

16:30~17:10

病因・病態(4) 血管新生

座長: 吉木 敬

34. 低酸素・再酸素化関連分子と血管新生との関連性についての検討

国立循環器病センター臨床検査部

○塚本吉胤、由谷親夫

35. マウス胚性幹細胞由来Flk1陽性細胞を用いたin vivo血管新生

聖マリアンナ医科大学免疫学・病害動物学

○鈴木 登、岳野光洋、宮城 司

36. 生体内における「生理的(機能的)」血管新生は複数の血管新生因子の協調的階層性により制御される

九州大学大学院医学研究院病理病態学

○米満吉和、居石克夫

DHAVEC研究所

長谷川護

37. 病因・病態に関する小委員会報告

北海道大学大学院医学系研究科病態制御学専攻病態解析学講座

○吉木 敬

分子病理学分野

17:10~17:20

病因・病態に関する総合討論

座長: 吉木 敬

17:20~17:30

閉会の辞

橋本博史

〔Ⅷ〕

臨床個人調査票案  
(2001年改訂案)

11 結節性多発動脈炎(結節性動脈周囲炎)臨床調査個人票 ( □新規 □更新 )

氏名	性別	1 男 2 女	1 明治 2 大正 3 昭和 4 平成	年 月 日 生	年 月 日 生
住所	出身都道府県	発病時の職業			
家族構成	1 数 2 組 3 共 4 国 5 介 6 その他 ( )				

発病と経過: 具体的に

診断

病理組織学的所見

臨床症状 (経過中に陽性を示した臨床症状)

全身症状	皮膚症状	鼻・耳症状	消化器症状	血管造影所見
発熱 (2週間以上)	紫斑、出血斑	鼻出血	消化不良	動脈造影
体重減少	潰瘍、壊疽	鼻塞	腹痛	造影剤注入後
高血圧	指趾壊疽	結膜炎	腸閉塞	造影剤注入後
関節痛	レイノー現象	中耳炎	腸梗塞	造影剤注入後
筋力低下	リベドー		腸梗塞	造影剤注入後
虹彩炎			腸梗塞	造影剤注入後
上肢麻痺			腸梗塞	造影剤注入後
失明			腸梗塞	造影剤注入後
眼底出血・白斑			腸梗塞	造影剤注入後
咳血・血痰			腸梗塞	造影剤注入後
喘息			腸梗塞	造影剤注入後
胸痛			腸梗塞	造影剤注入後
胸腹膨満			腸梗塞	造影剤注入後
肺線維症			腸梗塞	造影剤注入後
結節性肺炎陰影			腸梗塞	造影剤注入後
心外膜陰炎			腸梗塞	造影剤注入後
心不全			腸梗塞	造影剤注入後

11 結節性多発動脈炎(結節性動脈周囲炎)

検査所見 (6か月以内の所見を記入すること)

検査項目: RF, ANCA (IF), P-ANCA, C-ANCA, ANCA (ELISA), MPO-ANCA, PR3-ANCA

治療方針

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 顕微鏡的多発血管炎 ④ 出崎病血管炎 ⑤ 膠原病(SLE, RAなど) ⑥ 著淋病血管炎

治療法: 薬物療法, 外科的療法

投与量 (mg/H)

副作用

経過観察

記載年月日: 平成 年 月 日

記載医師 氏名

医師機関所在地

医師機関コード

(注) 1 記載日前6か月以内の資料に基づき記入してください。(ただし、遺伝子診断を要するものはこの限りではありません。)

2 記入漏れのある場合や鑑別診断が不十分な場合は認定できないことがありますので御注意ください。

3 臨床調査個人票の有効期間は、記載日から起算して3か月以内です。

(厚生省難治性血管炎分科会案、1998年)

結節性多発動脈炎(結節性動脈周囲炎)の重症度分類

結節性多発動脈炎(結節性動脈周囲炎)の診断基準(難治性血管炎分科会、1998年)

<p>1. 主要症状</p> <p>(1) 発熱(38℃以上、2週以上)、体重減少(6ヶ月以内に6kg以上)</p> <p>(2) 高血圧</p> <p>(3) 急速に進行する腎不全、腎梗塞</p> <p>(4) 脳出血、脳梗塞</p> <p>(5) 心筋梗塞、虚血性心疾患、心臓炎、心不全</p> <p>(6) 胸膜炎</p> <p>(7) 消化管出血、腸閉塞</p> <p>(8) 多発性単神経炎</p> <p>(9) 皮下結節、皮膚潰瘍、壊疽、紫斑</p> <p>(10) 多関節痛(炎)、筋痛(炎)、筋力低下</p>	<p>2. 組織所見</p> <p>中・小動脈フィブリノイド壊死性血管炎の存在</p>
<p>3. 血管造影所見</p> <p>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</p>	<p>4. 判定</p> <p>(1) 確実(definite)</p> <p>主要症状2項目と血管造影所見または組織所見のある例</p>

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剤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剤の治癒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. 肺結核症により軽度の呼吸不全を認め、PaO<sub>2</sub>が60~70Torr.
- b. NYHA 2度の心不全徴候を認め、心電図上陈旧性心筋梗塞、心房細動(粗動)、期外収縮あるいはST低下(0.2mV以上)の1つ以上を認める。

- c. 血清クレアチニン値が2.5~4.9mg/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)。

注2. 以下のいずれかを認めること

- a. 肺結核症により中等度の呼吸不全を認め、PaO<sub>2</sub>が50~59Torr.
- b. NYHA 3度の心不全徴候を認め、胸部X線にCTR60%以上、心電図上陈旧性心筋梗塞、脚ブロック、2度以上の房室ブロック、心房細動(粗動)、人工ペースメーカーの装着、の何れかを認める。

- c. 血清クレアチニン値が5.0~7.9mg/dlの腎不全。
- d. 両眼に視力の和が0.02~0.08の視力障害。

- e. 1肢の手・足関節より中脳側における切断。
- f. 末梢神経障害による2肢の機能障害(筋力3)。
- g. 脳血管障害による著しい片麻痺(筋力3)。

注3. 以下のいずれかを認めること

- a. 肺結核症により高度の呼吸不全を認め、PaO<sub>2</sub>が50Torr未満。
- b. NYHA 4度の心不全徴候を認め、胸部X線にCTR60%以上、心電図上陈旧性心筋梗塞、脚ブロック、2度以上の房室ブロック、心房細動(粗動)、人工ペースメーカーの装着、の何れか2以上を認める。

- c. 血清クレアチニン値が8.0mg/dl以上の腎不全。
- d. 両眼に視力の和が0.01以下の視力障害。

- e. 2肢以上の手・足関節より中脳側における切断。
- f. 末梢神経障害による3肢以上の機能障害(筋力3)、もしくは1肢以上の筋力全廃(筋力2以下)。
- g. 脳血管障害による完全片麻痺(筋力2以下)。

(参考) 結節性多発動脈炎の中にはMPO-ANCA陽性の顕微鏡的多発動脈炎と診断される症例が存在する。このため診断基準を下記に示す。

顕微鏡的多発動脈炎の診断基準(難治性血管炎分科会、1998年)

<p>1. 主要症状</p> <p>(1) 急速進行性糸球体腎炎</p> <p>(2) 肺出血、もしくは間質性肺炎</p> <p>(3) 腎・肺以外の臓器症状・紫斑、皮下出血、消化管出血、多発性単神経炎など</p>	<p>2. 主要組織所見</p> <p>細動脈・毛細血管、後毛細血管静脈の壊死、血管周囲の炎症性細胞浸潤</p>
<p>3. 主要検査所見</p> <p>(1) MPO-ANCA陽性</p> <p>(2) CRP陽性</p> <p>(3) 蛋白尿、血尿、BUN、血清クレアチニン値の上昇</p> <p>(4) 胸部X線所見：浸潤陰影(肺動脈影)、間質性肺炎</p>	<p>4. 判定</p> <p>(1) 確実(definite)</p> <p>(a) 主要症状の2項目以上を満たし、組織所見が陽性の例</p> <p>(b) 主要症状の(1)および(2)を含め2項目以上を満たし、MPO-ANCAが陽性の例</p>

- (2) 疑い(probable)
- (a) 主要症状の3項目を満たす例
- (b) 主要症状の1項目とMPO-ANCA陽性の例

5. 鑑別診断

- (1) 結節性多発動脈炎
- (2) ウェグナー肉芽腫症
- (3) アレルギー性肉芽腫性血管炎(チャヤ・グ・ストラ症候群)
- (4) グッドパスチャー症候群

6. 参考事項

- (1) 主要症状の出現する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) 主要症状(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) 多くの症例で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) 結節性多発動脈炎と顕微鏡的多発動脈炎の相異を表2に示す。

13 高安動脈炎(大動脈炎症候群) 臨床調査個人票 ( ) □新規 □更新

フリガナ	性別		1 男	2 女	1 明治	2 大正	3 昭和	4 平成	年	月	日	生
氏名	出生都道府県		発病時の職業									
住所	電話											
保険種別	1 政	2 組	3 共	4 国	5 介	6 その他	( )					

発病年月	昭	和	年	月	日	初診年月日	昭	和	年	月	日
発病と経過: 具体的に											
診断の根拠	<input type="checkbox"/> 画像診断による血管病変の確認 <input type="checkbox"/> 上肢乏血症状(脈なし、血圧左右差) <input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> 頭部乏血症状(失明、視力障害など) <input type="checkbox"/> その他( )										
病型分類	<input type="checkbox"/> I <input type="checkbox"/> IIa <input type="checkbox"/> IIb <input type="checkbox"/> III <input type="checkbox"/> IV <input type="checkbox"/> V (注参照) <input type="checkbox"/> 冠動脈病変(C) <input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> 肺動脈病変(P) <input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> 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IIa: 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IIb: 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 要: 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	<input type="checkbox"/> 1度 <input type="checkbox"/> 2度 <input type="checkbox"/> 3度 <input type="checkbox"/> 4度 <input type="checkbox"/> 5度 (後面参照)										
家族歴	<input type="checkbox"/> あり(続柄) <input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> 不明										
受療状況(経過1年間)	<input type="checkbox"/> 主に入院 <input type="checkbox"/> 主に通院 <input type="checkbox"/> 入院と通院 <input type="checkbox"/> 入院 <input type="checkbox"/> 通院 <input type="checkbox"/> 転院 <input type="checkbox"/> 治療なし <input type="checkbox"/> その他( )										
経過(経過1年間)	<input type="checkbox"/> 軽快 <input type="checkbox"/> 不変 <input type="checkbox"/> 徐々に悪化 <input type="checkbox"/> 急速に悪化 <input type="checkbox"/> 不明 <input type="checkbox"/> その他( )										
臨床症状	頭部虚血症状 <input type="checkbox"/> めまい <input type="checkbox"/> 頭痛 <input type="checkbox"/> 失神発作 <input type="checkbox"/> 片麻痺 <input type="checkbox"/> 咬筋疲労 眼症状 <input type="checkbox"/> 失明 <input type="checkbox"/> 過性視力障害 <input type="checkbox"/> 持続性視力障害 <input type="checkbox"/> 眼瞼暗黒感 上肢症状 <input type="checkbox"/> 脈なし <input type="checkbox"/> 血圧左右差(10mmHg以上) <input type="checkbox"/> 易疲労感 <input type="checkbox"/> 冷感 <input type="checkbox"/> しびれ感 心症状 <input type="checkbox"/> 息切れ <input type="checkbox"/> 動悸 <input type="checkbox"/> 胸部圧迫感 呼吸器症状 <input type="checkbox"/> 血痰 <input type="checkbox"/> 呼吸困難 高血圧 <input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> なし 下肢症状 <input type="checkbox"/> 間欠跛行 ( <input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> なし) 全身症状 <input type="checkbox"/> 発熱 <input type="checkbox"/> 全身倦怠感 <input type="checkbox"/> 易疲労感										
合併症	(A)大動脈弁閉鎖不全 <input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> 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 <input type="checkbox"/> わずかな逆流 <input type="checkbox"/> 僧帽弁前尖まで(軽度) <input type="checkbox"/> 乳頭筋まで(中等度) <input type="checkbox"/> 心尖部まで(重度) <input type="checkbox"/> なし 弁変換 <input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> なし										

13 高安病(大動脈炎症候群)

(B)虚血性心疾患 <input type="checkbox"/> なし (C)眼症状 <input type="checkbox"/> なし 白内障 <input type="checkbox"/> なし 眼底所見 <input type="checkbox"/> なし (D)大動脈瘤 <input type="checkbox"/> なし (E)腎障害 <input type="checkbox"/> なし (F)高血圧 <input type="checkbox"/> なし (G)脳血管障害 <input type="checkbox"/> なし	心電図所見: ( )  解離性大動脈瘤 <input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> なし 腎動脈狭窄 <input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> なし (ある場合は) <input type="checkbox"/> 脳血拴 <input type="checkbox"/> 脳出血 <input type="checkbox"/> その他
生化学的検査所見	検査日 ( 年 月 日 ) 赤沈値 (mm/時) <input type="checkbox"/> 20未満 <input type="checkbox"/> 50以上 CRP (mg/dl) <input type="checkbox"/> 1未満 <input type="checkbox"/> 3以上 白血球数 /mm <sup>3</sup> 免疫グロブリン _____ g/dl 赤血球数 _____ ×10 <sup>9</sup> /mm <sup>3</sup>
画像検査	<input type="checkbox"/> CT <input type="checkbox"/> DSA <input type="checkbox"/> MRA <input type="checkbox"/> 血管造影 <input type="checkbox"/> 胸部単純線撮影 検査日 ( 年 月 日 ) 具体的な所見 _____
鑑別診断	以下の疾患が鑑別できること ① 動脈硬化症 <input type="checkbox"/> 鑑別できない ② 炎症性腹部大動脈瘤 <input type="checkbox"/> 鑑別できない ③ 血管型ペーチェット病 <input type="checkbox"/> 鑑別できない ④ 梅毒性中脳炎 <input type="checkbox"/> 鑑別できない ⑤ 脚頭動脈炎 <input type="checkbox"/> 鑑別できない ⑥ 先天性血管異常 <input type="checkbox"/> 鑑別できない ⑦ 細菌性動脈瘤 <input type="checkbox"/> 鑑別できない
治療	(内科) ステロイド剤 <input type="checkbox"/> あり ( <input type="checkbox"/> 注射 <input type="checkbox"/> 内服 ) <input type="checkbox"/> なし ありの場合 プレドニゾロン換算 _____ mg/H 抗血小板療法 <input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> なし 抗凝固療法 <input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> なし 免疫抑制剤 <input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> なし 手術: <input type="checkbox"/> なし 部位: _____ (カテーテル介入治療) <input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> なし 具体的: _____
医療機関名	医療機関コード _____
担当医師 氏名	記載年月日: 平成 年 月 日

(注) 1 記載日前6か月以内の資料に基づき記入してください。(ただし、遺伝子診断を要するものはこの限りではありません。)  
 2 記入漏れのある場合や鑑別診断が不十分な場合は認定できないことがありますので御注意ください。  
 3 臨床調査個人票の有効期間は、記載日から起算して3か月以内です。

高安動脈炎の重症度分類

(1999年厚生省難治性血管炎研究班)

- 1度、高安動脈炎(大動脈炎症候群)と診断しうる自覚的(脈なし、頸部痛、微熱、めまい、失神発作など)、他覚的(炎症反応陽性、アグロブリン上昇、上肢血圧左右差、血管雑音、高血圧など)所見が認められる、かつ血管造影(CT、MRI、MRAを含む)にで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初期間加える程度
- 2度、上記症状、所見が確認され、ステロイド剤を含む内科療法にて軽快あるいは経過観察が可能
- 3度、ステロイド剤を含む内科療法、あるいはインターベンション(PTA)、外科的療法にもかかわらず、しばしば再発を繰り返し、病変の進行、あるいは遷延が認められる。
- 4度、患者の予防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、腎動脈、虚血性心疾患、肺梗塞)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(うっ血性心不全、心筋梗塞、呼吸機能不全を伴う肺梗塞、脳血管障害(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。

高安動脈炎の医療費等助成認定基準

大動脈とその主要分枝及び肺動脈、冠動脈に狭窄、閉塞又は拡張病変をきたす原因不明の非特異性炎症性疾患。狭窄ないし閉塞をきたした動脈の支配領域に特有の虚血障害、あるいは逆に拡張病変による動脈瘤がその病態の中心をなす。病変の生じた血管領域により臨床症状が異なるため、多彩な臨床症状を呈する。若い女性に好発する。

下記の①及び②を認め③の①炎症反応が陽性で、鑑別除外疾患を否定し、②にて確定診断をしたもの  
① 臨床症状：頭部痛(めまい、頭痛、失神発作、片麻痺、四肢麻痺)、眼症状(失明、視力障害、眼前暗黒感)、上肢虚血症状(脈なし、血圧左右差10mmHg以上、易疲労感、冷感、しびれ感、上肢痛)、心症状(息切れ、動悸、胸痛)、高血圧、高血圧、高血圧、呼吸器症状(血痰、呼吸困難)、高血圧、下肢虚血(間欠跛行)、全身症状(発熱、全身倦怠感、易疲労感)

② 診断上重要な身体所見：上肢の脈拍及び血圧異常(橈骨動脈の脈圧減弱、消失、著明な血圧左右差)、下肢の脈拍及び血圧異常(大動脈の拍動亢進あるいは減弱、血圧低下、上下肢血圧差)、頸部、背部、腹部での血管雑音、心雑音(大動脈弁閉鎖不全症が主)、高血圧、眼底変化(低血圧眼底、高血圧眼底、視力低下)、顔面萎縮、鼻中隔穿孔(特に重症例)

③ 診断上参考となる検査所見：① 炎症反応(血沈亢進、CRP高値、白血球増加、γグロブリン増加)  
② 貧血  
③ 免疫異常：免疫グロブリン増加(IgG、IgA)、補体増加(C3、C4)  
④ 凝固線溶系：凝固亢進(線溶異常)、血小板活性化亢進  
⑤ HLA：HLA-B52、B39

④ 画像診断(血管造影、DSA、CT、MRA)によって大動脈とその主要分枝及び肺動脈、冠動脈に狭窄、閉塞又は拡張病変を認める。

<鑑別除外疾患>  
動脈硬化症、炎症性眼病、大動脈瘤、血管型ベヘチェット病、梅毒性中樞神経系血管炎、先天性血管異常、細菌性動脈瘤

14 ビュルガー病(バージャー病) 臨床調査個人票 ( ) 新規 更新

氏名	1 男 2 女	1 明治 2 大正 3 昭和 4 平成	年 月 日 生	年 月 日 生
住所	出生都道府県	発病時の職業		
保険種別	1 政 2 組 3 共 4 国 5 介 6 その他			

発病年月	<input type="checkbox"/> 昭和 <input type="checkbox"/> 平成	年 月 日	初診年月日	<input type="checkbox"/> 昭和 <input type="checkbox"/> 平成	年 月 日
発病と経過	発病と経過：具体的に				
重症度	<input type="checkbox"/> 1度 <input type="checkbox"/> 2度 <input type="checkbox"/> 3度 <input type="checkbox"/> 4度 <input type="checkbox"/> 5度 (裏面参照)				
家族性	<input type="checkbox"/> あり (続柄) <input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> 不明				
喫煙	<input type="checkbox"/> あり (20本/日以上) <input type="checkbox"/> 21本/日以上 <input type="checkbox"/> やめた <input type="checkbox"/> なし				
受療状況 (最近1年間)	<input type="checkbox"/> 主に入院 <input type="checkbox"/> 主に通院 <input type="checkbox"/> 入院と通院 <input type="checkbox"/> 転院 <input type="checkbox"/> 治療なし <input type="checkbox"/> その他				
経過 (最近1年間)	<input type="checkbox"/> 軽快 <input type="checkbox"/> 不変 <input type="checkbox"/> 徐々に悪化 <input type="checkbox"/> 急速に悪化 <input type="checkbox"/> 不明 <input type="checkbox"/> その他				
罹患部位	<input type="checkbox"/> 上肢 ( <input type="checkbox"/> 右 <input type="checkbox"/> 左 <input type="checkbox"/> 両側 ) <input type="checkbox"/> 下肢 ( <input type="checkbox"/> 右 <input type="checkbox"/> 左 <input type="checkbox"/> 両側 )				

症状	四肢の冷感、しびれ感、レイノー現象 閉塞性跛行 指趾の安静時疼痛 指趾の潰瘍 壊死 遊走性静脈炎(皮下静脈の発赤、硬結、疼痛など) その他	初診時 ( <input type="checkbox"/> 昭和 <input type="checkbox"/> 平成 )	年 月 日	現在 ( <input type="checkbox"/> 昭和 <input type="checkbox"/> 平成 )	年 月 日
及び	四肢の冷感、しびれ感、レイノー現象 閉塞性跛行 指趾の安静時疼痛 指趾の潰瘍 壊死 遊走性静脈炎(皮下静脈の発赤、硬結、疼痛など) その他	<input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> なし	年 月 日	年 月 日	年 月 日
所見	四肢、指趾の皮膚温度低下(サーモグラフィによる皮膚温度測定、近赤外線分光計による皮膚組織酸素代謝測定) <input type="checkbox"/> あり (検査日 平成 年 月 日) 部位 末梢動脈拍動減弱、消失 <input type="checkbox"/> あり (検査日 平成 年 月 日) 部位 下肢ABI (ankle/brachial pressure index) (検査日 平成 年 月 日) 左 _____ 右 _____ 動脈造影所見 (検査 平成 年 月 日) 四肢末梢主幹動脈の多発性分節的閉塞が認められる 二次血栓の延長により慢性閉塞の像を示す 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 閉塞は遊走性、先細り状閉塞となる 側副血行路とし、ブリッジ状あるいはコイル状側副血行路がみられる				

14 ビュルガー病(バージャー病)

鑑別診断	以下の疾患が鑑別できること ① 閉塞性動脈硬化症 ② 外傷性動脈血栓症 ③ 膝窩動脈補足症候群 ④ 血管ペーチエント その他	<input type="checkbox"/> 鑑別できる <input type="checkbox"/> 鑑別できない <input type="checkbox"/> 鑑別できる <input type="checkbox"/> 鑑別できない <input type="checkbox"/> 鑑別できる <input type="checkbox"/> 鑑別できない <input type="checkbox"/> 鑑別できる <input type="checkbox"/> 鑑別できない	鑑別意見
治療	薬物治療 抗血小板薬 <input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> なし 抗凝薬 <input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> なし 血管拡張薬 <input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> なし 手術歴 <input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> なし 血行再建術 <input type="checkbox"/> あり(術式名: ) ( <input type="checkbox"/> 前和 <input type="checkbox"/> 平成 ) 年 月 ) <input type="checkbox"/> なし 肢(指趾など)切断術 <input type="checkbox"/> あり ( <input type="checkbox"/> major <input type="checkbox"/> minor ) ( <input type="checkbox"/> 前和 <input type="checkbox"/> 平成 ) 年 月 ) <input type="checkbox"/> なし 交感神経節切除/ブロック <input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> なし		
合併症	具体的に	<input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> 動脈硬化 <input type="checkbox"/> 糖尿病 <input type="checkbox"/> 心疾患 <input type="checkbox"/> 腎疾患 <input type="checkbox"/> 脳血管障害 <input type="checkbox"/> 肝疾患 <input type="checkbox"/> 内臓動脈閉塞 <input type="checkbox"/> その他 ( )	

医療機関名	医療機関所在地	医療機関コード
担当医師 氏名	氏名	氏名
記載年月日	平成 年 月 日	

(注) 1 記載日前6か月以内の資料に基づき記入してください。(ただし、遺伝子診断を要するものはこの限りではありません。)  
2 記入漏れのある場合や鑑別診断が不十分な場合は認定できないことがありますので御注意ください。  
3 臨床調査個人票の有効期間は、記載日から起算して3か月以内です。

ビュルガー病(バージャー病)の重症度分類

(1998年厚生省難治性血管炎研究班)

- 1度、患部皮膚温の低下、しびれ、冷汗、皮膚色調変化(蒼白、虚血性紅潮など)を呈する患者であるが、禁煙も含む出常のケア、又は薬物療法などで社会生活・日常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(主として足底筋群、足部、下腿筋)を有する患者で薬物療法などで社会生活・日常生活上の障害が許容範囲内にあるもの
- 3度、指趾の色調変化(蒼白、チアノーゼ)と眼局性の小潰瘍や壊死又は3度以上の間歇性跛行を伴う患者。通常の保存療法のみでは、社会生活に許容範囲を超える支障があり、外科療法の相対的適応となる。
- 4度、指趾の潰瘍形成により疼痛(安静時疼痛)が強くなり、日常生活・日常生活に著しく支障をきたす。薬物療法は相対的適応となる。したがって入院加療を要することもある。
- 5度、激しい安静時疼痛とともに、壊死、潰瘍が増悪し、入院加療にて強力な内科的、外科的治療を必要とするもの  
(入院加療：点滴、鎮痛、包帯交換、外科的処置など)

ビュルガー病(バージャー病)の医療費等助成認定基準

40歳代以上の男性で喫煙歴を有するものに多い。  
女性、非喫煙者、50歳代以上の場合は個別診断をより厳密に行う。  
発症により下記の①、②、③の、各々の項目につき1項目以上を認めるもの。  
ただし、動脈閉塞(血管造影)は下肢又は上肢の主要動脈の閉塞を必要所見とする。  
また、動脈硬化症や糖尿病の合併は原則として認めない。

- ① 自覚症状： ① 四肢冷感、しびれ、レイノー症状  
② 間歇性跛行  
③ 指趾の安静時疼痛  
④ 指趾の皮膚潰瘍・壊死(特発性脱疽)  
⑤ 遠志性静脈炎(皮下静脈の発赤、硬結、疼痛等)
- ② 理学所見： ① 四肢、指趾の皮膚温度低下(サーモグラフィによる皮膚温度測定、近赤外線分光計による皮膚・組織酸素代謝測定)  
② 末梢動脈拍動減時、消失  
③ Doppler血流計で足関節動脈圧の低下  
④ 四肢末梢主要動脈の多発性分節的閉塞  
⑤ 二次血栓の延長による複発性閉塞像  
⑥ 虫喰い像・石灰沈着などの動脈硬化性変化は認めない  
⑦ 閉塞は透絶状・光細り状閉塞となる  
⑧ 側副血行路としてアプリアン状又はコイル状側副血行路がみられる

<鉴别除外診断>  
閉塞性動脈硬化症、外傷性動脈血栓症、膝窩動脈補植症候群、膝窩動脈外膜腫脹、全身性エリテマトーデスの閉塞性血管病変、強直性閉塞性血管病変、血管ペーチェット病



19 悪性関節リウマチ 臨床調査個人票

( □新規 □更新 )

氏名	1 男	2 女	1 明治 2 大正	年	月	日生 (満
	3 昭和 4 平成	年	月	日	歳)	
住所	郵便番号	出生都道府県	疾病時の職業			
	電話 ( )					

疾病と経過：具体的...

発病年月  昭和  平成  年  月  日 初診年月  昭和  平成  年  月  日

家族歴  あり (続柄) )  なし  不明

受診状況 (最近1年間)  主に入院  主に通院  入院と通院  転院  治療なし  その他 ( )

経過 (最近1年間)  軽快  不変  徐々に悪化  急遽に悪化  不明  その他 ( )

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)  あり  なし  不明  不明  
 ② 3節度以上の関節の腫脹(6週間以上持続)  あり  なし  不明  不明  
(左右の近位指関節(PIP)、中指関節、近位指関節間関節(MCP)、近位指節間関節(PIP)の腫脹)  
 ③ 手(腕ist)、中手指節間関節(MCIP)、近位指節間関節(PIP)の腫脹  あり  なし  不明  不明  
 ④ 対称性関節腫脹  あり  なし  不明  不明  
 ⑤ 手、指の特異的X線変化 (環状陰影・線状陰影・関節の軟化・骨質の減少・骨質の硬化・変形性関節症の徴候などによりはじまらない)  あり  なし  不明  不明  
 ⑥ 皮下結節(リウマトイド結節)  あり  なし  不明  不明  
 ⑦ リウマトイド因子の存在  あり  なし  不明  不明  
 以上7項目中、4項目を満たすものを関節リウマチと診断する。

関節リウマチ

診断基準

臨床所見

{全身} 発熱 (週4日以上38℃以上)  あり  なし  不明  不明  
 {皮膚} 皮下結節  あり  なし  不明  不明  
 潰瘍  あり  なし  不明  不明  
 硬瘰  あり  なし  不明  不明  
 指趾浮腫  あり  なし  不明  不明  
 虹彩炎  あり  なし  不明  不明  
 [眼] 上睑下垂  あり  なし  不明  不明  
 [神経] 多発性単神経炎  あり  なし  不明  不明  
 [呼吸器] 滲出性胸膜炎  あり  なし  不明  不明  
 間質性肺炎/肺線維症  あり  なし  不明  不明  
 [心臓] 心嚢炎  あり  なし  不明  不明  
 心筋炎  あり  なし  不明  不明  
 [その他] 臓器硬直 部位  あり  なし  不明  不明  
 肺  心筋  腸管  その他 ( )

本表内は申請書記載のこと

病理解剖 検査

施行  未施行  不明 施行の場合は検査結果報告のコピーを添付のこと

小/中動脈に  壊死性血管炎  肉芽腫性血管炎  閉塞性内膜炎  
 具体的な所見

ある場合は具体的に

白血球増加  あり  なし  不明  なし  不明 /mm<sup>3</sup>  
 検査日 ( 年 月 日 )  
 血清補体低下 (2回以上)  あり  なし  不明  なし  不明  
 検査日 ( 年 月 日 )  
 血中免疫複合体陽性 (2回以上)  あり  なし  不明  なし  不明  
 検査日 ( 年 月 日 )  
 RAHA又はRAP32.560倍以上  あり  なし  不明  なし  不明  
 (RFで950IU/ml以上) (2回以上)  
 検査日 ( 年 月 日 )  
 抗核抗体陽性  あり  なし  不明  なし  不明  
 検査日 ( 年 月 日 )  
 赤沈亢進  あり  なし  不明  なし  不明  
 検査日 ( 年 月 日 )  
 CRP陽性  あり  なし  不明  なし  不明  
 検査日 ( 年 月 日 )

検査所見

以下は疾患が鑑別できること

① 感染症  鑑別できる  鑑別できない  
 ② 結核性アミロイドーシス  鑑別できる  鑑別できない  
 ③ 治療薬 (特に金剤、D、ペニシリン、マシタミ、アトキナートなどの副作用)  鑑別できる  鑑別できない  
 ④ 関節リウマチ以外の膠原病  鑑別できる  鑑別できない  
(全身性エリマトーナス、強皮症、多発性筋炎、混合性結合組織病、シュエーグレン症候群、フェルリデ症候群)  
 ⑤ 結節性多発動脈炎  鑑別できる  鑑別できない  
 ⑥ 顕微鏡的多発血管炎  鑑別できる  鑑別できない  
 その他

鑑別診断

治療方法

免疫抑制剤  あり  なし  不明  なし  不明  
(種類)  
 抗リウマチ薬  あり  なし  不明  なし  不明  
(種類)  
 ステロイド薬  あり  なし  不明  なし  不明  
(最大投与量 (アレドニゾン換算) (mg/日))  
 血漿交換療法  あり  なし  不明  なし  不明  
 具体的な治療内容

重症度分類  1度  2度  3度  4度  5度 1年間の原疾患合併症による入院回数  回

医療機関名

医療機関所在地

医療機関コード

担当医師 氏名

記載年月日：平成 年 月 日

(注) 1 記載日前6か月以内の資料に基づき記入してください。(ただし、遺子診断を要するものはこの限りではありません。)  
 2 記入漏れのある場合や鑑別診断が不十分な場合は認定できないことがありますので御注意ください。  
 3 臨床調査個人票の有効期間は、記載日から起算して3か月以内です。

(表3) 悪性関節リウマチの重症度分類

- 1度 免疫抑制療法(ステロイド薬、免疫抑制薬の投与)なしに1年以上活動性の血管炎症状(皮下結節や皮下出血などを除く)を認めない寛解状態にあり、血管炎症状による不可逆的な臓器障害を伴わない患者
- 2度 血管炎症状(皮膚梗塞・潰瘍、上強膜炎、胸膜炎、間質性肺炎など)に対し免疫抑制療法を必要とし、定期的な外来通院を要する患者、若しくは血管炎症状による軽度の不可逆的な臓器障害(末梢神経炎による知覚障害、症状を伴わない肺線維症など)を伴っているが、社会での日常生活に支障のない患者
- 3度 活動性の血管炎症状(皮膚梗塞・潰瘍、上強膜炎、胸膜炎、心外膜炎、間質性肺炎、末梢神経炎など)が出現するために免疫抑制療法を必要とし、しばしば入院を要する患者、若しくは血管炎症状によって以下に示す非可逆的臓器障害のいずれかを伴った日常生活での日常生活に支障がある患者
- ① 下気道の障害により軽度の呼吸不全を認め、PaO<sub>2</sub>が80~70Torr
  - ② 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)、期外収縮又はST低下(0.2mV以上)の1つ以上を認める。
  - ③ 血清クレアチニン値が2.5~4.9mg/dlの腎不全
  - ④ 両眼の視力の和が0.09~0.2の視力障害
  - ⑤ 拇指含む2関節以上の指・趾切断
  - ⑥ 末梢神経障害による1肢の機能障害(筋力3)
- 4度 活動性の血管炎症状(発熱、皮膚梗塞・潰瘍、上強膜炎、胸膜炎、心外膜炎、間質性肺炎、末梢神経炎など)のために、3か月以上の入院を強いられる患者、若しくは血管炎症状によって以下に示す不可逆的臓器障害(①~⑥)を伴った日常生活での日常生活に支障がある患者
- ① 下気道の障害により中等度の呼吸不全を認め、PaO<sub>2</sub>が50~59Torr
  - ② NYHA 3度の心不全徴候を認め、X線CTFR60%以上、心電図上陳旧性心筋梗塞、脚ブロック、2度以上の房室ブロック、心房細動(粗動)、人工ペースメーカーの装着のいずれかを認める。
  - ③ 血清クレアチニン値が5.0~7.9mg/dlの腎不全
  - ④ 両眼の視力の和が0.02~0.08の視力障害
  - ⑤ 1肢以上の手・足関節より中枢側の切断
  - ⑥ 末梢神経障害による2肢の機能障害(筋力3)
- 5度 血管炎症状による重要臓器の不可逆的臓器障害(①~⑥)を伴い、家庭内の日常生活に著しい支障があり、常時入院治療、又は絶えざる介護を要するもの
- ① 下気道の障害により高度の呼吸不全を認め、PaO<sub>2</sub>が50Torr未満
  - ② NYHA 4度の心不全徴候を認め、X線CTFR60%以上、心電図上陳旧性心筋梗塞、脚ブロック、2度以上の房室ブロック、心房細動(粗動)、人工ペースメーカーの装着のいずれかが2つ以上を認める。
  - ③ 血清クレアチニン値が8.0mg/dl以上の腎不全
  - ④ 両眼の視力の和が0.01以下の視力障害
  - ⑤ 2肢以上の手・足関節より中枢側の切断
  - ⑥ 末梢神経障害による3肢の機能障害(筋力3)、又は1肢以上の筋力全廃(筋力2以下)

悪性関節リウマチの医療費等助成認定基準

下記の①を満たし、②の3項目以上を満たすもの  
 下記の③を満たし、④の1項目以上⑤を満たすもの  
 (1) 関節リウマチ(RA)診断基準(下記7項目中、4項目以上を認めることが必要)  
 ① 1時間以上持続する朝のこわばり(6週間以上持続)  
 ② 3か所以上の関節炎(6週間以上持続)  
 ③ 3か所以上の関節炎(6週間以上持続)のうち1か所以上は足趾関節(MTP)のうち3か所以上  
 ④ 持続性関節炎  
 ⑤ リウマトイド結節(皮下結節)  
 ⑥ 血清リウマトイド因子陽性  
 ⑦ 手指又は手関節X線写真の骨質的変化(罹患関節に局在した関節のびらんや明瞭な骨の石灰化。変形性関節症の所見のみではこれに該当しない)  
 (2) 主要症状と検査所見  
 ① 多発性早発神経炎(知覚障害又は運動障害)、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を含まない)、③ 皮下結節(骨突起部、伸肌表面又は関節近傍に見られる)、④ 上強膜炎又は虹彩炎(眼科的に確認された他の原因によるものは含まない)、⑤ 滲出性胸膜炎、心膜炎(感染など他の原因によるものはふくまない)癒着のみの所見は含まない)、⑥ 心筋炎、⑦ 間質性肺炎又は肺線維症、⑧ 肺萎縮、⑨ 肺等臓器障害、⑩ リウマトイド因子高値、RPHA又はRAPAテストで256倍以上(RF960IU/ml以上)を2回以上認める、⑪ 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、C3、C4などの血清補体価の低下又はCH50による補体活性化の低下をみる)、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)  
 (3) 組織所見: 皮膚、筋、神経、その他の臓器の生検により、小~中動脈に壊死性血管炎、肉芽腫性血管炎、閉塞性肉膜炎を認める

< 補別除外診断 >  
 感染症、続発性ミロイドーシス、治療薬(特に金剤、D-ペニシリン、プシラミン、メトトレキサートなど)の副作用、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、混合性結合組織病、シェーグレン症候群、フェルタイ症候群)、結節性多発動脈炎、顕微鏡的多発血管炎

1. RAのX線を中心とした病期分類(ステージ)(表1)

ステージI	X線写真上に骨破壊像はない。
ステージII	X線学的に軽度の軟骨下骨のびらんがある。骨質密度がある。関節運動は制限されていてもよいが、関節変形はない。 関節周囲の筋萎縮がある。 結節および腫瘍病状はあってもよい。
ステージIII	X線学的に骨質および骨の破壊がある。 亜脱臼、尺骨偏位、あるいは関節変形がある。破壊性又は骨性癒着を伴わない。 強度の筋萎縮がある。 結節及び腫瘍病状のような関節外病変はあってもよい。 稼働性あるいは骨性強直がある。 それ以外はStage IIの基準を満たす。
ステージIV	(Steinbroker 1949)

2. RAの機能障害度分類(クラス)(表2)

Class I :	身体機能は完全で不自由なしに普通の仕事は全認できる
Class II :	動作の際に1か所以上の関節に苦痛または運動制限はあるが、普通の活動ならなんとかできる程度の機能
Class III :	普通の仕事や自分の身のまわりのことがごくわずかであるか、あるいはほとんどできない程度の機能
Class IV :	寝たきり、あるいは車椅子に座った状態で、身のまわりのことはほとんどまたは全くできない程度の機能
	(Steinbroker 1949)

氏名	性別	1 男 2 女	1 明治 2 大正 3 昭和 4 平成	年 月 日 出生 (満 歳)
住所	出生都道府県	1 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10 11 12 13 14 15 16 17 18 19 20 21 22 23 24 25 26 27 28 29 30 31 32 33 34 35 36 37 38 39 40 41 42 43 44 45 46 47 48 49 50 51 52 53 54 55 56 57 58 59 60 61 62 63 64 65 66 67 68 69 70 71 72 73 74 75 76 77 78 79 80 81 82 83 84 85 86 87 88 89 90 91 92 93 94 95 96 97 98 99 100	1 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10 11 12 13 14 15 16 17 18 19 20 21 22 23 24 25 26 27 28 29 30 31 32 33 34 35 36 37 38 39 40 41 42 43 44 45 46 47 48 49 50 51 52 53 54 55 56 57 58 59 60 61 62 63 64 65 66 67 68 69 70 71 72 73 74 75 76 77 78 79 80 81 82 83 84 85 86 87 88 89 90 91 92 93 94 95 96 97 98 99 100	1 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10 11 12 13 14 15 16 17 18 19 20 21 22 23 24 25 26 27 28 29 30 31 32 33 34 35 36 37 38 39 40 41 42 43 44 45 46 47 48 49 50 51 52 53 54 55 56 57 58 59 60 61 62 63 64 65 66 67 68 69 70 71 72 73 74 75 76 77 78 79 80 81 82 83 84 85 86 87 88 89 90 91 92 93 94 95 96 97 98 99 100

発病年月	初診年月	1 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10 11 12 13 14 15 16 17 18 19 20 21 22 23 24 25 26 27 28 29 30 31 32 33 34 35 36 37 38 39 40 41 42 43 44 45 46 47 48 49 50 51 52 53 54 55 56 57 58 59 60 61 62 63 64 65 66 67 68 69 70 71 72 73 74 75 76 77 78 79 80 81 82 83 84 85 86 87 88 89 90 91 92 93 94 95 96 97 98 99 100	1 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10 11 12 13 14 15 16 17 18 19 20 21 22 23 24 25 26 27 28 29 30 31 32 33 34 35 36 37 38 39 40 41 42 43 44 45 46 47 48 49 50 51 52 53 54 55 56 57 58 59 60 61 62 63 64 65 66 67 68 69 70 71 72 73 74 75 76 77 78 79 80 81 82 83 84 85 86 87 88 89 90 91 92 93 94 95 96 97 98 99 100	1 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10 11 12 13 14 15 16 17 18 19 20 21 22 23 24 25 26 27 28 29 30 31 32 33 34 35 36 37 38 39 40 41 42 43 44 45 46 47 48 49 50 51 52 53 54 55 56 57 58 59 60 61 62 63 64 65 66 67 68 69 70 71 72 73 74 75 76 77 78 79 80 81 82 83 84 85 86 87 88 89 90 91 92 93 94 95 96 97 98 99 100
------	------	---	---	---

診断	確定	1 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10 11 12 13 14 15 16 17 18 19 20 21 22 23 24 25 26 27 28 29 30 31 32 33 34 35 36 37 38 39 40 41 42 43 44 45 46 47 48 49 50 51 52 53 54 55 56 57 58 59 60 61 62 63 64 65 66 67 68 69 70 71 72 73 74 75 76 77 78 79 80 81 82 83 84 85 86 87 88 89 90 91 92 93 94 95 96 97 98 99 100	1 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10 11 12 13 14 15 16 17 18 19 20 21 22 23 24 25 26 27 28 29 30 31 32 33 34 35 36 37 38 39 40 41 42 43 44 45 46 47 48 49 50 51 52 53 54 55 56 57 58 59 60 61 62 63 64 65 66 67 68 69 70 71 72 73 74 75 76 77 78 79 80 81 82 83 84 85 86 87 88 89 90 91 92 93 94 95 96 97 98 99 100	1 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10 11 12 13 14 15 16 17 18 19 20 21 22 23 24 25 26 27 28 29 30 31 32 33 34 35 36 37 38 39 40 41 42 43 44 45 46 47 48 49 50 51 52 53 54 55 56 57 58 59 60 61 62 63 64 65 66 67 68 69 70 71 72 73 74 75 76 77 78 79 80 81 82 83 84 85 86 87 88 89 90 91 92 93 94 95 96 97 98 99 100
----	----	---	---	---

全身症状	発熱 (2週以上)	1 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10 11 12 13 14 15 16 17 18 19 20 21 22 23 24 25 26 27 28 29 30 31 32 33 34 35 36 37 38 39 40 41 42 43 44 45 46 47 48 49 50 51 52 53 54 55 56 57 58 59 60 61 62 63 64 65 66 67 68 69 70 71 72 73 74 75 76 77 78 79 80 81 82 83 84 85 86 87 88 89 90 91 92 93 94 95 96 97 98 99 100	1 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10 11 12 13 14 15 16 17 18 19 20 21 22 23 24 25 26 27 28 29 30 31 32 33 34 35 36 37 38 39 40 41 42 43 44 45 46 47 48 49 50 51 52 53 54 55 56 57 58 59 60 61 62 63 64 65 66 67 68 69 70 71 72 73 74 75 76 77 78 79 80 81 82 83 84 85 86 87 88 89 90 91 92 93 94 95 96 97 98 99 100	1 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10 11 12 13 14 15 16 17 18 19 20 21 22 23 24 25 26 27 28 29 30 31 32 33 34 35 36 37 38 39 40 41 42 43 44 45 46 47 48 49 50 51 52 53 54 55 56 57 58 59 60 61 62 63 64 65 66 67 68 69 70 71 72 73 74 75 76 77 78 79 80 81 82 83 84 85 86 87 88 89 90 91 92 93 94 95 96 97 98 99 100
------	-----------	---	---	---

検査所見 (6ヶ月以内の所見を記入すること)	検査項目	検査結果	検査項目	検査結果
赤沈	LDH	mm/1時間	尿花渣	
赤血球数	CRP	×10 <sup>9</sup> /mm <sup>3</sup>	赤血球数増多	<input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> 不明
白血球数	RF	/mm <sup>3</sup>	白血球数増多	<input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> 不明
血小板数	γグロブリン	×10 <sup>9</sup> /mm <sup>3</sup>	顆粒肉芽	<input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> 不明
好酸球数	IgE	g/dl	ANCA (IF)	
ヘモグロビン	HbA1c	g/dl	P-ANCA	<input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> 不明
ヘマトクリット	HbA1c	%	C-ANCA	<input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> 不明
総蛋白	HCV抗体	g/dl	ANCA (ELISA)	
尿蛋白	尿蛋白	mg/dl	MPO-ANCA	EU(基準値:< )
尿蛋白	尿蛋白	mg/dl	PR3-ANCA	EU(基準値:< )

鑑別診断 (以下の疾患が鑑別できること)	鑑別診断	鑑別結果	鑑別理由
① 上気道、肺の他の原因による肉芽腫性炎症(サルコイドーシスなど)	<input type="checkbox"/> 鑑別できる	<input type="checkbox"/> 鑑別できない	鑑別理由
② 他の血管炎症候群: 結節性多発動脈炎 頭暈鏡的多発血管炎 アレルギー-性肉芽腫性血管炎 (Churg-Strauss症候群)	<input type="checkbox"/> 鑑別できる	<input type="checkbox"/> 鑑別できない	鑑別理由
③ 悪性リンパ腫	<input type="checkbox"/> 鑑別できる	<input type="checkbox"/> 鑑別できない	鑑別理由

治療	薬物療法	外科的療法	投与量
ステロイド剤 ( )	プレドニロン換算 (mg/日)	免疫抑制剤 ( )	投与量 (mg/日)
免疫抑制剤 ( )	シクロホスファミド	免疫抑制剤 ( )	投与量 ( )
その他 ( )	アザチオプリン	その他 ( )	投与量 ( )
外科的手術	有 部位 ( )	無	
血漿交換	有	無	
血液透析	有	無	

重症度分類	1 1度 2 2度 3 3度 4 4度 5 5度	1 年間の原疾患および合併症
経過	寛解 悪化 軽快 不変 再燃悪化	による入院回数 ( ) 回
医療機関所在地	医療機関コード	
担当医師 氏名	記載年月日: 平成 年 月 日	

(注) 1 記載日前6か月以内の資料に基づき記入してください。(ただし、遺伝子診断を要するものはこの限りではありません。)  
2 記入漏れのある場合や鑑別診断が不十分な場合は認定できないことがありますので御注意ください。  
3 臨床調査個人票の有効期間は、記載日から起算して3か月以内です。

ウェゲナー肉芽腫症の重症度分類

ウェゲナー肉芽腫症の医療費等助成認定基準

確定例：下記の①～③の各々1臓器症状を含め、主要症状の3項目以上を示すもの  
 下記の④～⑥の2項目以上を示し、⑦の①②③の1項目以上を示すもの  
 下記の①～④の1項目以上を示し、⑦の①②③の1項目以上及びproteinase-3(PR-3) ANCA (蛍光抗体法でcytoplasmic pattern, C-ANCA) 陽性のも  
 ANCA (蛍光抗体法でcytoplasmic pattern, C-ANCA) 陽性のも  
 疑い例：下記の①～④の2項目以上を示すもの  
 下記の①～④の1項目及び、⑦の①②③の1項目を示すもの  
 下記の①～④の1項目及び、proteinase-3(PR-3) ANCA(蛍光抗体法でcytoplasmic pattern, C-ANCA) 陽性のも

① 主要症状：① 上気道症状 (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・咽喉痛(潰瘍、嚔声、気道閉塞)  
 ② 肺症状(L)：血痰、咳嗽、呼吸困難  
 ③ 腎症例(K)：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  
 a 全身症状：発熱(38℃以上、2週間以上)、体重減少(6か月以内に5kg以上減)  
 b 臓器症状：紫斑、多関節炎(痛)、上頰膜炎、多発性単神経炎、虚血性心疾患、消化管出血、胸膜炎

② 組織所見：① 上気道、肺、腎の巨細胞を伴う壊死性肉芽腫性炎の存在  
 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の存在  
 ③ 小・細動脈の壊死性肉芽腫性血管炎の存在

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

<鑑別除外診断>  
 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)、② 他の血管炎症候群(結節性多発動脈炎、顕微鏡的多発動脈炎、アレルギー性肉芽腫性血管炎(チャーグマス・ストラウス症候群)、③ 悪性リンパ腫

(厚生省難治性血管炎分科会案、1998年)

厚生省調査研究班の診断基準を満足する症例について、重症度を以下の5段階に区別する。

1度 上気道(鼻、耳、眼、咽喉頭など)および下気道(肺)のいずれか一臓器以上の症状を示すが、免疫抑制療法(ステロイド剤、免疫抑制薬)の維持量あるいは投薬なしに1年以上活動性の血管炎症状を認めず、寛解状態にあり、血管炎症状による不可逆的な臓器障害を伴わず、日常生活(家庭生活や社会生活)に支障のない患者。

2度 上気道(鼻、耳、眼、咽喉頭など)および下気道(肺)のいずれか二臓器以上の症状を示し、免疫抑制療法を必要とし定期的に外来通院を必要とするが血管炎症状による軽度の不可逆的な臓器障害(軟鼻、副鼻腔炎など)および合併症は軽微であり、介助なしで日常生活(家庭生活や社会生活)を過ごせる患者。

3度 上気道(鼻、耳、眼、咽喉頭など)および下気道(肺)、腎臓障害あるいはその他の臓器の血管炎症状により、不可逆的な臓器障害(注1)ないし合併症を有し、しばしば再燃により入院又は入院に準じた免疫抑制療法を必要とし、日常生活(家庭生活や社会生活)に支障をきたす患者。

4度 上気道(鼻、耳、眼、咽喉頭など)および下気道(肺)、腎臓障害あるいはその他の臓器の血管炎症状により、生命予後に深く関与する不可逆的な臓器障害(注2)ないし重篤な合併症(重症感染症など)を有し、強力な免疫抑制療法と臓器障害、合併症に対して、3か月以上の入院治療を必要とし、日常生活(家庭生活や社会生活)に一部介助を必要とする患者。

5度 血管炎症状による生命維持に重要な臓器の不可逆的な臓器障害(注3)と重篤な合併症(重症感染症、DICなど)を伴い、原則としては、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。これには、原則として常時入院治療による厳重な治療管理と日常生活に絶えざる介助を必要とする患者。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。

注1. 以下のいずれかを認めること  
 a. 下気道の障害により軽度の呼吸不全 (PaO<sub>2</sub>60～70Torr) を認める。  
 b. 血清クレアチニン値が2.5～4.9mg/dl程度の腎不全。  
 c. NYHA2度の心不全徴候を認める。  
 d. 脳血管障害による軽度の片麻痺 (筋力4)。  
 e. 末梢神経障害による1肢の機能障害 (筋力3)。  
 f. 両眼の視力の和が0.09～0.2の視力障害。

注2. 以下のいずれかを認めること  
 a. 下気道の障害により中程度の呼吸不全 (PaO<sub>2</sub>50～59Torr) を認める。  
 b. 血清クレアチニン値が5.0～7.9mg/dl程度の腎不全。  
 c. NYHA3度の心不全徴候を認める。  
 d. 脳血管障害による著しい片麻痺 (筋力3)。  
 e. 末梢神経障害による2肢の機能障害 (筋力3)。  
 f. 両眼の視力の和が0.02～0.08の視力障害。

注3. 以下のいずれかを認めること  
 a. 下気道の障害により高度の呼吸不全 (PaO<sub>2</sub>50Torr未満) を認める。  
 b. 血清クレアチニン値が8.0mg/dl以上の腎不全。  
 c. NYHA4度の心不全徴候を認める。  
 d. 脳血管障害による完全片麻痺 (筋力2以下)。  
 e. 末梢神経障害による3肢以上の機能障害 (筋力3)。もしくは1肢以上の筋力全廃 (筋力2以下)。  
 f. 両眼の視力の和が0.01以下の視力障害。