

治療内容

寛解導入療法

1. ステロイド プレドニゾロン換算投与量 _____ mg/day (_____ mg/kg)

開始日 20 ____ 年 ____ 月 ____ 日

パルス療法 メチルプレドニゾロン _____ mg/day X _____ days

開始日 20 ____ 年 ____ 月 ____ 日

開始日 20 ____ 年 ____ 月 ____ 日

減量速度（寛解導入期のみ、寛解維持期間は別紙に記載）

開始年月日	プレドニン投与量 (mg/day)

2. リツキサン投与量

1 回目	投与年月日	投与量
2 回目		
3 回目		
4 回目		

3. 日和見感染の予防薬（治療は別項目）

それぞれの適応基準は各施設の方針に従う
行った場合のみ記載する

抗結核薬	投与量	投与期間
	mg/day	20 年 月 日～20 年 月 日
	mg/day	20 年 月 日～20 年 月 日
PCP 予防薬		
	/day	20 年 月 日～20 年 月 日
		20 年 月 日～20 年 月 日
抗ウイルス薬		
	mg/day	20 年 月 日～20 年 月 日
抗真菌薬		
	mg/day	20 年 月 日～20 年 月 日

6. 寛解維持療法：開始日 20 年 月 日

1) ステロイド

減量法

開始年月日	プレドニン投与量 (mg/day)

治療開始 6 週後 20 年 月 日

BVAS _____

寛解状態 yes or no

システムレビュー（異常所見のみ記載）

血清Cr値 _____ mg/dl C Cr _____ ml/min

慢性人工透析： no or yes

PR3-ANCA _____ U/ml (基準値 _____)

MPO-ANCA _____ U/ml (基準値 _____)

感染症マーカー

一般細菌検査 血液 _____

咽頭 _____

喀痰 _____

尿 _____

便 _____

その他 _____

胸部CTにおける感染巣の有無

ファンギテック _____

CMVアンティジェネミア _____

治療開始 3 ヶ月後 20 年 月 日

BVAS _____

寛解状態 yes or no

システムレビュー（異常所見のみ記載）

血清 Cr 値 _____ mg/dl C Cr _____ ml/min

慢性人工透析： no or yes

MPO-ANCA _____ U/ml (基準値 _____)

感染症マーカー

一般細菌検査 血液 _____

咽頭 _____

喀痰 _____

尿 _____

便 _____

その他 _____

胸部CTにおける感染巣の有無

ファンギテック _____

CMVアンティジェネミア _____

治療開始 6 ヶ月後 _____ 20 _____ 年 _____ 月 _____ 日

BVAS _____, VDI _____, SF-36v2 : _____

寛解状態 yes or no

システムレビュー (異常所見のみ記載)

血清 C r 値 _____ mg/dl C C r _____ ml/min

慢性人工透析 : no or yes

MPO-ANCA _____ U/ml (基準値 _____)

感染症マーカー

一般細菌検査 血液 _____
咽頭 _____
喀痰 _____
尿 _____
便 _____
その他 _____

胸部 C T における感染巣の有無

ファンギテック _____

CMV アンティジェネミア _____

治療開始9ヶ月後 20 年 月 日

BVAS _____

寛解状態 yes or no

システムレビュー（異常所見のみ記載）

血清Cr値 _____ mg/dl C Cr _____ ml/min

慢性人工透析：no or yes

MPO-ANCA _____ U/ml (基準値 _____)

感染症マーカー

一般細菌検査 血液 _____
咽頭 _____
喀痰 _____
尿 _____
便 _____
その他 _____

胸部CTにおける感染巣の有無

ファンギテック _____

CMVアンティジェネミア _____

治療開始12ヶ月後 20 年 月 日

BVAS _____, VDI _____, SF-36v2 _____

寛解状態 yes or no

システムレビュー (異常所見のみ記載)

血清Cr値 _____ mg/dl C Cr _____ ml/min

慢性人工透析: no or yes

MPO-ANCA _____ U/ml (基準値 _____)

感染症マーカー

一般細菌検査 血液 _____
 咽頭 _____
 喀痰 _____
 尿 _____
 便 _____
 その他 _____

胸部CTにおける感染巣の有無

ファンギテック _____

CMVアンティジェネミア _____

治療開始15ヶ月後 20 年 月 日

BVAS _____

寛解状態 yes or no

システムレビュー（異常所見のみ記載）

血清Cr値 _____ mg/dl CCr _____ ml/min

慢性人工透析： no or yes

MPO-ANCA _____ U/ml（基準値 _____）

感染症マーカー

一般細菌検査 血液 _____
咽頭 _____
喀痰 _____
尿 _____
便 _____
その他 _____

胸部CTにおける感染巣の有無

ファンギテック _____

CMVアンティジェネミア _____

治療開始18ヶ月後 20 年 月 日

BVAS _____, VDI _____, SF-36v2 : _____

寛解状態 yes or no

システムレビュー（異常所見のみ記載）

血清Cr値 _____ mg/dl CCr _____ ml/min

慢性人工透析： no or yes

MPO-ANCA _____ U/ml (基準値 _____)

感染症マーカー

一般細菌検査 血液 _____

咽頭 _____

喀痰 _____

尿 _____

便 _____

その他 _____

胸部CTにおける感染巣の有無

ファンギテック _____

CMVアンティジェネミア _____

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)

症例（イニシャル）
 身長 cm, 体重
 体表面積 m2

治療開始年月日
 kg 20 年 月 日

診断名： WG MPA
 PR3-ANCA IU/L,
 MPO-ANCA IU/L.

経過表

		開始前	開始日	1 週後	2 週後	3 週後	4 週後	2 ヶ月後
	年 月 日							
max P S L	mg/day							
リツキサソ	mg							
バクタ	Tab/W							
INH								
血圧								
赤沈	mm/hr							
WBC	/mm3							
好中球	%							
リンパ球	%							
単球	%							
Hgb	g/dL							
MCV								
Platelet	×104/mm3							
RBC Fragmentation	+ / -							
TP	g/dL							
alb	g/dL							
LDH	IU/L							
AST								
ALT								
ALP								
BUN	mg/dL							
クレアチニン	mg/dL							
尿酸	mg/dL							
血糖	mg/dL							
HbA1C	%							
総コレステロール	mg/dL							
CRP	mg/dL							
尿潜血								
尿蛋白								
顆粒円柱								
細胞円柱								
IgG	ug/dl							
CD19陽性細胞数								
トランスクリプトーム		○		○				
プロテオミクス		○		○				
B V A S / W G								
V D I								
SF-36								
寛解導入の有無								
導入日								
再燃の有無								
再燃日								
有害事象1								
発現日								
有害事象2								
発現日								

症例 (イニシャル)
 身長 cm, 体重
 体表面積 m2

治療開始年月日
 kg 20 年 月 日

診断名: WG MPA
 PR3-ANCA IU/L,
 MPO-ANCA IU/L.

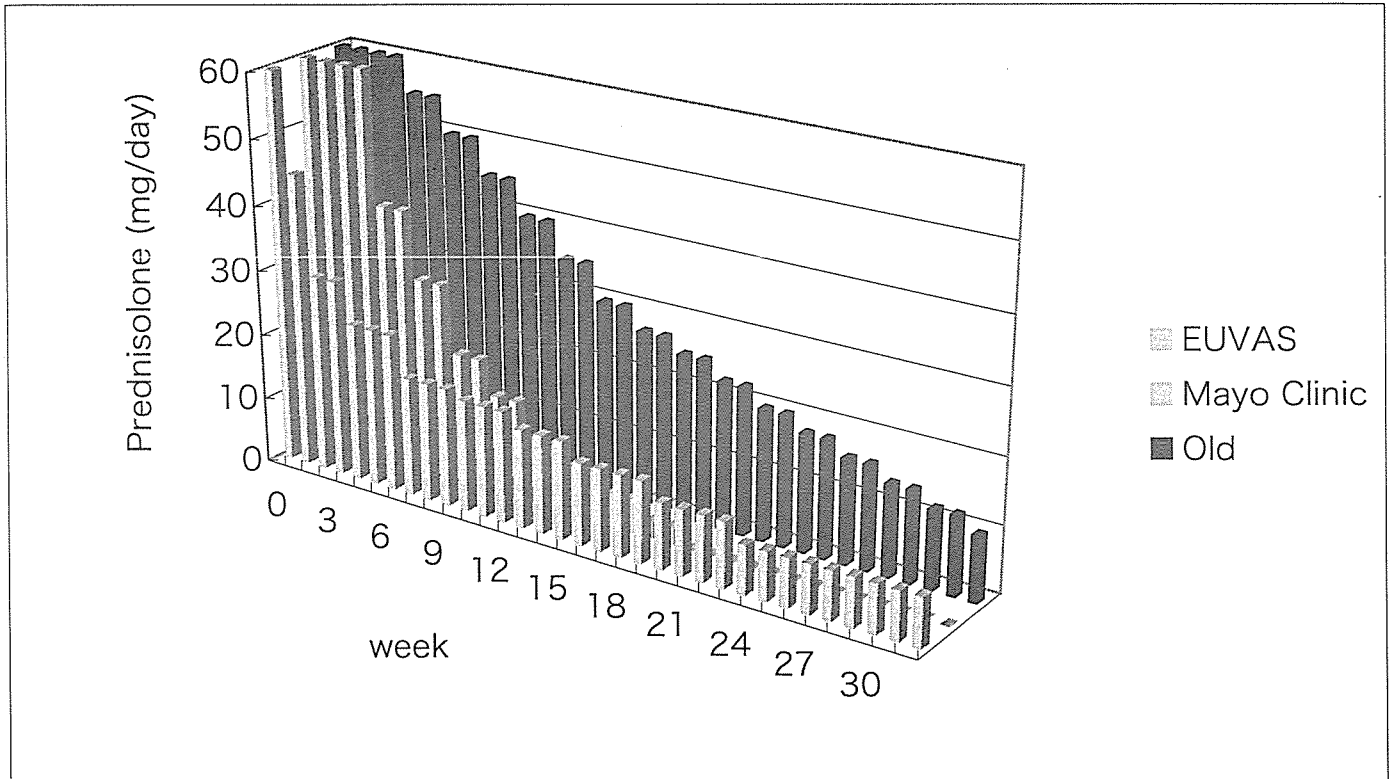
経過表

		3ヶ月後	4ヶ月後	5ヶ月後	6ヶ月後	9ヶ月後	1年後	15ヶ月後	18ヶ月後
	年 月 日								
max P S L	mg/day								
リツキサソ	mg								
バクタ	Tab/W								
INH									
血圧									
赤沈	mm/hr								
WBC	/mm3								
好中球	%								
リンパ球	%								
単球	%								
Hgb	g/dL								
MCV									
Platelet	×104/mm3								
RBC Fragmentation	+ / -								
TP	g/dL								
alb	g/dL								
LDH	IU/L								
AST									
ALT									
ALP									
BUN	mg/dL								
クレアチニン	mg/dL								
尿酸	mg/dL								
血糖	mg/dL								
HbA1C	%								
総コレステロール	mg/dL								
CRP	mg/dL								
尿潜血									
尿蛋白									
顆粒円柱									
細胞円柱									
IgG	ug/dl								
CD19陽性細胞数									
トランスクリプトーム									
プロテオミクス									
B V A S / W G									
V D I									
SF-36									
寛解導入の有無									
導入日									
再燃の有無									
再燃日									
有害事象1									
発現日									
有害事象2									
発現日									

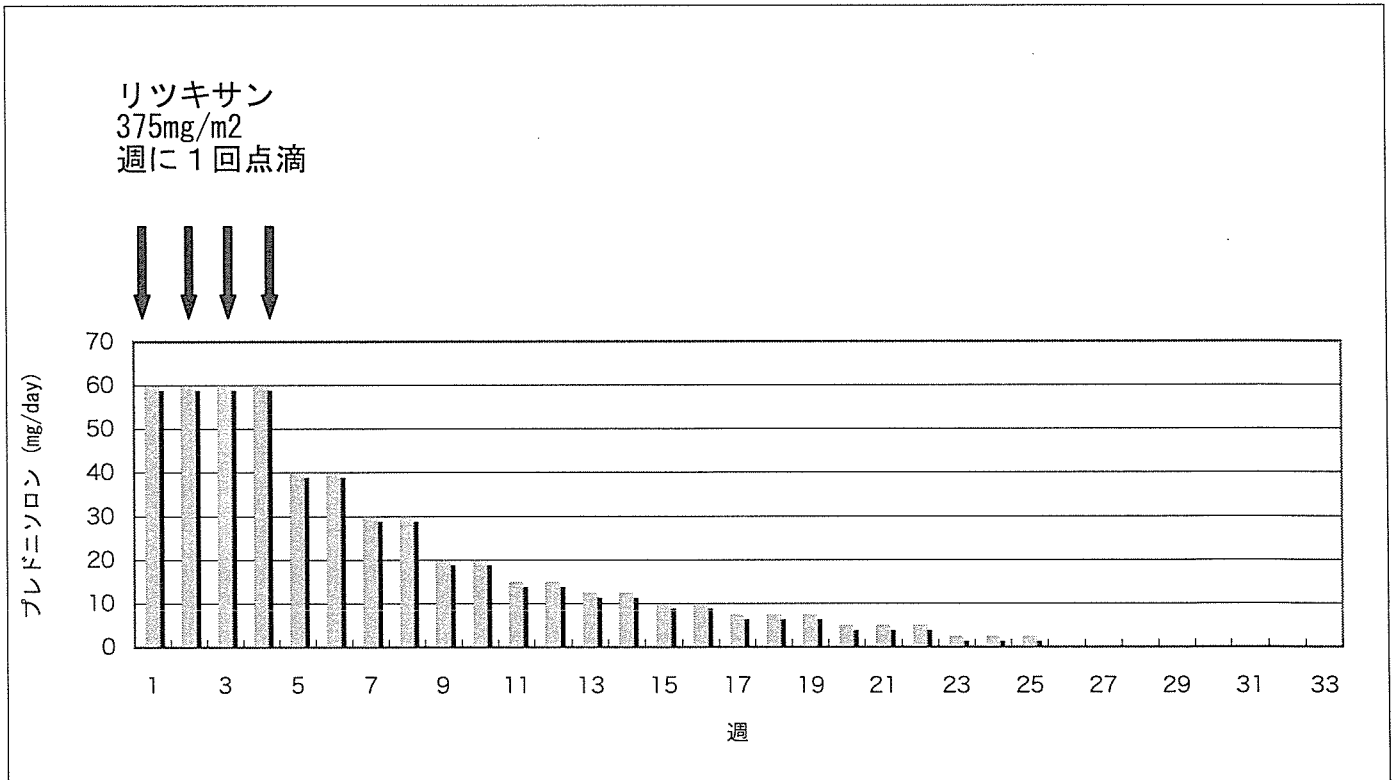
ステロイド減量法の比較

week	EUVAS	Mayo Clinic	Old	RIT臨床試験
0	60	60	60	60
1	45	60	60	60
2	30	60	60	60
3	30	60	60	60
4	24	40	55	40
5	24	40	55	40
6	24	30	50	30
7	18	30	50	30
8	18	20	45	20
9	18	20	45	20
10	17	15	40	15
11	17	15	40	15
12	17	10	35	12.5
13	15	10	35	12.5
14	15	7.5	30	10
15	15	7.5	30	10
16	12.5	5	27	7.5
17	12.5	5	27	7.5
18	12.5	2.5	25	7.5
19	12.5	2.5	25	5
20	10	0	22.5	5
21	10	0	22.5	5
22	10	0	20	2.5
23	10	0	20	2.5
24	7.5	0	18	2.5
25	7.5	0	18	0
26	7.5	0	16	0
27	7.5	0	16	0
28	7.5	0	14	0
29	7.5	0	14	0
30	7.5	0	12	0
31	7.5	0	12	0
32	7.5	0	10	0
24w Sum	477	500	919	540
32w Sum	544.5	500	1059	540
	plus CY	plus anti-CD20		

ステロイド減量法の比較



本試験におけるステロイド減量法



Tick box (or) only if abnormality is ascribable to the presence of active Wegener's Granulomatosis (chronic damage should be scored separately in the Vasculitis Damage Index, VDI.)

- Tick box only if the abnormality is persistent disease activity since the last assessment and not worse within the previous 28 days.
- Tick box only if the abnormality is newly present or worse within the previous 28 days.
- △ If no items are present in any section, tick "none".

Major items are in bold and marked with *.

All WG-related clinical features need to be documented on this form if they are related to active disease. Use "OTHER" category as needed.

1. Clinic ID:	_____
2. Patient ID:	_____
3. Patient name code:	_____
4. Date of visit:	____/____/____ day month year
5. Visit ID:	_____
6. Form & revision:	b. v. l.

	Persistent	New/Worse	None
7. GENERAL			△ ₁
a. arthralgia/arthritis	<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>	
b. fever (≥38.0 °C)	<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>	
8. CUTANEOUS			△ ₁
a. purpura	<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>	
b. skin ulcer	<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>	
c. * gangrene	<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>	
9. MUCOUS MEMBRANES/EYES			△ ₁
a. mouth ulcers	<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>	
b. conjunctivitis/episcleritis	<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>	
c. retro-orbital mass/proptosis	<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>	
d. uveitis	<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>	
e. * scleritis	<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>	
f. * retinal exudates/haemorrhage	<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>	
10. EAR, NOSE & THROAT			△ ₁
a. bloody nasal discharge/nasal crusting/ulcer	<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>	
b. sinus involvement	<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>	
c. swollen salivary gland	<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>	
d. subglottic inflammation	<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>	
e. conductive deafness	<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>	
f. * sensorineural deafness	<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>	
11. CARDIOVASCULAR			△ ₁
a. pericarditis	<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>	
12. GASTROINTESTINAL			△ ₁
a. * mesenteric ischemia	<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>	
13. PULMONARY			△ ₁
a. pleurisy	<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>	
b. nodules or cavities	<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>	
c. other infiltrate secondary to WG	<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>	
d. endobronchial involvement	<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>	
e. * alveolar haemorrhage	<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>	
f. * respiratory failure	<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>	

	Persistent	New/Worse	None
14. RENAL			△ ₁
a. haematuria (no rbc casts) (≥ 1+ or ≥ 10 rbc/hpf)	<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>	
b. * RBC casts	<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>	
c. * rise in creatinine >30% or fall in creatinine clearance >25%	<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>	
<i>Note: If both haematuria and RBC casts are present, score only the RBC casts (the major item).</i>			
15. NERVOUS SYSTEM			△ ₁
a. * meningitis	<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>	
b. * cord lesion	<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>	
c. * stroke	<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>	
d. * cranial nerve palsy	<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>	
e. * sensory peripheral neuropathy	<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>	
f. * motor mononeuritis multiplex	<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>	
16. OTHER (describe all items and * items deemed major)			△ ₁
_____	<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>	
_____	<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>	
_____	<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>	
_____	<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>	
17. TOTAL NUMBER OF ITEMS:			
a.	b.	c.	d.
Major New/Worse	Minor New/Worse	Major Persistent	Minor Persistent

DETERMINING DISEASE STATUS:
Severe flare: ≥ 1 new/worse Major item.
Limited flare: ≥ 1 new/worse Minor item.
Persistent disease: Continued (but not new/worse) activity.
Remission: No active disease, including either new/worse or persistent items.

18. CURRENT DISEASE STATUS (check all that apply):
 a. Severe flare/new disease ()
 b. Limited flare/new disease ()
 c. Persistent severe disease ()
 d. Persistent limited disease ()
 e. Remission ()

19. PHYSICIAN'S GLOBAL ASSESSMENT (PGA)

Mark line to indicate the amount of WG disease activity (not including longstanding damage) within the previous 28 days:



20. Value in item #19: _____ (distance from 0 to tick mark in millimeters)

21. DATE FORM REVIEWED: ____/____/____

24. CLINIC COORDINATOR ID: _____

22. STUDY PHYSICIAN ID: ____/____/____

25. CLINIC COORDINATOR SIGNATURE: _____

23. STUDY PHYSICIAN SIGNATURE: _____

The Vascular Damage Index (VDI)

患者名：

ID番号：

疾患名：

評価医師：

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	評価時
	(年月日)	あり or なし
I. 筋骨格症状		
1. 明らかな筋萎縮、筋力低下		
2. 変形または骨ビ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