

別紙1 参加医療施設および研究責任医師

参加施設一覧

研究責任医師	所 属	診療科	役 職	連 絡 先
榎野 博史	岡山大学大学院医歯薬学総合研究科	腎・免疫・内分泌代謝内科学	教授	086-235-7235
尾崎 承一	聖マリアンナ医科大学	リウマチ・膠原病・アレルギー内科学	教授	044-977-8111
山村 昌弘	愛知医科大学	リウマチ科	教授	0561-62-3311
有村 義宏	杏林大学医学部	第一内科	教授	0422-47-5511
和田 隆志	金沢大学大学院医学系研究科	血液情報統御学	教授	076-265-2498
針谷 正祥	東京医科歯科大学大学院医歯学総合研究科	薬害監視学	教授	03-5803-4677
藤井 隆夫	京都大学医学部附属病院	免疫・膠原病内科	講師	075-751-4380
天野 宏一	埼玉医科大学総合医療センター	リウマチ・膠原病内科	准教授	049-228-3859
伊藤 聡	筑波大学大学院人間総合科学研究科	疾患制御医学専攻臨床免疫学	准教授	029-853-3186
高崎 芳成	順天堂大学医学部	膠原病内科学講座	教授	03-3813-3111
土橋 浩章	香川大学医学部	内分泌代謝・血液・免疫・呼吸器内科	助教	087-898-5111
藤元 昭一	宮崎大学医学部	内科学講座循環体液制御学分野	准教授	0985-85-0872
本間 栄	東邦大学医学部医学科	内科学講座(大森)呼吸器内科	教授	03-3762-4151
岩月 啓氏	岡山大学大学院医歯薬学総合研究科	皮膚科学	教授	086-235-7282
勝岡 憲生	北里大学医学部	皮膚科学	教授	042-778-8468
平橋 淳一	東京大学医学部附属病院	腎臓内分泌内科	助教	03-3815-5411
加藤 智啓	聖マリアンナ医科大学	生化学講座	教授	044-977-8111
長谷川 均	愛媛大学大学院医学系研究科	生体統御内科学	准教授	089-960-5297

重松 宏	東京医科大学	外科学第二講座	教授	03-3342-6111
井上 芳徳	東京医科歯科大学	外科・血管外科	講師	03-5803-5253
古森 公浩	名古屋大学大学院医学系研究科	機能構築医学専攻病態外科学講座血管外科学	教授	052-744-2215
太田 敬	愛知医科大学	外科学講座血管外科学	教授	0561-62-6571
種本 和雄	川崎医科大学	外科学胸部心臓血管外科	教授	086-462-1111

データ提供施設一覧

氏名	所属		役職	連絡先
小川 法良	浜松医科大学	第三内科診療科群	講師	053-435-2267
熊谷 俊一	神戸大学大学院医学研究科	免疫・感染内科学	教授	078-382-6190
黒沢 美智子	順天堂大学医学部	衛生学教室	准教授	03-5802-1047
野島 博	大阪大学微生物病研究所	環境応答部門分子遺伝学研究分野	教授	06-0875-3980
原淵 保明	旭川医科大学	耳鼻咽喉科・頭頸部外科学教室	教授	0166-68-2554
坂野 章吾	名古屋市立大学病院	膠原病内科 輸血部	准教授	052-851-5511
村川 洋子	島根大学医学部内科学講座	内科学第三内科	准教授	0853-23-2196
湯村 和子	自治医科大学	腎臓内科	教授	0285-58-7346
中村 好一	自治医科大学	公衆衛生学	教授	0285-58-7338
白井 丈一	筑波大学大学院人間総合科学研究科	疾患制御医学専攻腎臓病態医学分野	講師	029-853-3202
高橋 啓	東邦大学医療センター大橋病院	病理部	教授	03-3468-1251
吉田 雅治	東京医科大学八王子医療センター	腎臓内科	教授	042-665-5611
武曾 恵理	財団法人田附興風会医学研究所 北野病院	腎臓内科	部長	06-6312-8824

松原 修	防衛医科大学校	病態病理学講座	教授	04-2995-1507
澤井 高志	岩手医科大学医学部	病理学講座	教授	019-651-5200
城 謙輔	国立病院機構千葉東病院	臨床研究センター 腎病理研究部	部長	043-261-5171 (7602)
松原 弘明	京都府立医科大学大学院	医学研究科循環器内 科学	教授	075-251-5509
宮田 哲郎	東京大学大学院医学系研究 科	外科学専攻血管外科 学	准教授	03-5800-8653
村川 洋子	島根大学医学部内科学講座	内科学第三内科	准教授	0853-23-2196

「抗好中球細胞質抗体（ANCA）関連血管炎の寛解導入治療の現状とその有効性と安全性に関する観察研究」に関する説明書

研究責任者：岡山大学医学部・歯学部附属病院 病態制御科学専攻 病態機構学講座

教授 横野 博史

共同研究者：岡山大学医学部・歯学部附属病院 病態制御科学専攻 病態機構学講座

教授 岩月 啓氏

岡山大学医学部・歯学部附属病院 皮膚科

助教 藤井 一恭

岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 病態制御科学専攻 病態機構学講座

助教 佐田 憲映

岡山大学医学部・歯学部附属病院 腎臓・糖尿病・内分泌内科

医員 松本 佳則

研修登録医 杉山 晃一

この説明書は「抗好中球細胞質抗体（ANCA）関連血管炎の寛解導入治療の現状とその有効性と安全性に関する観察研究」の内容についてわかりやすく説明したものです。この研究についてご理解、ご賛同いただける場合は、被験者（研究の対象者）として研究にご参加くださいますようお願い申し上げます。

また、この研究に参加されなくても不利益を受けることは一切ありませんのでご安心ください。もし、おわかりになりにくいことがありましたら、どうぞ遠慮なく担当者にお尋ねください。

1 研究実施計画

(1) 研究の背景

ANCA 関連血管炎とは、本来は外部より侵入した有害な異物（病原体）を排除する働きを持つ免疫が自分自身を攻撃してしまう病気（自己免疫疾患）の一種であり、抗好中球細胞質抗体（ANCA）と呼ばれる自己抗体を特徴とする疾患です。腎・肺を主体に全身性多臓器障害をきたす危険性のある疾患ですがその最適な治療法は確立されておらず、専門施設毎に異なった治療方針が用いられているのが現状です。

欧米ではシクロホスファミドとステロイド大量投与の併用療法が標準的治療法として用いられ予後は著しく改善されましたが、感染症など重篤な副作用も発生し、依然として再発も少なくありません。また、欧米の ANCA 関連血管炎の多くは、PR3-ANCA という ANCA が陽性であるのに対し、わが国では MPO-ANCA という種類の ANCA が陽性であることが多く、欧米の成績をそのまま当てはめることは困難であると考えられます。

(2) 研究の目的

この研究の目的は、わが国における ANCA 関連血管炎の患者さまの治療の実態を把握し、その有効性と安全性を明らかにすることです。

(3) 研究の内容・方法

具体的な内容・方法は次の通りです。

治療は重症度などによりその施設の治療方針に応じて選択されます。治療開始後 1 ヶ月・2 ヶ月・3 ヶ月・6 ヶ月・以降 6 ヶ月毎に全身の診察と血液・尿検査、必要に応じて X 線写真・胸部 CT の撮影を行い血管炎の活動性を評価します。治療開始後 2 4 ヶ月まで経過を観察させていただきます。

全国の施設より集められたデータを分析し、寛解率、治療反応率、再燃率、副作用発現頻度などを評価します。これらによってわが国における治療の実態と有効性が解明されることが考えられます。

(4) 予想される医学上の貢献

この研究を行うことにより、わが国における ANCA 関連血管炎の最適な治療法の確立に寄与することが考えられます。

(5) 研究の対象者（被験者）

この研究は ANCA 関連血管炎と診断され治療を受ける方を対象として、全国で 240 人の方に実施される共同研究です。このうち、岡山大学では約 20 人の方を対象とさせていただきます。

(6) 研究実施場所

この研究は厚生労働省難治性疾患克服研究事業難治性血管炎に関する調査研究班を主体として各医療施設で実施されます。データは調査表にて研究事務局となる岡山大学に収集、解析されます。なお、データは患者さまの個人情報却不知道で送付されます。

(7) 研究実施期間

この研究は各医療機関倫理委員会承認後から平成 23 年 4 月 30 日の間に資料を収集させていただき、平成 26 年 3 月 31 日までに結果を分析させていただく予定です。

(8) 研究資金

本研究に必要な資金は、厚生労働省難治性疾患克服研究事業難治性血管炎に関する調査研究班に交付された研究費補助金より拠出されます。

2 研究に使用する資料

(1) 資料の収集

この研究ではあなたのカルテの情報を使用します。使用する情報は研究の内容・方法に記載した通りです。

(2) 資料の保存と廃棄

提供されたデータ、統計解析結果などはデータの信頼性の保証のため結果発表 5 年間は保存され、その後廃棄されます。

3 この研究に参加することにより予想される利益、不利益、危険性

あなたがこの研究に参加することによる利益はありません。現時点で利用可能な最適な治療法を各施設で選択されますので、この研究に加わることでの不利益や危険性もないと考えられます。この研究は将来の医学の発展のために行われるものであることをご理解ください。

4 プライバシーおよび個人情報の保護

データの管理はコード番号等で行い、あなたの氏名など個人情報が外部に漏れることがないように十分留意します。また、あなたのプライバシー保護に

についても細心の注意を払います。

5 研究結果のお知らせ

統計結果は学会や論文の発表をもって公開されます。

6 費用

この研究に必要な費用は、あなたが負担することはありません。

7 研究利益

この研究によって特許や研究利益などの経済的利益は生じません。

8 同意及びその撤回

この研究についてご理解いただき、研究に参加していただける場合は別紙「同意書」に署名をお願いします。一度同意された場合でも、いつでも撤回することができます。その場合は担当の医師に口頭で伝え、かつ、別紙「同意撤回書」に署名してください。なお、同意されなかったり、同意を撤回されたりしても、それによって診療上不利になることはありません。

〈問い合わせ等の連絡先〉

岡山大学病院腎臓・糖尿病・内分泌内科 医師 佐田憲映

電話：086-235-7235 Email：sadakenn@md.okayama-u.ac.jp

住所：〒700-8558 岡山市鹿田町二丁目5番1号

平成20年度厚生労働省難治性血管炎調査研究中小型血管炎分科会
ANCA関連血管炎に関する前向きコホート研究 症例登録用紙 (登録時用)

貴施設名	自由記載
担当科	自由記載
記載者氏名	自由記載
記載年月日	年号

この票は実態把握のためにのみ使用し、個人の秘密は厳守します。該当する番号をご記入下さい。

調査対象者番号 (貴施設における登録番号またはカルテ番号など)	自由記載
------------------------------------	------

全身性血管炎の定義 (A)	症候がANCA関連血管炎または結節性動脈炎に特徴的である	0: 無、1: 特徴的、2: 矛盾しない	選択
全身性血管炎の定義 (B)	組織学的に診断された血管炎または肉芽腫性病変	0: 無、1: 有	選択
	ANCA陽性	0: 無、1: 有	選択
	血管炎および肉芽腫症が強く示唆される以下の特異的な検査所見	0: 無、1: 有	選択
全身性血管炎の定義 (C) 除外診断	好酸球増多 (>10%または $>1.5 \times 10^9 / L$)	0: 無、1: 有	選択
	悪性腫瘍	0: 無、1: 有	選択
	感染症 (B型・C型肝炎感染、HIV、結核、亜急性性心内膜炎)	0: 無、1: 有	選択
	薬剤性血管炎 (ヒドララジン、プロピルチオウラシル、アロプリノールを含む)	0: 無、1: 有	選択
	二次性血管炎 (関節リウマチ、SLE、シェーグレン症候群、結合組織病)	0: 無、1: 有	選択
	ベーチェット病、高安大動脈炎、巨細胞性動脈炎、川崎病、本態性クリオグロブリン血症、シェーンライン・ヘノッフ紫斑病、抗GBM抗体関連疾患、血管炎類似疾患 (コレステロール基症、calciophylaxis、劇症型抗リン脂質抗体症候群、心房粘液腫)	0: 無、1: 有	選択
サルコイドーシス	0: 無、1: 有	選択	

全身性血管炎の定義 (B) に関して

1	組織学的に診断された血管炎または肉芽腫性病変 血管炎には壊死性糸球体腎炎が含まれる。肉芽腫性病変は米国リウマチ学会 (American College of Rheumatology; ACR) のWegener肉芽腫症分類基準で定義されているものとする。血管壁あるいは動脈・細動脈の血管周囲と血管外領域での肉芽腫性炎症所見。
2	ANCA陽性 MPO-ANCAまたはPR3-ANCAが陽性である (ELISA測定が出来ない施設では間接蛍光抗体法によるANCA陽性)
3	血管炎および肉芽腫症が強く示唆される以下の特異的な検査所見 ・神経生理学的検査による多発単神経炎 ・血管造影 (MR血管画像または腹腔内血管造影) による結節性多発動脈炎所見 ・頭頸部と胸部のCTまたはMRIによる眼窩後部と気管病変
4	好酸球増多 (>10%または $>1.5 \times 10^9 / L$)

平成20年度厚生労働省難治性血管炎調査研究中小型血管炎分科会
未実施の場合は不明を選択してください

血管炎分類	CSS	ACRまたはLanhanのCSS診断基準を満たす	0:いいえ	1:はい	選択
		ACRのWG分類基準を満たす	0:いいえ	1:はい	選択
	WG	CHCCのWGに合致する組織所見を認める	0:いいえ	1:はい	選択
		CHCCのMPAに合致する組織所見をみとめ WG代用マーカーあり	0:いいえ	1:はい	選択
		組織所見はないがWG代用マーカーあり PR3-またはMPO-ANCA陽性	0:いいえ	1:はい	選択
	MPA	小血管炎に合致する臨床徴候および組織所見を 認める WG代用マーカーを認めない	0:いいえ	1:はい	選択
組織所見なしおよびWG代用マーカーなし 腎血管炎または肺血管炎代用マーカーあり PR3-またはMPO-ANCA陽性		0:いいえ	1:はい	選択	

腎障害に関する臨床経過	数週から数ヶ月の間で急速に進行する腎不全	0:無	1:有	選択
-------------	----------------------	-----	-----	----

患者特性	生年月日		年号
	年齢		
	性	1:男 2:女	選択
	身長		cm 数字
	体重		kg 数字
	Performance Status	0: 全く問題なく活動できる。発症前と同じ日常生活が制限なく行える。 1: 肉体的に激しい活動は制限されるが、歩行可能で、軽作業や座っての作業は行うことができる。例: 軽い家事、事務作業。 2: 歩行可能で、自分の身のまわりのことはすべて可能だが、作業はできない。日中の50%以上はベット外で過ごす。 3: 限られた自分の身のまわりのことしかできない。日中の50%以上をベットか椅子で過ごす。 4: 全く動けない。自分の身のまわりのことは全くできない。完全にベットか椅子で過ごす。	

既往歴合併症	アレルギー疾患既往	0:無、1:気管支喘息、2:アレルギー性鼻炎、3:その他、9:不明	選択
	先行する好酸球増多	0:無 1:有 9:不明	選択
	喫煙歴	0:無 1:有 9:不明	選択
	肺疾患既往 (陈旧性肺結核、間質性肺炎、非結核性抗酸菌症、気管支拡張症、COPD)	0:無 1:有 9:不明	選択
	心疾患(心不全の既往・合併)	0:無 1:有 9:不明	選択
	合併する非重篤感染症	0:無 1:有 9:不明	選択
	[非重篤感染症「有」の場合]疾患名		自由記載
	過去6ヶ月以内の重篤な感染症	0:無 1:有 9:不明	選択
	[6ヶ月以内の感染症「有」の場合]疾患名		自由記載
	嚥下障害	0:無 1:有 9:不明	選択
その他の感染リスク	0:無 1:有 9:不明	選択	
[その他の感染リスク「有」の場合]疾患名		自由記載	

米国リウマチ学会 (ACR) のChurg-Strauss症候群の分類基準

分類上、上記6項目中少なくとも4項目以上が認められる場合、Churg-Strauss症候群と判定する。

基準項目	定義
1	喘息 喘鳴あるいは呼吸時にみられるびまん性の高いラ音の既往。
2	好酸球増多症 白血球分画における好酸球増加>10%。
3	単神経障害あるいは多発神経炎 全身性血管炎に起因する単神経障害、多発性単神経障害あるいは多発神経障害(すなわちグロブ/ストッキング状分布)。
4	肺浸潤(非固定性) 全身性血管炎に起因する移動性あるいは一過性の肺浸潤を示すX線像(固定性浸潤は含まない)。
5	副鼻腔異常 急性あるいは慢性副鼻腔痛または圧痛の既往、あるいは副鼻腔のX線像。
6	血管外組織への好酸球浸潤 動脈、細動脈あるいは細静脈の生検において血管外組織への好酸球

LanhamのChurg-Strauss症候群の分類基準

分類上、上記3項目全てを満たす場合、Churg-Strauss症候群と判定する。

基準項目	定義
1	喘息
2	好酸球増多症(>1.5 × 10 ⁹ / L)
3	血管炎に起因する2臓器以上の臓器

米国リウマチ学会 (ACR) のWegener肉芽腫症の分類基準

分類上、上記4項目中少なくとも2項目以上が認められる場合、Wegener肉芽腫症と判定する

基準項目	定義
1	鼻あるいは口腔内炎症 有痛性あるいは無痛性口内潰瘍、または化膿性あるいは血性鼻汁の
2	胸部X線上異常陰影 結節、固定性浸潤、あるいは空洞の存在を示す胸部X線像。
3	尿沈渣 尿沈渣において顕微鏡的血尿(>赤血球5個/高倍率1視野)あるいは赤血球円柱を認める。
4	生検における肉芽腫の証明 動脈壁内、血管周囲または血管外領域(動脈または小動脈)に肉芽腫を認める。

Chapel Hill Consensus Conference (CHCC) のANCA関連血管炎の分類と定義

疾患名	定義
Wegener肉芽腫症 (WG)	1. 気道における肉芽腫性炎症所見。 2. 小・中型血管の壊死性血管炎(壊死性糸球体腎炎がよくみられる)。
Churg-Strauss症候群 (CSS)	1. 気道における好酸球を多数認める肉芽腫性炎症所見。 2. 小・中型血管の壊死性血管炎。 3. 喘息と好酸球増多症。
顕微鏡的多発血管炎 (MPA)	1. 毛細血管、小動脈、小静脈の小・中型血管の壊死性血管炎で、免疫複合体沈着は少ないあるいは認めない。 2. 小・中型血管の壊死性血管炎を認めることがある。 3. 壊死性糸球体腎炎がよくみられる。肺の毛細血管炎もしばしばみら

血管炎の代用マーカー

血管炎	代用マーカー
Wegener肉芽腫症 (上・下気道の肉芽腫性炎症)	1. 胸部X線検査で1ヶ月を越えて存在する固定性肺浸潤、結節あるいは空洞(感染症や悪性腫瘍が除外される) 2. 気管支狭窄 3. 1ヶ月を越える血清鼻汁と鼻垢、あるいは鼻の潰瘍 4. 3ヶ月を越える慢性副鼻腔炎、中耳炎あるいは乳様突起炎 5. 眼窩後部の腫瘍あるいは炎症(偽腫瘍) 6. 声門下狭窄 7. 鞍鼻または破壊性副鼻腔疾患
腎血管炎(糸球体腎炎)	1. 10%を越える変形赤血球または赤血球円柱を伴う血尿 2. 検尿検査で2以上の血尿とタンパク尿
肺血管炎(肺胞出血および間質性肺炎)	1. 血痰、喀血あるいは気管支鏡検査で確認された肺胞出血 2. 感染症や薬剤性肺障害などの他の原因による間質性肺炎、間質性肺病変が除外されること

治療開始時

未実施の場合は不明を選択してください

検査年月日/ YYYY/MM/DD		施設正常値	
<検査所見>			
CBC	白血球数		/mm ³
	好中球数		%
	好酸球数		%
	リンパ球数		%
	ヘモグロビン		mg/dl
	血小板		万/mm ³
生化学検査	AST		
	ALT		
	ALP		
	LDH		
	BUN		mg/dl
	Cr		mg/dl
	CRP		mg/dl
	空腹時血糖		mg/dl
	HbA1c		%
	IgG		mg/dl
	IgA		mg/dl
	IgM		mg/dl
	KL-6		U/rh
SP-D		ng/rh	
血液ガス	PO ₂		Torr
	PCO ₂		Torr
	PO ₂ /PCO ₂		
尿検査	尿蛋白定性	0:- 1:+ 2:++ 3:+++ 9:不明	
	尿潜血定性	0:- 1:+ 2:++ 3:+++ 9:不明	
	尿赤血球数		/HPF
	顆粒円柱	0:無 1:有 9:不明	
	赤血球円柱	0:無 1:有 9:不明	
	尿中蛋白定量		mg/dl
免疫学的検査	MPO-ANCA (ELISA法)		EU/rh
	PR3-ANCA (ELISA法)		EU/rh
	p-ANCA (蛍光抗体法)	0:陰性 1:陽性 9:不明	
	c-ANCA (蛍光抗体法)	0:陰性 1:陽性 9:不明	
肝炎ウイルス	HBs抗原	0:陰性 1:陽性 9:不明	
	HCV抗体	0:陰性 1:陽性 9:不明	
画像検査	胸部レントゲン・CT	0:所見なし、1:結節/空洞、2:胸水/胸膜炎、3:肺炎(浸潤影)、4:細気管支炎、5:肺動脈出血(浸潤影)、6:間質性肺炎/肺線維症、7:胸膜肥厚、8:肺梗塞、9:その他	読影済/可
	〔胸部レントゲン・CT「9:その他」の場合〕所見		自由記載
	〔「6:間質性肺炎/肺線維症」の場合〕レントゲン所見	1:浸潤影、2:線状影、3:スリガラス影、4:網状影、5:輪状影	読影済/可
	〔「6:間質性肺炎/肺線維症」の場合〕CT所見	1: UIPパターン、2: NSIPパターン、3: その他	読影済/可
	「間質性肺炎/肺線維症」のCT所見がその他の場合の所見		自由記載
副鼻腔/中耳/眼窩レントゲン・MRI	副鼻腔/中耳/眼窩レントゲン・MRI	0:所見なし、1:副鼻腔炎、2:中耳炎、3:後眼窩腫瘍、4:破壊性副鼻腔障害、5:その他	読影済/可
	〔副鼻腔/中耳/眼窩MRI「5:その他」の場合所見〕		自由記載
呼吸機能検査	%C		数値
	90秒率		数値
	%LCC		数値
組織検査	生検の有無	0:無 1:有	読影
	生検部位	1:皮膚、2:筋、3:腎、4:神経、5:肺、6:その他	読影
	組織学的所見	0:血管炎の所見なし、1:壊死性血管炎、2:肉芽腫性血管炎、3:好酸球浸潤を伴う血管炎、4:その他	読影
	障害血管サイズ	0:障害なし、1:小型血管、2:中型血管、3:大型血管	読影

治療開始時BVAS2003

初発時の症状が（1ヶ月以上前から続くものについても）
血管炎による症状であれば「有」としてください

年月日 (YYYY/MM/DD)	
1. 全身症状	
発熱 (38.0度以上)	0: 無、1: 有
体重減少 (前回評価時または4週前より2kg以上の減少)	0: 無、1: 有
筋痛	0: 無、1: 有
関節痛	0: 無、1: 有
2. 皮膚症状	
梗塞	0: 無、1: 有
紫斑	0: 無、1: 有
潰瘍	0: 無、1: 有
壊疽	0: 無、1: 有
他の皮膚血管炎	0: 無、1: 有
3. 粘膜・眼症状	
口腔内潰瘍/肉芽腫	0: 無、1: 有
陰部潰瘍	0: 無、1: 有
付属器炎	0: 無、1: 有
唾液腺炎	0: 無、1: 有
涙腺炎	0: 無、1: 有
眼球突出	0: 無、1: 有
上強膜炎/強膜炎	0: 無、1: 有
結膜炎/眼瞼炎/角膜炎	0: 無、1: 有
霧視・視力障害	0: 無、1: 有
突然の視野欠損	0: 無、1: 有
ぶどう膜炎	0: 無、1: 有
網膜病変 (血管炎/血栓症/滲出物/出血)	0: 無、1: 有
4. 耳鼻咽喉部症状	
鼻出血/鼻腔内痂皮/潰瘍/肉芽腫	0: 無、1: 有
副鼻腔病変	0: 無、1: 有
声門下狭窄	0: 無、1: 有
伝音性難聴	0: 無、1: 有
感音性難聴	0: 無、1: 有
5. 呼吸器症状	
喘鳴	0: 無、1: 有
結節/空洞	0: 無、1: 有
胸水/胸膜炎	0: 無、1: 有
浸潤影	0: 無、1: 有
気管内病変 (腫瘍、潰瘍)	0: 無、1: 有
咯血/肺出血	0: 無、1: 有
人工換気が必要な呼吸不全	0: 無、1: 有
6. 心血管症状	
脈拍欠損	0: 無、1: 有
心弁膜症	0: 無、1: 有
心外膜炎	0: 無、1: 有
虚血性の胸痛	0: 無、1: 有
心筋症	0: 無、1: 有
うっ血性心不全	0: 無、1: 有
7. 腹部症状	
腹膜炎	0: 無、1: 有
血性下痢	0: 無、1: 有
虚血による腹痛	0: 無、1: 有
8. 腎症状	
高血圧 (拡張期圧 > 95)	0: 無、1: 有
蛋白尿 > 1+ または 0.2 g/24時間	0: 無、1: 有
血尿 > 10 RBC/視野	0: 無、1: 有
血清クレアチニン値 > 1.4 mg/dl	0: 無、1: 有
Cr値 (mg/dl)	
血清クレアチニン値の30%以上の増加 またはクレアチニンクリアランスの25%以上の低下 (前回評価時または4週前と比較して)	0: 無、1: 有
9. 神経症状	
頭痛	0: 無、1: 有
髄膜炎	0: 無、1: 有
器質性病変に基づく認知障害	0: 無、1: 有
けいれん	0: 無、1: 有
卒中発作	0: 無、1: 有
脊髄病変 (横断性脊髄炎)	0: 無、1: 有
脳神経麻痺	0: 無、1: 有
多発単神経炎 (知覚)	0: 無、1: 有
多発単神経炎 (運動)	0: 無、1: 有

平成20年度厚生労働省難治性血管炎調査研究中小型血管炎分科会
ANCA関連血管炎に関する前向きコホート研究 症例登録用紙
(3カ月/6ヶ月/12ヶ月/18ヶ月/24ヶ月用)

未実施の場合は不明を選択してください

貴施設名	自由記載
担当科	自由記載
記載者氏名	自由記載
記載年月日	年月

この票は実態把握のためにのみ使用し、個人の秘密は厳守します。該当する番号をご記入下さい。

調査対象者番号 (貴施設における登録番号またはカルテ番号など)	自由記載
評価ポイント (治療開始からの期間)	カ月後
生存 または 死亡	1: 生存、2: 死亡、3: 観察中止
[2: 死亡、3: 観察中止の場合]最終観察日	年月
[死亡の場合] 死因	1: 血管炎による障害、2: 感染症、3: 心血管系合併症、4: 悪性腫瘍、5: その他、9: 不明
死因が3、4、5の場合疾患名	自由記載
寛解の有無	0: 無 1: 有
[寛解の場合] 寛解年月日	年月
寛解時プレドニゾン換算量	mg/day
再燃の有無	0: 無 1: 有
再燃「有」の場合専用調査票にも記載をお願いします	年月

<検査所見>

	検査年月日 (YYYY/MM/DD)	年月
CBC	白血球数	/mm ³
	好中球数	%
	好酸球数	%
	リンパ球数	%
	ヘモグロビン	mg/dl
	血小板	万/mm ³
生化学検査	AST	単位
	ALT	単位
	ALP	単位
	LDH	単位
	BUN	mg/dl
	Cr	mg/dl
	CRP	mg/dl
	HbA1c	%
	IgG	mg/dl
	IgA	mg/dl
	IgM	mg/dl
KL-G	U/rh	
SP-C	ng/ml	
血液ガス	PO ₂	Torr
	PCO ₂	Torr
尿検査	尿蛋白定性	0:- 1:+ 2:++ 3:+++ 9:不明
	尿潜血定性	0:- 1:+ 2:++ 3:+++ 9:不明
	尿赤血球数	/HPF
	顆粒円柱	0:無 1:有 9:不明
	赤血球円柱	0:無 1:有 9:不明
	尿中蛋白定量	mg/dl
免疫学的検査	尿中Cr定量	mg/dl
	MPO-ANCA (ELISA法)	EU/ml
	PR3-ANCA (ELISA法)	EU/ml
	p-ANCA (蛍光抗体法)	0:陰性 1:陽性 9:不明
胸部レントゲン・CT	c-ANCA (蛍光抗体法)	0:陰性 1:陽性 9:不明
	胸部レントゲン・CT	0: 所見なし、1: 結節/空洞、2: 胸水/胸膜炎、3: 肺炎(浸潤影)、4: 細気管支炎、5: 肺出血(浸潤影)、6: 間質性肺炎/肺線維症、7: 胸膜肥厚、8: 肺梗塞、9: その他
	(胸部レントゲン・CT「9:その他」の場合) 所見	自由記載
	(「6: 間質性肺炎/肺線維症」の場合) レントゲン所見	1: 浸潤影、2: 線状影、3: スリガラス影、4: 網状影、5: 輪状影
(「6: 間質性肺炎/肺線維症」の場合) CT所見	1: Uパターン、2: NSパターン、3: その他	
「間質性肺炎/肺線維症」のCT所見がその他の場合の所見	自由記載	
呼吸機能検査	%C	単位
	%秒率	単位
	%DLCO	単位

前回調査表記載後からの治療内容

	下記治療情報の調査期間 (始まり)		年号
	下記治療情報の調査期間 (終わり)		年号
ステロイド	ステロイド薬	0:無 1:有	選択
	ステロイド開始年月日		年号
	[ステロイド薬「有」の場合] ステロイド名		自由記載
	[ステロイド薬「有」の場合] 最大投与量	mg/日	数字
	今回調査期間中の最小ステロイド投与量	mg/日	数字
	今回調査期間中のステロイド増量	0:無 1:有	選択
	[ステロイド増量「有」の場合] 変更年月日		年号
	変更前投与量	mg/日	数字
	変更後投与量	mg/日	数字
	ステロイドパルス療法	0:無 1:有	選択
[ステロイドパルス療法「有」の場合]薬剤名	1:ステロイド、2:その他	選択	
[2:その他の場合]薬剤名		自由記載	
前回調査～今回までの総クール数		数字	
シクロホスファミド	シクロホスファミド投与	0:無、1:有(間歇的点滴静注)、2:有(内服)	選択
	投与開始年月日		年号
	今回調査期間中の総投与量	mg	数字
その他治療	その他の免疫抑制薬・生物学的製剤	0:無 1:有	選択
	[その他の免疫抑制薬・生物学的製剤「有」の場合] 薬剤名		自由記載
	投与開始年月日		年号
	免疫グロブリン大量療法	0:無 1:有	選択
	免疫グロブリン大量療法「有」の場合薬剤名		自由記載
	免疫グロブリン大量療法「有」の場合投与日数	日間	数字
	アフエーシス療法	0:無、1:血漿交換、2:白血球除去療法、3:その他	選択
	アフエーシス療法「有」その他の場合治療名		自由記載
総施行回数	回	数字	
透析導入の有無	0:無、1:有、2:施行していたが離脱	選択	
併用薬剤	PCP予防	0:無、1:ST合剤、2:ペンタミジン、3:ダブゾン	選択
	抗真菌剤	0:無 1:有	選択
	抗結核薬	0:無 1:有	選択

前回調査表記載後からの感染症
(3か月/6ヶ月/12ヶ月/18ヶ月/24ヶ月で調査)

<感染症>

感染症発症の有無		0:無 1:有	選択
感染症1	[感染症発症「有」の場合] 感染症種別	1:肺感染症、2:敗血症、3:感染性関節炎、4:尿路感染症、5:骨髄炎、6:上気道感染症、皮膚・軟部組織感染症、7:腹腔内感染、8:その他の感染	選択
	感染症名		自由記載
	発症年月日		年号
	治療	0:なし、1:抗生剤投与、2:抗ウイルス剤投与、3:抗真菌剤投与、4:その他	選択
	[治療 4:その他の場合] 薬剤名		自由記載
	入院加療の有無	0:無 1:有	選択
感染症の転帰	1:治癒、2:軽快、3:悪化、4:死亡	選択	
感染症2	[感染症発症「有」の場合] 感染症種別	1:肺感染症、2:敗血症、3:感染性関節炎、4:尿路感染症、5:骨髄炎、6:上気道感染症、皮膚・軟部組織感染症、7:腹腔内感染、8:その他の感染	選択
	感染症名		自由記載
	発症年月日		年号
	治療	0:なし、1:抗生剤投与、2:抗ウイルス剤投与、3:抗真菌剤投与、4:その他	選択
	[治療 4:その他の場合] 薬剤名		自由記載
	入院加療の有無	0:無 1:有	選択
感染症の転帰	1:治癒、2:軽快、3:悪化、4:死亡	選択	
感染症3	[感染症発症「有」の場合] 感染症種別	1:肺感染症、2:敗血症、3:感染性関節炎、4:尿路感染症、5:骨髄炎、6:上気道感染症、皮膚・軟部組織感染症、7:腹腔内感染、8:その他の感染	選択
	感染症名		自由記載
	発症年月日		年号
	治療	0:なし、1:抗生剤投与、2:抗ウイルス剤投与、3:抗真菌剤投与、4:その他	選択
	[治療 4:その他の場合] 薬剤名		自由記載
	入院加療の有無	0:無 1:有	選択
感染症の転帰	1:治癒、2:軽快、3:悪化、4:死亡	選択	

- 1) 肺感染症(細菌性肺炎、非定型肺炎、ニューモシスチス肺炎、サイトメガロウイルス肺炎、真菌性肺炎、肺結核、非結核性抗酸菌症):新たな肺病変を画像所見で認め、臨床症状を伴い、起炎菌が細菌学的診断(PCRを含む)により同定されること
- 2) 敗血症・菌血症:血液培養によって病原性を有する微生物を1回以上検出し、38度以上の発熱を伴うこと
- 3) 感染性関節炎:感染性関節炎の臨床的特徴を示し、関節液で培養陽性であること
- 4) 尿路感染症:腎盂腎炎および尿路敗血症(urosepsis)が含まれる。105個/mL以上の細菌尿と尿路感染の臨床症状を示すこと
- 5) 骨髄炎:臨床的に骨髄炎が疑われ、画像上特徴的な所見を示す、あるいは培養陽性となること
- 6) 上気道感染症、皮膚・軟部組織感染症、急性胃腸炎は関連する臨床症状を伴う医師の診断によって定義するが、細菌学的結果があれば記載する。皮膚・軟部組織感染症には、蜂か織炎、膿瘍、創傷感染、帯状疱疹、糖尿病患者の下肢の感染などが含まれる。
- 7) 腹腔内感染は臨床所見のみ(画像を含む)に基づく医師の診断によって定義可能とし、急性胆のう炎、上行性胆管炎、化膿性虫垂炎、腹膜炎などが含まれる。
- 8) その他の感染には、中耳炎、副鼻腔炎、眼感染、生殖器感染、急性肝炎などが含まれる。

前回調査表記載後からの有害事象
 (3ヵ月/6ヶ月/12ヶ月/18ヶ月/24ヶ月で調査)

<有害事象>

有害事象の有無		0:無 1:有	選択
有害事象1	[有害事象「有」の場合] 内容		自由記載
	発現年月日		年号
	治療との因果関係	0:無 1:有	選択
	[治療との因果関係「有」の場合] 被疑薬		自由記載
	治療以外との因果関係	0:無 1:有	選択
[治療薬以外との因果関係「有」の場合] 要因名		選択	
有害事象2	[有害事象「有」の場合] 内容		自由記載
	発現年月日		年号
	治療との因果関係	0:無 1:有	選択
	[治療との因果関係「有」の場合] 被疑薬		自由記載
	治療以外との因果関係	0:無 1:有	選択
[治療薬以外との因果関係「有」の場合] 要因名		選択	
有害事象3	[有害事象「有」の場合] 内容		自由記載
	発現年月日		年号
	治療との因果関係	0:無 1:有	選択
	[治療との因果関係「有」の場合] 被疑薬		自由記載
	治療以外との因果関係	0:無 1:有	選択
[治療薬以外との因果関係「有」の場合] 要因名		選択	

治療開始時BVAS2003

1ヶ月以内に出現したあるいは増悪した項目について
血管炎による症状であれば「有」としてください

1ヶ月以上前から持続している項目については「無」としてください

年月日 (YYYY/MM/DD)

1. 全身症状	
発熱 (38.0度以上)	0: 無、1: 有
体重減少 (前回評価時または4週前より2kg以上の減少)	0: 無、1: 有
筋痛	0: 無、1: 有
関節痛	0: 無、1: 有
2. 皮膚症状	
梗塞	0: 無、1: 有
紫斑	0: 無、1: 有
潰瘍	0: 無、1: 有
壊疽	0: 無、1: 有
他の皮膚血管炎	0: 無、1: 有
3. 粘膜・眼症状	
口腔内潰瘍/肉芽腫	0: 無、1: 有
陰部潰瘍	0: 無、1: 有
付属器炎	0: 無、1: 有
唾液腺炎	0: 無、1: 有
涙腺炎	0: 無、1: 有
眼球突出	0: 無、1: 有
上強膜炎/強膜炎	0: 無、1: 有
結膜炎/眼瞼炎/角膜炎	0: 無、1: 有
霧視・視力障害	0: 無、1: 有
突然の視野欠損	0: 無、1: 有
ぶどう膜炎	0: 無、1: 有
網膜病変 (血管炎/血栓症/滲出物/出血)	0: 無、1: 有
4. 耳鼻咽喉部症状	
鼻出血/鼻腔内痂皮/潰瘍/肉芽腫	0: 無、1: 有
副鼻腔病変	0: 無、1: 有
声門下狭窄	0: 無、1: 有
伝音性難聴	0: 無、1: 有
感音性難聴	0: 無、1: 有
5. 呼吸器症状	
喘鳴	0: 無、1: 有
結節/空洞	0: 無、1: 有
胸水/胸膜炎	0: 無、1: 有
浸潤影	0: 無、1: 有
気管内病変 (腫瘍、潰瘍)	0: 無、1: 有
咯血/肺泡出血	0: 無、1: 有
人工換気が必要な呼吸不全	0: 無、1: 有

6. 心血管症状	
脈拍欠損	0: 無、1: 有
心弁膜症	0: 無、1: 有
心外膜炎	0: 無、1: 有
虚血性の胸痛	0: 無、1: 有
心筋症	0: 無、1: 有
うっ血性心不全	0: 無、1: 有
7. 腹部症状	
腹膜炎	0: 無、1: 有
血性下痢	0: 無、1: 有
虚血による腹痛	0: 無、1: 有
8. 腎症状	
高血圧 (拡張期圧 > 95)	0: 無、1: 有
蛋白尿 > 1+ または 0.2 g/24時間	0: 無、1: 有
血尿 > 10 RBC/視野	0: 無、1: 有
血清クレアチニン値 > 1.4 mg/dl	0: 無、1: 有
G値 (mg/dl)	
血清クレアチニン値の30%以上の増加 またはクレアチニンクリアランスの25% 以上の低下 (前回評価時または4週前と比較して)	0: 無、1: 有
9. 神経症状	
頭痛	0: 無、1: 有
髄膜炎	0: 無、1: 有
器質性病変に基づく認知障害	0: 無、1: 有
けいれん	0: 無、1: 有
卒中発作	0: 無、1: 有
脊髄病変 (横断性脊髄炎)	0: 無、1: 有
脳神経麻痺	0: 無、1: 有
多発単神経炎 (知覚)	0: 無、1: 有
多発単神経炎 (運動)	0: 無、1: 有

VDI(1)
(6ヵ月/12ヶ月/24ヶ月で調査)

1. 血管炎発症後に起こった不可逆的病変を記載する。
 2. 病変は少なくとも3ヶ月以上(持続)存在すること。
 3. 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。
- (0: 無、1: 有、9: 未実施・不明) で入力してください

	定義
I. 筋骨格症状	1 筋骨格症状
1. 明らかな筋萎縮、筋力低下	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)。
2. 変形または骨ビランを伴った関節炎	1.2 変形または骨ビランを伴った関節炎: 変形は臨床所見やX線所見によって確認(無菌性骨壊死を除外する)。骨ビランはX線所見によって確認。
3. 骨粗鬆症/脊椎圧迫骨折	1.3 血管炎発症以後の骨折や椎体圧迫骨折を伴った骨粗鬆症: 既往歴やX線所見で確認(無菌性骨壊死を除外する)。
4. 無菌性骨壊死	1.4 無菌性骨壊死: 血管炎発症後に適切なX線撮影方法にて証明されたもの。
5. 感染性骨髄炎	1.5 骨髄炎: X線所見かつ/または細菌培養によって確認された。臨床所見に基づいたもの。
II. 皮膚症状	2 皮膚症状
1. 脱毛	2.1 脱毛: 前症病変の有無を問わない(かつらが必要とする)慢性的脱毛。
2. 皮膚潰瘍	2.2 皮膚潰瘍: 静脈血栓症に伴うものを除いた。皮膚表面の開放性潰瘍。
3. 口腔潰瘍	2.3 口腔潰瘍: 治療を必要とする再発性または新規口腔潰瘍。
III. 耳・鼻・咽喉頭症状	3 耳・鼻・咽
1. 難聴	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。オージオメトリによって確認することが望ましい。
2. 鼻閉・慢性鼻汁分泌	3.2 鼻閉・慢性鼻汁分泌・殻皮形成: 鼻洗浄を必要とするもので、鼻からの呼吸困難。かつ/または、鼻汁分泌。かつ/または、殻皮形成。
3. 鞍鼻・鼻中隔穿孔	3.3 鞍鼻/鼻中隔穿孔: 鞍鼻。かつ/または、鼻中隔の穿孔。
4. 慢性副鼻腔炎・X線による骨破壊所見	3.4 慢性副鼻腔炎/X線による骨破壊所見: 副鼻腔の疼痛を伴った慢性鼻汁分泌。かつ/または、骨破壊を問わないX線と確認される副鼻腔炎。
5. 声門狭窄(未手術)	3.5 手術を必要としない喉頭下気道の狭窄: 持続する喘音。かつ/または、喉痛。内視鏡かつ/または、X線にて確認することが望ましい。
6. 声門狭窄(手術後)	3.6 術後の喉頭下気道の狭窄: 耳鼻科医の確認による。
IV. 呼吸器症状	4 呼吸器
1. 肺高血圧	4.1 肺高血圧: 右室の拡大または、静性2管の亢進(心機能検査での確認がふさわしい)。
2. 肺線維症/空洞所見	4.2 肺線維症/空洞所見: 症候とX線所見による(必要なら適切な検査で確認する): 肺切除が必要な患者も含める。
3. 胸膜の線維化	4.3 胸膜線維化: 胸部X線による。
4. 肺梗塞	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。
5. 慢性気管支喘息	4.5 慢性気管支喘息: 著明な可逆的気道狭窄
6. 慢性呼吸不全	4.6 著明な慢性呼吸不全: 著明な呼吸困難症状。かつ/また、X線上または呼吸機能上重篤な所見のない意図的。
7. 呼吸機能検査異常	4.7 呼吸機能障害: 1秒量または肺活量が70%以下。または、DLco70%以下。
V. 循環器機能	5 循環器
1. 狭心症・冠動脈バイパス	5.1 狭心症/冠動脈バイパス: 少なくとも心電図の変化によって確認された既往歴。
2. 心筋梗塞	5.2 心筋梗塞: 血管炎発症以後、少なくとも心電図の変化。または心筋酵素の上昇によって確認された既往歴。
3. 2度目の心筋梗塞	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ヶ月以降に起こったもの。
4. 心筋症	5.4 心筋症: 慢性心機能不全。臨床記載または適切な検査による。
5. 心弁膜障害	5.5 弁膜症: 明らかな拡張期または収縮期雑音。心機能検査での確認がふさわしい。
6. 心外膜炎	5.6 心外膜炎: 少なくとも3ヶ月以上続く。症状を伴う心外膜炎。収縮性心外膜炎。または過去に心外膜切開術既往のある患者。
7. 高血圧	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。
VI. 腎症状	6 腎
1. 予測または実測の糸球体濾過率(GFR)が50%未満	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。
2. 蛋白尿0.5g/日以上	6.2 蛋白尿>0.5g/日。それぞれの施設の計測法による。
3. 腎不全末期	6.3 末期腎不全: 3ヶ月以上の透析治療にも関わらず末期腎不全が続く状態または腎移植後。

VDI(2)
(6か月/12ヶ月/24ヶ月で調査)

1. 血管炎発症後に起こった不可逆的病変を記載する。
2. 病変は少なくとも3ヶ月以上(持続)存在すること。
3. 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。
(0: 無, 1: 有, 9: 評価不能・不明) で入力してください

	定義
VII. 消化管症状 1. 腸管の梗塞 2. 腸管腸動脈循環不全・脾炎 3. 慢性腹膜炎 4. 食道狭窄・上部消化管の手術	7. 消化管症状 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. 腸管腸動脈循環不全/脾炎: 血管造影や超音波にて確認された典型的な腹痛。 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. 食道狭窄または上部消化管手術: 血管炎発症後に内視鏡またはX線によって確認された食道狭窄のある患者、または上部消化管手術を行った患者。
VIII. 末梢循環症状 1. 1肢における脈の欠損 2. 1肢における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	8. 末梢血管 8.1. 末梢血管の脈欠損: 1肢における臨床的に確認された脈の欠損。 8.2. 1肢における2回目の脈の欠損: 1肢における、1回目から少なくとも3ヶ月以上の上のちに見られた2回目の脈の欠損。 8.3. 2肢以上の脈欠損: 少なくとも2肢以上における臨床的に確認された脈の欠損。 8.4. 大血管の狭窄: ドプラー心臓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ヶ月以上続くもので、大きな末梢血管における運動に伴う虚血性疼痛。 8.6. 静脈血栓症の合併: 持続する腫脹、潰瘍、または、臨床所見上の静脈うっ滞。 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. 2回目の大きな組織欠損: 1回目から3ヶ月以上のちに見られた大きな組織欠損
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	9. 眼 9.1. 白内障: 検眼鏡で確認された、どちらかの瞳孔の混濁(白内障)。 9.2. 網脈の変化: 視野欠損や失明を引き起こす可能性のある、検眼鏡で確認された明らかな変化。 9.3. 視神経萎縮: 検眼鏡で確認。 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1眼の失明: 第1眼の失明から3ヶ月以上のちに見られたもう1眼の失明 9.7. 眼窩の破壊: 単純X線写真または、CTにて確認する。
X. 精神神経症状 1. 認知障害 2. 主要精神障害 3. 虚癡 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	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。簡易精神テストまたは正式な精神認知試験によって認められるもの。 10.2. 主要精神障害: 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. 虚癡: 脳からの発作性放電の高、特徴的な間欠性や強直性虚癡、または特定の行動異常が起こる。虚癡のみの場合、3か月以上の治療が必要となったものを、damage to the patient 10.4. 脳血管障害: 血管炎発症後に不全麻痺・脱力などの異症状が出現した患者、あるいは悪性腫瘍以外の原因による外科切除を行った患者。 10.5. 2回目の脳血管障害: 1回目発症から3ヶ月以上のちに発症した2回目の脳血管障害 10.6. 脳神経病変: 視神経障害と感覚性聴覚を除いた脳神経障害。 10.7. 末梢神経障害: 運動または感覚神経障害。 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
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	11. 他 11.1. 性腺機能障害: 4歳未満に閉経が起こる。 11.2. 骨髄抑制: 白血球減少(WBC<4,000/μL)または血小板減少(血小板<14万/μL)または貧血(Hb<10g/dL)。骨髄穿刺にて確かめることが望ましい。 11.3. 糖尿病: 治療を必要とするもの。 11.4. 慢性膀胱炎(薬剤による): 持続性血尿・薬物性膀胱炎。薬剤の副作用として評価される急性出血性膀胱炎は含まない。 11.5. 悪性腫瘍: 病理学的検査による。異形成は含まれない。 11.6. その他の所見: 血管炎の発症後に起こった、患者または医師が重要と考える障害や併発症。

平成20年度厚生労働省難治性血管炎調査研究中小型血管炎分科会

ANCA関連血管炎に関する前向きコホート研究 症例登録用紙(再燃時用)

未実施の場合は不明を選択してください

	貴施設名	自由記載
	担当科	自由記載
	記載者氏名	自由記載
	記載年月日	年月

この票は実態把握のためにのみ使用し、個人の秘密は厳守します。該当する番号をご記入下さい。

調査対象者番号 (貴施設における登録番号またはカルテ番号など)	自由記載
評価ポイント	再燃時

再燃診断年月日	年月
再燃の種類	1:重症, 2:軽症, 3:その他
再燃の種類「3:その他」の場合 診断理由	自由記載

<再燃時検査所見>		検査年月日 (YYYY/MM/DD)	
CBC	白血球数		/mm ³
	好中球数		%
	好酸球数		%
	リンパ球数		%
	ヘモグロビン		mg/dl
	血小板		万/mm ³
生化学検査	AST		単位
	ALT		単位
	ALP		単位
	LDH		単位
	BUN		mg/dl
	Cr		mg/dl
	CRP		mg/dl
	HbA1c		%
	IgG		mg/dl
	IgA		mg/dl
	IgM		mg/dl
尿検査	K1-G		U/rh
	SP-D		mg/rh
	尿蛋白定性	0:- 1:+ 2:++ 3:+++ 9:不明	単位
	尿潜血定性	0:- 1:+ 2:++ 3:+++ 9:不明	単位
	尿赤血球数		/HPF
	顆粒円柱	0:無 1:有 9:不明	単位
免疫学的検査	赤血球円柱	0:無 1:有 9:不明	単位
	尿中蛋白定量		mg/dl
	尿中Cr定量		mg/dl
	MPO-ANCA (ELISA法)		U/rh
	PR3-ANCA (ELISA法)		U/rh
p-ANCA (蛍光抗体法)	0:陰性 1:陽性 9:不明	単位	
c-ANCA (蛍光抗体法)	0:陰性 1:陽性 9:不明	単位	

- ① 重症再燃は、血管炎による症状として以下に示す臓器障害のひとつが再発あるいは新たに出現した状態とする
- a) 3ヵ月以内の血清クレアチニンの30%を超える上昇あるいはCr₂₄の25%を超える上昇、または活動性巣状壊死性糸球体腎炎(血尿再発あるいは予測できないクレアチニンの上昇では腎生検が推奨される)
 - b) 臨床的、画像上、気管支内視鏡検査における肺出血または肉芽腫の出現 診断できない異常陰影には肺生検が推奨される
 - c) 視力障害(眼窩内肉芽腫の増大や視神経血管炎)
 - d) 重大な声門下あるいは気管支狭窄
 - e) 脳動脈の血管炎を示唆する脳MRIにおける新たな多発性病変
 - f) 運動神経の多発性単神経炎
 - g) 胃小腸の出血と穿孔
- ② 軽症再燃は、血管炎による症状として以下に示す障害のひとつが再発あるいは新たに出現した状態とする
- a) ENT(鼻出血、痂皮形成、疼痛、新たな難聴、内視鏡検査により判明した活動性鼻腔潰瘍と増殖性腫瘍)
 - b) 口腔内潰瘍
 - c) 皮膚・発疹
 - d) 筋肉痛、関節痛、関節炎
 - e) 強膜炎、強膜炎
 - f) 画像変化の有無に関わらない呼吸器症状(咳嗽、喘鳴音、息切れ)