

## <診断基準>

### (1) 臨床診断項目

- ① 皮膚に多発する、破れやすい弛緩性水疱
- ② 水疱に続発する進行性、難治性のびらん、あるいは鱗屑痂皮性局面
- ③ 口腔粘膜を含む可視粘膜部の非感染性水疱、あるいはびらん
- ④ Nikolsky 現象陽性

### (2) 病理組織学的診断項目

表皮細胞間接着障害(棘融解 acantholysis)による表皮内水疱を認める。

### (3) 免疫組織学的診断項目

- ① 病変部ないし外見上正常な皮膚・粘膜部の細胞膜(間)部に IgG(ときに補体)の沈着を直接蛍光抗体法により認める。
- ② 血清中に抗表皮細胞膜(間)IgG 自己抗体(抗デスモグレイン IgG 抗体)を間接蛍光抗体法あるいは ELISA 法(または CLEIA 法)により同定する。

## [判定及び診断]

- ① (1)項目のうち少なくとも1項目と(2)項目を満たし、かつ(3)項目のうち少なくとも1項目を満たす症例を天疱瘡と診断する。
- ② (1)項目のうち2項目以上を満たし、(3)項目の①、②を満たす症例を天疱瘡と診断する。

## ＜重症度分類＞

PDAI(Pemphigus Disease Area Index,国際的天疱瘡重症度基準)を用いて、以下のように重症度を定め、中等症以上を対象とする。

軽症 8 点以下

中等症 9 点～24 点

重症 25 点以上

### 1. 皮膚

部位	点数
耳	0・1・2・3・5・10
鼻	0・1・2・3・5・10
顔(鼻・耳を除く)	0・1・2・3・5・10
頸部	0・1・2・3・5・10
胸部	0・1・2・3・5・10
腹部	0・1・2・3・5・10
背部・臀部	0・1・2・3・5・10
上肢	0・1・2・3・5・10
手	0・1・2・3・5・10
下肢	0・1・2・3・5・10
足	0・1・2・3・5・10
陰部	0・1・2・3・5・10
A	

点数(皮膚): びらん/水疱または新しい紅斑

0 点 = なし

1 点 = 1～3個 かつ 長径2cm 以上の皮疹は 1 個以下

2 点 = 2～3個 かつ 長径2cm 以上の皮疹が2個以上

3 点 = 4個以上 かつ 長径6cm 以上の皮疹はない

5 点 = 長径6cm 以上の皮疹が 1 個以上

10 点 = 長径16cm以上の皮疹が 1 個以上

または 領域全体に認める

注\* 上皮化した部分や炎症後の色素沈着は含まない

### 2. 頭皮

部位	点数
頭皮	0・1・2・3・4・10
B	

点数(頭皮): びらん/水疱または新しい紅斑

0 点 = なし

1 点 = 1/4領域に皮疹が限局

2 点 = 1/2領域に皮疹が限局

3 点 = 3/4領域に皮疹が限局

4 点 = 頭皮全体に認める

10 点 = 少なくとも長径6cm の皮疹が1個以上

### 3. 粘膜

部位	点数
眼	0・1・2・5・10
鼻腔	0・1・2・5・10
頬粘膜	0・1・2・5・10
硬口蓋	0・1・2・5・10
軟口蓋	0・1・2・5・10
上歯肉	0・1・2・5・10
下歯肉	0・1・2・5・10
舌	0・1・2・5・10
口腔底	0・1・2・5・10
口唇	0・1・2・5・10
後咽頭	0・1・2・5・10
外陰部	0・1・2・5・10
C	

点数(粘膜): びらん/水疱

0 点 = なし

1 点 = 1個

2 点 = 2～3個

5 点 = 4個以上 または 長径2cm 以上の粘膜疹が2個以上

10 点 = 領域の全体に認める

合計スコア A+B+C= ( ) 点

※診断基準及び重症度分類の適応における留意事項

1. 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ない（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る）。
2. 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ヵ月間で最も悪い状態を医師が判断することとする。
3. なお、症状の程度が上記の重症度分類等で一定以上に該当しない者であるが、高額な医療を継続することが必要な者については、医療費助成の対象とする。