



NIKRK

NETWORK FOR ICHTHYOSSES AND RELATED KERATINIZATION DISORDERS

Anamnese- und Befundbogen

(für jede/n Betroffene/n einen Bogen)

Vor Versand Kopie für Patientenunterlagen anfertigen!

Name des Arztes: _____
 Erfassungsdatum: _____
 Klinik: _____

Barcode

Weiblich: Männlich: Geburtsdatum: _____

Weitere Betroffene in der Familie: nein Ja Wer: _____

Konsanguinität der Eltern: nein Ja Wie: _____

Ethnische Herkunft der Eltern: _____

Bitte Familienstammbaum auf Seite 12 erstellen!

Diagnose: _____
 sicher Verdacht

Anamnese:

Schwangerschaftsverlauf: unauffällig kompliziert
 Frühgeburt: nein ja Schwangerschaftswoche: _____
 Geburtsgewicht: _____g Größe: _____cm
 Geburtsverlauf: unauffällig protrahiert Sectio caesarea
 Fotos von Geburt und Kindheit ja wann: _____ nein
 Kollodiummembran: Ganzkörper
 Teilkörper wo: _____
 nicht vorhanden
 Hautveränderungen unmittelbar seit Geburt ja nein seit wann: _____

Weiterer klinischer Befund - speziell Hautbefund - bei Erstmanifestation (stichwortartig):

Symptome bei Geburt oder in den ersten Lebenswochen:

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	<input type="checkbox"/>	ja	<input type="checkbox"/>	welche:
Hypotrichose/Haaranomalien:	nein	<input type="checkbox"/>	ja	<input type="checkbox"/>	welche:
Mundschleimhautveränderungen:	nein	<input type="checkbox"/>	ja	<input type="checkbox"/>	welche:
Nagelanomalien:	nein	<input type="checkbox"/>	ja	<input type="checkbox"/>	welche:
Hautinfektionen:	nein	<input type="checkbox"/>	ja	<input type="checkbox"/>	welche:
Blasenbildung:	nein	<input type="checkbox"/>	ja	<input type="checkbox"/>	wo:
Neurologische Störungen:	nein	<input type="checkbox"/>	ja	<input type="checkbox"/>	welche:
Viszerale Anomalien	nein	<input type="checkbox"/>	ja	<input type="checkbox"/>	welche:
Weitere Symptome oder Erkrankungen:					

Weiterer klinischer Verlauf bis heute:

verbessert	<input type="checkbox"/>				
unverändert	<input type="checkbox"/>				
verschlechtert	<input type="checkbox"/>				
wechselnd	<input type="checkbox"/>				
schubweise	<input type="checkbox"/>				
Verhornungsstörung besser im	Winter	<input type="checkbox"/>	Sommer	<input type="checkbox"/>	kein Unterschied <input type="checkbox"/>
Schwitzfähigkeit:	normal	<input type="checkbox"/>	keine	<input type="checkbox"/>	partiell <input type="checkbox"/> wo: _____
Roter Kopf bei Anstrengung:	nein	<input type="checkbox"/>	ja	<input type="checkbox"/>	
Hitzestau:	nein	<input type="checkbox"/>	ja	<input type="checkbox"/>	mit Kollaps: nein <input type="checkbox"/> ja <input type="checkbox"/>
Juckreiz:	nie	<input type="checkbox"/>	selten	<input type="checkbox"/>	häufig <input type="checkbox"/> immer <input type="checkbox"/>
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?):

Bisherige 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
- Folikulitiden / 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
- Folikulitiden / 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:

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 **Köln/Dr. Hennies:**

nein

ja

Datum:

Befundet von:

Ergebnis:

EDTA-Blut für molekulare Diagnostik bei ADI nach **Münster/ Prof. Traupe:**

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 **Köln/Dr. Hennies:**

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/ Prof. von Figura:**nein ja Datum:

Befundet von:

Ergebnis:

EDTA-Blut und/oder Biopsie für **molekulare Diagnostik** nach **Köln/ Dr. Arin:**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:

EDTA-Blut für andere molekulare Diagnostik:nein ja

Datum:

wer/wo/welche:

Befundet von:

Ergebnis:

EDTA-Blut von Familienangehörigennein ja

bitte ausfüllen!

Barcode	Geschlecht	Geburtsdatum	Verwandtschaftsgrad zum Probanden	Blutabnahme-Datum

Befundet von:

Ergebnis:

Stammbaum: