留性肢端皮膚炎	



■ 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
	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	
シクロスポリン MEPC	<input type="checkbox"/> 1. 実施 <input type="checkbox"/> 2. 未実施
	用量 <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> mg/kg/日
	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
内服治療その他	
エトレチナート	<input type="checkbox"/> 1. 実施 <input type="checkbox"/> 2. 未実施
	用量 <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> mg/日
	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
メトトレキサート	<input type="checkbox"/> 1. 実施 <input type="checkbox"/> 2. 未実施
	用量 <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> mg/週
	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
	処方量 <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> mg/日
	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

生物学的製剤その他	
生物学的製剤	<input type="checkbox"/> 1. 実施 <input type="checkbox"/> 2. 未実施
	薬剤名
	用量 <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> mg/回
	用法 <input type="text"/> <input type="text"/> 週毎
	使用目的 (複数回答可) <input type="checkbox"/> 1. 皮膚病変 <input type="checkbox"/> 2. 関節炎 <input type="checkbox"/> 3. その他
	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
顆粒球・単球吸着療法 (GMA)	<input type="checkbox"/> 1. 実施 <input type="checkbox"/> 2. 未実施
	回数 <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> 回
	使用目的 (複数回答可) <input type="checkbox"/> 1. 皮膚病変 <input type="checkbox"/> 2. 関節炎 <input type="checkbox"/> 3. その他
	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
	薬剤名
	用量
	用法
	使用目的 (複数回答可) <input type="checkbox"/> 1. 皮膚病変 <input type="checkbox"/> 2. 関節炎 <input type="checkbox"/> 3. その他
	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

外用療法	
副腎皮質ステロイド外用	<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
活性型ビタミンD3 外用	<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
光線療法	<input type="checkbox"/> 1. 実施 <input type="checkbox"/> 2. 未実施
	種類 <input type="checkbox"/> 1. PUVA <input type="checkbox"/> 2. NB-UVB <input type="checkbox"/> 3. その他
	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

A. 皮膚症状の評価

スコア	高度(3点)	中等度(2点)	軽度(1点)	なし(0点)
紅斑面積 (全体) (体表面積に対する%)	<input type="checkbox"/> 75%以上	<input type="checkbox"/> 25~75%未満	<input type="checkbox"/> 25%未満	<input type="checkbox"/> なし
膿疱を伴う紅斑面積 (体表面積に対する%)	<input type="checkbox"/> 50%以上	<input type="checkbox"/> 10~50%未満	<input type="checkbox"/> 10%未満	<input type="checkbox"/> なし
浮腫の面積 (体表面積に対する%)	<input type="checkbox"/> 50%以上	<input type="checkbox"/> 10~50%未満	<input type="checkbox"/> 10%未満	<input type="checkbox"/> なし

B. 全身症状・検査所見の評価

スコア	2点	1点	0点
発熱 (°C)	<input type="checkbox"/> 38.5 以上	<input type="checkbox"/> 37~38.5 未満	<input type="checkbox"/> 37 未満
白血球数 (/ $\mu$ L)	<input type="checkbox"/> 15,000 以上	<input type="checkbox"/> 10,000~15,000 未満	<input type="checkbox"/> 10,000 未満
CRP (mg/dL)	<input type="checkbox"/> 7.0 以上	<input type="checkbox"/> 0.3~7.0 未満	<input type="checkbox"/> 0.3 未満
血清アルブミン (g/dL)	<input type="checkbox"/> 3.0 未満	<input type="checkbox"/> 3.0~3.8 未満	<input type="checkbox"/> 3.8 以上
A. 皮膚症状の評価(紅斑、膿疱、浮腫) (0~9点)		<input type="checkbox"/> 点	
B. 全身症状・検査所見の評価 (発熱、白血球数、血清CRP、血清アルブミン) (0~8点)		<input type="checkbox"/> 点	
合計点 (A+B)		<input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> 点	
重症度分類 (中等症以上を対象)	<input type="checkbox"/> 1. 軽症 (0~6点) <input type="checkbox"/> 2. 中等症 (7~10点) <input type="checkbox"/> 3. 重症 (11~17点)		

■ 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"/>											
医療機関所在地												
電話番号	<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。