

primary and secondary myelofibrosis patient samples. *Exp Hematol.* 42:816-825, 2014

●Kagoya Y, Nannya Y, Nakamura F, Kurokawa M. Gene expression profiles of central nervous system lymphoma predict poor survival in patients with diffuse large B-cell lymphoma. *Br J Haematol.* 166:794-7, 2014

●Nukina A, Kagoya Y, Watanabe-Okochi N, Arai S, Ueda K, Yoshimi A, Nannya Y, Kurokawa M. Single-cell gene expression analysis reveals clonal architecture of blast-phase chronic myeloid leukaemia. *Br J Haematol.* 165(3):414-416, 2014

●Harms MJ, Ishibashi J, Wang W, Lim HW, Goyama S, Sato T, Kurokawa M, Won KJ, and Seale P. Prdm16 is required for the maintenance of brown adipocyte identity and function in adult mice. *Cell Metabolism* 19: 593-604, 2014

●Kobayashi CI, Takubo K, Kobayashi H, Nakamura-Ishizu A, Honda H, Kataoka K, Kumano K, Akiyama H, Sudo T, Kurokawa M, and Suda T. The IL-2/CD25 axis maintains distinct subsets of chronic myeloid leukemia-initiating cells. *Blood* 123:2540-2549, 2014

●Tanaka M, Suzuki HI, Shibahara J, Kunita A, Isagawa T, Yoshimi A, Kurokawa M, Miyazono K, Aburatani H, Ishikawa S, Fukayama M. EVI1 oncogene promotes KRAS pathway through suppression of microRNA-96 in pancreatic carcinogenesis. *Oncogene* 33: 2454-2463, 2014

●Little JL, Serzhanova V, Izumchenko E, Egleston BL, Parise E, Klein-Szanto AJ, Loudon G, Shubina M, Seo S, Kurokawa M, Ochs MF, and Golemis EA. A requirement for Nedd9 in luminal progenitor cells prior to mammary tumorigenesis in MMTV-HER2/ErbB2 mice. *Oncogene* 33:411-420, 2014

●Riccomagno MM, Sun LO, Brady CM, Alexandropoulos K, Seo S, Kurokawa M, and Kolodkin AL. Cas adaptor proteins organize the retinal ganglion cell layer downstream of integrin signaling. *Neuron* 81: 779-786, 2014

2. 学会発表

<国際学会>

●Yosuke Masamoto, Shunya Arai, Tomohiko Sato, Iseki Takamoto, Naoto Kubota, Takashi Kadowaki and Mineo Kurokawa. Adipocyte-derived adiponectin positively regulates exit from quiescence of hematopoietic stem cells by potentiating mTORC1 activation after myelotoxic injury. (Oral) 57th ASH Annual Meeting and Exposition, December 5-8, 2015, Orland, USA.

●Takashi Higo, Junji Koya, Yoshiki Sumitomo, Takako Tsuruta-Kishino, Keisuke Kataoka, Tomohiko Sato and Mineo Kurokawa. Heterozygous Dnmt3a mutation induces expansion of hematopoietic stem cell pool in a murine model. (Poster) 57th ASH Annual Meeting and Exposition, December 5-8, 2015, Orland, USA.

●Mineo Kurokawa, Akihide Yoshimi, Masashi Miyauchi, Tomohiko Sato, Keiki Kumano. Generation of iPSC from primary CML patient samples. (Oral) 16th Annual John Goldman Conference on Chronic Myeloid Leukemia: Biology and Therapy, September 4-7, 2014, Philadelphia, USA.

●Akihide Yoshimi, Takashi Toya, Masahito Kawazu, Toshihide Ueno, Ayato Tsukamoto, Hiromitsu Iizuka, Masahiro Nakagawa, Yasuhito Nannya, Shunya Arai, Motoshi Ichikawa, Hironori Harada, Kensuke Usuki, Yasuhide Hayashi, Etsuro Ito, Keita Kirito, Hideaki Nakajima, Hiroyuki Mano, Mineo

Kurokawa. Recurrent CDC25C mutations drive malignant transformation in FPD/AML. (Oral) American Association for Cancer Research 2014, April 5-9, 2014, San Diego, USA.

●Tomohiko Sato, Susumu Goyama, Keisuke Kataoka, Ryo Nasu, Takako Tsuruta-Kishino, Yuki Kagoya, Arika Nukina, Katsuyoshi Kumagai, Naoto Kubota, Masahiro Nakagawa, Shunya Arai, Akihide Yoshimi, Hiroaki Honda, Takashi Kadowaki and Mineo Kurokawa. Evi1 Defines Leukemia-initiating Capacity and Tyrosine Kinase Inhibitor Resistance in Chronic Myeloid Leukemia. (Poster) American Association for Cancer Research 2014, April 5-9, 2014, San Diego, USA.

●Uni M, Kagoya Y, Nannya Y, Nakamura F, and Kurokawa M. Central Nervous System Relapse in Patients with Diffuse Large B-Cell Lymphoma: Analysis of Incidence and Prognostic Factors. (Poster) 56th ASH Annual Meeting and Exposition, December 6-9, 2014, San Francisco, CA, USA.

●Morita K, Masamoto Y, Kagoya Y, Kataoka K, Koya J, Yashiroda H, Sato T, Murata S and Kurokawa M. BAALC promotes leukemogenesis by balancing MEK/ERK-dependent proliferation with KLF4-derived differentiation block (Poster) 12th ISSCR Annual Meeting, June 20, 2014, Vancouver, Canada.

●Yosuke Masamoto, Shunya Arai, Tomohiko Sato, Akihide Yoshimi, Iseki Takamoto, Naoto Kubota, Yoichiro Iwakura, Takashi Kadowaki, Mineo Kurokawa. Anti-obese hormone Adiponectin regulates emergency hematopoiesis and antibacterial response through suppression of TNF- α production in bone marrow and downregulation of Socs3 in hematopoietic stem/progenitor cells. (Poster) 12th ISSCR

Annual Meeting, 2014, June 18-21. Vancouver, Canada.

<国内学会>

●Yasunori Kogure, Fumihiko Nakamura, Takashi Higo, Kazuki Taoka, Kumi Nakazaki, Shunya Arai, and Mineo Kurokawa. Safety profiles and optimal cycles of Bendamustine plus Rituximab therapy in clinical practice. (口演) 第77回日本血液学会学術総会, 金沢, 2015/10/16-18.

●中崎久美、中村文彦、武笠晃丈、田中將太、高柳俊作、山崎翔、荒井俊也、田岡和城、斉藤延人、黒川峰夫. R-MPV therapy followed by radiotherapy and high dose cytarabine is effective for CNS lymphoma. (口演) 第77回日本血液学会学術総会, 金沢, 2015/10/16-18.

●Kazuki Taoka, Takashi Kobayashi, Ayako Karakawa, Jyunko Matsuda, Rie Tanaka, Toshikatu Kaburaki, Fumihiko Nakamura, and Mineo Kurokawa. A proposal of the diagnostic criteria and the effective combination therapy for PIOL. (口演) 第77回日本血液学会学術総会, 金沢, 2015/10/16-18.

●Sho Yamazaki, Fumihiko Nakamura, Akihide Yoshimi, and Mineo Kurokawa. Allogeneic hematopoietic stem cell transplant for patients with mycosis fungoides/Sezary syndrome. (ポスター) 第77回日本血液学会学術総会, 金沢, 2015/10/16-18.

●Kiyomi Morita, Shunya Arai, Yasunori Kogure, and Mineo Kurokawa. A retrospective analysis of 46 patients with IPSS intermediate-1 myelodysplastic syndrome. (口演) 第77回日本血液学会学術総会, 金沢, 2015/10/16-18.

●小倉瑞生、吉見昭秀、牛久綾、遠矢嵩、南谷泰仁、篠田祐介、本田謙次郎、斉藤明子、小倉高志、片山一郎、宮川清、南学正臣、深山正久、黒川峰夫. The first nationwide multicenter study of Erdheim-Chester disease in Japan. (口演)

第77回日本血液学会学術総会, 金沢, 2015/10/16-18.

●Takashi Toya, Akihide Yoshimi, Kensuke Takaoka, Yasuhito Nannya, Keita Kirito, Etsuro Ito, Hideaki Nakajima, Yasuhide Hayashi, Tsuyoshi Takahashi, Akiko Moriya-Saito, Kenshi Suzuki, Hironori Harada, Norio Komatsu, Kensuke Usuki, Motoshi Ichikawa, Mineo Kurokawa. Nationwide epidemiological survey of familial platelet disorder in Japan. (ポスター) 第77回日本血液学会学術総会, 金沢, 2015/10/16-18.

●Kensuke Takaoka, Masahito Kawazu, Akihide Yoshimi, Junji Koya, Takashi Toya, Takashi Kobayashi, Yasuhito Nannya, Hironori Ueno, Kenshi Suzuki, Hironori Harada, Atsushi Manabe, Yasuhide Hayashi, Hiroyuki Mano, Mineo Kurokawa. Investigation of a causal gene of familial myelodysplastic syndromes. (口演) 第77回日本血液学会学術総会, 金沢, 2015/10/16-18.

●Yoshiki Sumitomo, Junji Koya, Keisuke Kataoka, Ken Morita, Tomohiko Sato, Mineo Kurokawa. オートファジー関連遺伝子の欠損はマウス骨髄性白血病の進展を阻害しシタラビン感受性を高める. (口演) 第74回日本癌学会学術総会, 名古屋, 2015/10/8-10.

●Mizuki Ogura, Akihide Yoshimi, Aya Shinozaki-Ushiku, Takashi Toya, Yasuhito Nannya, Akiko Moriya-Saito, Kiyoshi Miyagawa, Masashi Fukayama, Mineo Kurokawa. The first nationwide survey of Erdheim-Chester disease in Japan. (ポスター) 第74回日本癌学会学術総会, 名古屋, 2015/10/8-10.

●田岡 和城、荒井 俊也、細井 雅孝、中村 文彦、宮内 将、山崎 翔、本田 晃、片岡 圭亮、熊野 恵城、吉見 昭秀、江藤 浩之、中内 啓光、中畑 龍俊、黒川 峰夫. Modeling chronic myelomonocytic leukemia through patient-derived induced

pluripotent stem cells. (口演) 第76回日本血液学会学術総会、大阪, 2014/10/31-11/2.

●Uni M, Nakamura F, Yamazaki S, Yoshimi A, Shinohara A, and Kurokawa M. Comparison of garenoxacin with levofloxacin as antimicrobial prophylaxis in acute myeloid leukemia. (口演) 第76回日本血液学会学術総会、大阪, 2014/10/31-11/2

●正本 庸介、荒井 俊也、佐藤 智彦、吉見 昭秀、高本 偉碩、窪田 直人、門脇 孝、黒川 峰夫. Adiponectin promotes G-CSF-induced hematopoietic stem and progenitor cell mobilization. (口演) 第76回日本血液学会学術集会. October 31- November 2, 2014, 大阪.

●宇仁 暢大、中村 文彦、山崎 翔、吉見 昭秀、篠原 明仁、黒川 峰夫. Comparison of garenoxacin with levofloxacin as antimicrobial prophylaxis in acute myeloid leukemia. (口演) 第76回日本血液学会学術集会. October 31- November 2, 2014, 大阪.

●山崎 翔、中村 文彦、吉見 昭秀、黒川 峰夫. Marrow myeloid: Erythroid ratio predicts the latency of erythroid response after azacitidine therapy. (ポスター) 第76回日本血液学会学術集会. October 31- November 2, 2014, 大阪. 第73回日本癌学会学術集会

●Kazuki Taoka, Shunya Arai, Masataka Hosoi, Fumihiko Nakamura, Masashi Miyauchi, Sho Yamazaki, Akira Honda, Takashi Kobayashi, Keisuke Kataoka, Keiki Kumano, Akihide Yoshimi, Koji Eto, Hiromitsu Nakauchi, Tatsutoshi Nakahara, Mineo Kurokawa. Modeling chronic myelomonocytic leukemia through patient-derived induced pluripotent stem cells. (Oral)

September 25-27, 2014, 横浜.

●森田 剣、正本 庸介、籠谷 勇紀、片岡 圭亮、古屋 淳史、八代 田英樹、佐藤 智彦、村田 茂穂、黒川 峰夫. BAALC promotes leukemogenesis by

balancing MEK/ERK-dependent proliferation
with KLF4-derived differentiation block. (口
演) 第73回日本癌学会学術総会. 2014.9.26. 東京

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

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-tky@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-tky@umin.ac.jp

Erdheim-Chester病に関する調査研究 二次調査票

記入日	西暦	年	月	日
貴施設名				
御担当者	科			
御連絡先	e-mail:			
	TEL:		FAX:	

各患者毎に、下記の各項目にご記入ください。

患者背景	
ID	※施設の診療IDの下5桁をご記入ください
患者性別・生年月	1. 男 2. 女 西暦 年 月生
既往歴(ある場合のみ)	1. 悪性腫瘍((年 月頃)) (1) 抗癌剤治療歴: あり or なし 種類: (年 月頃) 種類: (年 月頃) 種類: (年 月頃) (2) 放射線治療歴: あり or なし (Gy) (年 月頃) 2. その他((年 月頃)) 3. その他((年 月頃)) 4. その他((年 月頃))
家族歴(ある場合のみ)	Erdheim-Chester病: あり or なし その他:

発症～診断	
初発症状	時期: 年 月頃～
初診時期	西暦 年 月頃
受診契機	初発症状と同じ or ()
診断確定時期	西暦 年 月頃
診断確定した診療科	科
診断の根拠となった病理組織 (○をつけて下さい)	<input type="checkbox"/> 骨・軟部組織 <input type="checkbox"/> 中枢神経 <input type="checkbox"/> 循環器(心臓、冠動脈) <input type="checkbox"/> 大血管 <input type="checkbox"/> 呼吸器 <input type="checkbox"/> 腎・後腹膜臓器 <input type="checkbox"/> 皮膚 <input type="checkbox"/> その他(消化管、精巣、甲状腺、骨格筋、乳房) <input type="checkbox"/> 上記以外()
病変の見られた臓器	1. 骨・軟部組織 (生検の有無: あり or なし) 2. 中枢神経 (生検の有無: あり or なし) 3. 循環器(心臓、冠動脈) (生検の有無: あり or なし) 4. 大血管 (生検の有無: あり or なし) 5. 呼吸器 (生検の有無: あり or なし) 6. 腎・後腹膜臓器 (生検の有無: あり or なし) 7. 皮膚 (生検の有無: あり or なし) 8. その他(消化管、精巣、甲状腺、骨格筋、乳房) (生検の有無: あり or なし) 9. 上記以外(部位:) (生検の有無: あり or なし) 10. 上記以外(部位:) (生検の有無: あり or なし)

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は歩けないが、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 □G1 □G2 □G3a □G3b □G4 □G5 ⇒ 尿蛋白 □A1 □A2 □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	□CT □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 ⇒ □近位端 □中央部 □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
■ベムラフェニブ(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 × ()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() 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
■ベムラフェニブ(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 × ()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

	<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。