

## 161 家族性良性慢性天疱瘡

## ■ 患者情報

保険情報	保険者番号		被保険者記号	
	被保険者番号		被保険者 個人単位枝番	
	資格取得 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
氏名	セイ		メイ	
	姓		名	
以前の登録氏名	セイ		メイ	
	姓		名	
住所	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"/>		
	都道府県			
	市区町村			
	丁目番地等			
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		
性別	<input type="checkbox"/> 男性 <input type="checkbox"/> 女性			
出生地	都道府県			
	市区町村			

■ 基本情報

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						
発症時期	西暦	<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						
手帳取得状況							
身体障害者手帳	<input type="checkbox"/> 1. なし <input type="checkbox"/> 2. あり (等級 <input type="checkbox"/> 1級 <input type="checkbox"/> 2級 <input type="checkbox"/> 3級 <input type="checkbox"/> 4級 <input type="checkbox"/> 5級 <input type="checkbox"/> 6級)						
療育手帳	<input type="checkbox"/> 1. なし <input type="checkbox"/> 2. あり						
精神障害者 保健福祉手帳 (障害者手帳)	<input type="checkbox"/> 1. なし <input type="checkbox"/> 2. あり (等級 <input type="checkbox"/> 1級 <input type="checkbox"/> 2級 <input type="checkbox"/> 3級)						
人工呼吸器等装着者認定基準に該当							
<input type="checkbox"/> 1. する <input type="checkbox"/> 2. しない <input type="checkbox"/> 3. 不明							

■ 診断基準に関する事項

<診断のカテゴリー>

<input type="checkbox"/> Definite 1 : A. 主要項目の a、b、c を全て満たし、かつBの1、2の両方を満たすもの
<input type="checkbox"/> Definite 2 : A. 主要項目の a を満たすもののうち、Bの1、2の両方を満たし、かつ遺伝子変異陽性のもの
<input type="checkbox"/> いずれにも該当しない

A. 症状

主要項目	
a. 頸部や腋窩、鼠径部、肛囲などの間擦部位に、小水疱と痂皮を付着したびらん性ないし浸軟性紅斑局面を形成する	<input type="checkbox"/> 1. 該当 <input type="checkbox"/> 2. 非該当 <input type="checkbox"/> 3. 不明
b. 青壮年期に発症後、症状を反復し慢性に経過する	<input type="checkbox"/> 1. 該当 <input type="checkbox"/> 2. 非該当 <input type="checkbox"/> 3. 不明
c. 常染色体優性遺伝を示す	<input type="checkbox"/> 1. 該当 <input type="checkbox"/> 2. 非該当 <input type="checkbox"/> 3. 不明

B. 病理所見

1. 光頭上、表皮マルピギー層の基底層直上を中心に棘融解による表皮内裂隙を形成する	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし <input type="checkbox"/> 3. 不明
2. 直接蛍光抗体法で自己抗体が検出されない	<input type="checkbox"/> 1. 該当 <input type="checkbox"/> 2. 非該当 <input type="checkbox"/> 3. 不明

C. 遺伝学的検査

遺伝子異常の有無 異常があった遺伝子には☑を記入する。	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. 検査範囲内異常なし <input type="checkbox"/> 3. 検査未実施
<input type="checkbox"/> ATP2C1	所見

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"/> 脂漏性皮膚炎 <input type="checkbox"/> 乾癬 <input type="checkbox"/> 白癬 <input type="checkbox"/> 皮膚カンジダ症 <input type="checkbox"/> 伝染性膿痂疹	
<input type="checkbox"/> ヘルペス <input type="checkbox"/> 乳房外パジェット病 <input type="checkbox"/> 尋常性天疱瘡 <input type="checkbox"/> 増殖性天疱瘡 <input type="checkbox"/> ダリエ病	

■ 重症度分類に関する事項

皮疹面積 <sup>注1</sup>	<input type="checkbox"/> スコア 0 : 1%未満 <input type="checkbox"/> スコア 1 : 1%以上 5%未満 <input type="checkbox"/> スコア 2 : 5%以上 10%未満 <input type="checkbox"/> スコア 3 : 10%以上
皮疹部の症状 <sup>注2</sup> および悪臭	<input type="checkbox"/> スコア 0 : なし <input type="checkbox"/> スコア 1 : 軽度 (一時的) <input type="checkbox"/> スコア 2 : 中等度 (頻繁) <input type="checkbox"/> スコア 3 : 重度 (常時) 日常・社会生活の障害 <sup>注4</sup>
治療 <sup>注3</sup> による 改善効果と経過	<input type="checkbox"/> スコア 0 : 軽快 (再燃なし) <input type="checkbox"/> スコア 1 : 改善効果あり (増悪期間 : 罹患期間の 50%未満) <input type="checkbox"/> スコア 2 : 改善効果あり (増悪期間 : 罹患期間の 50%以上) <input type="checkbox"/> スコア 3 : 改善効果なし
注 1) 増悪時の皮疹が体表面積に占める割合 (%) 注 2) 皮疹部の疼痛やそう痒、二次感染によるものを含む 注 3) ステロイドや DDS(ダブゾン)、レチノイドなどによる内服治療および外科的切除など現時点でのあらゆる手段を用いたものを含む 注 4) 整容上の問題で身体的、精神的な著しい制約を受ける場合を含む	
上記 3 項目のスコアの合計点数	<input type="text"/> 点
重症 : 8 点以上    中等症 : 3~7 点    軽症 : 2 点以下	

■ 症状の概要、経過、特記すべき事項など \*500 文字以内

■ その他の事項

ア. 症状 (新規)

参考項目	
a. 増悪因子と合併症の存在：高温・多湿・多汗（夏季）、 機械的刺激、細菌・真菌・ウイルスによる二次感染	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし <input type="checkbox"/> 3. 不明
b. その他のまれな症状の存在：爪甲の白色縦線条、 掌蹠の点状小陥凹や角化性小結節、口腔内～食道病変	<input type="checkbox"/> 1. あり <input type="checkbox"/> 2. なし <input type="checkbox"/> 3. 不明

イ. 治療その他

外用療法	<input type="checkbox"/> 1. 実施 <input type="checkbox"/> 2. 未実施 <input type="checkbox"/> 3. 不明		
	<input type="checkbox"/> ステロイド <input type="checkbox"/> 抗菌薬 <input type="checkbox"/> 抗真菌薬 <input type="checkbox"/> 抗ウイルス薬 <input type="checkbox"/> 過酸化ベンゾイル <input type="checkbox"/> ビタミンD <sub>3</sub> <input type="checkbox"/> 非ステロイド性抗炎症薬 <input type="checkbox"/> 皮膚潰瘍治療薬		
	効果	<input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> 不明	
	治療による 寛解期間		
	<input type="checkbox"/> 1. 実施 <input type="checkbox"/> 2. 未実施 <input type="checkbox"/> 3. 不明 <input type="checkbox"/> ステロイド <input type="checkbox"/> 抗菌薬 <input type="checkbox"/> 抗真菌薬 <input type="checkbox"/> 抗ウイルス薬 <input type="checkbox"/> レチノイド <input type="checkbox"/> DDS(ダブソン) <input type="checkbox"/> シクロスポリン <input type="checkbox"/> メトトレキサート <input type="checkbox"/> 非ステロイド性抗炎症薬 <input type="checkbox"/> 神経障害性疼痛治療薬		
内服療法	<input type="checkbox"/> 1. 実施 <input type="checkbox"/> 2. 未実施 <input type="checkbox"/> 3. 不明		
	<input type="checkbox"/> ステロイド <input type="checkbox"/> 抗菌薬 <input type="checkbox"/> 抗真菌薬 <input type="checkbox"/> 抗ウイルス薬 <input type="checkbox"/> レチノイド <input type="checkbox"/> DDS(ダブソン) <input type="checkbox"/> シクロスポリン <input type="checkbox"/> メトトレキサート <input type="checkbox"/> 非ステロイド性抗炎症薬 <input type="checkbox"/> 神経障害性疼痛治療薬		
	効果	<input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> 不明	
	治療による 寛解期間		
光線療法	<input type="checkbox"/> 1. 実施 <input type="checkbox"/> 2. 未実施 <input type="checkbox"/> 3. 不明		
	<input type="checkbox"/> 紫外線 <input type="checkbox"/> 光線力学的治療 (photodynamic therapy:PDT)		
	効果	<input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> 不明	
	治療による 寛解期間		
レーザー治療 (炭酸ガス レーザー等による凝固蒸散)	<input type="checkbox"/> 1. 実施 <input type="checkbox"/> 2. 未実施 <input type="checkbox"/> 3. 不明		
	効果	<input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> 不明	
	治療による 寛解期間		

神経ブロック (疼痛緩和)	<input type="checkbox"/> 1. 実施 <input type="checkbox"/> 2. 未実施 <input type="checkbox"/> 3. 不明		
	効果	<input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> 不明	
	治療による 寛解期間		
多汗症治療	<input type="checkbox"/> 1. 実施 <input type="checkbox"/> 2. 未実施 <input type="checkbox"/> 3. 不明		
	<input type="checkbox"/> 胸部交感神経遮断術 <input type="checkbox"/> ボツリヌストキシン注射		
	効果	<input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> 不明	
	治療による 寛解期間		
外科的切除	<input type="checkbox"/> 1. 実施 <input type="checkbox"/> 2. 未実施 <input type="checkbox"/> 3. 不明		
	<input type="checkbox"/> 皮疹部の切除 <input type="checkbox"/> 植皮		
	効果	<input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> 不明	
	治療による 寛解期間		
増悪因子回避 の指導 (日光、発汗、 摩擦刺激に 対する)	<input type="checkbox"/> 1. 実施 <input type="checkbox"/> 2. 未実施 <input type="checkbox"/> 3. 不明		
	効果	<input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> 不明	
	治療による 寛解期間		
滲出液、 悪臭に対する 処置や治療薬	<input type="checkbox"/> 1. 実施 <input type="checkbox"/> 2. 未実施 <input type="checkbox"/> 3. 不明		
	効果	<input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> 不明	
	治療による 寛解期間		

■ 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												
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
診断年月日	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。
- ・診断年月日欄には、本臨床調査個人票に記載された内容を診断した日を記載してください。
- ・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。



■ 行政記載欄

担当自治体				
受理日	西暦	□□□□	年 □□ 月 □□ 日	
公費負担者番号	□□□□□□□□			
認定結果	<input type="checkbox"/> 認定 <input type="checkbox"/> 不認定			
研究同意の有無	<input type="checkbox"/> 有 <input type="checkbox"/> 無			
受給者番号	□□□□□□□□			
有効期限	西暦	□□□□	年 □□ 月 □□ 日	
階層区分	<input type="checkbox"/> 生活保護 <input type="checkbox"/> 低所得Ⅰ <input type="checkbox"/> 低所得Ⅱ <input type="checkbox"/> 一般所得Ⅰ <input type="checkbox"/> 一般所得Ⅱ <input type="checkbox"/> 上位所得 <input type="checkbox"/> その他			
軽症者登録	<input type="checkbox"/> 有 <input type="checkbox"/> 無			
保険情報	保険者番号	□□□□□□□□	被保険者記号	□□□□□□□□
	被保険者番号	□□□□□□□□	被保険者 個人単位枝番	□□□□□□□□
	資格取得 年月日	西暦	□□□□	年 □□ 月 □□ 日