

厚生労働科学研究費補助金
難治性疾患等克服研究事業（難治性疾患克服研究事業）
分担平成25年度研究報告書

「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（RemIT-JAV）」

研究分担者

佐田 憲映 岡山大学医歯薬学総合研究科腎・免疫・内分泌代謝内科学講師
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講座教授
藤井 隆夫 京都大学大学院医学研究科内科学講座臨床免疫学准教授

研究協力者

山村 昌弘 岡山済生会総合病院リウマチ膠原病センター長

研究要旨

前向き観察コホート研究「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（RemIT-JAV）」を2009年4月に開始し、2010年12月までに156例が登録され2012年12月に観察を終了しデータ固定も完了した。最終的な分類はEGPA14例、GPA33例、MPA78例、分類不能31例であった。155例の有効性解析対象における24ヶ月までの解析では、GPAで寛解率が低く（ $P=0.0004$ ）、MPAで腎予後が不良であった（ $P=0.00069$ ）。重症度別では重症型で生命予後（ $P=0.0001$ ）、腎予後（ $P<0.0001$ ）とも不良であった。本研究が完了し、わが国のANCA関連血管炎の治療実態とその有効性と安全性が明らかにされれば、ANCA関連血管炎治療ガイドラインの修正における重要なエビデンスになるものと期待される。

A. 研究目的

抗好中球細胞質抗体（ANCA）関連血管炎は小血管の壊死性血管炎と高いANCA陽性率を共通の特徴とする全身性血管炎疾患群で、顕微鏡的多発血管炎（MPA）、多発血管炎性肉芽腫症（ウェゲナー肉芽腫症）（GPA）、好酸球性多発血管炎性肉芽腫症（チャージストラウス症候群）（EGPA）が含まれる。現在、欧米ではANCA関連血管炎に対してステロイドと免疫抑制薬の併用を基本とする強力な免疫抑制療法が推奨されている。しかしながら、その根拠となる

欧米の臨床試験成績はGPAを主体としたものであり、MPAの多いわが国の患者への適用については慎重な考え方もある。

わが国のANCA関連血管炎の疫学および治療実態の解析を目的として、厚生労働省難治性調査研究班において、前向き観察コホート研究「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」

RemIT-JAV研究が2009年4月から開始され、2010年12月に症例登録が終了し、2012年12月に観察を終了している。

B. 研究方法

研究参加 22 施設において新たに診断された ANCA 関連血管炎に対して副腎皮質ステロイド薬や免疫抑制薬による免疫抑制療法を実施する患者を登録し、治療開始後 24 カ月まで観察を終了し全調査票データの固定作業を終えている。登録された患者の特徴を明らかにし、患者の寛解導入治療を前向き調査から疾患分類、重症度、治療とアウトカムとの関連を評価する。主要評価項目は寛解到達率および寛解到達期間で、副次的評価項目は生存・死亡、治療反応、再燃、重篤感染症発現、厚生労働省認定診断基準の診断一致率等である。ANCA 関連血管炎の疾患分類は、欧州血管炎研究グループ (EUVAS) 主要メンバーの Watts らにより提唱された疫学的分類法 (EMEA アルゴリズム) を用いた。

今回は 24 ヶ月までの調査票を用いて有効性については疾患分類別、重症度別、治療別の寛解導入率、生存率、腎生存率について比較検討した。

C. 研究結果

最終的に 156 例の症例が登録された。最終的な分類は EGPA14 例, GPA33 例, MPA78 例, 分類不能 31 例であった (図 1)。患者背景では我が国で MPO-ANCA 陽性例, MPA 例が多いことが確認された。また間質性肺炎の合併例が欧米と比し著明に多いことが明らかとなった。

厚生労働省基準の検討では、GPA の確定基準で特異度が低いことが明らかとなり、原因として MPA との重複例が多くなってしまった問題点が明らかとなった (表 1)。

疾患分類別 (EGPA, GPA, MPA, 分類不能) で寛解曲線は有意に異なっており GPA で寛解が遅かった ($P=0.0004$)。生存率には有意差を認めなかったが、腎生存率には有意な相

違を認め ($P=0.0229$)、MPA で腎予後が不良であった。重症度別の検討では寛解率に差は認めなかったが、生存率 ($P=0.0001$)、腎生存率 ($P<0.0001$) で有意差を認め、重症型が最も低い累積生存率、累積腎生存率を示した。欧米の定義に従った副腎皮質ステロイド薬投与量を含めた 6 か月時の寛解率は、投与量を含めない場合に比べて、いずれの分類においても大きく低下していた (表 2)。

D. 考察と今後の課題

我が国の ANCA 関連血管炎患者で間質性肺炎の合併が多いという新たな知見が得られ現在論文投稿中である。今後予後や治療との関連について明らかにする必要がある。厚生労働省基準の問題点については今後見直しの際に有用となると考え現在論文投稿準備中である。

現在、有効性・安全性については解析中であるが、免疫抑制剤や副腎皮質ステロイド薬の使用量など欧米と大きく異なる実態が明らかとなっている。これらが有効性・安全性に与える影響を評価し、我が国患者に適したガイドライン作成に寄与できるよう解析を進める。

E. 健康危険情報

なし

F. 研究発表

1. 論文発表

- 1) Clinical studies of the Research Committee on Intractable Vasculitides, the Ministry of Health, Labour and Welfare of Japan. Makino H, Sada KE. Clin Exp Nephrol. 2013 Oct;17(5):697-9.

2. 学会発表

- 1) 血管炎の治療法の進歩. 第 57 回日本リウマチ学会総会・学術集会. 国立京都国際会館 (京都市). 2013 年 4 月 18 日～20 日
- 2) わが国の ANCA 関連血管炎の前向きコホート研究 RemIT-JAV における有効性に関する解析. 佐田憲映, 山村昌弘, 藤井隆夫, 針谷正祥, 有村義宏, 榎野博史. 第 57 回日本リウマチ学会総会・学術集会. 京都国際会館 (京都). 2013 年 4 月 18 日—20 日
- 3) 抗好中球細胞質抗体関連血管炎の前向きコホート研究 RemIT-JAV における治療開始後 6 ヶ月間の重篤感染症解析. 渡部香織, 針谷正祥, 佐田憲映, 山村昌弘, 藤井隆夫, 有村義宏, 榎野博史. 第 57 回日本リウマチ学会総会・学術集会. 京都国際会館 (京都). 2013 年 4 月 18 日—20 日

- 4) High Clinical Remission Rate With Relatively High Incidence Of Serious Infection In Newly-Onset ANCA - Associated Vasculitides In Japan - A Report From The Nationwide Prospective Cohort Study. Harigai Masayoshi, Sada Ken-ei, Fujii, Takao, Yamamura Masahiro, Arimura, Yoshihiro, and Makino Hirofumi. ACR/ARHP Annual Meeting, San Diego, October 25–30, 2013.

G. 知的所有権の出現登録状況

なし

図 1 登録症例の分類

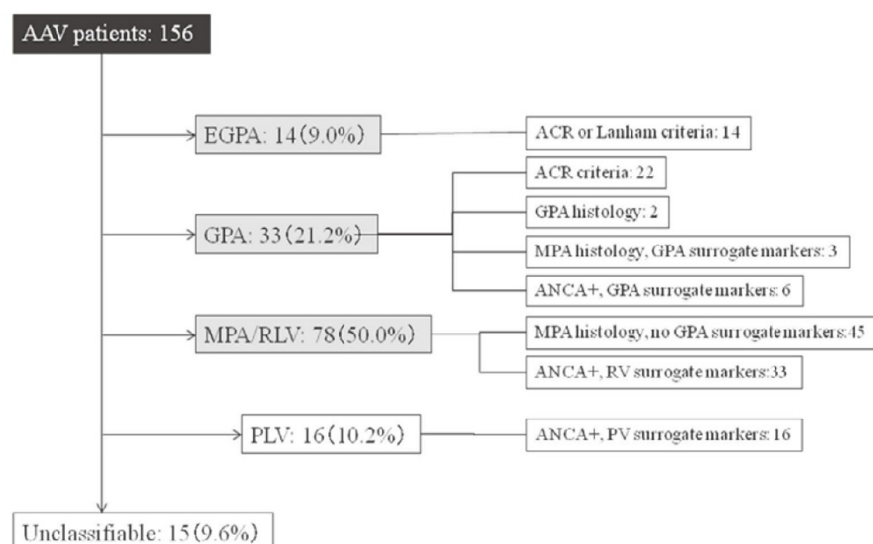


表 1 EMEA アルゴリズムと厚労省基準の比較

a) EGPA

	MHLW-EGPA definite	MHLW-EGPA proba- ble	MHLW-EGPA(-)
EMEA-EGPA (+)	12	2	0
EMEA-EGPA(-)	1	0	141

MHLW definite criteria has a specificity of 0.992 and MHLW possible criteria has a sensitivity of 1.000.

b) GPA

	MHLW-GPA definite	MHLW-GPA probable	MHLW-GPA(-)
EMEA-GPA (+)	18	14	1
EMEA-GPA(-)	39	77	7

MHLW definite criteria has a specificity of 0.683 and MHLW possible criteria has a sensitivity of 0.970.

c) MPA

	MHLW-MPA definite	MHLW-MPA probable	MHLW-MPA(-)
EMEA-MPA (+)	30	35	13
EMEA-MPA (-)	7	30	41

MHLW definite criteria has a specificity of 0.910 and MHLW possible criteria has a sensitivity of 0.833.

MHLW: the Ministry of Health, Labor, and Welfare, EMEA: European Medicines Agency, EGPA: eosinophilic granulomatosis with polyangiitis, GPA: granulomatosis with polyangiitis, MPA: microscopic polyangiitis.

表 2 疾患分類別、重症度別寛解の比較

	BVAS=0	BVAS=0 & PSL<10mg/day
EGPA	93%	43%
GPA	97%	42%
MPA	90%	36%
分類不能	97%	47%

	BVAS=0	BVAS=0 & PSL<10mg/day
Limied	100%	75%
Early systemic	89%	49%
Generalized	95%	36%
Severe	92%	36%

厚生労働科学研究費補助金
難治性疾患等克服研究事業（難治性疾患克服研究事業）
分担平成25年度研究報告書
厚生労働科学研究費補助金（難治性血管炎に関する調査研究班）
ANCA 関連血管炎の寛解維持療法に関する前向き観察研究

研究要旨 ANCA 関連血管炎は、再燃率が高いことが問題となっている。そこで、ANCA 関連血管炎の寛解維持療法の実態を調査し、長期的な治療の有効性・安全性を検討する。RemIT-JAV に登録された ANCA 関連血管炎患者を対象に、継続調査を行った。2013 年 11 月末までに 16 施設で倫理委員会が承認され、72 例の登録が行われた。今後、引き続き調査を行うことで、再燃に関する因子を検討する。

研究分担者

和田隆志 金沢大学医薬保健研究域医学系血液情報統御学 教授

伊藤聡 新潟県立リウマチセンターリウマチ科 診療部長

研究協力者

遠山直志 金沢大学附属病院 腎臓内科

【背景】中小型血管炎の中で、わが国に頻度が高い myeloperoxidase(MPO)に対する抗好中球細胞質抗体(ANCA)陽性の顕微鏡的多発性血管炎(microscopic polyangiitis; MPA)は再燃率が高く、再燃予防のために長期間の免疫抑制療法を要する。前年度までに本研究班にて寛解維持療法に関する後ろ向き観察研究を行ったところ、再燃率 24%であり、寛解維持療法中のステロイド減量速度が速い場合に再燃のリスクが上昇することが判明した (Wada et al. J Rheumatol. 2012;39:545-51)。

【目的】ANCA 関連血管炎の寛解維持療法の実態を調査し、より長期的な治療の有効性と安全性を解析する。

【対象と方法】2008 年から 2010 年までに本研究班で実施された「ANCA 関連血管炎の寛解導入の現状とその有効性と安全性に関する観

察研究 (RemIT-JAV)」に登録された ANCA 関連血管炎患者のうち、2 年間の追跡が完了し、かつ本研究への参加同意が得られた患者に対して、前向きに 2 年間の定点観察を行う。ここの ANCA 関連血管炎は、MPA に加えて granulomatosis with polyangiitis (GPA) / Wegener's granulomatosis および eosinophilic granulomatosis with polyangiitis (EGPA) / Churg-Strauss syndrome を対象とする。主要評価項目は再燃率および生存率（腎および個体）とした。副次評価項目は再燃および死亡に関する危険因子、血管炎障害スコア (VDI) 変化率、および重症感染症の発症頻度と危険因子とした。

【現在までの進捗】以上を主旨としたプロトコールおよび調査票を作成し、RemIT-JAV に引き続く定点観察を開始している。現在までに 16 施設で、倫理委員会の承認を得て、72 例（MPA 45 例、GPA 18 例、EGPA 6 例、不明 3 例）の登録が終了している。本研究を通して再燃因子の同定、長期治療の有効性、安全性を確立することにより、我が国における ANCA 関連血管炎の寛解維持療法のプロトコールの確立に寄与することが期待できる。

厚生労働科学研究費補助金
難治性疾患等克服研究事業（難治性疾患克服研究事業）
分担研究平成 25 年度終了報告書

ANCA 陰性の好酸球性多発血管炎性肉芽腫症（EGPA）と
特発性好酸球増多症（HES）との異同に関する研究

分担研究者 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 教授

研究要旨

ANCA関連血管炎である好酸球性多発血管炎性肉芽腫症（EGPA；旧アレルギー性肉芽腫性血管炎・Churg Strauss症候群）では、ANCAの陽性率は約50%で、ANCA陽性例と陰性例で臨床像に差がある。ANCA陰性例では
今後の課題として、HES との違いを明確にして、EGPA の global に統一された分類基準の作成を進めていく必要がある。

A. 研究目的

2012 年に新たな血管炎の分類が発表され¹⁾、従来のアレルギー性肉芽腫性血管炎／Churg Strauss 症候群（AGA/CSS）は、好酸球性多発血管炎性肉芽腫症（以下 EGPA）と命名されたため、今年度は EGPA として報告する。EGPA の ANCA の陽性率は文献に 50%前後とされ²⁾、その臨床像は、陽性例で腎病変と神経病変が多く、陰性例では肺病変と心病変が多いことが知られている²⁾。一方、特発性好酸球増多症候群（以下 HES）は末梢血好酸球増多で定義される疾患で EGPA を含めた除外診断が重要である³⁾。HES の臨床像も、ANCA 陰性 EGPA と同様に肺病変、心病変が多いため⁴⁾、両者の異動が問題となってきた^{5、6)}。

B. 研究方法

先に本研究班で実施された全国調査で得られた 473 例中、ANCA が測定されていた 277 例の ANCA 陽性 139 例と陰性 138 例の臨床像を比較し⁷⁾、文献的考察を加えた。（倫理面への配慮）

後向きに診療録のデータを元に記載された結果を使用したもので、各患者の個人情報各医療機関で匿名化されている。本研究班以外にこれらのデータを利用することはない。本研究の倫理的妥当性は、代表者が所属する施設の倫理委員会に諮って行った。

C. 研究結果

ANCA 陽性例の 139 例中腎病変は 72 例（52%）で、ANCA 陰性例の 28%（39/138）より有意に高かった。一方心病変は、ANCA

陽性例 15 例 (11%) に対し、ANCA 陰性例で 138 例中 27 例 (20%) と文献通り陰性例で有意に高かった。肺病変は ANCA 陽性例 55%、陰性例 65% で陰性例で高い傾向であったが差はなかった。また末梢神経病変は、陽性例 93% と極めて高頻度に見られたが、陰性例でも欧米の成績とは異なり 94% と極めて高頻度に見られ、両者に差はなかった。副鼻腔を含む耳鼻科領域の病変は、陽性例で 32% と陰性例の 18% より有意に高かったが、欧米での成績よりは低い傾向であった⁷⁾。本研究班で実施してきた前向き臨床研究である REMIT-JAV および New REMIT-JAV に登録された EGPA26 例を調査した所、ANCA 陰性 16 例中、EGPA の ACR 分類基準を満足したのは 13 例 (81%)、Lanham 基準を満足したのは 11 例 (69%) であり、ANCA 陽性例 10 例で ACR 基準満足例が 9 例、Lanham 基準は全例が満足したのと比較すると、EGPA 分類基準の満足率は低かった。バイオマーカーによる違いを検討した報告でも両疾患に特に差を認めなかった⁸⁾。

D. 健康危険情報

該当無し

E. 考察

EGPA は、気管支喘息の合併、末梢血の好酸球増多、病理学的に好酸球浸潤を伴う肉芽腫性血管炎を特徴としたユニークな血管炎である⁹⁾。血清学的に p-ANCA (MPO-ANCA) が約 50% に陽性であり、ANCA 関連血管炎の一つに数えられている。しかし

ANCA 陰性例は、病理学的に血管炎の存在が証明されない場合、血管炎による症状か、好酸球浸潤による症状か判別が困難で HES との鑑別が問題となる。EGPA では気管支喘息の合併がほぼ必発であるのに対し、HES では喘息の合併が少ないことは臨床的に鑑別の参考になる¹⁰⁾。今回の研究でも、ANCA 陽性例は Watts のアルゴリズムで EGPA と分類されるものがほとんどであり、臨床的にも腎障害や神経障害など、血管炎によると思われる症状が多く見られたことから、今後、EGPA の分類において、喘息の有無、ANCA の有無および病理学的な血管炎の証明が、HES との鑑別を考慮する上で重要であると思われる。

F. 結論

EGPA の分類については、Churg と Strauss が提唱した血管炎であるという概念⁹⁾ と、血管炎分類に大きく寄与した ANCA をふまえて、新たな世界統一基準を作成することが今後の課題である。

G. 研究発表

1. 論文発表 なし
2. 学会発表 なし

H. 知的財産権の出願・登録状況

(予定を含む。)

1. 特許取得 なし
2. 実用新案登録 なし
3. その他 なし

I.参考文献

- 1) Jennette JC, et al.: 2012 revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides. *Arthritis Rheum* 2013; 65: 1–11
- 2) Millet A et al.: Antineutrophil cytoplasmic antibody-associated vasculitides: is it time to split up the group? *Ann Rheum Dis* 2013; 72: 1273-1279
- 3) Simon HU, et al.: Refining the definition of hypereosinophilic syndrome. *J Allergy Clin Immunol* 2010; 126: 45-49
- 4) Simon HU, et al.: Refining the definition of hypereosinophilic syndrome. *J Allergy Clin Immunol* 2010; 126: 45-49
- 5) Mahr A, et al.: Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis (Churg-Strauss): evolutions in classification, etiopathogenesis, assessment and management. *Curr Opin Rheumatol* 2014; 26: 16-23
- 6) Zwerina J, et al.: Can ANCA differentiate eosinophilic granulomatosis with polyangiitis (Churg-Strauss) from idiopathic hypereosinophilic syndrome? *Clin Exp Rheumatol* 2013; 31: 989-990
- 7) Sada K, et al.: *Mod Rheumatol* 2013 Dec 2 (Epub ahead of print)
- 8) Khoury P, et al.: Serum biomarkers are similar in Churg-Strauss syndrome and hypereosinophilic syndrome. *Allergy* 2012; 67: 1149-1156
- 9) Churg J, Strauss L.: Allergic granulomatosis, allergic angiitis and periarteritis nodosa. *Am J Pathol* 1951; 27: 277–301
- 10) Duloher MM, et al.: Lung involvement in hypereosinophilic syndromes. *Respir Med* 2011; 105: 114-121

厚生労働科学研究費補助金
難治性疾患等克服研究事業（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分担研究平成 25 年度終了報告書

ANCA 関連血管炎の臨床調査個人票の改訂計画

研究分担者 高崎芳成 順天堂大学医学部 膠原病内科	教授
山田秀裕 聖マリアンヌ医科大学 リウマチ・膠原病・アレルギー内科	教授
藤井隆夫 京都大学医学部附属病院 免疫・膠原病内科	准教授
研究協力者 李 鍾碩 順天堂大学医学部 膠原病内科	助手

研究要旨

顕微鏡的多発血管炎および多発血管炎性肉芽腫症の臨床調査個人票は、記載項目が多様で、各項目の配置様式から、診断基準に対する準拠が解りにくかった。また、新規と更新の書類が同一で、治療の変遷の把握が困難であった。そこで、我々は、より使い易い臨床調査個人票の改訂の改訂を目的に、全体の構成ならびに、臨床・検査所見、重症度、治療内容、合併症などの各項目を見直した新規調査票の原案を平成 23 年度に作成し、この試案について調査研究班員内での第一次アンケート調査を実施した。その結果に基づき改訂を加えた後、さらに平成 24 年度に改訂調査票に対する意見を第二次アンケートで求め、今後用いるべき調査票の最終案がまとめられた。しかし、この段階で平成 25 年度に日本リウマチ学会を経由して、厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患等克服研究事業（難治性疾患克服研究事業）今後の難病対策のあり方に関する研究班により新たに策定された個人調査票の提示があり、この妥当性に関する意見を求められた。これに対し、我々の策定した調査票自体を参考として提出したのに加え、これまでに集積した班員の意見に基づき改訂を要する部分について意見を上申した。

A.研究目的

従来の顕微鏡的多発血管炎(MPA)および多発血管炎性肉芽腫症(GPA、旧ウェゲナー肉芽腫症)の臨床調査個人票は、調査項目が多岐に渡り、その構成も臓器別の配列となっている。また、「新規」と「更新」の調査項目もほぼ同様の構成となっている。その結果、記入が煩雑であり、また診断基準

に対する準拠・治療の変遷の把握が困難であるなど様々な問題があり、以前より改訂の必要性が指摘されてきた。

これらの問題点を勘案し、両疾患の臨床個人調査票の各項目の必要性と妥当性、さらに全体の構成について検討を加え、より有用で使いやすい調査票の作成を目指してきた。今回は、この調査票と、厚生労働科

学研究費補助金 難治性疾患等克服研究事業（難治性疾患克服研究事業）今後の難病対策のあり方に関する研究班により新たに策定された個人調査票を比較検討した。

B.研究方法

研究分担者である山田秀裕教授、藤井隆夫准教授、研究協力者である李 鍾碩助手とともに、MPA および GPA の臨床調査票の全体の構成ならびに、臨床・検査所見、重症度、治療内容、合併症などの各項目の必要性・配列について検討を行い、その結果に基づき第一次アンケートを作成、「難治性血管炎に関する調査研究班」研究協力者を対象にアンケート調査を実施した。67 施設にアンケートを送付し記入を依頼、そのアンケート結果に基づき、臨床調査個人票の改訂案を作成し班会議内で発表した。さらに、この調査票に対する意見を第二次アンケートで募集し、修正を加え今後用いるべき調査票の案がまとめられた。

本年度は厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患等克服研究事業（難治性疾患克服研究事業）今後の難病対策のあり方に関する研究班により新たに策定された個人調査票と当研究班で策定した新規臨床個人調査票と比較しながら我々の策定した臨床個人調査票の妥当性について検討を加えた。

C.研究結果

本年度は、表 1 および 2 に示す顕微鏡的多発血管炎(MPA)ならびに多発血管炎性肉芽腫症(GPA、旧ウェゲナー肉芽腫症)の調査

票(一部のみ示す)の最終確定をおこなう上での検証を予定していた。しかし、同年 8 月、日本リウマチ学会を經由して、厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患等克服研究事業（難治性疾患克服研究事業）今後の難病対策のあり方に関する研究班により新たに策定された個人調査票の提示があり、この妥当性に関する意見を求められた(表 3,4)。この書式は平成 26 年度 4 月より実施される新たな Web を用いた申請システムを実施するために、既存の申請書に基づき策定され、ほぼ同様の項目に加え、疫学調査に必要な項目が付加されたものとなっている。また、「新規」および「更新」の書式も現在と同様に同じ書式となっている。表 3,4 に示すごとく今後の難病対策のあり方に関する研究班による調査票では調査項目もデータの実数を記載する部分も多く、煩雑な手続きが求められている。また、臓器別に配列された臨床所見は分類基準もしくは判定基準の合致度を確認しにくい構造となっている。また、「新規」および「更新」の書類が同形式となっているため治療の変遷を確認できない。

このような問題点を鑑み、今回は厚生労働省に対し、我々の策定した調査票自体を参考として提出したのに加え、これまでに集積した班員の意見に基づき改訂を要する部分について意見を上申した。

D. 考察

特定疾患治療研究事業における臨床調査個人票は、難治度、重症度が高い希少疾患に

対して、原因の究明・治療方法確立のための調査研究が目的である一方、医療費の助成を受けるための公的書類でもある。従来の調査票は前者の目的で、各臓器別に詳細な項目の記載を求めている傾向が顕著で、分類基準もしくは難病認定基準への合致を確認するには必ずしも合目的では無かった。今回の改訂では、厚生労働省の診断分類基準に準拠した項目を中心に構成し、かつ各項目すべてに自由記載欄を設けることにより、調査研究を目的としたデータ収集ツールとしての質を損ねることなく、調査項目数の簡素化による臨床現場の負担軽減と、申請認定における利便性の向上に寄与することができたと考える。

しかし、平成 26 年度の厚生労働省より提示された臨床調査個人票の妥当性の評価に当たり、今回提出した当研究班の新規調査票案に対し、厚生労働省より、1)認定基準に直接関与する病理所見の提出の必要性が明記されていない、2)これまで取り上げられていた確実、疑い、全身型、限局型を、認定するのかわからないのが明記されていない、3)【重症度分類】と【日常生活の程度】記載欄を削除しているが問題は無いかな等の指摘を受けた。確実および疑い例などの認定基準は各自治体で異なる判定を行っていると思われるが、その他についての見解を明らかにする必要がある。

今後、現状では提示された厚生労働省の新基準をもって認定が行われる可能性が高いが、今後、これまで班内で検討した個人調査票に近い様式なるように要望していくこ

とが求められていると考える。

E. 結論

血管炎班会議内でのアンケート結果に基づき、今後用いるべき臨床調査個人票の案がまとめられた。疫学的情報収集ツールとしての質を損ねることなく、臨床現場の負担軽減、申請認定における利便性の向上のいずれにも寄与することができた有意義な改訂であったと考えるが、今後さらに検討すべき課題も残されている。また、この考えを厚生労働省から提示された新臨床個人調査票に出来るだけ反映させることも求められている。

I-2		顕微鏡的多発血管炎		臨床調査個人票 (1.新病)	
姓 名		性 別	男 年 月 日 女 年 月 日	生 年 月 日 死 年 月 日	明病 2. 大正 年 月 日 昭和 4. 平成 年 月 日
氏 名		住 居	〒 市 区 町 丁目 番地	出 産 医 院	現在通っている病院
住所	郵便番号	電話	〒 市 区 町 丁目 番地	入院歴	有時期の住居
初診年月日	第何回診察()	経過中年月日	1. 開始と中止 2. 再発	年 月 日	保険種別
診療科目	1. 内科 () 2. 外科 () 3. 小児科 () 4. 皮膚科 () 5. 泌尿器科 () 6. 呼吸器科 () 7. その他 ()	転院年月日	1. 原因と中止 2. 再発	年 月 日	転院先
生 活 状 況	社会生活 ① 仕事 ② 家事労働 ③ 学校活動 ④ 在宅療養 ⑤ 入院 ⑥ 外出 ⑦ その他 ()	家族構成	1. あり () 2. なし () 3. 不明 ()	受 診 医 師 ① 主診医師 ② 入院と通院中 ③ 主に相談 () ④ 他科専門医 () ⑤ 訪問医療 () ⑥ その他 ()	家族構成
家 族 歴	1. あり () 2. なし () 3. 不明 ()	受 診 医 師	① 主診医師 ② 入院と通院中 ③ 主に相談 () ④ 他科専門医 () ⑤ 訪問医療 () ⑥ その他 ()	家族構成	
検査と経過 (治療中の経過)					
[以下に記入]					
I. 主要症状					
	①急速進行性糸球体腎炎(RPGN) RPGN以外の腎病変				0.なし 1.あり 9.不明
-あちの場合、該当する項目のチェックボックスに○にチェックを入る。	②肺病変 □間質性肺炎 □肺出血 □その他 ()				0.なし 1.あり 9.不明
-項目を丸で囲む可	③腎臓以外の臓器病変 □皮膚 (口赤斑 □皮下出血 □その他 ()) □消化管 (□消化管出血 □その他 ()) □多発性神経根炎 □感覚障害 □運動障害 □その他 ()				0.なし 1.あり 9.不明
II. 主要組織所見					
	生検の有無 有 (生検組織名) 検査年月 ()				0.なし 1.あり 9.不明
※生検がなかった場合、検査報告のページを添付すること	④免疫性血管炎 □その他の組織所見				0.なし 1.あり 9.不明
	腎生検の場合 □腎糸球体における半月形形成 その他の腎組織所見				0.なし 1.あり 9.不明
III. 主要検査所見					
	①MPPO-ANCAの上昇 (測定値) 基準値 ()				0.なし 1.あり 9.不明
-測定値は「あり」の場合のみ記入	②CRPの上昇 (測定値) mg/dL ()				0.なし 1.あり 9.不明
-複数の測定値がある場合は、できるだけ「最も高い」値に記載すること	③病的蛋白尿の持続 尿蛋白定性: □(-) □(+) □(++) □(+++) □()				0.なし 1.あり 9.不明
	④血尿 (尿赤血球数) /HPF ()				0.なし 1.あり 9.不明
	真性血尿の有無 □赤血球円柱 □白血球円柱 □顆粒円柱				0.なし 1.あり 9.不明
	⑤血清クレアチニンの上昇 (測定値) mg/dL ()				0.なし 1.あり 9.不明
	⑥胸部画像所見 (□胸部単純レントゲン □胸部CT) □間質性肺炎 □浸潤影(肺動脈影) □その他 ()				0.なし 1.あり 9.不明
IV. その他の検査所見					
	白血球数 () /μL 好酸球 (%)				0.なし 1.あり 9.不明
	PR3-ANCA陽性 (測定値) 基準値 ()				0.なし 1.あり 9.不明
	抗GBM抗体価 (測定値) 基準値 ()				0.なし 1.あり 9.不明

[illegible]

究班により新たに策定された個人調査票
(GPA)

[illegible][illegible]

表4 今後の難病対策のあり方に関する研究班により新たに策定された個人調査票(MPA)

[illegible]

	心臓循環	☐ 心臓	☐ 心臓	心臓循環	☐ 心臓	☐ 心臓
	心臓	☐ 心臓	☐ 心臓			
呼吸器科	呼吸器科	☐ 心臓	☐ 心臓	呼吸器科	☐ 心臓	☐ 心臓
	呼吸器科	☐ 心臓	☐ 心臓	呼吸器科	☐ 心臓	☐ 心臓
	呼吸器科	☐ 心臓	☐ 心臓	呼吸器科	☐ 心臓	☐ 心臓
	呼吸器科	☐ 心臓	☐ 心臓	呼吸器科	☐ 心臓	☐ 心臓
消化器科	消化器科	☐ 心臓	☐ 心臓	消化器科	☐ 心臓	☐ 心臓
	消化器科	☐ 心臓	☐ 心臓	消化器科	☐ 心臓	☐ 心臓
泌尿器科	泌尿器科	☐ 心臓	☐ 心臓	泌尿器科	☐ 心臓	☐ 心臓
	泌尿器科	☐ 心臓	☐ 心臓	泌尿器科	☐ 心臓	☐ 心臓
皮膚科	皮膚科	☐ 心臓	☐ 心臓	皮膚科	☐ 心臓	☐ 心臓
	皮膚科	☐ 心臓	☐ 心臓	皮膚科	☐ 心臓	☐ 心臓
眼科	眼科	☐ 心臓	☐ 心臓	眼科	☐ 心臓	☐ 心臓
	眼科	☐ 心臓	☐ 心臓	眼科	☐ 心臓	☐ 心臓
耳鼻科	耳鼻科	☐ 心臓	☐ 心臓	耳鼻科	☐ 心臓	☐ 心臓
	耳鼻科	☐ 心臓	☐ 心臓	耳鼻科	☐ 心臓	☐ 心臓
産婦人科	産婦人科	☐ 心臓	☐ 心臓	産婦人科	☐ 心臓	☐ 心臓
	産婦人科	☐ 心臓	☐ 心臓	産婦人科	☐ 心臓	☐ 心臓
小児科	小児科	☐ 心臓	☐ 心臓	小児科	☐ 心臓	☐ 心臓
	小児科	☐ 心臓	☐ 心臓	小児科	☐ 心臓	☐ 心臓
整形外科	整形外科	☐ 心臓	☐ 心臓	整形外科	☐ 心臓	☐ 心臓
	整形外科	☐ 心臓	☐ 心臓	整形外科	☐ 心臓	☐ 心臓
放射線科	放射線科	☐ 心臓	☐ 心臓	放射線科	☐ 心臓	☐ 心臓
	放射線科	☐ 心臓	☐ 心臓	放射線科	☐ 心臓	☐ 心臓
その他	その他	☐ 心臓	☐ 心臓	その他	☐ 心臓	☐ 心臓
	その他	☐ 心臓	☐ 心臓	その他	☐ 心臓	☐ 心臓

[illegible]