

<診断基準>

Definite を対象とする。

類天疱瘡(後天性表皮水疱症を含む)の診断基準

A 臨床的診断項目

1. 皮膚に多発する、瘙痒性紅斑
2. 皮膚に多発する、緊満性水疱およびびらん
3. 口腔粘膜を含む粘膜部の非感染性水疱およびびらん

B検査所見

1. 病理組織学的診断項目
 - 1) 表皮下水疱を認める。
2. 免疫学的診断項目
 - 1) 蛍光抗体直接法により、皮膚の表皮基底膜部に IgG、あるいは補体の沈着を認める。
 - 2) 蛍光抗体間接法により、血中の抗表皮基底膜部抗体(IgG)を検出する。あるいは ELISA(CLEIA)法により、血中の抗 BP180 抗体(IgG)、抗 BP230 抗体(IgG)あるいは抗 VII 型コラーゲン抗体(IgG)を検出する。

C 鑑別診断

以下の疾患を鑑別する。

表皮水疱症、虫刺症、蕁麻疹様血管炎、ポルフィリン症、多形紅斑、薬疹、アミロイドーシス、水疱型エリテマトーデス

<診断のカテゴリー>

Definite: 以下の①又は②を満たすもの

- ①: Aのうち1項目以上かつB-1かつB-2のうち1項目以上を満たし、Cの鑑別すべき疾患を除外したもの。
- ②: Aのうち1項目以上かつB-2の2項目を満たし、Cの鑑別すべき疾患を除外したもの。

<重症度分類>

BPDAI を用いて中等症以上を対象とする。

皮膚	びらん／水疱	膨疹／紅斑
部位	点数	点数
頭部・顔面	0・1・2・3・5・10	0・1・2・3・5・10
頸部	0・1・2・3・5・10	0・1・2・3・5・10
胸部	0・1・2・3・5・10	0・1・2・3・5・10
左上肢	0・1・2・3・5・10	0・1・2・3・5・10
右上肢	0・1・2・3・5・10	0・1・2・3・5・10
手	0・1・2・3・5・10	0・1・2・3・5・10
腹部	0・1・2・3・5・10	0・1・2・3・5・10
陰部	0・1・2・3・5・10	0・1・2・3・5・10
背部・臀部	0・1・2・3・5・10	0・1・2・3・5・10
左下肢	0・1・2・3・5・10	0・1・2・3・5・10
右下肢	0・1・2・3・5・10	0・1・2・3・5・10
足	0・1・2・3・5・10	0・1・2・3・5・10
合計	／120	／120

粘膜	びらん／水疱
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
合計	／120

皮膚：びらん／水疱

- 0点 = なし
 - 1点 = 1～3個 かつ 長径1cm以上の皮疹はない
 - 2点 = 1～3個 かつ 長径1cm以上の皮疹が1個以上
 - 3点 = 4個以上 かつ 長径2cm以上の皮疹はない
 - 5点 = 4個以上 かつ 長径2cm以上の皮疹が1個以上
 - 10点 = 4個以上 かつ 長径5cm以上の皮疹が1個以上または領域の全体に認める
- 注：上皮化した部分は含まない

皮膚：膨疹／紅斑

- 0点 = なし
 - 1点 = 1～3個 かつ 長径6cm以上の皮疹はない
 - 2点 = 1～3個 かつ 長径6cm以上の皮疹が1個以上
 - 3点 = 4個以上 あるいは 長径10cm以上の皮疹が1個以上
 - 5点 = 4個以上 かつ 長径25cm以上の皮疹が1個以上
 - 10点 = 4個以上 かつ 長径50cm以上の皮疹が1個以上または領域の全体に認める
- 注：炎症後の色素沈着は含まない

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

下記①～③でそれぞれ判定を行い、最も高い重症度を採用する。

① 皮膚：びらん／水疱の合計スコア

- 1. 軽 症 ≤ 14 点
- 2. 中等症 15～34点
- 3. 重 症 ≥ 35 点

② 皮膚：膨疹／紅斑の合計スコア

- 1. 軽 症 ≤ 19 点
- 2. 中等症 20～34点
- 3. 重 症 ≥ 35 点

③ 粘膜：びらん／水疱の合計スコア

- 1. 軽 症 ≤ 9 点
- 2. 中等症 10～24点
- 3. 重 症 ≥ 25 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。