

18ヶ月後の SF-36v2 添付

転帰

最終観察日 : 20 年 月 日

生 or 死 (死因 : _____)

末期腎不全移行 no or yes : 20 年 月 日

初回寛解導入 : no or yes :
20 年 月 日 (治療開始後 weeks)

他の治療により寛解 (他の治療開始日 20 年 月 日)
(他の治療内容 : _____)
寛解日 20 年 月 日 (治療開始後 weeks)

再燃 : no or yes : 20 年 月 日

有害事象

症状または所見 (_____)

発現日：20 年 月 日

重篤度：軽度 中等度 重度

標準的治療の変更：なし or あり： _____)

対症療法：(なし or _____)

転帰：回復 軽快 不変 悪化 (20 年 月 日)

標準的治療との因果関係：(あり 多分 可能性あり なし)

症状または所見 (_____)

発現日：20 年 月 日

重篤度：軽度 中等度 重度

標準的治療の変更：なし or あり： _____)

対症療法：(なし or _____)

転帰：回復 軽快 不変 悪化 (20 年 月 日)

標準的治療との因果関係：(あり 多分 可能性あり なし)

症状または所見 (_____)

発現日：20 年 月 日

重篤度：軽度 中等度 重度

標準的治療の変更：なし or あり： _____)

対症療法：(なし or _____)

転帰：回復 軽快 不変 悪化 (20 年 月 日)

標準的治療との因果関係：(あり 多分 可能性あり なし)

症状または所見 (_____)

発現日：20 年 月 日

重篤度：軽度 中等度 重度

標準的治療の変更：なし or あり： _____)

対症療法：(なし or _____)

転帰：回復 軽快 不変 悪化 (20 年 月 日)

標準的治療との因果関係：(あり 多分 可能性あり なし)

症状または所見 (_____)

発現日：20 年 月 日

重篤度：軽度 中等度 重度

標準的治療の変更：なし or あり)
対症療法：(なし or)
転帰：回復 軽快 不変 悪化 (20 年 月 日)
標準的治療との因果関係：(あり 多分 可能性あり なし)

症状または所見 (_____)
発現日：20 年 月 日
重篤度：軽度 中等度 重度
標準的治療の変更：なし or あり)
対症療法：(なし or)
転帰：回復 軽快 不変 悪化 (20 年 月 日)
標準的治療との因果関係：(あり 多分 可能性あり なし)

症状または所見 (_____)
発現日：20 年 月 日
重篤度：軽度 中等度 重度
標準的治療の変更：なし or あり)
対症療法：(なし or)
転帰：回復 軽快 不変 悪化 (20 年 月 日)
標準的治療との因果関係：(あり 多分 可能性あり なし)

症状または所見 (_____)
発現日：20 年 月 日
重篤度：軽度 中等度 重度
標準的治療の変更：なし or あり)
対症療法：(なし or)
転帰：回復 軽快 不変 悪化 (20 年 月 日)
標準的治療との因果関係：(あり 多分 可能性あり なし)

症状または所見 (_____)
発現日：20 年 月 日
重篤度：軽度 中等度 重度
標準的治療の変更：なし or あり)
対症療法：(なし or)
転帰：回復 軽快 不変 悪化 (20 年 月 日)
標準的治療との因果関係：(あり 多分 可能性あり なし)

C. 用語の定義

1) 寛解の定義

血管炎による新しい臨床症状の出現を認めず、かつ BVAS score が 0~1 点の状態を言う。尚、腎炎に関しては、腎炎所見・腎機能の悪化を認めず、かつ赤血球円柱が消失している状態を言う。CRP は正常範囲内。BVAS が 0~1 点とは、4 週間以内に血管炎による臨床症状が新しく出現したり、又は悪化したりする所見がないことを意味する。

2) 再発の定義

疾患の再燃を示唆する臨床症状又は検査成績が出現し、ステロイド剤や免疫抑制剤の増量を必要とする状態を言う。重症再燃と軽症再燃があり、重症型では大量のステロイド剤やシクロホスファミド投与を要する。軽症型では中等度以下の増量で治療が可能である。

3) 臓器障害の定義

各臓器の臓器障害については、以下の事項を満たす場合にその臓器障害が存在すると診断する。

(a) 限局性肺出血とは、両側肺野の 30% 以下の肺出血陰影の症例を言う。広範囲間質性肺炎とは、両側肺野に 30% 以上の間質性肺炎像を認めるが、PaO₂ 60 Torr 以下の呼吸不全を伴わない症例を言う。

(b) この項の腎炎とは、臨床的に血清 Cr の上昇、Ccr の低下を急速に示し、血尿/蛋白尿を認める RPGN の存在 and/or 腎生検にて 50% 以上の広がりを持つ壊死性半月体形成性腎炎の存在を意味する。MPO-ANCA 症例は高齢者に多いことを考えると、従来の RPGN の定義（数週間から数ヶ月の間に腎不全に至る症例）では、不十分と考える。即ち、高齢者で元来腎硬化症などを有している症例で、脱水などの要素が加わると、3 ヶ月間で、血清 Cr 値が 2 倍以上になることがある。従って、血清 Cr 値が 1 ヶ月以内に 2 倍以上に増加する腎炎症例と定義した。

(c) 心筋障害：新しい心筋梗塞、心膜炎、心筋炎などの存在を裏付ける所見。

(d) 神経障害：新しい脳出血・梗塞、多発性単神経炎、器質性意識障害などの存在を認める。

(e) 消化器：下血又は便潜血強陽性を呈する and/or 脾臓壊死、肝機能異常を示す所見。

(f) 皮膚病変：多発性の紫斑 and/or 皮膚潰瘍の存在。

(g) 耳鼻科眼科領域：急性中耳炎/内耳炎、出血性鼻炎、強膜炎/ブドウ膜炎/網膜炎/視神経炎など

(a) ~ (g) の項目を認める時には、その臓器障害を認めることとする。

評 価 表

The Vascular Damage Index (VDI)

患者名：

I D 番号：

疾患名：

評価医師：

	所見の発現日 (年月日)	未治療活動期 (年月日)	寛解時 (年月日)	その後 (年月日)
I. 筋骨格症状				
1. 明らかな筋萎縮、筋力低下				
2. 変形または骨ヒランを伴った関節炎				
3. 脊椎圧迫骨折				
4. 無腐性骨壊死				
5. 感染性骨髄炎				
II. 皮膚症状				
1. 脱毛				
2. 皮膚潰瘍				
3. 口腔潰瘍				
III. 耳・鼻・咽喉頭症状				
1. 難聴				
2. 鼻閉・慢性鼻汁分泌				
3. 鞍鼻・鼻中隔穿孔				
4. 慢性副鼻腔炎・X線による骨破壊所見				
5. 声門狭窄（未手術）				
6. 声門狭窄（手術後）				
IV. 呼吸器症状				
1. 肺高血圧				
2. 肺線維症／空洞所見				
3. 胸膜の線維化				
4. 肺梗塞				
5. 慢性気管支喘息				
6. 慢性呼吸不全				
7. 呼吸機能検査異常				
V. 循環器機能				
1. 狭心症・冠動脈バイパス				
2. 心筋梗塞				
3. 2度目の心筋梗塞				
4. 心筋症				
5. 心弁膜障害				
6. 心外膜炎				
7. 高血圧				
VI. 腎症状				
1. 予測または実測の糸球体濾過率(GFR) が50%未満				
2. 蛋白尿0.5g/日以上				
3. 腎不全末期				

○満たす ×満たさない △判定不能

1. 血管炎発症後に起こった不可逆的病変を記載する。
2. 発症時の症状はカルテなどの記載から判定する。
3. 病変は少なくとも3ヶ月以上（持続）存在すること。
4. 血管炎発症以前から認められる病変は除外されるが、感染症、治療に伴う合併症、その他の合併症は含まれる。

	所見の発現日 (年月日)	未治療活動期 (年月日)	寛解期 (年月日)	その後 (年月日)
VII. 消化管症状				
1. 腸管の梗塞				
2. 腸管膜動脈循環不全・痔炎				
3. 慢性腹膜炎				
4. 食道狭窄・上部消化管の手術				
VIII. 末梢循環症状				
1. 1肢における脈の欠損				
2. もう一肢の2回目の脈の欠損				
3. 2肢以上の脈の欠損				
4. 大血管の狭窄				
5. 間欠性跛行・上肢運動に伴う虚血症状				
6. 静脈血栓症				
7. 小さな部位の組織の欠損				
8. 大きな部位の組織の欠損				
9. 2回目の大きな部位の組織欠損				
IX. 目症状				
1. 白内障				
2. 網脈病変				
3. 視神経萎縮				
4. 視力低下・複視				
5. 1眼の失明				
6. もう1眼の失明				
7. 眼窩の破壊				
X. 精神神経症状				
1. 認知障害				
2. 精神障害				
3. 痙攣				
4. 脳血管障害				
5. 2回目の脳血管障害				
6. 脳神経障害				
7. 末梢神経障害				
8. 横断性脊髄障害				
XI. その他の障害				
1. 早期閉経				
2. 骨髄障害				
3. 糖尿病				
4. 薬剤性による慢性的な血尿				
5. 悪性腫瘍				
6. その他				
合 計				

The vasculitis damage index (詳細な定義)

items of 11 organ systems

1 筋骨格症状

- 1.1. 著明な筋萎縮または筋力低下：臨床所見による（脳血管障害に起因しない）。
- 1.2. 変形または骨ビランを伴った関節炎：変形は臨床所見により、X線所見にて確認される（無腐性骨壊死を除外する）。骨ビランはX線所見によって確認される。
- 1.3. 血管炎発症してから骨折や錐体圧迫骨折を伴った骨粗鬆症：既往歴やX線所見で確認（無腐性骨壊死を除外する）。
- 1.4. 無腐性壊死：血管炎発症後に適切なX線撮影方法にて証明される。
- 1.5. 骨髄炎：臨床所見で証明され、X線所見かつ／または細菌培養にて確認される。

2 皮膚症状

- 2.1. 脱毛：臨床上記載され慢性の脱毛（かつらが必要とする）、不可逆性の癬痕病変はあってもなくてもいい。
- 2.3. 口腔潰瘍：治療を必要とした再発性潰瘍または口腔潰瘍。

3 耳・鼻・喉

- 3.1. 聴力障害：中耳の病変や聴神経／蝸牛の障害に起因する難聴、オーディオメトリによって確認することが望ましい。
- 3.2. 鼻閉・慢性鼻汁分泌・殻皮形成：鼻からの呼吸障害、かつ／または、膿汁分泌、かつ／または、殻皮形成多くは鼻洗浄を必要とする。
- 3.3. 鞍鼻／鼻中隔穿孔：鞍鼻、かつ／または、鼻中隔の穿孔。
- 3.4. 慢性副鼻腔炎／X線上骨破壊を認める：副鼻腔の疼痛を伴った慢性鼻膿汁分泌、かつ／または、骨の破壊を伴った、または伴わないX線上確認される副鼻腔炎。
- 3.5. 手術を必要としない喉頭下気道の狭窄：持続する嚙声、かつ／または、嗝噴、内視鏡かつ／または、X線にて確認することが望ましい。
- 3.6. 手術を必要とする喉頭下気道の狭窄：耳鼻科医の確認による。

4 呼吸器

- 4.1. 肺高血圧：右室の拡大または、肺性2音の亢進（正しくは心機能検査によって確認される）。
- 4.2. 肺線維症／空洞所見：症候とX線所見による（適切な検査で確認する）：肺切除が必要な患者も含める。
- 4.3. 胸膜線維化：胸部X線による。
- 4.4. 肺梗塞：胸部X線または呼吸機能／肺血流シンチによる。
- 4.5. 慢性気管支喘息：著名な可逆的気道狭窄
- 4.6. 著名な慢性呼吸不全：著名な呼吸困難症状、かつ／また、X線上または呼吸機能上重篤な所見のない呼吸促進
- 4.7. 呼吸機能障害：1秒量または肺活量が70%以下、または、拡散能は70%以下。

5 循環器

- 5.1. 狭心性／冠動脈バイパス：病歴による、少なくとも心電図の変化によって確認する。
- 5.2. 心筋梗塞：血管炎発症後からの病歴による、少なくとも心電図の変化によって確認する、または、心由来酵素の上昇。
- 5.3. 2回目の心筋梗塞：1回目の心筋梗塞から少なくとも3ヶ月後。
- 5.4. 心筋症：慢性心機能不全、臨床症状の記載または適切な検査による。
- 5.5. 弁膜症：明らかな拡張期または収縮期雑音、正しくは心機能検査によって確認される。
- 5.6. 心外膜炎：少なくとも3ヶ月以上続く心外膜炎または収縮性心外膜炎による症状、または、心外膜石開術。
- 5.7. 高血圧：拡張期血圧>95mmHgまたは降圧剤使用を必要とする。

6 腎

- 6.1. 推定または実測GFR<50%：それぞれの施設の計測法による。
- 6.2. 蛋白尿>0.5g/日、それぞれの施設の計測法による。
- 6.3. 末期腎不全：透析にもかかわらず3ヶ月以上続く腎不全または腎移植。

7 消化器症状

- 7.1.腸管梗塞：血管炎発症後に起こった十二指腸・胆嚢・脾または肝の梗塞または切除。
- 7.2.腸間膜動脈循環不全／脾炎：血管造影や酵素上昇にて確認される典型的な腹痛。
- 7.3.慢性腹膜炎：臨床所見から確認される典型的な腹痛と腹膜刺激症状。
- 7.4.食管狭窄または上部消化管手術：食管狭窄は内視鏡またはX線によって確認され、上部消化管手術は血管炎発症後による。

8 末梢血管

- 8.1.末梢血管の脈欠損：1肢による。臨床症状から確認される。
- 8.2.第2回目の末梢血管の脈欠損：1肢による。第1回目から3ヶ月以上経ている。
- 8.3.末梢血管の脈欠損：臨床で検出される。すくなくとも2肢以上に及ぶ。
- 8.4.大血管の狭窄：ドプラー心超音波や血管造影によって確認された頸動脈や腎血管の狭窄。
- 8.5.四肢の間欠性跛行：3ヶ月以上続く運動の伴う末梢大血管による虚血性疼痛。
- 8.6.静脈血栓症の合併：持続する腫脹、潰瘍、または、臨床上の静脈うっ滞。
- 8.7.小さな組織欠損：血管炎発症後の指尖欠損。
- 8.8.大きな組織欠損：血管炎発症後の指趾や四肢の欠損、外科切除を含む。
- 8.9.第2回目の大きな組織欠損：第1回目から3ヶ月以上得ること。

9 眼

- 9.1.白内障：どちらかの瞳孔の混濁（白内障）、検眼鏡で確認される。
- 9.2.網膜の変化：検眼鏡検査で確認される明かな変化、視野欠損や失明。
- 9.4.視力障害／複視：神経麻痺によらない眼球運動障害、視力低下、複視または視野狭窄。
- 9.5.失明：1眼の完全な失明
- 9.6.もう片方の眼の失明：第1眼の失明から3ヶ月経ること。
- 9.7.眼窩の破壊：単純X線写真または、CTにて確認する。

10 精神神経症状

- 10.1.認知障害：記憶障害・計算障害・集中障害・会話、書字障害・行動障害。簡単な精神テスト、正式な精神認知試験による。
- 10.2.明らかな精神障害：精神障害のため日常生活における機能障害をおこす。妄想・聴覚や視覚の幻覚・錯乱・関連性の欠如・思考内容の貧困化・非倫理的思考。奇行・まとまりのない行動・緊張病性の行動。
- 10.3.痙攣：能からの発作性放電の為、特徴的な間代性や強直性痙攣、または特定の行動異常が起こる、痙攣は治療が必要であり、3ヶ月以上経てdamageとして記載される。
- 10.4.脳血管障害：血管炎発症後・不全麻痺・力が入らないなどの病巣症状、悪性腫瘍以外の原因による外科切除
- 10.5.第2回目の脳血管障害：第1回目より3ヶ月以上経る。
- 10.6.脳神経病変：視神経と感音性難聴を除いた脳神経障害。
- 10.7.末梢神経障害：運動または感覚障害を起こす。
- 10.8.横断性脊髄炎：膀胱・直腸の括約筋障害を伴う下肢の運動機能・感覚機能障害。

11 他の障害

- 11.1.性腺機能障害：40歳未満に閉経が起こる。
- 11.2.骨髄抑制：八血球減少（WBC<4,000/uL）または血小板減少（血小板<14万/uL）または貧血（Hb<10</div><div data-bbox="465 952 529 968" data-label="Page-Footer">

-280-

あなたの健康について

このアンケートはあなたがご自分の健康をどのように考えているかをおうかがいするものです。あなたが毎日をどのように感じ、日常の活動をどのくらい自由にできるかを知るうえで参考になります。お手数をおかけしますが、何卒ご協力のほど宜しくお願い申し上げます。

以下のそれぞれの質問について、一番よくあてはまるものに印 (☑) をつけてください。

問1 あなたの健康状態は？ (一番よくあてはまるものに☑印をつけて下さい)

最高に良い	とても良い	良い	あまり 良くない	良くない
▼	▼	▼	▼	▼
<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5

問2 1年前と比べて、現在の健康状態はいかがですか。
(一番よくあてはまるものに☑印をつけて下さい)

1年前より、 はるかに良い	1年前よりは、 やや良い	1年前と、 ほぼ同じ	1年前ほど、 良くない	1年前より、 はるかに悪い
▼	▼	▼	▼	▼
<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5

問3 以下の質問は、日常よく行われている活動です。あなたは健康上の理由で、こうした活動をすることがむずかしいと感じますか。むずかしいとすればどのくらいですか。

(ア～コまでのそれぞれの質問について、一番よくあてはまるものに☑印をつけて下さい)

とても むずかしい	少し むずかしい	ぜんぜん むずかしく ない
▼	▼	▼

- ア) 激しい活動、例えば、一生けんめい走る、
重い物を持ち上げる、激しいスポーツをするなど..... ₁..... ₂..... ₃
- イ) 適度の活動、例えば、家や庭のそうじをする、
1～2時間散歩するなど..... ₁..... ₂..... ₃
- ウ) 少し重い物を持ち上げたり、運んだりする
(例えば買い物袋など)..... ₁..... ₂..... ₃
- エ) 階段を数階上までのぼる..... ₁..... ₂..... ₃
- オ) 階段を1階上までのぼる..... ₁..... ₂..... ₃
- カ) 体を前に曲げる、ひざまずく、かがむ..... ₁..... ₂..... ₃
- キ) 1キロメートル以上歩く..... ₁..... ₂..... ₃
- ク) 数百メートルくらい歩く..... ₁..... ₂..... ₃
- ケ) 百メートルくらい歩く..... ₁..... ₂..... ₃
- コ) 自分でお風呂に入ったり、着がえたりする..... ₁..... ₂..... ₃

問4 過去1ヵ月間に、仕事やふだんの活動（家事など）をするにあたって、身体的な理由で次のような問題がありましたか。（ア～エまでのそれぞれの質問について、一番よくあてはまるものに☑印をつけて下さい）

いつも	ほとんど いつも	ときどき	まれに	ぜんぜん ない
▼	▼	▼	▼	▼

- ア) 仕事やふだんの活動をする
時間をへらした 1 2 3 4 5
- イ) 仕事やふだんの活動が
思ったほど、できなかつた 1 2 3 4 5
- ウ) 仕事やふだんの活動の内容に
よっては、できないものが
あつた 1 2 3 4 5
- エ) 仕事やふだんの活動をする
ことがむずかしかった
(例えばいつもより努力を
必要としたなど) 1 2 3 4 5

問5 過去1ヵ月間に、仕事やふだんの活動（家事など）をするにあたって、心理的な理由で（例えば、気分がおちこんだり不安を感じたりしたために）、次のような問題がありましたか。（ア～ウまでのそれぞれの質問について、一番よくあてはまるものに☑印をつけて下さい）

いつも	ほとんど いつも	ときどき	まれに	ぜんぜん ない
▼	▼	▼	▼	▼

- ア) 仕事やふだんの活動を
する時間をへらした 1 2 3 4 5
- イ) 仕事やふだんの活動が
思ったほど、できなかつた 1 2 3 4 5
- ウ) 仕事やふだんの活動が
いつもほど、集中して
できなかつた 1 2 3 4 5

問6 過去1ヵ月間に、家族、友人、近所の人、その他の仲間とのふだんのつきあいが、身体的あるいは心理的な理由で、どのくらい妨げられましたか。
 (一番よくあてはまるものに☑印をつけて下さい)

ぜんぜん、 さまた 妨げられ なかった	わずかに、 さまた 妨げられた	少し、 さまた 妨げられた	かなり、 さまた 妨げられた	非常に、 さまた 妨げられた
▼	▼	▼	▼	▼
<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5

問7 過去1ヵ月間に、体の痛みをどのくらい感じましたか。
 (一番よくあてはまるものに☑印をつけて下さい)

ぜんぜん なかった	かすかな 痛み	軽い 痛み	中くらい の痛み	強い 痛み	非常に 激しい痛み
▼	▼	▼	▼	▼	▼
<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5	<input type="checkbox"/> 6

問8 過去1ヵ月間に、いつもの仕事（家事も含みます）が痛みのために、どのくらい妨げられましたか。 (一番よくあてはまるものに☑印をつけて下さい)

ぜんぜん、 さまた 妨げられな かった	わずかに、 さまた 妨げられた	少し、 さまた 妨げられた	かなり、 さまた 妨げられた	非常に、 さまた 妨げられた
▼	▼	▼	▼	▼
<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5

問9 次にあげるのは、過去1ヵ月間に、あなたがどのように感じたかについての質問です。
 (ア～ケまでのそれぞれの質問について、一番よくあてはまるものに☑印をつけて下さい)

いつも	ほとんど いつも	ときどき	まれに	ぜんぜん ない
▼	▼	▼	▼	▼

- ア) 元気いっぱいでしたか..... 1..... 2..... 3..... 4..... 5
- イ) かなり神経質でしたか..... 1..... 2..... 3..... 4..... 5
- ウ) どうにもならないくらい、
気分がおちこんでいましたか..... 1..... 2..... 3..... 4..... 5
- エ) おちついていて、
おだやかな気分でしたか..... 1..... 2..... 3..... 4..... 5
- オ) 活力(エネルギー)に
あふれていましたか..... 1..... 2..... 3..... 4..... 5
- カ) おちこんで、ゆううつな
気分でしたか..... 1..... 2..... 3..... 4..... 5
- キ) 疲れはてていましたか..... 1..... 2..... 3..... 4..... 5
- ク) 楽しい気分でしたか..... 1..... 2..... 3..... 4..... 5
- ケ) 疲れを感じましたか..... 1..... 2..... 3..... 4..... 5

問10 過去1ヵ月間に、友人や親せきを訪ねるなど、人とのつきあいが、身体的あるいは心理的な理由で、時間的にどのくらい妨げられましたか。
 (一番よくあてはまるものに☑印をつけて下さい)

いつも	ほとんど いつも	ときどき	まれに	ぜんぜん ない
▼	▼	▼	▼	▼
<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5

SF-36v2™ Health Survey © 1992, 2000, 2003 Medical Outcomes Trust, Health Assessment Lab, QualityMetric Incorporated and Shunichi Fukuhara. All rights reserved.
 SF-36® is a registered trademark of Medical Outcomes Trust.
 (SF-36v2 Standard, Japanese)

問 11 次にあげた各項目はどのくらいあなたにあてはまりますか。(ア～エまでのそれぞれの質問について、一番よくあてはまるものに☑印をつけて下さい)

まったく そのとおり	ほぼ あてはまる	何とも 言えない	ほとんど あてはまら ない	ぜんぜん あてはまら ない
▼	▼	▼	▼	▼

- ア) 私は他の人に比べて病気に
なりやすいと思う 1 2 3 4 5
- イ) 私は、^{ひとな}人並みに健康である 1 2 3 4 5
- ウ) 私の健康は、悪くなるような
気がする 1 2 3 4 5
- エ) 私の健康状態は非常に良い 1 2 3 4 5

これでこのアンケートはおわりです。
ご協力ありがとうございました。

診断基準ならびに重症度分類

Ⅳ. 結節性多発動脈炎 (結節性動脈周囲炎)

— Polyarteritis Nodosa, PN —

1. 結節性多発動脈炎とは？

KussmaulとMaier (1866) により報告された疾患 (結節性動脈周囲炎) で、中・小型の筋型動脈に壊死性血管炎をきたす。近年、細小血管の壊死性血管炎をみるPNは、MPO-ANCA (myeloperoxidase antineutrophil cytoplasmic antibody) 陽性を示すこともあり顕微鏡的多発血管炎 (MPA) として分離独立した。

2. 疫学は？

日本における患者数は約1,400人で、男女比は1 : 1である。近年、PNは減少傾向にある。Cogan症候群はPNの亜型であるが、若年男性に好発し、非梅毒性角膜炎と前庭聴覚障害による症状が先行ないし合併する。

3. 病因は？

病因は不明であるが、B型肝炎ウイルス保持、重篤な中耳炎、薬物過敏症 (メタンフェタミン、サルファ剤、ペニシリンなど) などが誘因または先行する病態としてみられることがある。

4. 病理学的特徴は？

中・小筋型動脈がよく侵され、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期に分けられる。急性期中動脈の筋線維の腫脹、内膜浮腫、血管腔の狭小がみられ、次いでフィブリノイド変性、好中球細胞浸潤、ときに好酸球、単球の浸潤をみる。巨細胞はまれである。内・外弾性板は断裂し、最終的に血管腔の狭窄と動脈瘤の形成をみる。壊死に陥った血管壁と外膜は膠原性肉芽組織に置き換えられる。これらの病変は新旧混在して同一組織内に観察される。

5. 症状は？

原因不明の発熱、体重減少、関節痛、陰嚢痛などの全身症状をみるが、これらは初発症状としても認められる。皮下結節は四肢の浅在動脈の走行に沿って1～2mmの大きさを数珠状に触れる (15%)。これは小動脈瘤による。網状青色皮斑、結節性紅斑、蕁麻疹様皮疹、皮膚潰瘍、指趾壊死、紫斑などの皮膚症状をみるが、皮膚のみに限局した皮膚型PNも存在する。心症状では、頻脈、心不全、不整脈などと共に冠動脈炎、心筋梗塞、心外膜炎をみることもある。腎症は75%以上に認め、多くは腎血

管病変によるが、蛋白尿、円柱尿、赤血球尿、高窒素血症、高レニン活性を伴う高血圧、腎機能低下、腎不全などをみる。腎梗塞をみることがある。消化器症状では時に急性腹症をきたし外科的手術の適応となることがある。これは血管炎による消化管、膵、肝、胆嚢などの臓器梗塞による。腸間膜動脈炎により腹痛、下血、体重減少、脂肪便、イレウスなどをきたし、X線像では小腸粘膜のthumb printing像を呈する。中枢神経症状はPNの後期によくみられる。器質的脳症候群、小脳失調、痙攣発作、脳神経症状などが認められるが、頭痛、視力障害、脳血管障害は進行する高血圧症によるところが大きい。多発性単神経炎により知覚・運動障害をきたし、時に下垂足をみる。

6. 検査所見は？

赤沈亢進、CRP強陽性、貧血、白血球増多、血小板増多、尿異常所見、高ガンマグロブリン血症などをみる。MPAにみられるMPO-ANCAは通常陰性である。腎動脈を含む血管造影は診断に有用で、小動脈瘤（2～12mm）、血管壁の不整、狭窄を示す断片的陰影、血管の閉塞などがみられる。また、皮膚、筋、腎、肝、睾丸などの組織生検により壊死性血管炎を認める。

7. 診断は？

上記臨床症状、検査所見、動脈造影による。診断基準を表1に示す。鑑別疾患に感染症、悪性腫瘍に加え類縁疾患のAGA、WG、過敏性血管炎、他の膠原病、川崎病などが挙げられる。

8. 重症度分類は？

結節性多発動脈炎および顕微鏡的多発血管炎の重症度分類を表2に示す。

表1 結節性多発動脈炎の診断基準（難治性血管炎分科会、1998年）

結節性多発動脈炎の診断基準

1. 主要症候

- (1) 発熱（38℃以上、2週以上）、体重減少（6ヶ月以内に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) 心筋梗塞、虚血性心疾患、心膜炎、心不全
- (6) 胸膜炎
- (7) 消化管出血、腸閉塞
- (8) 多発性単神経炎
- (9) 皮下結節、皮膚潰瘍、壊疽、紫斑
- (10) 多関節痛（炎）、筋痛（炎）、筋力低下

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