

# 036. 表皮水疱症（更新）

※診断書には過去6ヶ月間で一番悪い状態の内容を記載してください。  
 ※診断基準、重症度分類については、「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。

■基本情報

氏名および受給者番号		受給者番号 ( )	
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

■重症度分類に関する事項

※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。

重症度分類において中等症以上	左記の重症度を 1. 満たす 2. 満たさない（*軽症者へ）
----------------	-----------------------------------

（\*軽症者）審査の結果、「重症度を満たさない」と判定された場合は、更新申請手続きを行う月以前の12か月以内に指定難病に係る医療費（10割分）が33,330円を超える月数が3か月以上あることを確認できる「自己負担上限額管理票」等の提出を行わないと、医療費助成は継続されません。

重症度分類				
以下の各項目において、下線部に数値を記入し、該当するものにチェック☑				
皮膚症状				
重症度スコア	3点	2点	1点	0点
皮膚水疱の新生	<input type="checkbox"/> 連日	<input type="checkbox"/> 1週間に数個	<input type="checkbox"/> 1ヶ月に数個以下	<input type="checkbox"/> なし
粘膜水疱の新生	<input type="checkbox"/> 連日	<input type="checkbox"/> 1週間に数個	<input type="checkbox"/> 1ヶ月に数個以下	<input type="checkbox"/> なし
潰瘍・びらん	<input type="checkbox"/> 2%以上	<input type="checkbox"/> 0.5-2%	<input type="checkbox"/> 0.5%以下	<input type="checkbox"/> なし
哺乳障害（乳児）	<input type="checkbox"/> 常時困難	<input type="checkbox"/> 頻回困難	<input type="checkbox"/> まれに困難	<input type="checkbox"/> なし
爪甲変形・脱落	<input type="checkbox"/> 全指趾	<input type="checkbox"/> 10指趾以上	<input type="checkbox"/> 10指趾未満	<input type="checkbox"/> なし
半年以上続く潰瘍	<input type="checkbox"/> 2つ以上あり	<input type="checkbox"/> 1つあり	<input type="checkbox"/> 過去にあり	<input type="checkbox"/> なし
搔破による症状悪化	<input type="checkbox"/> 連日	<input type="checkbox"/> 1週間に数日	<input type="checkbox"/> 1ヶ月に数日以下	<input type="checkbox"/> なし
頭部脱毛	<input type="checkbox"/> 全体	<input type="checkbox"/> 広範囲	<input type="checkbox"/> 部分的	<input type="checkbox"/> なし
掌蹠の角化	<input type="checkbox"/> 全体	<input type="checkbox"/> 広範囲	<input type="checkbox"/> 部分的	<input type="checkbox"/> なし
瘢痕形成	<input type="checkbox"/> 関節拘縮を伴う	<input type="checkbox"/> 肥厚性瘢痕	<input type="checkbox"/> 萎縮性瘢痕	<input type="checkbox"/> なし
手指や足趾の癒着	<input type="checkbox"/> 棍棒状	<input type="checkbox"/> DIP(遠位指節間関節)まで	<input type="checkbox"/> PIP(近位指節間関節)まで	<input type="checkbox"/> なし
合併症				
重症度スコア	3点	2点	1点	0点
歩行障害	<input type="checkbox"/> 車椅子使用	<input type="checkbox"/> 歩行が困難	<input type="checkbox"/> 走行が困難	<input type="checkbox"/> なし
開口障害 (開口時の切歯間距離)	<input type="checkbox"/> 10mm未満	<input type="checkbox"/> 10-19mm	<input type="checkbox"/> 20-30mm	<input type="checkbox"/> なし
歯牙形成不全	<input type="checkbox"/> すべて	<input type="checkbox"/> 半分以上	<input type="checkbox"/> 数本	<input type="checkbox"/> なし
眼瞼癒着	<input type="checkbox"/> 開眼時疼痛あり	<input type="checkbox"/> 開眼制限あり	<input type="checkbox"/> 開眼制限なし	<input type="checkbox"/> なし
眼瞼外反	<input type="checkbox"/> 閉眼不能	<input type="checkbox"/> 閉眼障害あり	<input type="checkbox"/> 閉眼障害なし	<input type="checkbox"/> なし
角膜混濁・翼状片	<input type="checkbox"/> 本が読めない	<input type="checkbox"/> 視力障害あり	<input type="checkbox"/> 視力障害なし	<input type="checkbox"/> なし
食道狭窄	<input type="checkbox"/> 水分摂取困難	<input type="checkbox"/> 固形物摂取困難	<input type="checkbox"/> 軽度嚥下障害	<input type="checkbox"/> なし
心不全	<input type="checkbox"/> 安静時動悸息切れ	<input type="checkbox"/> 歩行時動悸息切れ	<input type="checkbox"/> 運動時動悸息切れ	<input type="checkbox"/> なし
貧血(Hb g/dl)	<input type="checkbox"/> 5.0未満	<input type="checkbox"/> 5.0-9.9	<input type="checkbox"/> 10以上	<input type="checkbox"/> なし
低栄養(Alb g/dl)	<input type="checkbox"/> 2.0未満	<input type="checkbox"/> 2.0-2.9	<input type="checkbox"/> 3.0以上	<input type="checkbox"/> なし
蛋白尿	<input type="checkbox"/> 尿蛋白4+以上	<input type="checkbox"/> 尿蛋白3+	<input type="checkbox"/> 尿蛋白2+以下	<input type="checkbox"/> なし
重症度判定スコアの合計等				
スコアの合計	_____点			
重症度	<input type="checkbox"/> 軽症（3点以下） <input type="checkbox"/> 中等症（4～7点） <input type="checkbox"/> 重症（8点以上、または次に示す事項のいずれかに該当する場合）			

以下の事項が明らかであれば重症度判定スコアの合計点数に関係なく重症とする	
ヘルリッツ型表皮水疱症の確定診断がついている (ラミニン5蛋白の完全欠損または同遺伝子の蛋白完全欠損型変異を証明)	<input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> なし
家族(2親等以内)にヘルリッツ型表皮水疱症の罹患者がいる	<input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> なし
幽門閉鎖を合併する	<input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> なし
筋ジストロフィー合併型の確定診断がついている (プレクテン蛋白の完全欠損または同遺伝子の蛋白完全欠損型変異を証明)	<input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> なし
家族(2親等以内)に筋ジストロフィー合併型表皮水疱症の罹患者がいる	<input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> なし
重症劣性栄養障害型の確定診断がついている (VII型コラーゲン蛋白の完全欠損または同遺伝子の完全欠損型変異を証明)	<input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> なし
家族(2親等以内)に重症劣性栄養障害型表皮水疱症の罹患者がいる	<input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> なし
有棘細胞癌の合併またはその既往がある	<input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> なし

■発症と経過

発病時の状況

発症年月 西暦 年 月

疾患分類等

疾患分類 (表皮水疱症)	1. 単純型    2. 接合部型    3. 栄養障害型    4. その他の型 ( )
	・単純型の内容    1. 優性単純型    2. 筋ジストロフィー合併型    3. その他
	・接合部型の内容    1. ヘルリッツ型    2. 非ヘルリッツ型    3. 幽門閉鎖合併型
	・栄養障害型の内容    1. 優性型    2. 劣性重症汎発型    3. その他 ( )
・その他の型の内容 ( )	

経過

経過の状態    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 ( )

後遺症

1. あり    2. なし    後遺症の内容 ( )

特記事項 (主にこの1年の状況・経過)

人工呼吸器 (使用者のみ詳細記入) ※本疾患により装着している者に限る

使用の有無    1. あり    2. なし

<以下有の場合> 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	<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	医師の氏名
	<input type="text"/>
電話番号	<input type="text"/>
	記載年月日:    年    月    日

この臨床調査個人票は、大阪府更新申請用です。「難病指定医」又は「協力難病指定医」でなければ作成できません。