

腹部大動脈：びまん性狭窄（異型大動脈縮窄）

しばしば下行大動脈，上腹部大動脈狭窄は連続

腹部大動脈分枝：起始部狭窄

(4) 拡張病変：DSA，超音波検査，CT，MRA

上行大動脈：びまん性拡張，大動脈弁閉鎖不全の合併

腕頭動脈：びまん性拡張から限局拡張まで

下行大動脈：粗大な凹凸を示すびまん性拡張，拡張の中に狭窄を伴う念珠状拡張から限局性拡張まで

(5) 肺動脈病変：肺シンチ，DSA，CT，MRA

(6) 冠動脈病変：冠動脈造影

(7) 多発病変：DSA

6 診断

(1) 確定診断は画像診断（DSA，CT，MRA）によって行う。

(2) 若年者で血管造影によって大動脈とその第一次分枝に閉塞性あるいは拡張性病変を多発性に認めた場合は，炎症反応が陰性でも大動脈炎症候群（高安動脈炎）を第1に疑う。

(3) これに炎症反応が陽性ならば，大動脈炎症候群（高安動脈炎）と診断する。

(4) 上記の自覚症状，検査所見を有し，下記の鑑別疾患を否定できるもの。

7 鑑別疾患

- | | |
|--------------|-------------|
| ① 動脈硬化症 | ② 炎症性腹部大動脈瘤 |
| ③ 血管型ベーチェット病 | ④ 梅毒性中膜炎 |
| ⑤ 巨細胞性動脈炎 | ⑥ 先天性血管異常 |
| ⑦ 細菌性動脈瘤 | |

大動脈炎症候群（高安動脈炎）臨床調査個人票

(1. 新規 2. 更新)

ふりがな 氏名			性別	1. 男 2. 女	生年月日	1. 明 2. 大 年 月 日			
						3. 昭 4. 平			
住所	〒			出生都道府県	発病時の職業				
	Tel ()								
発病年月	1. 昭和 年 月		初診年月日	1. 昭和 年 月 日		保険種別	1. 政 2. 組 3. 共		
	2. 平成			2. 平成			4. 国 5. 介 6. その他 ()		
診断の根拠	1. 画像診断による血管病変の確認 2. 上肢乏血症状（脈なし、血圧左右差） 3. 頭部乏血症状（失明、視力障害など） 4. その他 ()								
病型の分類	1. I 2. II a 3. II b 4. III 5. IV 6. V (注参照) 冠動脈病変 (c) 1. あり 2. なし 肺動脈病変 (p) 1. あり 2. なし								
	(注) タイプ I：大動脈弓分枝血管の病変を有するもの タイプ II a：上行大動脈、大動脈弓ならびにその分枝血管に病変を有するもの タイプ II b：上行大動脈、大動脈弓ならびにその分枝血管、胸部下行大動脈に病変を有するもの タイプ III：胸部下行大動脈、腹部大動脈、腎動脈に病変を有するもの タイプ IV：腹部大動脈かつ／又は腎動脈病変を有するもの タイプ V：上行大動脈、大動脈弓ならびにその分枝血管、胸部下行大動脈に加え、腹部大動脈かつ／ 又は腎動脈病変を有するもの 更に冠動脈に病変をもつもの (C) ならびに肺動脈病変を有するもの (P)								
重症度分類	1. I 度 2. II 度 3. III 度 4. IV 度 5. V 度								
家族歴	1. あり (続柄) 2. なし 3. 不明								
受療状況 (最近1年間)	1. 主に入院 2. 主に通院 3. 入院と通院 4. 転院 5. 治療なし 6. その他 ()								
経過 (最近1年間)	1. 軽快 2. 不変 3. 徐々に悪化 4. 急速に悪化 5. 不明 6. その他								
1 臨床症状	頭部虚血症状	1. めまい 2. 頭痛 3. 失神発作 4. 片麻痺 5. 咬筋疲労							
	眼 症 状	1. 失明 2. 一過性視力障害 3. 持続性視力障害 4. 眼前暗黒感							
上 肢 症 状	1. 脈なし 2. 血圧左右差 (10mmHg以上) 3. 易疲労感 4. 冷感 5. しびれ感								
	心 症 状	1. 息切れ 2. 動悸 3. 胸部圧迫感							
呼吸器症状	1. 血痰 2. 呼吸困難								
高 血 圧	1. あり 2. なし								
下 肢 症 状	1. 間欠跛行 (1. あり 2. なし)								
全 身 症 状	1. 発熱 2. 全身倦怠感 3. 易疲労感								
2 合併症	(A) 大動脈弁閉鎖不全 1. あり 2. なし								
	大動脈径 (弁直上) _____ mm								
	カラードプラ法による大動脈弁逆流評価								
	1. わずかな逆流 2. 僧帽弁前尖まで (軽度) 3. 乳頭筋まで (中等度) 4. 心尖部まで (重度)								
弁変化 1. あり 2. なし									

	(B) 虚血性心疾患 1.あり 2.なし 心電図所見： () (C) 眼症状 1.あり 2.なし 白内障 (1.あり 2.なし) 眼底所見 (1.あり 2.なし) (D) 大動脈瘤 1.あり 2.なし 解離性大動脈瘤 1.あり 2.なし (E) 腎障害 1.あり 2.なし (F) 高血圧 1.あり 2.なし 腎動脈狭窄 1.あり 2.なし (G) 脳虚血発作 1.あり 2.なし ある場合は 1.脳血栓 2.脳出血 3.その他 3 生化学検査 所 見 赤沈値 (mm/60分) (1.20未満 2.20~50未満 3.50以上) CRP (mg/ml) (1.1未満 2.1~3未満 3.3以上) 白血球数 ____ /mm ³ 免疫グロブリン ____ g/dl 赤血球数 ____ × 10 ⁴ /mm ³ 4 画像検査 1.CT 2.DSA 3.MRA 4.血管造影 5.胸部単純撮影 5 鑑別診断 以下の疾患が鑑別できること ① 動脈硬化症 1.できる 2.できない ② 炎症性腹部大動脈瘤 1.できる 2.できない ③ 血管型ベーチェット病 1.できる 2.できない ④ 梅毒性中膜炎 1.できる 2.できない ⑤ 巨細胞性動脈炎 1.できる 2.できない ⑥ 先天性血管異常 1.できる 2.できない ⑦ 細菌性動脈瘤 1.できる 2.できない 6 治 療 (内科) ステロイド剤 1.あり (1.注射 2.内服) 2.なし ありの場合 プレドニゾロン ____ mg/日 その他 () 抗血小板療法 1.あり 2.なし 抗凝固療法 1.あり 2.なし 免疫抑制剤 1.あり 2.なし (手術歴) 1.あり 2.なし 手術： _____ 施行：平成 ____ 年 ____ 月 (カテーテルインターベンション) 1.あり 2.なし 部位： _____ 施行：平成 ____ 年 ____ 月
所 属 施 設 名 _____ (TEL ()) 所 在 地 _____ 主 治 医 氏 名 _____ ㊞	
記載年月日：平成 ____ 年 ____ 月 ____ 日	

留意事項：原則として6カ月以内の資料に基づき記入して下さい。
 ただし疾患(スモン、遺伝子検査を要するもの)によってはこの限りではない。

ビュルガー病の診断基準

1 自覚症状

- ① 四肢の冷感, しびれ感, レイノー現象
- ② 間欠性跛行
- ③ 指趾の安静時疼痛
- ④ 指趾の潰瘍, 壊死 (特発性脱疽)
- ⑤ 遊走性静脈炎 (皮下静脈の発赤, 硬結, 疼痛など)

2 理学所見

- ① 四肢, 指趾の皮膚温の低下 (サーモグラフィーによる皮膚温測定, 近赤外線分光計による皮膚・組織酸素代謝の測定)
- ② 末梢動脈拍動の減弱, 消失
- ③ 足関節圧の低下 (ドプラ血流計にて測定)

3 血液生化学検査所見

ビュルガー病に特徴的な検査所見はない。

4 画像所見 (血管造影)

- ① 四肢末梢主幹動脈の多発性分節的閉塞
- ② 二次血栓の延長により慢性閉塞の像を示す
- ③ 虫喰い像, 石灰沈着などの動脈硬化性変化は認めない
- ④ 閉塞は途絶状, 先細り状閉塞となる
- ⑤ 側副血行路として, ブリッジ状あるいはコイル状側副血行路がみられる

5 鑑別診断

- ① 閉塞性動脈硬化症
- ② 外傷性動脈血栓症
- ③ 膝窩動脈補捻症候群
- ④ 膝窩動脈外膜嚢腫
- ⑤ SLE の閉塞性血管病変
- ⑥ 強皮症の閉塞性血管病変
- ⑦ 血管ベーチェット

[診断の判定]

- (1) 喫煙歴を有し, 上記の自覚症状・理学所見・画像所見を認める。
- (2) 動脈硬化症や糖尿病の合併は原則として認めない。
- (3) 女性例, 非喫煙者, 50歳代以上の症例では, 鑑別診断をより厳密に行う。
- (4) 上記の鑑別診断で該当疾患を否定する。

以上の項目を満たす場合, ビュルガー病と判断する。確定診断には血管造影所見が重要である。

ビュルガー病（バージャー病）臨床調査個人票（1.新規 2.更新）

ふりがな 氏名			性別	1.男 2.女	生年月日	1.明 2.大	年 月 日
						3.昭 4.平	
住 所	〒			出生都道府県	発病時の職業		
	Tel ()						
発病年月	1.昭和	年 月	初診年月日	1.昭和	年 月 日	保険種別	1.政 2.組 3.共
	2.平成			2.平成			4.国 5.介 6.その他 ()
重症度分類	1. 1度 2. 2度 3. 3度 4. 4度 5. 5度						
家族歴	1. あり (続柄) 2. なし 3. 不明						
喫 煙	1. あり (1. 20本/日以下 2. 21本/日以上 3. やめた) 2. なし						
受療状況 (最近1年間)	1. 主に入院 2. 主に通院 3. 入院と通院 4. 転院 5. 治療なし 6. その他 ()						
経 過 (最近1年間)	1. 軽快 2. 不変 3. 徐々に悪化 4. 急速に悪化 5. 不明 6. その他 ()						
罹患部位	1. 上肢 (1. 右 2. 左 3. 両側) 2. 下肢 (1. 右 2. 左 3. 両側)						
症状及び 所 見			初診時 (1.昭和 2.平成		年 月)	現在 (平成 年 月)	
	四肢の冷感, しびれ感, レイノー現象		1. あり 2. なし		1. あり 2. なし		
間欠性跛行		1. あり 2. なし		1. あり 2. なし			
指趾の安静時疼痛		1. あり 2. なし		1. あり 2. なし			
指趾の潰瘍		1. あり 2. なし		1. あり 2. なし			
壊死		1. あり 2. なし		1. あり 2. なし			
遊走性静脈炎 (皮下静脈の発赤, 硬結, 疼痛など)		1. あり 2. なし		1. あり 2. なし			
その他		1. あり 2. なし ()		1. あり 2. なし ()			
下肢ABI (ankle/brachial pressure index)				左 _____ 右 _____			
動脈造影所見							
四肢末梢主幹動脈の多発性分節的閉塞が認められる				1. はい 2. いいえ			
二次血栓の延長により慢性閉塞の像を示す				1. はい 2. いいえ			
虫喰い像, 石灰沈着などの動脈硬化性変化が認められないこと				1. はい 2. いいえ			
閉塞は途絶状, 先細り状閉塞となる				1. はい 2. いいえ			
側副血行路として, ブリッジ状あるいはコイル状側副血行路がみられる				1. はい 2. いいえ			

結節性動脈周囲炎の診断基準

PNは侵される血管径と抗好中球細胞質抗体（ANCA）の1つである抗ミエロペルオキシダーゼ抗体（MPO-ANCA）の有無により、古典的PNと顕微鏡的PNの2つの亜型に分類される。

1 古典的PNの診断

(1) 主要症候

- ① 発熱（38℃以上、4週以上）と体重減少（6カ月以内に6kg以上）
- ② 高血圧
- ③ 急速に進行する腎不全、腎梗塞
- ④ 脳出血、脳梗塞
- ⑤ 虚血性心疾患（心筋梗塞、狭心症）、心膜炎、心不全
- ⑥ 胸膜炎、肺出血
- ⑦ 消化管出血（吐血、下血）、腸梗塞
- ⑧ 多発単神経炎
- ⑨ 皮下結節、皮膚潰瘍、壊疽
- ⑩ 多発関節痛、多発筋痛

(2) 組織所見

中・小動脈フィブリノイド壊死性血管炎の存在

(3) 血管造影所見

腹部大動脈分枝、特に腎内小動脈の多発小動脈瘤と狭窄・閉塞

(4) 参考となる検査所見

- ① 白血球増加（10,000/ μ l以上）
- ② 血小板増加（400,000/ μ l以上）
- ③ 赤沈亢進
- ④ CRP強陽性

(5) 鑑別診断

- ① ウェゲナー肉芽腫症
- ② アレルギー性肉芽腫性血管炎
- ③ 顕微鏡的PN
- ④ 川崎病血管炎
- ⑤ 膠原病（SLE、RAなど）

(6) 参考事項

- ① 組織学的にⅠ期変性期、Ⅱ期急性炎症期、Ⅲ期肉芽期、Ⅳ期瘢痕期の4つの病期に分類される。
- ② 臨床的に、Ⅰ、Ⅱ期病変は全身の血管の高度の炎症を反映する症候、Ⅲ、Ⅳ期病変は侵された臓器の虚血を反映する症候を呈する。
- ③ 除外項目の諸疾患は壊死性血管炎を呈するが、特徴的な症候と検査所見から鑑別できる。

(7) 判定

- ① 確実（definite）

主要症候 2 項目以上と組織所見のある例

② 疑い (probable)

(a) 主要症候 2 項目以上と血管造影所見のある例

(b) 主要症候のうち①を含む 6 項目以上ある例

(8) 合併症とその頻度

急速進行性腎炎 80～90%，脳出血・梗塞 50%，消化管出血・穿孔 30%，心筋梗塞・心外膜炎 20%，末梢神経炎 50% など

2 顕微鏡的 PN の診断

(1) 主要症候

① 急速進行性腎炎

② 肺出血，もしくは間質性肺炎

③ 腎・肺以外の臓器症状

紫斑，強膜炎，筋痛，消化管出血，多発単神経炎など

(2) 主要組織所見

細動脈，毛細血管，後毛細血管細静脈の壊死，血管周囲の炎症性細胞浸潤

(3) 主要検査所見

① MPO-ANCA 陽性

② CRP 陽性

③ 蛋白尿・血尿，BUN・血清クレアチニン値の上昇

④ 胸部 X 線所見：浸潤陰影（肺胞出血），間質性陰影

(4) 参考事項

① 主要症候の出現する 1～2 週間前に先行感染（多くは上気道感染）を認める例が多い。

② 主要症候①，②は約半数例で同時に，その他の例ではいずれか一方が先行する。

③ 多くの例で MPO-ANCA の力価は疾患活動性と平行して変動する。

④ 治療を早く中止すると，再発する例がある。

⑤ 古典的 PN と顕微鏡的 PN の相違を表 1（1 巻参照）に示す。

(5) 鑑別診断

① 古典的 PN

② ウェゲナー肉芽腫症

③ アレルギー性肉芽腫性血管炎（チャージ・ストラウス症候群）

④ グッドパスチャー症候群

(6) 判定

① 確実 (definite)

(a) 主要症候の 2 項目以上を満たし，組織所見が陽性の例

(b) 主要症候の①及び②を含め 2 項目以上を満たし，MPO-ANCA が陽性の例

② 疑い (probable)

(a) 主要症候の 3 項目を満たす例

(b) 主要症候の 1 項目と MPO-ANCA 陽性の例（注 1）

（注 1） この診断基準によると，急速進行性腎炎以外に他の臓器症状を呈さない MPO-ANCA 陽性の症例は，顕微鏡的 PN の疑い例となり，確実例にはならないが，検討を要する点である。

(7) 合併症とその頻度

急速進行性腎炎・腎炎 90%，肺出血・間質性肺炎 60%，神経障害 40%，消化管出血 20% など

結節性動脈周囲炎臨床調査個人票

(1. 新規 2. 更新)

ふりがな 氏名			性別	1. 男 2. 女	生年月日	1. 明 2. 大 3. 昭 4. 平	年 月 日	
住所	〒 Tel ()			出生都道府県		発病時の職業		
発病年月	1. 昭和 2. 平成	年 月	初診年月日	1. 昭和 2. 平成	年 月 日	保険種別	1. 政 2. 組 3. 共 4. 国 5. 介 6. その他 ()	
診 断	1. 確 実 2. 疑 い	診 断 根 拠	1. 臨床的 2. 病理組織学的 3. 両者加味して					
		診 断 年 月	平成 年 月					
病理組織学的所見	病理学的検査の有無	1. あり (検査年月 平成 年 月)			2. なし			
	生検を行った部位	1. 皮膚 2. 皮下結節 3. 筋 4. 滑膜 5. 鼻・副鼻腔 6. 腎 7. 肝 8. 肺 9. その他 ()						
	主たる組織像	中・小動脈フィブリノイド壊死性血管炎の存在 1. あり 2. なし 3. 不明						
臨床症状 (経過中に陽性を示した臨床症状)								
全身症状	発熱 (4週以上 38℃以上)	1. あり 2. なし 3. 不明	皮膚症状	皮下結節	1. あり 2. なし 3. 不明	精神・神経症状	意識障害	1. あり 2. なし 3. 不明
	体重減少 (6kg減 6ヵ月)	1. あり 2. なし 3. 不明		皮膚硬化 (含指端)	1. あり 2. なし 3. 不明		痙攣発作	1. あり 2. なし 3. 不明
	高血圧 (≥160/95 mmHg)	1. あり 2. なし 3. 不明		手指ソーセージ様腫脹	1. あり 2. なし 3. 不明		片麻痺	1. あり 2. なし 3. 不明
全身性リンパ節腫大	1. あり 2. なし 3. 不明	結節性紅斑		1. あり 2. なし 3. 不明	脳出血		1. あり 2. なし 3. 不明	
シェーグレン症候群	1. あり 2. なし 3. 不明	皮膚紅斑		1. あり 2. なし 3. 不明	脳梗塞		1. あり 2. なし 3. 不明	
関節・筋	関節痛 (炎)	1. あり 2. なし 3. 不明		丘疹	1. あり 2. なし 3. 不明		脳神経症状 (視神経除く)	()
眼症状	筋肉痛 (炎)	1. あり 2. なし 3. 不明	紫斑, 出血斑	1. あり 2. なし 3. 不明	腎症状	無菌性髄膜炎	1. あり 2. なし 3. 不明	
	筋萎縮	1. あり 2. なし 3. 不明	潰瘍	1. あり 2. なし 3. 不明		運動障害を伴う	1. あり 2. なし 3. 不明	
	筋力低下	1. あり 2. なし 3. 不明	硬塞 (含爪床部)	1. あり 2. なし 3. 不明		多発性神経炎	1. あり 2. なし 3. 不明	
呼吸器症状	虹彩炎	1. あり 2. なし 3. 不明	指趾壊疽	1. あり 2. なし 3. 不明		その他の臓器	運動障害を伴わない	1. あり 2. なし 3. 不明
	上強膜炎	1. あり 2. なし 3. 不明	レイノー現象	1. あり 2. なし 3. 不明			多発性神経炎	1. あり 2. なし 3. 不明
	結膜炎	1. あり 2. なし 3. 不明	リベドー	1. あり 2. なし 3. 不明			精神症状	1. あり 2. なし 3. 不明
心症状	失明・視力低下	1. あり 2. なし 3. 不明	血栓性静脈炎	1. あり 2. なし 3. 不明	腎症状		乏尿	1. あり 2. なし 3. 不明
	眼窩腫瘍	1. あり 2. なし 3. 不明	下腿浮腫	1. あり 2. なし 3. 不明			浮腫	1. あり 2. なし 3. 不明
	喀血・血痰	1. あり 2. なし 3. 不明	じんましん	1. あり 2. なし 3. 不明			肉眼的血尿	1. あり 2. なし 3. 不明
	喘息	1. あり 2. なし 3. 不明	消化器症状	鼻出血	1. あり 2. なし 3. 不明	腎梗塞	1. あり 2. なし 3. 不明	
	肺出血	1. あり 2. なし 3. 不明		鼻閉塞	1. あり 2. なし 3. 不明	その他の臓器	肝梗塞	1. あり 2. なし 3. 不明
	胸膜炎	1. あり 2. なし 3. 不明		鼻汁	1. あり 2. なし 3. 不明		脾梗塞	1. あり 2. なし 3. 不明
肺炎	1. あり 2. なし 3. 不明	鼻中隔穿孔	1. あり 2. なし 3. 不明	腸梗塞	1. あり 2. なし 3. 不明			
肺梗塞	1. あり 2. なし 3. 不明	鞍鼻	1. あり 2. なし 3. 不明	その他の臓器	腸梗塞	1. あり 2. なし 3. 不明		
肺線維症	1. あり 2. なし 3. 不明	副鼻腔炎	1. あり 2. なし 3. 不明		その他の臓器	腸梗塞	1. あり 2. なし 3. 不明	
肺高血圧症	1. あり 2. なし 3. 不明	慢性鼻炎	1. あり 2. なし 3. 不明			その他の臓器	腸梗塞	1. あり 2. なし 3. 不明
X線写真にて結節状索状陰影	1. あり 2. なし 3. 不明	中耳炎	1. あり 2. なし 3. 不明	その他の臓器			腸梗塞	1. あり 2. なし 3. 不明
心肥大	1. あり 2. なし 3. 不明	消化管出血	1. あり 2. なし 3. 不明		その他の臓器		腸梗塞	1. あり 2. なし 3. 不明
心膜炎	1. あり 2. なし 3. 不明	腹膜炎	1. あり 2. なし 3. 不明			その他の臓器	腸梗塞	1. あり 2. なし 3. 不明
狭心症	1. あり 2. なし 3. 不明	腸閉塞	1. あり 2. なし 3. 不明	その他の臓器			腸梗塞	1. あり 2. なし 3. 不明
心筋梗塞	1. あり 2. なし 3. 不明	腸梗塞	1. あり 2. なし 3. 不明		その他の臓器		腸梗塞	1. あり 2. なし 3. 不明
心伝導障害	1. あり 2. なし 3. 不明					その他の臓器	腸梗塞	1. あり 2. なし 3. 不明
心不全	1. あり 2. なし 3. 不明			その他の臓器			腸梗塞	1. あり 2. なし 3. 不明

検査所見		平成 年 月	
赤沈 _____ mm/60分	CRP _____ mg/dℓ	Wa-R 1.陽性(方法) 2.陰性 3.不明	
赤血球数 _____ ×10 ⁴ /mm ³	RA _____ IU/ml	HBs抗原 1.陽性(方法) 2.陰性 3.不明	
白血球数 _____ /mm ³	γグロブリン _____ g/dℓ	HCV抗体 1.陽性(方法) 2.陰性 3.不明	
血小板数 _____ ×10 ⁴ /mm ³	IgE _____ IU/ml	ツベルクリン反応 1. - 2. ± 3. + 4. ++	
好酸球数 _____ /mm ³	C ₃ _____ mg/dℓ (基準値: ___ ~ ___)	尿蛋白 1.あり 2.なし 3.不明	
ヘモグロビン _____ g/dℓ	C ₄ _____ mg/dℓ (基準値: ___ ~ ___)	尿円柱	
ヘマトクリット _____ %	CH ₅₀ _____ U/ml (基準値: ___ ~ ___)	赤血球円柱 1.あり 2.なし 3.不明	
総蛋白 _____ g/dℓ	抗核抗体 1.あり(方法:)	顆粒円柱 1.あり 2.なし 3.不明	
尿素窒素 _____ mg/dℓ	2.なし 3.不明	便潜血 1.あり 2.なし 3.不明	
クレアチニン _____ mg/dℓ	抗DNA抗体 _____ IU/ml (基準値: ___ ~ ___)	ANCA 1.陽性 2.陰性 3.不明	
LDH _____ IU/ℓ		P-ANCA 1.陽性 2.陰性 3.不明	
CK _____ IU/ℓ		C-ANCA 1.陽性 2.陰性 3.不明	
		ANCA (ELISA)	
		MPO-ANCA _____ EU (基準値: ___ ~ ___)	
		PR3-ANCA _____ EU (基準値: ___ ~ ___)	

鑑別診断 (以下の疾患が鑑別できること)

古典的 PN	① ウェゲナー肉芽腫症	1.できる	2.できない
	② アレルギー性肉芽腫性血管炎	1.できる	2.できない
	③ 顕微鏡的PN	1.できる	2.できない
	④ 川崎病血管炎	1.できる	2.できない
	⑤ 膠原病 (SLE, RAなど)	1.できる	2.できない
顕微鏡的 PN	① 古典的PN	1.できる	2.できない
	② ウェゲナー肉芽腫症	1.できる	2.できない
	③ アレルギー性肉芽腫性血管炎	1.できる	2.できない
	④ グッドパスチャー症候群	1.できる	2.できない

治療	1. 主に薬物療法	2. 薬物+外科	3. 外科的療法
		薬物 ステロイド剤 (1.パルス 2.経口のみ) 免疫抑制剤 (1.シクロホスファミド 2.アザチオプリン 3.その他) その他 () 外科的療法 (具体的に) 1. 消化管 (1.胃 2.腸) 2. 皮膚・指潰瘍 3. A-Cバイパス術 4. 腎 (1.摘出 2.移植) 5. その他 ()	

所属施設名 _____ (TEL ())

所在地 _____

主治医氏名 _____ ㊞

記載年月日:平成 年 月 日

留意事項:原則として6カ月以内の資料に基づき記入して下さい。
 ただし疾患(スモン, 遺伝子検査を要するもの)によってはこの限りではない。

ウェゲナー肉芽腫症の診断基準

1 主要症状

(1) 上気道 (E) の症状

E：鼻（膿性鼻漏，出血，鞍鼻），眼（眼痛，視力低下，眼球突出），耳（中耳炎），口腔・咽頭痛（潰瘍，嗄声，気道閉塞）

(2) 肺 (L) の症状

L：血痰，咳嗽，呼吸困難

(3) 腎 (K) の症状

血尿，蛋白尿，急速に進行する腎不全，浮腫，高血圧

(4) 血管炎による症状

- ① 全身症状：発熱（38℃以上，2週間以上），体重減少（6カ月以内に6kg以上）
- ② 臓器症状：紫斑，多関節炎（痛），上強膜炎，多発性神経炎，虚血性心疾患（狭心症・心筋梗塞），消化管出血（吐血・下血），胸膜炎

2 主要組織所見

- ① E, L, Kの巨細胞を伴う壊死性肉芽腫性炎
- ② 免疫グロブリン沈着を伴わない壊死性半月体形成腎炎
- ③ 小・細動脈の壊死性肉芽腫性血管炎

3 主要検査所見

Proteinase-3 (PR-3) ANCA（蛍光抗体法で cytoplasmic pattern, C-ANCA）が高率に陽性を示す。

4 判定

(1) 確実 (definite)

- (a) 上気道 (E)，肺 (L)，腎 (K) のそれぞれ1臓器症状を含め主要症状の3項目以上を示す例
- (b) 上気道 (E)，肺 (L)，腎 (K)，血管炎による主要症状の2項目以上及び，組織所見①，②，③の1項目以上を示す例
- (c) 上気道 (E)，肺 (L)，腎 (K)，血管炎による主要症状の1項目以上と組織所見①，②，③の1項目以上及び C (PR-3) ANCA 陽性の例

(2) 疑い (probable)

- (a) 上気道 (E)，肺 (L)，腎 (K)，血管炎による主要症状のうち2項目以上の症状を示す例
- (b) 上気道 (E)，肺 (L)，腎 (K)，血管炎による主要症状のいずれか1項目及び，組織所見①，②，③の1項目を示す例
- (c) 上気道 (E)，肺 (L)，腎 (K)，血管炎による主要症状のいずれか1項目と C (PR-3) ANCA 陽性を示す例

5 参考となる検査所見

- ① 白血球，CRPの上昇
- ② BUN，血清クレアチニンの上昇

6 識別診断

- ① E, L の他の原因による肉芽腫性疾患（サルコイドーシスなど）
- ② 他の血管炎症候群（顕微鏡的 PN, アレルギー性肉芽腫性血管炎（Churg-Strause 症候群）など）

7 参考事項

- ① 上気道（E）, 肺（L）, 腎（K）のすべてがそろっている例は全身型, 上気道（E）, 下気道（L）, のうち単数もしくは2つの臓器にとどまる例を限局型と呼ぶ。
- ② 全身型は E, L, K の順に症状が発現することが多い。
- ③ 発症後しばらくすると, E, L の病変に黄色ぶどう球菌を主とする感染症を合併しやすい。
- ④ E, L の肉芽腫による占拠性病変の診断に CT, MRI 検査が有用である。
- ⑤ PR-3 ANCA の力価は疾患活動性と平行しやすい。

ウェゲナー肉芽腫症臨床調査個人票

(1. 新規 2. 更新)

ふりがな 氏名			性別	1. 男	2. 女	生年月日	1. 明	2. 大	年	月	日															
	〒						3. 昭	4. 平																		
住所	Tel ()					出生都道府県	発病時の職業																			
	1. 昭和		年		月			初診年月	1. 昭和	年		月	日	保険種別	1. 政	2. 組	3. 共	4. 国 5. 介 6. その他 ()								
診断	1. 確		実		診断根拠		1. 臨床的		2. 病理的組織学的		3. 両者加味して															
	2. 疑		い		診断年月		平成		年		月															
病理組織学的所見	病理診断の有無		1. あり (検査年月 平成 年 月)		2. なし		3. 不明																			
	生検を行った部位		1. 皮膚		2. 皮下結節		3. 筋		4. 滑膜		5. 鼻・副鼻腔		6. 腎		7. 肝		8. 肺		9. その他 ()							
	主たる組織像		(1) 巨細胞を伴う壊死性肉芽腫性炎		1. あり		2. なし		(2) 壊死性半月体形成腎炎		1. あり		2. なし		(3) 壊死性肉芽腫性血管炎		1. あり		2. なし							
臨床症状 (経過中に陽性を示した臨床症状)																										
全身症状	発熱 (2週間以上 38℃以上)		1. あり		2. なし		3. 不明		腎症状	血尿・頻尿		1. あり		2. なし		3. 不明		精神・神経症状	意識障害		1. あり		2. なし		3. 不明	
	体重減少 (6kg減 6カ月)		1. あり		2. なし		3. 不明			急速に進行する腎不全		1. あり		2. なし		3. 不明			痙攣発作		1. あり		2. なし		3. 不明	
関節・筋	高血圧 (≥140-90 mmHg)		1. あり		2. なし		3. 不明		皮膚症状	皮下結節		1. あり		2. なし		3. 不明		臓器梗塞	片麻痺		1. あり		2. なし		3. 不明	
	関節痛 (炎)		1. あり		2. なし		3. 不明			結節性紅斑		1. あり		2. なし		3. 不明			脳出血		1. あり		2. なし		3. 不明	
眼症状	筋肉痛 (炎)		1. あり		2. なし		3. 不明		鼻・耳症状	皮膚紅斑		1. あり		2. なし		3. 不明		口腔・咽頭	脳梗塞		1. あり		2. なし		3. 不明	
	筋萎縮		1. あり		2. なし		3. 不明			丘疹		1. あり		2. なし		3. 不明			脳神経症状 (視神経を除く)		1. あり		2. なし		3. 不明	
呼吸器症状	筋力低下		1. あり		2. なし		3. 不明		消化器症状	紫斑, 出血斑		1. あり		2. なし		3. 不明		ANCA	脊髄障害		1. あり		2. なし		3. 不明	
	眼痛		1. あり		2. なし		3. 不明			潰瘍		1. あり		2. なし		3. 不明			無菌性髄膜炎		1. あり		2. なし		3. 不明	
心症状	上強膜炎		1. あり		2. なし		3. 不明		鼻・耳症状	梗塞 (含爪床部)		1. あり		2. なし		3. 不明		臓器梗塞	運動障害を伴う		1. あり		2. なし		3. 不明	
	失明・視力低下		1. あり		2. なし		3. 不明			指趾壊疽		1. あり		2. なし		3. 不明			多発性神経炎		1. あり		2. なし		3. 不明	
呼吸器症状	眼窩腫瘤		1. あり		2. なし		3. 不明		鼻・耳症状	レイノー現象		1. あり		2. なし		3. 不明		臓器梗塞	多発性神経炎		1. あり		2. なし		3. 不明	
	眼球突出		1. あり		2. なし		3. 不明			リベド		1. あり		2. なし		3. 不明			精神症状		1. あり		2. なし		3. 不明	
呼吸器症状	眼痛		1. あり		2. なし		3. 不明		鼻・耳症状	血栓性静脈炎		1. あり		2. なし		3. 不明		臓器梗塞	運動障害を伴わない		1. あり		2. なし		3. 不明	
	眼痛		1. あり		2. なし		3. 不明			じんましん		1. あり		2. なし		3. 不明			多発性神経炎		1. あり		2. なし		3. 不明	
呼吸器症状	上強膜炎		1. あり		2. なし		3. 不明		鼻・耳症状	鼻出血		1. あり		2. なし		3. 不明		臓器梗塞	腎梗塞		1. あり		2. なし		3. 不明	
	失明・視力低下		1. あり		2. なし		3. 不明			鼻閉塞		1. あり		2. なし		3. 不明			肝梗塞		1. あり		2. なし		3. 不明	
呼吸器症状	眼窩腫瘤		1. あり		2. なし		3. 不明		鼻・耳症状	膿性鼻漏		1. あり		2. なし		3. 不明		臓器梗塞	脾梗塞		1. あり		2. なし		3. 不明	
	眼球突出		1. あり		2. なし		3. 不明			鼻中隔穿孔		1. あり		2. なし		3. 不明			脾梗塞		1. あり		2. なし		3. 不明	
呼吸器症状	眼痛		1. あり		2. なし		3. 不明		鼻・耳症状	鞍鼻		1. あり		2. なし		3. 不明		臓器梗塞	腸梗塞		1. あり		2. なし		3. 不明	
	眼痛		1. あり		2. なし		3. 不明			慢性鼻炎		1. あり		2. なし		3. 不明			潰瘍		1. あり		2. なし		3. 不明	
呼吸器症状	眼痛		1. あり		2. なし		3. 不明		鼻・耳症状	副鼻腔炎		1. あり		2. なし		3. 不明		臓器梗塞	瘰癧		1. あり		2. なし		3. 不明	
	眼痛		1. あり		2. なし		3. 不明			中耳炎		1. あり		2. なし		3. 不明			嗄声		1. あり		2. なし		3. 不明	
呼吸器症状	眼痛		1. あり		2. なし		3. 不明		鼻・耳症状	慢性鼻炎		1. あり		2. なし		3. 不明		臓器梗塞	気道閉塞		1. あり		2. なし		3. 不明	
	眼痛		1. あり		2. なし		3. 不明			中耳炎		1. あり		2. なし		3. 不明			PR-3 ANCA		1. あり		2. なし		3. 不明	
呼吸器症状	眼痛		1. あり		2. なし		3. 不明		鼻・耳症状	慢性鼻炎		1. あり		2. なし		3. 不明		臓器梗塞	C-ANCA		1. あり		2. なし		3. 不明	
	眼痛		1. あり		2. なし		3. 不明			慢性鼻炎		1. あり		2. なし		3. 不明			MPO-ANCA		1. あり		2. なし		3. 不明	
呼吸器症状	眼痛		1. あり		2. なし		3. 不明		鼻・耳症状	慢性鼻炎		1. あり		2. なし		3. 不明		臓器梗塞	P-ANCA		1. あり		2. なし		3. 不明	
	眼痛		1. あり		2. なし		3. 不明			慢性鼻炎		1. あり		2. なし		3. 不明			PR-3 ANCA		1. あり		2. なし		3. 不明	
呼吸器症状	眼痛		1. あり		2. なし		3. 不明		鼻・耳症状	慢性鼻炎		1. あり		2. なし		3. 不明		臓器梗塞	C-ANCA		1. あり		2. なし		3. 不明	
	眼痛		1. あり		2. なし		3. 不明			慢性鼻炎		1. あり		2. なし		3. 不明			MPO-ANCA		1. あり		2. なし		3. 不明	
呼吸器症状	眼痛		1. あり		2. なし		3. 不明		鼻・耳症状	慢性鼻炎		1. あり		2. なし		3. 不明		臓器梗塞	P-ANCA		1. あり		2. なし		3. 不明	
	眼痛		1. あり		2. なし		3. 不明			慢性鼻炎		1. あり		2. なし		3. 不明			PR-3 ANCA		1. あり		2. なし		3. 不明	
呼吸器症状	眼痛		1. あり		2. なし		3. 不明		鼻・耳症状	慢性鼻炎		1. あり		2. なし		3. 不明		臓器梗塞	C-ANCA		1. あり		2. なし		3. 不明	
	眼痛		1. あり		2. なし		3. 不明			慢性鼻炎		1. あり		2. なし		3. 不明			MPO-ANCA		1. あり		2. なし		3. 不明	
呼吸器症状	眼痛		1. あり		2. なし		3. 不明		鼻・耳症状	慢性鼻炎		1. あり		2. なし		3. 不明		臓器梗塞	P-ANCA		1. あり		2. なし		3. 不明	
	眼痛		1. あり		2. なし		3. 不明			慢性鼻炎		1. あり		2. なし		3. 不明			PR-3 ANCA		1. あり		2. なし		3. 不明	
呼吸器症状	眼痛		1. あり		2. なし		3. 不明		鼻・耳症状	慢性鼻炎		1. あり		2. なし		3. 不明		臓器梗塞	C-ANCA		1. あり		2. なし		3. 不明	
	眼痛		1. あり		2. なし		3. 不明			慢性鼻炎		1. あり		2. なし		3. 不明			MPO-ANCA		1. あり		2. なし		3. 不明	
呼吸器症状	眼痛		1. あり		2. なし		3. 不明		鼻・耳症状	慢性鼻炎		1. あり		2. なし		3. 不明		臓器梗塞	P-ANCA		1. あり		2. なし		3. 不明	
	眼痛		1. あり		2. なし		3. 不明			慢性鼻炎		1. あり		2. なし		3. 不明			PR-3 ANCA		1. あり		2. なし		3. 不明	
呼吸器症状	眼痛		1. あり		2. なし		3. 不明		鼻・耳症状	慢性鼻炎		1. あり		2. なし		3. 不明		臓器梗塞	C-ANCA		1. あり		2. なし		3. 不明	
	眼痛		1. あり		2. なし		3. 不明			慢性鼻炎		1. あり		2. なし		3. 不明			MPO-ANCA		1. あり		2. なし		3. 不明	
呼吸器症状	眼痛		1. あり		2. なし		3. 不明		鼻・耳症状	慢性鼻炎		1. あり		2. なし		3. 不明		臓器梗塞	P-ANCA		1. あり		2. なし		3. 不明	
	眼痛		1. あり		2. なし		3. 不明			慢性鼻炎		1. あり		2. なし		3. 不明			PR-3 ANCA		1. あり		2. なし		3. 不明	
呼吸器症状	眼痛		1. あり		2. なし		3. 不明		鼻・耳症状	慢性鼻炎		1. あり		2. なし		3. 不明		臓器梗塞	C-ANCA		1. あり		2. なし		3. 不明	
	眼痛		1. あり		2. なし		3. 不明			慢性鼻炎		1. あり		2. なし		3. 不明			MPO-ANCA		1. あり		2. なし		3. 不明	
呼吸器症状	眼痛		1. あり		2. なし		3. 不明		鼻・耳症状	慢性鼻炎		1. あり		2. なし		3. 不明		臓器梗塞	P-ANCA		1. あり		2. なし		3. 不明	
	眼痛		1. あり		2. なし		3. 不明			慢性鼻炎		1. あり		2. なし		3. 不明			PR-3 ANCA		1. あり		2. なし		3. 不明	
呼吸器症状	眼痛		1. あり		2. なし		3. 不明		鼻・耳症状	慢性鼻炎		1. あり		2. なし		3. 不明		臓器梗塞	C-ANCA		1. あり		2. なし		3. 不明	
	眼痛		1. あり		2. なし		3. 不明			慢性鼻炎		1. あり		2. なし		3. 不明			MPO-ANCA		1. あり		2. なし		3. 不明	
呼吸器症状	眼痛		1. あり		2. なし		3. 不明		鼻・耳症状	慢性鼻炎		1. あり		2. なし		3. 不明		臓器梗塞	P-ANCA		1. あり		2. なし		3. 不明	
	眼痛		1. あり		2. なし		3. 不明			慢性鼻炎		1. あり		2. なし		3. 不明			PR-3 ANCA		1. あり		2. なし		3. 不明	
呼吸器症状	眼痛		1. あり		2. なし		3. 不明		鼻・耳症状	慢性鼻炎		1. あり		2. なし		3. 不明		臓器梗塞	C-ANCA		1. あり		2. なし		3. 不明	
	眼痛		1. あり		2. なし		3. 不明			慢性鼻炎		1. あり		2. なし		3. 不明			MPO-ANCA		1. あり		2. なし		3. 不明	
呼吸器症状	眼痛		1. あり		2. なし		3. 不明		鼻・耳症状	慢性鼻炎		1. あり		2. なし		3. 不明		臓器梗塞	P-ANCA		1. あり		2. なし		3. 不明	
	眼痛		1. あり		2. なし		3. 不明			慢性鼻炎		1. あり		2. なし		3. 不明			PR-3 ANCA		1. あり		2. なし		3. 不明	
呼吸器症状	眼痛		1. あり		2. なし		3. 不明		鼻・耳症状	慢性鼻炎		1. あり		2. なし		3. 不明		臓器梗塞	C-ANCA		1. あり		2. なし		3. 不明	
	眼痛		1. あり		2. なし		3. 不明			慢性鼻炎		1. あり		2. なし		3. 不明			MPO-ANCA		1. あり		2. なし		3. 不明	
呼吸器症状	眼痛		1. あり		2. なし		3. 不明		鼻・耳症状	慢性鼻炎		1. あり		2. なし		3. 不明		臓器梗塞	P-ANCA		1. あり		2. なし		3. 不明	
	眼痛		1. あり		2. なし		3. 不明			慢性鼻炎		1. あり		2. なし		3. 不明			PR-3 ANCA		1. あり		2. なし		3. 不明	
呼吸器症状	眼痛		1. あり		2. なし		3. 不明		鼻・耳症状	慢性鼻炎		1. あり		2. なし		3. 不明		臓器梗塞	C-ANCA		1. あり		2. なし		3. 不明	
	眼痛		1. あり		2. なし		3. 不明			慢性鼻炎		1. あり		2. なし		3. 不明			MPO-ANCA		1. あり		2. なし		3. 不明	
呼吸器症状	眼痛		1. あり		2. なし		3. 不明		鼻・耳症状	慢性鼻炎		1. あり		2. なし		3. 不明		臓器梗塞	P-ANCA		1. あり					

検査所見		平成 年 月	
赤沈	mm/60分	CRP	mg/dl
赤血球数	$\times 10^4/\text{mm}^3$	RA	IU/ml
白血球数	/mm ³	γ グロブリン	g/dl
血小板数	$\times 10^4/\text{mm}^3$	IgE	IU/ml
好酸球数	/mm ³	C ₃	mg/dl (正常値: ~)
ヘモグロビン	g/dl	C ₄	mg/dl (正常値: ~)
ヘマトクリット	%	CH ₅₀	U/ml (正常値: ~)
総蛋白	g/dl	抗核抗体	1.あり (I.H 2.S 3.D 4.N)* 2.なし 3.不明
尿素窒素	mg/dl	LEテスト	1.あり 2.なし 3.不明
クレアチニン	mg/dl	抗DNA抗体	1.あり (方法:) 2.なし 3.不明
LDH	IU/l		
CK	IU/l		
		* H: homogenous S: speckled D: discrete speckled N: nucleolar	
		Wa-R 1.- 2.± 3.+ (方法:) 4.不明 HBs抗原 1.あり () 2.なし 3.不明 ツベルクリン反応 1.- 2.± 3.+ 4.不明 HBc抗体 1.あり () 2.なし 3.不明 尿蛋白 1.あり 2.なし 3.不明 尿沈渣 赤血球 1.あり 2.なし 3.不明 顆粒円柱 1.あり 2.なし 3.不明	

鑑別診断

以下の疾患が鑑別できること

- ① 上気道, 肺の他の原因による肉芽腫性疾患 (サルコイドーシスなど) 1. できる 2. できない
- ② 他の血管炎症候群 (顕微鏡的PN, アレルギー性肉芽腫性血管炎 (Churg-Strauss症候群)) 1. できる 2. できない
- ③ その他 1. できる () 2. できない

治療	1. 主に薬物療法 2. 薬物+外科 3. 外科的療法																				
	<table border="0"> <tr> <td>主なものの投与量 (薬物名, 投与量)</td> <td>血液浄化療法</td> </tr> <tr> <td>1. 副腎皮質ステロイド剤 (, ___mg/日)</td> <td>血液透析 1.あり 2.なし</td> </tr> <tr> <td>2. 免疫抑制剤 (, ___mg/日)</td> <td>腹膜透析 1.あり 2.なし</td> </tr> <tr> <td>3. その他 (, ___mg/日)</td> <td>血漿交換 1.あり 2.なし</td> </tr> <tr> <td></td> <td>その他 1.あり () 2.なし</td> </tr> </table>	主なものの投与量 (薬物名, 投与量)	血液浄化療法	1. 副腎皮質ステロイド剤 (, ___mg/日)	血液透析 1.あり 2.なし	2. 免疫抑制剤 (, ___mg/日)	腹膜透析 1.あり 2.なし	3. その他 (, ___mg/日)	血漿交換 1.あり 2.なし		その他 1.あり () 2.なし										
	主なものの投与量 (薬物名, 投与量)	血液浄化療法																			
1. 副腎皮質ステロイド剤 (, ___mg/日)	血液透析 1.あり 2.なし																				
2. 免疫抑制剤 (, ___mg/日)	腹膜透析 1.あり 2.なし																				
3. その他 (, ___mg/日)	血漿交換 1.あり 2.なし																				
	その他 1.あり () 2.なし																				
外科的療法																					
	<table border="0"> <tr> <td>(1) 眼・耳・鼻・咽喉頭手術</td> <td>1.あり</td> <td>2.なし</td> <td>3.不明</td> </tr> <tr> <td>(2) 胸部手術</td> <td>1.あり</td> <td>2.なし</td> <td>3.不明</td> </tr> <tr> <td>(3) 腎泌尿器手術</td> <td>1.あり</td> <td>2.なし</td> <td>3.不明</td> </tr> <tr> <td>(4) 腹部手術</td> <td>1.あり</td> <td>2.なし</td> <td>3.不明</td> </tr> <tr> <td>(5) その他の手術</td> <td>1.あり ()</td> <td>2.なし</td> <td>3.不明</td> </tr> </table>	(1) 眼・耳・鼻・咽喉頭手術	1.あり	2.なし	3.不明	(2) 胸部手術	1.あり	2.なし	3.不明	(3) 腎泌尿器手術	1.あり	2.なし	3.不明	(4) 腹部手術	1.あり	2.なし	3.不明	(5) その他の手術	1.あり ()	2.なし	3.不明
(1) 眼・耳・鼻・咽喉頭手術	1.あり	2.なし	3.不明																		
(2) 胸部手術	1.あり	2.なし	3.不明																		
(3) 腎泌尿器手術	1.あり	2.なし	3.不明																		
(4) 腹部手術	1.あり	2.なし	3.不明																		
(5) その他の手術	1.あり ()	2.なし	3.不明																		
転帰	<table border="0"> <tr> <td>1. 初発</td> <td>2. 再発</td> </tr> <tr> <td>1. 寛解</td> <td>2. 軽快</td> <td>3. 増悪</td> </tr> </table>	1. 初発	2. 再発	1. 寛解	2. 軽快	3. 増悪															
1. 初発	2. 再発																				
1. 寛解	2. 軽快	3. 増悪																			

所属施設名 _____ (TEL ())

所在地 _____

主治医氏名 _____ 印

記載年月日: 平成 年 月 日

留意事項: 原則として6カ月以内の資料に基づき記入して下さい。
ただし疾患 (スモン, 遺伝子検査を要するもの) によってはこの限りではない。

悪性関節リウマチの診断基準（厚生省特定疾患難治性血管炎調査研究班 1989 年）

1 臨床症状

- (1) 多発性神経炎：知覚障害，運動障害いずれを伴ってもよい。
- (2) 皮膚潰瘍又は梗塞又は指趾壊疽：感染や外傷によるものは含まない。
- (3) 皮下結節：骨突起部，伸側表面もしくは関節近傍にみられる皮下結節。
- (4) 上強膜炎又は虹彩炎：眼科的に確認され，他の原因によるものは含まない。
- (5) 滲出性胸膜炎又は心嚢炎：感染症など，他の原因によるものは含まない。癒着のみの所見は陽性にとらない。
- (6) 心筋炎：臨床所見，炎症反応，筋原性酵素，心電図，心エコーなどにより診断されたものを陽性とする。
- (7) 間質性肺炎又は肺線維症：理学的所見，胸部 X 線，肺機能検査により確認されたものとし，病変の広がりはない。
- (8) 臓器梗塞：血管炎による虚血，壊死に起因した腸管，心筋，肺などの臓器梗塞。
- (9) リウマトイド因子高値：2 回以上の検査で，RAHA ないし RAPA テスト 2,560 倍以上の高値を示すこと。
- (10) 血清低補体価又は血中免疫複合体陽性：2 回以上の検査で， C_3 ， C_4 などの血清補体成分の低下又は CH_{50} による補体活性化の低下をみることに，又は 2 回以上の検査で血中免疫複合体陽性 ($C1q$ 結合能を基準とする) をみることに。

2 組織所見

皮膚，筋，神経，その他の臓器の生検により小ないし中動脈に壊死性血管炎，肉芽腫性血管炎ないしは閉塞性内膜炎を認めること。

3 判定基準

慢性関節リウマチの診断基準（アメリカリウマチ協会の 1987 年改定基準（表 2）1 巻参照）を満たし，上記に掲げる項目の中で，

- (1) 1 臨床症状(1)～(10)のうち 3 項目以上満たすもの，又は
- (2) 1 臨床症状(1)～(10)の項目の 1 項目以上と 2 組織所見の項目があるもの，を悪性関節リウマチ (MRA) と診断する。

4 鑑別診断

鑑別すべき疾患，病態として，感染症，続発性アミロイドーシス，治療薬剤（特に金剤，D-ペニシラミン，ブシラミンなど）の副作用があげられる。アミロイドーシスでは，胃，直腸，皮膚，腎，肝などの生検によりアミロイドの沈着をみる。慢性関節リウマチ (RA) 以外の膠原病（全身性エリテマトーデス，強皮症，多発性筋炎など）との重複症候群にも留意する。シェーグレン症候群は，慢性関節リウマチに最も合併しやすく，悪性関節リウマチにおいても約 10% の合併をみる。フェルティール症候群も鑑別すべき疾患であるが，この場合，白血球数減少，脾腫，易感染性をみる。

悪性関節リウマチ臨床調査個人票

(1.新規 2.更新)

ふりがな 氏名			性別	1.男 2.女	生年月日	1.明 2.大	年 月 日
						3.昭 4.平	
住所	〒			出生都道府県	発病時の職業		
	Tel ()						
発病年月	1.昭和	年 月	初診年月日	1.昭和	年 月 日	保険種別	1.政 2.組 3.共
	2.平成			2.平成			4.国 5.介 6.その他 ()
病型の分類	ステージ	1. I 2. II 3. III 4. IV	クラス		1. 1 2. 2 3. 3 4. 4		
	重症度分類						
1. 1度 2. 2度 3. 3度 4. 4度 5. 5度							
家族歴	1. あり (続柄) 2. なし 3. 不明						
受療状況 (最近1年間)	1. 主に入院 2. 主に通院 3. 入院と通院 4. 転院 5. 治療なし 6. その他 ()						
経過 (最近1年間)	1. 軽快 2. 不変 3. 徐々に悪化 4. 急速に悪化 5. 不明 6. その他 ()						
慢性関節 リウマチ 診断基準	1 少なくとも1時間以上持続する朝のこわばり (6週間以上持続) 1. あり 2. なし 3. 不明 2 3個以上の関節の腫脹 (6週間以上持続) 1. あり 2. なし 3. 不明 3 手 (wrist), 中手指関節 (MCP), 近位指節関節 (PIP) の腫脹 1. あり 2. なし 3. 不明 4 対称性関節腫脹 1. あり 2. なし 3. 不明 5 手・指のX線変化 1. あり 2. なし 3. 不明 6 皮下結節 (リウマトイド結節) 1. あり 2. なし 3. 不明 7 リウマトイド因子の存在 1. あり 2. なし 3. 不明 以上7項目中, 4項目を満たすものを慢性関節リウマチと診断する						
臨床所見	[全身] 発熱 (週4日以上38℃以上) 1. あり 2. なし 3. 不明 [皮膚] 皮下結節 1. あり 2. なし 3. 不明 潰瘍 1. あり 2. なし 3. 不明 梗塞 1. あり 2. なし 3. 不明 指趾壊疽 1. あり 2. なし 3. 不明 [眼] 虹彩炎 1. あり 2. なし 3. 不明 上強膜炎 1. あり 2. なし 3. 不明 [神経] 多発性神経炎 1. あり 2. なし 3. 不明 [呼吸器] 滲出性胸膜炎 1. あり 2. なし 3. 不明 間質性肺炎/肺線維症 1. あり 2. なし 3. 不明 [心臓] 心嚢炎 1. あり 2. なし 3. 不明 心筋炎 1. あり 2. なし 3. 不明 [その他] 臓器梗塞 1. あり 2. なし 3. 不明 部位 1. 腸管 2. 心筋 3. 肺 4. その他 ()						

病理組織検査	部位 小／中動脈に	1. 施行 2. 未施行 3. 不明 () 1. 壊死性血管炎 2. 肉芽腫性血管炎 3. 閉塞性内膜炎
検査所見	白血球増加 血清補体価低下 血中免疫複合体陽性 RAPA2.560倍以上 抗核抗体陽性	1. あり 2. なし 3. 不明 1. あり 2. なし 3. 不明 1. あり 2. なし 3. 不明 1. あり 2. なし 3. 不明 1. あり 2. なし 3. 不明
鑑別診断	以下の疾患が鑑別できること ① 感染症 ② 続発性アミロイドーシス ③ 治療薬剤（特に金剤、D-ペニシラミン、 ブシラミンなど）の副作用 ④ 慢性関節リウマチ以外の膠原病（全身 性エリテマトーデス、強皮症、多発性 筋炎など）との重複症候群 ⑤ シェーグレン症候群 ⑥ フェルティール症候群	1. できる 2. できない 1. できる 2. できない 1. できる 2. できない 1. できる 2. できない 1. できる 2. できない 1. できる 2. できない
治療方法	免疫抑制剤 抗リウマチ薬 ステロイド薬 最大投与量（プレドニゾン換算） 非ステロイド性抗炎症薬	1. あり 2. なし 3. 不明 1. あり 2. なし 3. 不明 1. あり 2. なし 3. 不明 (_____ mg/日) 1. あり 2. なし 3. 不明
<p>所属施設名 _____ (TEL ())</p> <p>所在地 _____</p> <p>主治医氏名 _____ (印)</p> <p style="text-align: right;">記載年月日：平成 年 月 日</p>		

留意事項：原則として6カ月以内の資料に基づき記入して下さい。
ただし疾患（スモン、遺伝子検査を要するもの）によってはこの限りではない。

高安動脈炎の重症度分類

(厚生省難治性血管炎分科会案、1998年)

- 1度、高安動脈炎と診断しうる自覚的（脈なし、頸部痛、微熱、眩暈、失神発作 等）、他覚的（炎症反応陽性、 γ -globulin 上昇、上肢血圧左右差、血管雑音、高血圧等）所見が認められ、かつ血管造影（CT、MRI、MRAを含む）にても病変の存在が認められる。ただし、特に治療を加える必要もなく経過観察するかあるいはステロイド剤を除く治療を短期間加える程度。
- 2度、上記症状・所見が確認され、ステロイド剤を含む内科的療法にて軽快あるいは経過観察可能。
- 3度、ステロイド剤を含む、内科的療法、あるいはIntervention (PTA)、外科的療法を行うにも拘わらず、しばしば再発を繰り返し、病変の進行、あるいは遷延が確かめられる。
- 4度、患者の予後を決定する重大な合併症（大動脈弁閉鎖不全症、動脈瘤形成、腎障害、虚血性心疾患、肺梗塞、一過性脳虚血発作、腎血管性高血圧、視力障害 等）の併発が認められ、強力な内科的、外科的治療を必要とする。
- 5度、重篤な臓器機能不全（鬱血性心不全、心筋梗塞、呼吸機能不全を伴う肺梗塞、脳血管障害（脳出血、脳梗塞）、白内障、腎不全、精神障害）を伴う合併症を有し、嚴重な治療、観察を必要とする。

バージャー病の重症度分類

(厚生省難治性血管炎分科会案、1998年)

バージャー病の診断基準（好発年齢、喫煙歴、検査所見など）を充たした患者で、

- 1度、息肢皮膚温の低下、しびれ、冷感、皮膚色調変化（蒼白、虚血性紅潮、チアノーゼ）を有する患者で、社会生活、家庭生活に支障のないもの。
- 2度、上記の症状と同時に間歇性跛行を呈する患者で、但し、社会生活、家庭生活がほぼ支障なくおこなっているもの。
- 3度、患肢の疼痛をみる患者。但し、通院加療でコントロールでき、社会生活もほぼおこなっているもの。
- 4度、安静時疼痛、又は虚血性壊死をみて、社会生活がおくれず、通院加療、自宅安静を必要とするもの。
- 5度、上記4度の症状の進行をみて、入院加療（点滴、鎮痛、包交、外科的処置など）を必要とするもの。

古典的および顕微鏡的多発動脈炎の重症度分類

(厚生省難治性血管炎分科会案、1998年)

厚生省調査研究班による上記疾患の診断基準を満足する症例について、重症度を以下の5段階に分類する。

- 1度、ステロイド薬を含む免疫抑制薬の維持量ないしは投薬なしで1年以上病状が安定し、臓器病変および合併症を認めず日常生活に支障なく寛解状態にある患者。(血管拡張剤、降圧剤、抗凝固薬などによる治療は行ってもよい)
- 2度、ステロイド薬を含む免疫抑制療法の治療と定期的外来通院を必要とするも、臓器病変と合併症は依存しても軽微であり、介助なしで日常生活に支障のない患者。
- 3度、機能不全に至る臓器病変(腎、肺、心、精神・神経、消化管など)ないし合併症(感染症、圧迫骨折、消化管潰瘍、糖尿病など)を有し、しばしば再燃により入院または入院に準じた免疫抑制療法ないし合併症に対する治療を必要とし、日常生活に支障をきたしている患者。臓器障害の程度は注1のa～fの何れかを認める。
- 4度、臓器の機能と生命予後に深く関わる臓器病変(腎不全、呼吸不全、消化管出血、中枢神経障害、運動障害を伴う末梢神経障害、四肢壊死など)ないしは合併症(重症感染症など)が認められ、免疫抑制療法を含む嚴重な治療管理ないし合併症に対する治療を必要とし、少なからず入院治療、時に一部介助を要し、日常生活に支障のある患者。臓器障害の程度は注2のa～fの何れかを認める。
- 5度、重篤な不可逆性臓器機能不全(腎不全、心不全、呼吸不全、意識障害・認知障害、消化管手術、消化・吸収障害、肝不全など)と重篤な合併症(重症感染症、DICなど)を伴い、入院を含む嚴重な治療管理と少なからず介助を必要とし、日常生活が著しく支障をきたしている患者。これには、人工透析、在宅酸素療法、経管栄養などの治療を必要とする患者も含まれる。臓器障害の程度は注3のa～fの何れかを認める。

注1. 以下のいずれかを認めること

- a. 肺出血や間質性肺臓炎により軽度の呼吸不全を認め、 PaO_2 が60～70Torr.
- b. NYHA 2度の心不全徴候を認め、心電図上陳旧性心筋梗塞、心房細動(粗動)、期外収縮あるいはST低下(0.2mV以上)の1つ以上認める.
- c. 血清クレアチニン値が2.5～4.9 mg/dlの腎不全.
- d. 両眼に視力の和が0.09～0.2の視力障害.
- e. 拇指を含む2関節以上の指・趾切断.
- f. 末梢神経障害による1肢の機能障害(筋力3).
- g. 脳血管障害による軽度の片麻痺(筋力4).