



NIRK

NETWORK FOR ICHTHYOSSES AND RELATED KERATINIZATION DISORDERS

Fortsetzungsbogen (D)

(für jede/n Betroffene/n einen Bogen)

Name des Arztes: _____

Erfassungsdatum: _____

Klinik: _____

Barcode

Weiblich: Männlich: Geburtsdatum: _____

Diagnose: _____
 sicher Verdacht

Bitte den Stammbaum auf S. 12 im Stamm-Erfassungsbogen ergänzen!!

Zwischenanamnese:

Weitere Symptome:

Ektropium:	nein	<input type="checkbox"/>	ja	<input type="checkbox"/>	
Seh- o. Augenstörungen:	nein	<input type="checkbox"/>	ja	<input type="checkbox"/>	welche:
Eklabium:	nein	<input type="checkbox"/>	ja	<input type="checkbox"/>	
Ohrdeformation:	nein	<input type="checkbox"/>	ja	<input type="checkbox"/>	welche:
Hörstörungen:	nein	<input type="checkbox"/>	ja	<input type="checkbox"/>	welche:
Gelenkkontrakturen:	nein	<input type="checkbox"/>	ja	<input type="checkbox"/>	welche:

Skelettanomalien: nein ja welche:
 Hypotrichose/Haaranomalien: nein ja welche:
 Mundschleimhautveränderungen: nein ja welche:
 Nagelanomalien: nein ja welche:
 Hautinfektionen: nein ja welche:
 Blasenbildung: nein ja wo:
 Neurologische Störungen: nein ja welche:
 Viszerale Anomalien nein ja welche:
 Weitere Symptome oder Erkrankungen:

Weiterer klinischer Verlauf bis heute:

verbessert
 unverändert
 verschlechtert
 wechselnd
 schubweise
 Schweißfähigkeit: normal keine partiell wo: _____
 Roter Kopf bei Anstrengung: nein ja
 Hitzestau: nein ja mit Kollaps: nein ja
 Verhornungsstörung besser im Winter Sommer kein Unterschied
 Juckreiz: nie selten häufig immer
 Sonstiges:

Bisherige Diagnostik (Datum, Klinik o. Institut, Kurzbefund):

Histologie lichtmikroskopisch:

Histologie elektronenmikroskopisch:

Haaranalyse mikroskopisch:

Steroidsulfatase-Bestimmung im Serum:

Transglutaminase 1-Bestimmung histochemisch:

Molekulare Diagnostik:

Sonstige Diagnostik:

Fotodokumentation (wann? wo?):

Letzte Therapie:

	womit/wo	ungefährer Zeitraum	Effekt (+ / 0 / -)
--	----------	---------------------	--------------------

Duschbäder:

Wannenbäder:

Dampfbad:

Mechanische Keratolyse:

Wirkstofffreie Pflegesalben:

Keratolytische Externa:

Sonstige Externa:

Kopftherapie:

Systemische Therapie:

Stationäre Akutbehandlung:

Stationäre Rehabilitation:

Operationen:

Sonstiges:

Aktueller klinischer Befund

Untersuchungs-Datum: _____

Größe: _____ cm

Gewicht: _____ kg

Befund an der Kopfhaut:nein ja bitte Details ankreuzen

- Keine Schuppung
- Schuppenfarbe:
- weiß
- hellbraun
- dunkelbraun
- schwarz
- Schuppenqualität:
- schwer/Keratinplatten
- mittel/gesamte Kopfhaut
- leicht/nicht gesamte Kopfhaut
- Erythem:
- schwer, tiefrot
- mittel /rosa-rot
- leicht/diskrete Rötung
- kein Erythem
- Follikulitiden / Pyodermie
- Sonstiges:

Befund im Gesicht:nein ja bitte Details ankreuzen

- Keine Schuppung
- Schuppenfarbe:
- weiß
- hellbraun
- dunkelbraun
- schwarz
- Schuppenqualität:
- plattenartig
- groblamellär
- mittellamellär
- diskret, feinlamellär
- keratotische Lichenifikation
- Erythem:
- schwer, deutlich rot
- mittel/rosa-rot
- leicht/diskrete Rötung
- kein Erythem
- Follikulitiden / Pyodermie
- Sonstiges:

Befund an Brust und Bauch:nein ja bitte Details ankreuzen

- Keine Schuppung
- Schuppenfarbe: weiß
hellbraun
dunkelbraun
schwarz
- Schuppenqualität: plattenartig
groblamellär
mittellamellär
diskret, feinlamellär
keratotische Lichenifikation
- Erythem: schwer, deutlich rot
mittel/rosa-rot
leicht/diskrete Rötung
kein Erythem
- Folikulitiden / Pyodermie
- Sonstiges:

Befund an Rücken und Gesäß:nein ja bitte Details ankreuzen

- Keine Schuppung
- Schuppenfarbe: weiß
hellbraun
dunkelbraun
schwarz
- Schuppenqualität: plattenartig
groblamellär
mittellamellär
diskret, feinlamellär
keratotische Lichenifikation
- Erythem: schwer, deutlich rot
mittel/rosa-rot
leicht/diskrete Rötung
kein Erythem
- Folikulitiden / Pyodermie
- Sonstiges:

Befund an den Armen:

nein
 ja bitte Details ankreuzen

Ellenbeugen betroffen: nein ja
 Keine Schuppung
 Schuppenfarbe: weiß
 hellbraun
 dunkelbraun
 schwarz
 Schuppenqualität: plattenartig
 groblamellär
 mittellamellär
 diskret, feinlamellär
 keratotische Lichenifikation
 Erythem: schwer, deutlich rot
 mittel/rosa-rot
 leicht/diskrete Rötung
 kein Erythem
 Follikulitiden / Pyodermie
 Sonstiges:

Befund an den Beinen:

nein
 ja bitte Details ankreuzen

Kniekehlen betroffen: nein ja
 Keine Schuppung
 Schuppenfarbe: weiß
 hellbraun
 dunkelbraun
 schwarz
 Schuppenqualität: plattenartig
 groblamellär
 mittellamellär
 diskret, feinlamellär
 keratotische Lichenifikation
 Erythem: schwer, deutlich rot
 mittel/rosa-rot
 leicht/diskrete Rötung
 kein Erythem
 Follikulitiden / Pyodermie
 Sonstiges:

Sonstiger aktueller Befund:

Hyperlinearität palmoplantar (I-Hände/-Füße):	nein	<input type="checkbox"/>	ja	<input type="checkbox"/>	
Palmoplantarkeratose:	Handflächen betroffen	nein	<input type="checkbox"/>	ja	<input type="checkbox"/>
	wenn ja, wie:	diffus	<input type="checkbox"/>	striär	<input type="checkbox"/>
	oder:	_____			
	Fußsohlen betroffen	nein	<input type="checkbox"/>	ja	<input type="checkbox"/>
	wenn ja, wie:	diffus	<input type="checkbox"/>	plaqueartig	<input type="checkbox"/>
	oder:	_____			
Hyperhidrose:	palmar:	nein	<input type="checkbox"/>	ja	<input type="checkbox"/>
	plantar:	nein	<input type="checkbox"/>	ja	<input type="checkbox"/>
Blasenbildung:	nein	<input type="checkbox"/>	ja	<input type="checkbox"/>	wo:
Alopezie:	nein	<input type="checkbox"/>	ja	<input type="checkbox"/>	welche: (diffus, umschrieben, narbig, nicht narbig)
Hypotrichose:	nein	<input type="checkbox"/>	ja	<input type="checkbox"/>	welche (diffus, umschrieben)
Haarschaftanomalien:	nein	<input type="checkbox"/>	ja	<input type="checkbox"/>	welche:
Nagelanomalien:	nein	<input type="checkbox"/>	ja	<input type="checkbox"/>	
	wenn ja, welche:	uhrglasnagelartige:	<input type="checkbox"/>		
		andere:			
Seh- o. Augenstörungen:	nein	<input type="checkbox"/>	ja	<input type="checkbox"/>	welche:
Ektropium:	nein	<input type="checkbox"/>	ja	<input type="checkbox"/>	
Ohrdeformation:	nein	<input type="checkbox"/>	ja	<input type="checkbox"/>	welche:
Hörstörungen:	nein	<input type="checkbox"/>	ja	<input type="checkbox"/>	welche:
Eklabium:	nein	<input type="checkbox"/>	ja	<input type="checkbox"/>	
Mundschleimhautveränderungen:	nein	<input type="checkbox"/>	ja	<input type="checkbox"/>	welche:

Biopsie für Ultrastruktur (Glutaraldehyd) nach Heidelberg:nein ja Datum:

Befundet von:

Ergebnis:

EDTA-Blut für molekulare Diagnostik nach Berlin:nein ja Datum:

Befundet von:

Ergebnis:

EDTA-Blut für molekulare Diagnostik bei ADI nach Münster:nein ja Datum:

Befundet von:

Ergebnis:

Biopsie für histochemische TGM 1-Bestimmung nach Münster (schockgefroren und unfixiert/kein Formalin):nein ja Datum:

Befundet von:

Ergebnis:

Biopsie zur Isolation haut-spezifischer RNA in Spezialmedium nach Berlin:nein ja Datum:

Befundet von:

Ergebnis:

Biopsie für histochemische Untersuchung bei Netherton-Syndrom nach Münster (schockgefroren und unfixiert/kein Formalin):nein ja Datum:

Befundet von:

Ergebnis:

EDTA-Blut für Steroidsulfatase-Bestimmung nach **Göttingen:**nein ja Datum:

Befundet von:

Ergebnis:

EDTA-Blut und/oder Biopsie für **molekulare Diagnostik** nach **Köln:**nein ja Datum:

Befundet von:

Ergebnis:

EDTA-Blut für **molekulare Diagnostik** nach **Freiburg:**nein ja Datum:

Befundet von:

Ergebnis:

EDTA-Blut für **molekulare Diagnostik** nach **Erlangen:**nein ja Datum:

Befundet von:

Ergebnis:

EDTA-Blut und **Biopsien** für **molekulare Diagnostik** nach **Marburg:**nein ja Datum:

Befundet von:

Ergebnis:

Mikroskopische Haarschaftuntersuchung:nein ja Datum:

Befundet von:

Ergebnis:

Haar-Aminosäurenanalyse bei V. a. Schwefelmangelhaar nach Aachen:

nein ja Datum:

Befundet von:

Ergebnis:

Heparin-Blut für EBV-Transformation für Genethon (Frankreich):

nein ja Datum:

Befundet von:

Ergebnis:

EDTA-Blut für andere molekulare Diagnostik:

nein ja Datum:

wer/wo/welche:

Befundet von:

Ergebnis:

EDTA-Blut von Familienangehörigen

nein ja bitte ausfüllen!

Barcode	Geschlecht	Geburtsdatum	Verwandtschaftsgrad zum Probanden	Blutabnahme-Datum

Befundet von:

Ergebnis: