

9. 添付資料

1. 一次調査票
2. 予備調査票
3. 二次調査票

Erdheim-Chester 病に関する調査研究

一次調査票

貴施設名： _____

施設住所： _____

御記入者： _____ 科 _____

1. 2005年4月1日から2014年3月31日までの期間に、貴施設において Erdheim-Chester 病と診断された症例はありますか？

はい

いいえ

「はい」と回答された方は、下記の質問にもお答えください。

2. Erdheim-Chester 病と診断された症例について教えてください。

症例 1：男・女 年代 _____ 歳代 _____ 主治医： _____ 科 _____ 先生 _____

症例 2：男・女 年代 _____ 歳代 _____ 主治医： _____ 科 _____ 先生 _____

症例 3：男・女 年代 _____ 歳代 _____ 主治医： _____ 科 _____ 先生 _____

枠が不足する場合、裏面をお使い下さい。

3. Erdheim-Chester 病に関する調査研究の二次調査にご協力頂けますか？

はい

いいえ

ご協力いただき、誠にありがとうございました。お手数ですが同封の封筒にて 8月25日までにご返送ください。

東京大学医学部附属病院血液・腫瘍内科

Erdheim-Chester 病に関する調査研究 事務局 吉見昭秀

住所 113-8655 東京都文京区本郷 7-3-1

電話： 03-5800-9045 03-3815-5411(代) 内線：35615

東京大学医学部附属病院血液・腫瘍内科 吉見昭秀

ayoshimi-ky@umin.ac.jp

Erdheim-Chester 病に関する調査研究

予備調査票

貴施設名： _____

施設住所： _____

御記入者： _____ 科・部

1. 2005年4月1日から2014年3月31日までの期間に、貴施設において Erdheim-Chester 病と診断された症例はありますか？

はい

いいえ

「はい」と回答された方は、下記の質問にもお答えください。

2. Erdheim-Chester 病と診断された症例と、ご担当科(もしご在籍ならご担当先生のお名前)について教えてください。欄が不足する場合には裏面に御記載ください。

症例 1：男・女 年代 _____ 歳代 _____ 主治医： _____ 科 _____ 先生

症例 2：男・女 年代 _____ 歳代 _____ 主治医： _____ 科 _____ 先生

症例 3：男・女 年代 _____ 歳代 _____ 主治医： _____ 科 _____ 先生

症例 4：男・女 年代 _____ 歳代 _____ 主治医： _____ 科 _____ 先生

症例 5：男・女 年代 _____ 歳代 _____ 主治医： _____ 科 _____ 先生

ご協力いただき、誠にありがとうございました。お手数ですが同封の封筒にて 9 月 30 日までにご返送ください。

東京大学医学部附属病院血液・腫瘍内科

Erdheim-Chester 病に関する調査研究 事務局 吉見昭秀

住所 113-8655 東京都文京区本郷 7-3-1

電話： 03-3815-5411(代) 内線： 35615

東京大学医学部附属病院血液・腫瘍内科 吉見昭秀

ayoshimi-ky@umin.ac.jp

病理(確定診断の際の所見についてお答え下さい)

免疫染色	
CD68	<input type="checkbox"/> Positive <input type="checkbox"/> Low <input type="checkbox"/> Negative <input type="checkbox"/> Not done
CD1a	<input type="checkbox"/> Positive <input type="checkbox"/> Low <input type="checkbox"/> Negative <input type="checkbox"/> Not done
S100	<input type="checkbox"/> Positive <input type="checkbox"/> Low <input type="checkbox"/> Negative <input type="checkbox"/> Not done
Langerin (CD207)	<input type="checkbox"/> Positive <input type="checkbox"/> Low <input type="checkbox"/> Negative <input type="checkbox"/> Not done
※病理レポートの写しがございましたら添付頂けると幸いです。	

遺伝子変異 (あり or なし or 検査未施行)

BRAF V600E 変異	検体() <input type="checkbox"/> Positive <input type="checkbox"/> Negative <input type="checkbox"/> Not done
その他	検査内容() 検体() <input type="checkbox"/> Positive <input type="checkbox"/> Negative
その他	検査内容() 検体() <input type="checkbox"/> Positive <input type="checkbox"/> Negative

症状・所見は「全身症状、皮膚、骨・軟部組織、中枢神経・内分泌、循環器・大血管、呼吸器、腎・後腹膜、その他」の計8項目に分類しています。各項目について症状・所見の有無をお答え下さい。
「ある」と記載された項目につきましては、詳細な症状・所見をご記入ください。

全身症状 (あり or なし)

1. 発熱	あり or なし 時期: 年 月頃～ 年 月頃
2. 倦怠感	あり or なし 時期: 年 月頃～ 年 月頃
3. 体重減少	あり or なし 時期: 年 月頃～ 年 月頃
4. 寝汗	あり or なし 時期: 年 月頃～ 年 月頃
5. (小児の場合)成長障害	あり or なし 時期: 年 月頃～ 年 月頃
6. その他	症状() 時期: 年 月頃～ 年 月頃
	症状() 時期: 年 月頃～ 年 月頃
	症状() 時期: 年 月頃～ 年 月頃

骨・軟部組織 (あり or なし)	
■症状・所見・疾患	
骨痛	あり or なし 場所() 時期: 年 月頃～ 年 月頃
その他	<input type="checkbox"/> 骨膜炎 <input type="checkbox"/> 骨梗塞) 部位() 時期: 年 月頃～ 年 月頃
その他	症状、所見() 部位() 時期: 年 月頃～ 年 月頃
■検査所見	
XP・CTの所見	検査 <input type="checkbox"/> Xp <input type="checkbox"/> CT <input type="checkbox"/> 上腕骨 <input type="checkbox"/> 橈骨 <input type="checkbox"/> 尺骨 <input type="checkbox"/> 大腿骨 <input type="checkbox"/> 脛骨 <input type="checkbox"/> 腓骨 <input type="checkbox"/> その他() →更に詳しい場所をご記入ください: <input type="checkbox"/> 骨幹部 <input type="checkbox"/> 骨幹端部 <input type="checkbox"/> 骨端部 所見: <input type="checkbox"/> 硬化像 <input type="checkbox"/> 溶解像 <input type="checkbox"/> 混合像 左右対称性の有無: <input type="checkbox"/> 有 <input type="checkbox"/> 無 時期: 年 月頃～ 年 月頃
(施行していれば) 骨シンチグラフィの取り込み像	<input type="checkbox"/> 上腕骨 <input type="checkbox"/> 橈骨 <input type="checkbox"/> 尺骨 <input type="checkbox"/> 大腿骨 <input type="checkbox"/> 脛骨 <input type="checkbox"/> 腓骨 その他() →更に詳しい場所をご記入ください: <input type="checkbox"/> 骨幹部 <input type="checkbox"/> 骨幹端部 <input type="checkbox"/> 骨端部 時期: 年 月頃～ 年 月頃
(施行していれば) MRIの所見	撮影部位: <input type="checkbox"/> 上腕骨 <input type="checkbox"/> 橈骨 <input type="checkbox"/> 尺骨 <input type="checkbox"/> 大腿骨 <input type="checkbox"/> 脛骨 <input type="checkbox"/> 腓骨 その他() 信号強度: T1 <input type="checkbox"/> low <input type="checkbox"/> high <input type="checkbox"/> 混合 T2 <input type="checkbox"/> low <input type="checkbox"/> high <input type="checkbox"/> 混合 Gd造影効果 <input type="checkbox"/> 有 <input type="checkbox"/> 無 その他() () 時期: 年 月頃～ 年 月頃
その他	検査() 所見() 部位() 時期: 年 月頃～ 年 月頃
その他	検査() 所見() 部位() 時期: 年 月頃～ 年 月頃

皮膚 (あり or なし)	
■症状・所見・疾患	
黄色腫様丘疹	あり or なし 部位() 時期: 年 月頃～ 年 月頃
眼窩周囲黄色板腫様皮膚病変	あり or なし 時期: 年 月頃～ 年 月頃
その他	症状、所見() 部位() 時期: 年 月頃～ 年 月頃
■検査所見	
その他	検査() 所見() 部位() 時期: 年 月頃～ 年 月頃
その他	検査() 所見() 部位() 時期: 年 月頃～ 年 月頃

中枢神経・内分泌（あり or なし）

■症状・所見・疾患	
尿崩症	あり or なし 時期： 年 月頃～ 年 月頃
眼球突出	あり or なし 時期： 年 月頃～ 年 月頃
汎下垂体機能低下症	有 or 無 時期： 年 月頃～ 年 月頃
小脳失調	あり or なし <input type="checkbox"/> 駆幹失調 <input type="checkbox"/> 四肢運動失調 <input type="checkbox"/> 眼振 <input type="checkbox"/> 構音障害 その他() 時期： 年 月頃～ 年 月頃
その他	症状、所見() 部位() 時期： 年 月頃～ 年 月頃
その他	症状、所見() 部位() 時期： 年 月頃～ 年 月頃
その他	症状、所見() 部位() 時期： 年 月頃～ 年 月頃
■検査所見	
施行した検査	<input type="checkbox"/> 頭部CT <input type="checkbox"/> 頭部MRI <input type="checkbox"/> 眼底検査
腫瘍陰影	あり or なし 検査 <input type="checkbox"/> CT <input type="checkbox"/> MRI 大脳(<input type="checkbox"/> 前頭葉 <input type="checkbox"/> 頭頂葉 <input type="checkbox"/> 側頭葉 <input type="checkbox"/> 後頭葉) 脳幹(<input type="checkbox"/> 中脳 <input type="checkbox"/> 橋 <input type="checkbox"/> 延髄) <input type="checkbox"/> 小脳 <input type="checkbox"/> 髄膜 <input type="checkbox"/> 下垂体 <input type="checkbox"/> 頭蓋骨 <input type="checkbox"/> 顔面骨 その他() 時期： 年 月頃～ 年 月頃
乳頭浮腫	あり or なし 時期： 年 月頃～ 年 月頃
その他	検査() 所見() 部位() 時期： 年 月頃～ 年 月頃
その他	検査() 所見() 部位() 時期： 年 月頃～ 年 月頃
その他	検査() 所見() 部位() 時期： 年 月頃～ 年 月頃

◆NYHA分類

<p>I度：心疾患があるが身体活動には特に制約がなく、 日常労作により特に不当な呼吸困難、狭心痛、疲労、動悸などの愁訴が生じないもの。</p> <p>II度：心疾患があり、身体活動が軽度に制約されるもの； 安静時または軽労作時には障害がないが、 日常労作のうち比較的強い労作（例えば、階段上昇、坂道歩行など）によって、上記の愁訴が出現するもの</p> <p>III度：心疾患があり、身体活動が著しく制約されるもの； 安静時には愁訴はないが、比較的軽い日常労作でも、上記の主訴が出現するもの。</p> <p>IV度：心疾患があり、いかなる程度の身体労作の際にも上記愁訴が出現し、また、 心不全症状または狭心症症候群が安静時においてもみられ、労作によりそれらが増強するもの。</p>

循環器・大血管 (あり or なし)

■症状・所見・疾患	
心不全 (NYHA分類は前ページ参照)	あり or なし ⇒NYHA分類: <input type="checkbox"/> I度 <input type="checkbox"/> II度 <input type="checkbox"/> III度 <input type="checkbox"/> IV度 時期: 年 月頃～ 年 月頃
虚血性心疾患	あり or なし ⇒場所: <input type="checkbox"/> 右冠動脈 <input type="checkbox"/> 左主幹部 <input type="checkbox"/> 左前下行枝 <input type="checkbox"/> 左回旋枝 時期: 年 月頃～ 年 月頃
弁疾患	あり or なし ⇒ <input type="checkbox"/> AR <input type="checkbox"/> MR <input type="checkbox"/> AS <input type="checkbox"/> MS 時期: 年 月頃～ 年 月頃
心膜炎	あり or なし 時期: 年 月頃～ 年 月頃
心タンポナーデ	あり or なし 時期: 年 月頃～ 年 月頃
血栓塞栓症	<input type="checkbox"/> 深在静脈血栓 <input type="checkbox"/> 肺塞栓 <input type="checkbox"/> 矢状静脈血栓 <input type="checkbox"/> 上大静脈閉塞 <input type="checkbox"/> 冠状静脈洞血栓 その他() 時期: 年 月頃～ 年 月頃
その他	症状、所見() 部位() 時期: 年 月頃～ 年 月頃
その他	症状、所見() 部位() 時期: 年 月頃～ 年 月頃
■検査所見	
施行した検査	<input type="checkbox"/> 心電図 <input type="checkbox"/> 心エコー <input type="checkbox"/> 心臓カテーテル検査 <input type="checkbox"/> CT <input type="checkbox"/> MRI
心電図異常	あり or なし <input type="checkbox"/> PR短縮 <input type="checkbox"/> 洞ブロック <input type="checkbox"/> 洞助脈 <input type="checkbox"/> 非梗塞性異常Q波 <input type="checkbox"/> ST上昇 その他() 時期: 年 月頃～ 年 月頃
心筋肥厚	あり or なし <input type="checkbox"/> 心室壁 <input type="checkbox"/> 心房壁 <input type="checkbox"/> 冠状溝 <input type="checkbox"/> 中隔 時期: 年 月頃～ 年 月頃
血管浸潤	あり or なし <input type="checkbox"/> 胸部大動脈 <input type="checkbox"/> 腹大動脈 <input type="checkbox"/> 腕頭動脈 <input type="checkbox"/> 左総頸動脈 <input type="checkbox"/> 左鎖骨下動脈 冠動脈(<input type="checkbox"/> 右冠動脈 <input type="checkbox"/> 左主幹部 <input type="checkbox"/> 左前下行枝 <input type="checkbox"/> 左回旋枝) <input type="checkbox"/> 肺動脈 <input type="checkbox"/> 腹腔動脈 <input type="checkbox"/> 上腸間膜動脈 <input type="checkbox"/> 腎動脈 その他() 時期: 年 月頃～ 年 月頃
血管狭窄	あり or なし <input type="checkbox"/> 頸動脈 <input type="checkbox"/> 腹大動脈 <input type="checkbox"/> 腹腔動脈 <input type="checkbox"/> 上腸間膜動脈 <input type="checkbox"/> 腎動脈 その他() 時期: 年 月頃～ 年 月頃 ⇒二次症状の有無 あり or なし <input type="checkbox"/> 脳梗塞 <input type="checkbox"/> 腸間膜梗塞 <input type="checkbox"/> 腎性高血圧 その他() 時期: 年 月頃～ 年 月頃
その他	検査() 所見() 部位() 時期: 年 月頃～ 年 月頃
その他	検査() 所見() 部位() 時期: 年 月頃～ 年 月頃

呼吸器（あり or なし）

■ 症状・所見・疾患	
呼吸困難 (Hugh-Jones分類はページ下参照)	あり or なし ⇒Hugh-Jones分類: <input type="checkbox"/> I <input type="checkbox"/> II <input type="checkbox"/> III <input type="checkbox"/> IV <input type="checkbox"/> V 時期: 年 月頃～ 年 月頃
空咳	あり or なし 時期: 年 月頃～ 年 月頃
チアノーゼ	あり or なし 時期: 年 月頃～ 年 月頃
その他	症状、所見() 部位() 時期: 年 月頃～ 年 月頃
その他	症状、所見() 部位() 時期: 年 月頃～ 年 月頃
■ 検査所見	
施行した検査	<input type="checkbox"/> スパイログラム <input type="checkbox"/> 動脈血液ガス検査 <input type="checkbox"/> CT
換気障害	あり or なし (<input type="checkbox"/> 拘束性 <input type="checkbox"/> 閉塞性) 時期: 年 月頃～ 年 月頃
血ガス異常	あり or なし (<input type="checkbox"/> 低O2血症 <input type="checkbox"/> 高CO2血症 <input type="checkbox"/> 低CO2血症) 時期: 年 月頃～ 年 月頃
CT所見	あり or なし <input type="checkbox"/> 小葉隔壁肥厚 <input type="checkbox"/> 小葉中心性結節性陰影 <input type="checkbox"/> 小葉溝肥厚 <input type="checkbox"/> 肺硬化 <input type="checkbox"/> 嚢胞形成 <input type="checkbox"/> 胸膜浸潤 <input type="checkbox"/> 胸膜肥厚 その他() 時期: 年 月頃～ 年 月頃
その他	検査() 所見() 部位() 時期: 年 月頃～ 年 月頃
その他	検査() 所見() 部位() 時期: 年 月頃～ 年 月頃

◆Hugh-Jones分類

I 度: 同年齢・同体格の人と同様の労作が可能で、歩行、階段の昇降もできる。

II 度: 同年齢・同体格の健常人と平地では同様に歩行できるが、坂、階段ではついて行けない。

III 度: 平地でも健常人と一緒に歩けないが、自分のペースでなら平地なら1.6km(1マイル)以上歩ける。

IV 度: 休まなければ平地でも50m以上は歩けない。

V 度: 会話や衣服の着脱でも苦しく、そのため外出もできない。

腎・後腹膜（あり or なし）

■症状・所見・疾患	
排尿障害	あり or なし 時期: 年 月頃～ 年 月頃
腹痛	あり or なし 時期: 年 月頃～ 年 月頃
水腎症	あり or なし 時期: 年 月頃～ 年 月頃
腎不全	あり or なし ⇒ eGFR <input type="checkbox"/> G1 <input type="checkbox"/> G2 <input type="checkbox"/> G3a <input type="checkbox"/> G3b <input type="checkbox"/> G4 <input type="checkbox"/> G5 ⇒ 尿蛋白 <input type="checkbox"/> A1 <input type="checkbox"/> A2 <input type="checkbox"/> A3 時期: 年 月頃～ 年 月頃
副腎不全	あり or なし 時期: 年 月頃～ 年 月頃
その他	症状、所見() 部位() 時期: 年 月頃～ 年 月頃
その他	症状、所見() 部位() 時期: 年 月頃～ 年 月頃
■検査所見	
施行した検査	<input type="checkbox"/> CT <input type="checkbox"/> 尿路造影
腎腫大（触知可能なもの）	あり or なし 時期: 年 月頃～ 年 月頃
尿管閉塞	あり or なし 時期: 年 月頃～ 年 月頃
尿管線維症	あり or なし ⇒ <input type="checkbox"/> 近位端 <input type="checkbox"/> 中央部 <input type="checkbox"/> 遠位端 時期: 年 月頃～ 年 月頃
その他	検査() 所見() 部位() 時期: 年 月頃～ 年 月頃
その他	検査() 所見() 部位() 時期: 年 月頃～ 年 月頃

◆GFRによる慢性期腎臓病の分類

GRF区分(mL/分/1.73m ²)
G1期: GFR ≥90mL (正常)
G2期: GFR 60～89
G3a期: GFR 45～59
G3b期: GFR 30～44
4期: GFR 15～29
5期: GFR < 15

◆尿蛋白による慢性期腎臓病の分類

		A1	A2	A3
原疾患	糖尿病	尿alb定量 (mg/day) 尿alb/Cr比 正常 <30	微量alb尿 30～299	顕性alb尿 ≥300
	高血圧 腎炎 多発性嚢胞腎 移植腎 不明 その他	尿蛋白量 (g/day) 尿蛋白/Cr比 (g/gCr) 正常 <0.15	軽度蛋白尿 0.15～0.49	高度蛋白尿 ≥0.5

その他 (あり or なし)	
■病変部位 消化管	症状、所見() 検査() 部位() 時期: 年 月頃～ 年 月頃
精巣	症状、所見() 検査() 部位() 時期: 年 月頃～ 年 月頃
甲状腺	症状、所見() 検査() 部位() 時期: 年 月頃～ 年 月頃
骨格筋	症状、所見() 検査() 部位() 時期: 年 月頃～ 年 月頃
乳房	症状、所見() 検査() 部位() 時期: 年 月頃～ 年 月頃
その他	症状、所見() 検査() 部位() 時期: 年 月頃～ 年 月頃
その他	症状、所見() 検査() 部位() 時期: 年 月頃～ 年 月頃
その他	症状、所見() 検査() 部位() 時期: 年 月頃～ 年 月頃

※以下は治療内容についてお答え下さい。根治的治療は1st line, 2nd line, 3rd lineまででお答え下さい。
また、治療反応性についてもご記入願います。

治療 (1st line)	
積極的治療の有無	あり or なし
■IFN- α	あり or なし ⇒ありの場合、以下についても記載をお願いします。 <input type="checkbox"/> 250万 <input type="checkbox"/> 300万 <input type="checkbox"/> 500万 <input type="checkbox"/> 600万 <input type="checkbox"/> 900万 <input type="checkbox"/> 1000万 <input type="checkbox"/> その他() 単位を <input type="checkbox"/> 週3回 <input type="checkbox"/> その他 週に()回 時期: 年 月頃～ 年 月頃 他の使用法() 時期: 年 月頃～ 年 月頃
■PEG IFN- α 2a	あり or なし ⇒ありの場合、投与量についても記載をお願いします。 <input type="checkbox"/> 90 μ g <input type="checkbox"/> 180 μ g <input type="checkbox"/> その他() を <input type="checkbox"/> 週1回 <input type="checkbox"/> その他 週に()回 時期: 年 月頃～ 年 月頃 他の使用法() 時期: 年 月頃～ 年 月頃
■ペムラフェニブ(ゼルボラフ)	あり or なし ⇒ありの場合、投与量についても記載をお願いします。 <input type="checkbox"/> 1920mg/day \times ()日間 or <input type="checkbox"/> 1920mg/day 現在進行中

	時期: 年 月頃～ 年 月頃) <input type="checkbox"/> 960mg/day × ()日間 or <input type="checkbox"/> 1920mg/day 現在進行中 時期: 年 月頃～ 年 月頃) <input type="checkbox"/> その他の投与方法 () 時期: 年 月頃～ 年 月頃)
■その他の治療	1: <input type="checkbox"/> ステロイド単独 投与量() 時期: 年 月頃～ 年 月頃) 2: <input type="checkbox"/> ステロイド、シクロフォスファミド併用 投与量() 時期: 年 月頃～ 年 月頃) 3: <input type="checkbox"/> 放射線治療 (Gy) 時期: 年 月頃～ 年 月頃) 4: <input type="checkbox"/> 外科的切除 部位() 時期: 年 月頃～ 年 月頃) 5: <input type="checkbox"/> クラドリピン(ロイスタチン) <input type="checkbox"/> アナキンラ(キネレット) <input type="checkbox"/> トシリツマブ(アクテムラ) <input type="checkbox"/> インフリキシマブ(レミケード) 投与量() 時期: 年 月頃～ 年 月頃) 6: <input type="checkbox"/> その他 ()
治療反応性 (病変ごとに異なる場合には複数欄ご記入ください)	
症状、所見の治療反応性(1)	症状、所見の内容() <input type="checkbox"/> 改善 : <input type="checkbox"/> 身体症状・所見改善 <input type="checkbox"/> 画像所見改善 <input type="checkbox"/> 血液データ改善 : ⇒具体的に() : <input type="checkbox"/> その他() 時期: 年 月頃～ 年 月頃) <input type="checkbox"/> 不変 時期: 年 月頃～ 年 月頃) <input type="checkbox"/> 増悪 時期: 年 月頃～ 年 月頃)
症状、所見の治療反応性(2)	症状、所見の内容() <input type="checkbox"/> 改善 : <input type="checkbox"/> 身体症状・所見改善 <input type="checkbox"/> 画像所見改善 <input type="checkbox"/> 血液データ改善 : ⇒具体的に() : <input type="checkbox"/> その他() 時期: 年 月頃～ 年 月頃) <input type="checkbox"/> 不変 時期: 年 月頃～ 年 月頃) <input type="checkbox"/> 増悪 時期: 年 月頃～ 年 月頃)
症状、所見の治療反応性(3)	症状、所見の内容() <input type="checkbox"/> 改善 : <input type="checkbox"/> 身体症状・所見改善 <input type="checkbox"/> 画像所見改善 <input type="checkbox"/> 血液データ改善 : ⇒具体的に() : <input type="checkbox"/> その他() 時期: 年 月頃～ 年 月頃) <input type="checkbox"/> 不変 時期: 年 月頃～ 年 月頃) <input type="checkbox"/> 増悪 時期: 年 月頃～ 年 月頃)

治療 (2nd line)

積極的治療の有無	あり or なし
■IFN-α	あり or なし ⇒ありの場合、以下についても記載をお願いします。

	<input type="checkbox"/> 250万 <input type="checkbox"/> 300万 <input type="checkbox"/> 500万 <input type="checkbox"/> 600万 <input type="checkbox"/> 900万 <input type="checkbox"/> 1000万 <input type="checkbox"/> その他() 単位を
	<input type="checkbox"/> 週3回 <input type="checkbox"/> その他 週に()回 時期: 年 月頃～ 年 月頃 他の使用法()
■PEG IFN- α 2a	時期: 年 月頃～ 年 月頃 あり or なし ⇒ありの場合、投与量についても記載をお願いします。 <input type="checkbox"/> 90 μ g <input type="checkbox"/> 180 μ g <input type="checkbox"/> その他() を <input type="checkbox"/> 週1回 <input type="checkbox"/> その他 週に()回 時期: 年 月頃～ 年 月頃 他の使用法()
■ベムラフェニブ(ゼルボラフ)	時期: 年 月頃～ 年 月頃 あり or なし ⇒ありの場合、投与量についても記載をお願いします。 <input type="checkbox"/> 1920mg/day ×()日間 or <input type="checkbox"/> 1920mg/day 現在進行中 時期: 年 月頃～ 年 月頃 <input type="checkbox"/> 960mg/day ×()日間 or <input type="checkbox"/> 1920mg/day 現在進行中 時期: 年 月頃～ 年 月頃 <input type="checkbox"/> その他の投与方法 () 時期: 年 月頃～ 年 月頃
■その他の治療	
	1: <input type="checkbox"/> ステロイド単独 投与量() 時期: 年 月頃～ 年 月頃 2: <input type="checkbox"/> ステロイド、シクロフォスファミド併用 投与量() 時期: 年 月頃～ 年 月頃 3: <input type="checkbox"/> 放射線治療 (Gy) 時期: 年 月頃～ 年 月頃 4: <input type="checkbox"/> 外科的切除 部位() 時期: 年 月頃～ 年 月頃 5: <input type="checkbox"/> クラドリビン(ロイスタチン) <input type="checkbox"/> アナキンラ(キネレット) <input type="checkbox"/> トシリツマブ(アクテムラ) <input type="checkbox"/> インフリキシマブ(レミケード) 投与量() 時期: 年 月頃～ 年 月頃 6: <input type="checkbox"/> その他 ()
治療反応性(病変ごとに異なる場合には複数欄ご記入ください)	
症状、所見の治療反応性(1)	症状、所見の内容() <input type="checkbox"/> 改善 : <input type="checkbox"/> 身体症状・所見改善 <input type="checkbox"/> 画像所見改善 <input type="checkbox"/> 血液データ改善 :⇒具体的に() : <input type="checkbox"/> その他() 時期: 年 月頃～ 年 月頃 <input type="checkbox"/> 不変 時期: 年 月頃～ 年 月頃 <input type="checkbox"/> 増悪 時期: 年 月頃～ 年 月頃
症状、所見の治療反応性(2)	症状、所見の内容() <input type="checkbox"/> 改善 : <input type="checkbox"/> 身体症状・所見改善 <input type="checkbox"/> 画像所見改善 <input type="checkbox"/> 血液データ改善 :⇒具体的に() : <input type="checkbox"/> その他() 時期: 年 月頃～ 年 月頃 <input type="checkbox"/> 不変 時期: 年 月頃～ 年 月頃 <input type="checkbox"/> 増悪 時期: 年 月頃～ 年 月頃

	<input type="checkbox"/> その他() 時期: 年 月頃～ 年 月頃 <input type="checkbox"/> 不変 時期: 年 月頃～ 年 月頃 <input type="checkbox"/> 増悪 時期: 年 月頃～ 年 月頃
症状、所見の治療反応性(3)	症状、所見の内容() <input type="checkbox"/> 改善 : <input type="checkbox"/> 身体症状・所見改善 <input type="checkbox"/> 画像所見改善 <input type="checkbox"/> 血液データ改善 : ⇒具体的に() <input type="checkbox"/> その他() 時期: 年 月頃～ 年 月頃 <input type="checkbox"/> 不変 時期: 年 月頃～ 年 月頃 <input type="checkbox"/> 増悪 時期: 年 月頃～ 年 月頃

支持療法

ビスホスホネート	<input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> なし
疼痛管理 ※WHO3段階徐痛ラダー	<input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> 第一段階(非オピオイド鎮痛薬±鎮痛補助薬) <input type="checkbox"/> 第二段階(弱オピオイド鎮痛薬) <input type="checkbox"/> 第三段階(強オピオイド鎮痛薬) <input type="checkbox"/> その他()

血液検査

CRP	初診時	mg/L		
	1st line治療後	mg/L	時期:	年 月頃
	2nd line治療後	mg/L	時期:	年 月頃
	現在	mg/L		
ALP	初診時	mg/L		
	1st line治療後	mg/L	時期:	年 月頃
	2nd line治療後	mg/L	時期:	年 月頃
	現在	mg/L		
ESR	初診時	mg/L		
	1st line治療後	mg/L	時期:	年 月頃
	2nd line治療後	mg/L	時期:	年 月頃
	現在	mg/L		
その他 検査名() ※病勢を反映するマーカーがあれば 以下にご記入ください	初診時	mg/L		
	1st line治療後	mg/L	時期:	年 月頃
	2nd line治療後	mg/L	時期:	年 月頃
	現在	mg/L		
その他 検査名()	初診時	mg/L		
	1st line治療後	mg/L	時期:	年 月頃
	2nd line治療後	mg/L	時期:	年 月頃
	現在	mg/L		
その他 検査名()	初診時	mg/L		
	1st line治療後	mg/L	時期:	年 月頃
	2nd line治療後	mg/L	時期:	年 月頃
	現在	mg/L		
その他 検査名()	初診時	mg/L		
	1st line治療後	mg/L	時期:	年 月頃
	2nd line治療後	mg/L	時期:	年 月頃
	現在	mg/L		

転帰

調査票記入時の状況	生存 or 死亡
(死亡していれば)死亡時期、死因	西暦 年 月
	1. 直接死因 (Erdheim-Chester病 or その他:) 発症から死亡までの時間: 約 年・月・日
	2. 1の元となった疾患 (Erdheim-Chester病 or その他:) 発症から死亡までの時間: 約 年・月・日
	3. 2の元となった疾患 (Erdheim-Chester病 or その他:) 発症から死亡までの時間: 約 年・月・日

■遺伝子研究への参加の可否

Erdheim-Chester病の研究のため、 検体提供にご協力頂ける可能性は ございますか？	1: はい(ホルマリン保存検体) 2: はい(凍結保存検体) 3: いいえ
---	---

ご協力ありがとうございました。

II. 分担研究報告書

Erdheim-Chester 病に関する調査研究

研究分担者 片山 一朗 （大阪大学大学院医学系研究科皮膚科・教授）
研究協力者 村上 有香子 （大阪大学医学部附属病院皮膚科・医員）

研究要旨

Erdheim-Chester 病(ECD)は非ランゲルハンス細胞性組織球症の一型で、稀な疾患である。今回国内で初めて各科が協同的に ECD 症例を集積し、計 71 例の ECD 症例を同定した。また 27 例についての詳細な臨床情報を入手し、13 例の検体を確認し、男女比、年齢中央値、既往歴・家族歴などの疫学的情報や、症例ごとの発症及び診断時期、主病変と浸潤臓器、症状、病理所見、実際に行われている治療内容、その割合や反応性、生命予後などの診療情報をまとめた。

A. 研究目的

各科が協同的に ECD 症例を集積し、有病率や臨床症状、病変部位別の頻度、治療反応性等の基礎的なデータをまとめると同時に BRAF や NRAS 等の遺伝子変異の検索を行い遺伝子診断の意義を明らかにすると共に、得られた臨床データとも併せて重症度分類の確立や発症関連因子、予後関連因子、日本における BRAF 変異の頻度等を明らかにする。

B. 研究方法

国内での ECD 患者の人数を把握するため、日本血液学会登録施設の血液内科、日本呼吸器学会登録施設の呼吸器内科、日本皮膚科学会登録施設の皮膚科、これらの学会登録施設の及び骨軟部肉腫治療研究会登録施設の整形外科、さらに上記の施設の病理部の計 3,850 部局に対して ECD 診療経験の有無、その人数、患者の年代・性別を問う一次調査を行った。回答のあった ECD 症例について、各部局の担当者にさらに詳細な臨床情報を尋ねる二次調査を実施した。

C. 研究結果

平成 26 年 12 月現在、2,005 部局から回答が得られ、合計 71 例の ECD 症例を確認することができた。これらの ECD 症例について、各部局の担当者にさらに詳細な臨床情報を尋ねる二次調査を実施し、平成 26 年 12 月現在、計 27 症例についての詳細な情報を得た。

D. 考察

予想を上回る数の ECD 症例が確認されたので、今後これらのさらなる詳細な臨床情報提供及び検体提供を依頼することが必要である。それによりランゲルハンス細胞組織球で行われているような罹患臓器による疾患分類も可能になり、遺伝子解析、治療法の確立につなげていくことができると考えられる。

E. 結論

今後症例集積、検体集積をさらに増やし遺伝子解析を進めていく予定である。

F. 研究発表

1. 論文発表

該当なし

2. 学会発表

該当なし

3. 書籍出版

村上有香子, 片山一朗. 組織球症. 幼少児によくみられる皮膚疾患アトラスー鑑別と治療のポイント. 医薬ジャーナル社. 158-159, 2015

G. 知的財産権の出願・登録状況（予定を含む。）

1. 特許取得

該当なし

2. 実用新案登録

該当なし

3. その他

該当なし

Erdheim-Chester 病の肺病変について

研究分担者： 小倉 高志（神奈川県立循環器呼吸器センター副院長兼呼吸器内科部長）

馬場 智尚（同センター呼吸器内科医長）

研究要旨

Erdheim-Chester 病は、全身組織に CD68+/CD1a-の foamy な組織球が浸潤するごく稀な組織球症（xanthogranulomatous infiltrates）である。肺病変の合併は 20-50%に認められ、24%に呼吸器症状ある。肺病変合併例の予後は不良とされている。肺ではリンパ路に沿って広がり、CT:上葉優位の分布。小葉間隔壁の肥厚、小葉中心性の結節、スリガラス状濃度上昇、胸水を伴うと言われている。まだ肺病変についての臨床像は不明であり、今後は疫学的調査でその実態を調査する。

A.研究目的

Erdheim-Chester 病の肺病変について、その臨床像と画像所見を明らかにする事。

B.研究方法

アンケートによる疫学的調査の解析から、Erdheim-Chester 病の肺病変についても検討する予定。

C.研究結果

本年はまだ疫学的調査の解析ができていないので、参考例として肺病変を合併して診断に苦慮した当院の患者さんを呈示する。

【主訴】 労作時呼吸困難

【既往歴】 骨髄異形成症候群（不応性貧血、染色体 20-)

【家族歴】 特記事項なし

【現病歴】 2 年前に骨髄異形成症候群の診断。前医で無治療で経過観察。1 年半前に胸部異常影あり、呼吸器内科を紹介。肺のびまん性粒状陰影を指摘され、転移性肺腫瘍・粟粒結核が疑われた。喀痰・胃液・骨髄液の抗酸菌塗抹・培養は陰性で、QFT も陰性。PET で有意な取り込みなく、腫瘍マ

ーカー・ACE も正常範囲内であった。発熱と陰影の悪化がみられて、ステロイドパルス及び後療法としてのステロイドの内服、抗結核薬（HRZE）による治療がされていた。その後、更に陰影の悪化あり、H-J II の労作時呼吸困難、37℃代の微熱あり当院に紹介される。

【検査所見】（血算）WBC 12400/uL(band 10%, seg 85%, lym 3.5%), Hb 8.0 g/dL, MCV 114, Plt 7.7×10^4 /uL, ESR 110mm/1hr (生化)TP 5.0 g/dL, Alb 2.3 g/dL, Na 125 mEq/L, K 4.0 mEq/L, Cl 91 mEq/L, Ca 8.0 mg/dL, Crea 0.36 mg/dL, BUN 8 mg/dL, AST 9 IU/L, ALT 7 IU/L, LDH 141 IU/L, ALP 292 IU/L, T-bil 0.7 mg/dL, ACE 6.8 IU/L (免疫)CRP 10.1 mg/dL, IgG 814 mg/dL, IgA 274 mg/dL, IgM 32 mg/dL(腫瘍マーカー)CEA 0.6 ng/mL, SLX 12.3, NSE 3.7, proGRP 7.6, CA19-9 2.0 U/mL, IL-6 60 pg/mL, sIL-2R 1350 U/mL

胸水：黄色透明。TP 2.3 g/dL, LDH 76, glu 130, CEA 0.5, lym 86%/nuet 4%/ macrophage 6%/ mesothelial cell 4%, 細胞診 class II