

038 スティーヴンス・ジョンソン症候群

■ 行政記載欄

受給者番号		判定結果	☐ 認定 ☐ 不認定
-------	---	------	--

■ 基本情報

姓 (かな)				名 (かな)				
姓 (漢字)				名 (漢字)				
郵便番号								
住所								
生年月日	西暦		年		月		日	*以降、数字は右詰めで記入
性別	☐ 1. 男 ☐ 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	☐ 1. あり ☐ 2. なし ☐ 3. 不明							
	発症者続柄							
	☐ 1. 父 ☐ 2. 母 ☐ 3. 子 ☐ 4. 同胞 (男性)							
	☐ 5. 同胞 (女性) ☐ 6. 祖父 (父方) ☐ 7. 祖母 (父方)							
続柄	☐ 8. 祖父 (母方) ☐ 9. 祖母 (母方) ☐ 10. いとこ							
	☐ 11. その他 *11 を選択の場合、以下に記入							
発症年月	西暦		年		月	← 月までわからなくてもよい		

社会保障	
介護認定	☐ 1. 要介護 ☐ 2. 要支援 ☐ 3. なし
要介護度	☐ 1 ☐ 2 ☐ 3 ☐ 4 ☐ 5
生活状況	
移動の程度	☐ 1. 歩き回るのに問題はない ☐ 2. いくらか問題がある ☐ 3. 寝たきりである
身の回りの管理	☐ 1. 洗面や着替えに問題はない ☐ 2. いくらか問題がある ☐ 3. 自分でできない
ふだんの活動	☐ 1. 問題はない ☐ 2. いくらか問題がある ☐ 3. 行うことができない
痛み／不快感	☐ 1. ない ☐ 2. 中程度ある ☐ 3. ひどい
不安／ふさぎ込み	☐ 1. 問題はない ☐ 2. 中程度 ☐ 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	☐ 1. 実施 ☐ 2. 未実施	
	実施日	西暦 年 月
身長	cm	体重 kg
脈拍	回/分	体温 . 度
拡張期血圧	mmHg	収縮期血圧 mmHg
① 粘膜疹	広範囲で重篤な粘膜病変 (出血・血痂を伴うびらん等)	☒ 1. あり ☐ 2. なし ☐ 3. 不明
② びらん・水疱	皮膚の汎発性の紅斑に伴う表皮の壊死性障害 に基づくびらん・水疱 皮膚のびらん・水疱、表皮剥離の面積 *外力により剥離する部位も含む	☒ 1. あり ☐ 2. なし ☐ 3. 不明 . %
③ 発熱 (38℃以上)		☒ 1. あり ☐ 2. なし ☐ 3. 不明
④ 表皮の壊死	皮膚病理組織検査	☐ 1. あり ☒ 2. なし
	表皮の壊死性変化	☐ 1. あり ☒ 2. なし ☒ 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。	☒ 1. 全て除外可	☐ 2. 除外不可	☐ 3. 不明
☐ a. 多形紅斑重症型 (erythema multiforme [EM] major) ☐ b. ブドウ球菌性熱傷様皮膚症候群 (SSSS)			
☐ c. 自己免疫性水疱症			

<診断のカテゴリー> @ ここが大事です

☐ Aの①の皮膚粘膜移行部の重篤な粘膜病変+②が体表面積の10%未満であり+③の発熱+④の壊死性変化をみとめ、Bの疾病を除外できる（初期のみではなく全経過の評価により診断する）
☒ 慢性期（発症後1年以上経過）で粘膜変が眼瞼および角結膜の癒痕化の場合： Aの①の皮膚粘膜移行部の重篤な粘膜病変+②が体表面積の10%未満であり+③の発熱をみとめ、 Bの疾病を除外できる
☐ いずれにも該当しない

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 わかる範囲で書く

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		

■ 治療その他 不明でもよい

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

ステロイドパルス療法	☐ 1. 実施 ☐ 2. 未実施	
	治療効果	☐ 1. 改善 ☐ 2. 不変 ☐ 3. 悪化 ☐ 4. 不明
大量ガンマグロブリン静注療法	☐ 1. 実施 ☐ 2. 未実施	
	治療効果	☐ 1. 改善 ☐ 2. 不変 ☐ 3. 悪化 ☐ 4. 不明
血漿交換療法	☐ 1. 実施 ☐ 2. 未実施	
	治療効果	☐ 1. 改善 ☐ 2. 不変 ☐ 3. 悪化 ☐ 4. 不明
免疫抑制剤の治療	☐ 1. 実施 ☐ 2. 未実施	
	内容	
	治療効果	☐ 1. 改善 ☐ 2. 不変 ☐ 3. 悪化 ☐ 4. 不明
その他	☐ 1. 実施 ☐ 2. 未実施	
	内容	
	治療効果	☐ 1. 改善 ☐ 2. 不変 ☐ 3. 悪化 ☐ 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. 結膜疹 (*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	☐ なし (0点)	☐ あり (1点)
	偽膜形成	☐ なし (0点)	☐ あり (1点)
	眼表面の上皮欠損 (びらん)	☐ なし (0点)	☒ あり (1点)
	視力障害*	☐ なし (0点)	☒ あり (1点)
	ドライアイ*	☐ なし (0点)	☐ 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	☐ なし (0点)	☐ あり (1点)
	口唇の血痂、出血を伴うびらん	☐ なし (0点)	☐ あり (1点)
	広範囲に血痂、出血を伴わないびらん	☐ なし (0点)	☐ あり (1点)

陰部びらん

☐ なし (0点) ☐ あり (1点)

2. 皮膚の水疱・びらん

SJSではここ →

TENではここ →

☒ 10%未満 (1点)

☐ 10%以上 30%未満 (2点)

☐ 30%以上 (3点)

どれかを
チェック
する

3. 38℃以上の発熱

☐ なし (0点) ☐ あり (1点)

4. 呼吸器障害

☐ なし (0点) ☐ あり (1点)

5. 表皮の全層性壊死性変化

☐ なし (0点) ☐ あり (1点)

6. 肝機能障害 (ALT>100IU/L)

☐ なし (0点) ☐ あり (1点)

合計点

点

以下はスコアに関わらず重症と判断する (※)

- ☐ 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
- ☐ SJS/TEN に起因する呼吸障害がみられる
- ☐ びまん性紅斑進展型 TEN

重症度	☐ 軽症（2点未満） ☐ 中等症（2点以上6点未満）	
	☐ 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	☐ 1. 該当 ☐ 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	☐ 1. あり		
開始時期	西暦 年 月		
離脱の見込み	☐ 1. あり ☐ 2. なし		
種類	☐ 1. 気管切開孔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	☐ 自立 ☐ 部分介助 ☐ 全介助	
	車椅子とベッド間の移動	☐ 自立 ☐ 軽度介助 ☐ 部分介助 ☐ 全介助	
	整容	☐ 自立 ☐ 部分介助/不可能	
	トイレ動作	☐ 自立 ☐ 部分介助 ☐ 全介助	
	入浴	☐ 自立 ☐ 部分介助/不可能	
	歩行	☐ 自立 ☐ 軽度介助 ☐ 部分介助 ☐ 全介助	
	階段昇降	☐ 自立 ☐ 部分介助 ☐ 不能	
	着替え	☐ 自立 ☐ 部分介助 ☐ 全介助	
	排便コントロール	☐ 自立 ☐ 部分介助 ☐ 全介助	
排尿コントロール	☐ 自立 ☐ 部分介助 ☐ 全介助		

医療機関名												
指定医番号												
医療機関所在地												
電話番号												
	*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					年			月			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ます。）
- ・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。