

全身性壊死性血管炎におけるバーミンガム血管炎活動性スコア(BVAS) ルクマニ、ベーコン、ムーツ、ヤンセン、パル、エメリー、サベージ、アデュ

概要

積極的な治療で予後が改善しているにも拘らず、血管炎の患者の変わらぬ罹患率は、正確な疾患評価の必要性を強調している。私たちは疾患活動性の臨床指数を作成し、いくつかの形態の壊死性血管炎でその利便性を評価した。加重スコアは 9 つの異なる臓器系の症状と兆候に基づいている。疾患の特徴は、それらが活動性血管炎に起因する場合にのみ採点された。バーミンガム血管炎活動性スコア(BVAS)を、医師の総合評価(PGA)、症状、疾患活動性の血清学的マーカーと併せて、公表された他の 2 つの血管炎活動性スコアと比較した。異なる形態の血管炎の継続患者 213 人を対象とした横断研究では、臨床評価で完全に良好と判断された 107 人の血管炎の患者全員が、BVAS スコア 0 だった。治療前に活動性血管炎の患者 22 人のスコア中央値は 7.5(範囲 4~30)、治療中の活動性疾患の患者 69 人のスコア中央値は 10(範囲 1~29)だった。死亡した 12 人の死亡直前のスコア中央値は 20.5(範囲 9~30)だった。連続前向き研究では、30 件の症例が活動性疾患の発症を記録した。BVAS 中央値は、疾患活動性のエピソード期の方が寛解のエピソード期よりも有意に高く(15[範囲 3~32]対 0[範囲 0~2]、 $p<0.001$)、CRP 値も同様に当てはまった(80[範囲 9~361]対 13.5[範囲 5~68]、 $p<0.001$)。これは赤血球沈降速度(ESR)、ヘモグロビン(Hb)、フォン・ヴィレブランド因子(VWF)には当てはまらなかった。治療法の変更が必要な、臨床的に活動性の高い 3 人の患者の場合、BVAS が上昇した一方で、CRP は <20 のままだった。臨床寛解にある 9 人の患者の場合、BVAS は <2 で、CRP は >20 のままだった。BVAS は、観察者どうしのばらつきが小さく、他の 2 つの疾患活動性指数と有意に一致した。この臨床活動性指数は、全体的評価と比較して、血管炎における臓器病変の正確な評価を可能にし、累積指数は、血清学的マーカーや、更なる治療の必要性を評価する有用な基準を提供する。

導入

全身性血管炎の患者の生存に対する予後は、治療に向けた細胞毒性物質の使用後に大幅に改善された。例えば、ウェゲナー肉芽腫症では、当初の 2 年後死亡率 $>80\%$ と比較して、患者の 80%が >5 年、生存する。これらの改善にも拘らず、様々な形態の全身性血管炎を患う極めて多くの患者が、初期に巧くいった疾患の管理後に再発する、という大きな治療上の問題が残っている。実際、そのような患者は、慢性疾患の進行中に複数回の血管炎活動性の発症に苦しむかもしれない。従って、単なる生存率や死亡率よりも包括的で現実的な疾患活動性の程度の尺度が必要である。更に、効果的な尺度は、現在の治療の奏効を評価するだけでなく、更なる治療の必要性を判断するのに使用できるだろう。検査マーカーには魅力があるが、同時に問題も抱えている。検査マーカーは、高血圧といった慢性的な変化や、同時感染の影響を受けるかもしれない。抗好中球細胞質抗体(ANCA)の抗体価は疾患の再発を予測

できるかもしれないが、多くの患者は ANCA 陰性である。そのため、私たちは、様々な全身性血管炎の患者に用いられる臨床スコアリング・システムを開発してきた。私たちは、このスコアの再現性を示し、現在使用されている他の 2 つの血管炎評価スコア(血管炎活動性指数とカレンバーグ指数)と比較することで検証した。BVAS は、異なる治療レジメンの患者の間で疾患活動性を比較するために用いるだけでなく、縦断研究における個々の患者の経過を図解することのできる累積データ・セットとしても機能させることができる。このスコアは、臨床疾患活動性を正確に反映しているように見え、CRP レベルよりも感度が高く、明確であるかもしれない。

方法

評価スコアの検証

1.内容の妥当性(包括性)と表面的妥当性(信頼性)

腎臓科医やリウマチ科医を含む、血管炎に特別な関心を持つ医師グループが、疾患活動性の臨床指数を合意のうえで考案し、いくつかの形態の血管炎での利便性を評価した。もし、症状や兆候が、評価日より前の 1 ヶ月間に再び発症した、或いは存在していたら、それらは存在しているものとして記録した。陽性所見が血管炎に起因しており、臨床医が陽性所見に対して他の明らかな原因 — 例え、感染、粥腫など — を除外していることに基づいて、陽性所見を含めることで合意された。このスコアは、9 つの異なる臓器系 — 全身、皮膚、粘膜/眼、耳鼻咽喉、胸、心血管、腹部、腎臓、神経 — における異常を分類する。殆どの場合、診断された異常は、病歴の聴取や臨床検査で容易に確かめることができる。尿検査、血清クレアチニン測定、胸部レントゲンを含む一部の異常については、追加情報が必要となる。

2.実現可能性

スコア・シート(付録参照)は、一連の記述的な臨床的供述で構成されており、観察者は、それぞれの供述に対して肯定的または否定的に回答することを求められる。スコアすべてを完了するのに < 3 分掛かる。その後、観測者が直接データを入力したり、スコア・シートから、この情報を保存するために特別に設計された dBaseIV データベースに、データを転送したりできるコンピュータ・プログラムが記述された(dBaseIV 言語で)。各供述は、合意グループによって異常によるものとされた臨床的重要性に応じて、固定された重み付けを行った(例えば、患者が筋肉痛や関節炎を患っている場合はスコア 1 が与えられる、患者が血管炎に起因する消化管出血に罹っている場合はスコア 6 が与えられる)。各臓器系には可能最大スコアがあり、合計最大累積スコアは 63(付録 1 参照)である。

3.構成概念の妥当性(生物学的意味)

スコアは、2 つの固定点を持つ 10cm 水平スケール(0=完全良好、10cm=個々の患者に対する可能最大疾患活動性)を使った医師の総合評価(PGA10cm)と、0~4 の水平分類スケールに

基づく医師の総合評価(PGA 分類)と、疾患活動性の 4 つの血清学的マーカー(CRP、ESR、ヘモグロビン、フォン・ヴィレブランド因子)と比較した。26 人の患者のシリーズにおいて、このスコアを、血管炎評価に用いられる他の 2 つのスコア — 血管炎活動性指数(VAI)とカレンバーグ指数 — と比較した。前者は、いくつかの検査尺度やその他の尺度を疾患活動性の間接評価として用いつつ、疾患活動性を示す 9 つの評価スケール(0~4)から成る(最大スコア 39)。後者はウェゲナー肉芽腫症での使用を目的に設計されており、客観的兆候に基づいて採点する BVAS と似ている。しかし、活動性疾患の生検証拠を必要とする点で BVAS とは異なる(最大スコア 137)。繰り返し生検することは、日常的な疾患評価において倫理的に正当化できないため、カレンバーグ・スコアに基づいて患者を完全に評価することがいつでも可能だったわけではない。従って、このシリーズのカレンバーグ・スコアのデータは不完全である。

4.信頼性

スコアの再現性は、2 人の独立した観察者がそれぞれ 20 分以内に検査した継続患者のスコアの、観察者どうしの差異を測定することで評価した。

5.識別の妥当性(変化に対する感度)

このスコアは、3 ヶ月以内に、疾患活動性エピソードが少なくとも 1 回、疾患不活性エピソードが少なくとも 1 回、記録された 30 人の患者を連続して測定した。

統計

データは分布内部で非パラメトリックであると仮定され、従って、中央値と範囲が与えられた。変数間の比較は χ^2 検定(必要に応じてイエーツの補正)またはウィルコクソンの順位和検定を用いて行った。観測者どうしの一致は、一致限界法を用いて測定し、この目的のみで観測者どうしの差の平均と標準偏差を計算した。

患者

血管炎と診断されたすべての患者が対象となった(表 1)。このグループは全身性リウマチ血管炎の患者 51 人、多発動脈炎の患者 20 人、ウェゲナー肉芽腫症の患者 50 人、高安動脈炎の患者 11 人、ベーチェット病の患者 11 人、巨細胞性動脈炎の患者 10 人、雑多な形態の血管炎の患者 60 人から成る。後者のグループには、推定される多発動脈炎、チャージ・ストラウス血管炎、薬物誘発性血管炎の患者を含んでいた。

表 1 測定された BVAS を有する全身性血管炎の患者

診断	略称	n
リウマチ血管炎	SRV	51
結節性多発動脈炎	PAN	14
顕微鏡的多発血管炎	MPA	6
ウェゲナー肉芽腫症	WG	28
非腎性ウェゲナー肉芽腫症	LWG	22
高安動脈炎		11
ベーチェット病		11
巨細胞性動脈炎	GCA	10
その他の血管炎(例えば、チャーク・スト劳斯症候群、皮膚血管炎、未分類の血管炎)		60
合計		213

表 2 血管炎の患者の BVAS

状態	n	診断	スコア(中央値と範囲)
未治療の活動性疾患	22	3 SRV	7.5(4~30)
		3 LWG	
		2 WG	
		2 ベーチェット	
		12 その他の血管炎	
		12	
治療した活動性疾患	69	22 SRV	10(1~29)
		18 その他の血管炎	
		9 LWG	
		5 PAN	
		5 ベーチェット	
		4 高安	
		4 GCA	
		1 WG	
		1 MPA	
		12	
劇症もしくは発病前	12	5 WG	20.5(9~30)
		5 その他の血管炎	
		2 SRV	
最近の経過観察時点で良好(不活性疾患)	107		0(0)

死亡した患者グループについては、BVAS は死亡前に測定した。経過観察時点で良好と分類されたグループには、過去に活動性疾患を有していた患者も一部含まれる。略語については、必要に応じて表 1 を参照のこと。

結果

横断分析では、異なるタイプの血管炎を患う 213 人の継続患者を調査した。これらの患者の多くで、スコアを連続的に測定した。表 2 は血管炎の患者の BVAS スコアを臨床全体の状況と比較したものである。診断時または治療開始時の患者のデータを用いると、治療前に活動性血管炎を患っていた患者 22 人のスコア中央値は 7.5(範囲 4~30)、治療中の活動性疾患を患っていた患者 69 人のスコア中央値は 10(範囲 1~29)だった。亡くなった 12 人の、死亡前のスコア中央値は 20.5(範囲 9~30)だった。生存した症例すべての最新の経過観察データを用いると、患者 107 人は主治医が完全に不活性疾患と判断し、BVAS スコアは 0 だった。スコアの予測値は、表 3 に示されているように計算された。この表は、死亡率または生存率の観点での結果を、初期 BVAS スコアと比較したものである。本研究でのすべての死亡は、初期 BVAS スコアが >8 の患者で見られた。しかし、最初に高い BVAS スコアだった患者の一部は、その後で死亡しなかった。

連続前向き研究で私たちは、記録された活動性疾患エピソードと寛解エピソードを有している患者 30 人を対象とした(表 4)。グループ全体では、活動エピソード期の BVAS と CRP は寛解エピソード期よりも有意に高かった(BVAS:15[範囲 3~32]対 0[範囲 0~2]、 $p<0.001$ 、CRP:80[範囲 9~361]対 13.5[範囲 5~68]、 $p<0.001$)。しかし、個別の症例を調査したところ、治療の変更が必要な臨床的活動性疾患の患者 3 人(非腎性ウェゲナー肉芽腫症が 2 人、リウマチ性血管炎が 1 人)で、BVAS が上昇し、CRP は $20<$ のままだった。寛解した患者 9 人(リウマチ性血管炎が 6 人、非腎性ウェゲナー肉芽腫症が 2 人、古典的ウェゲナー肉芽腫症が 1 人)で、BVAS は $20<$ 、CRP は $20>$ のままだった。ESR、Hb、VWF について、2 つのグループ間で有意な差は認められなかった。実際、ESR の上昇($>20\text{mm/h}$)と、正常範囲を上まわる VWF レベル($>200\text{IU/dL}$)は、それぞれ、臨床的不活性疾患の患者の 73%と 54%で認められた。表 5 は、異なる症候群であって、全員が臨床的活動性血管炎を患う患者から取得されたスコア値を示している。全身性壊死性血管炎(ウェゲナー病、多発動脈炎、リウマチ性血管炎)の患者のスコア中央値は、非壊死性血管炎(高安動脈炎と巨細胞性動脈炎)のスコア中央値よりも高かった。

観察者どうしのばらつきを評価するため、独立した観察者がお互い 20 分以内で 14 人の患者を評価した。これらの患者は、様々なレベルの疾患活動性だった。12/14 人の患者で、2 人の観察者は最大 2 ポイント差でほぼ一致した。他の 2 つの症例における相違は、3 ポイント差と 6 ポイント差だった。2 人の観察者のスコア中央値とスコア範囲は、4(範囲 0~23)と 0.5(範囲 0~21)だった。2 人の観察者の差の平均と標準偏差は、それぞれ 1.143 と 1.994 だった。一致限界は $-2.85(95\%CI:-4.84\sim-0.86)\sim+5.131(95\%CI:+3.14\sim+7.13)$ だった。

26 人の血管炎患者の継続シリーズを、1 人の観察者が、BVAS と、VAI およびカレンバーグ指数という名称の他の 2 つの血管炎疾患活動性指数を用いて評価した(表 6)。3 つの指数を比較したケンドールの順位相関係数は以下のとおりである。BVAS 対 VAI: $\tau=0.56(p<0.0001)$ 、BVAS 対カレンバーグ: $\tau=0.29(p=0.02)$ 、VAI 対カレンバーグ: $\tau=0.29(p=0.02)$ 。

表 3 活動性壊死性血管炎の患者における最終結果と比較した初期 BVAS

BVAS 値	その後の結果	
	死亡(<i>n</i> =12)	生存(<i>n</i> =91)
0	0	0
1~5	0	14
6~10	1	39
11~15	3	20
16~20	2	11
21~25	4	3
26~30	2	4
>30	0	0

これらは、表 2 に示された患者と同じである。死亡した患者グループについては、死亡前に BVAS が測定された。各グループの患者数が示されている。

表 4 活動性疾患から寛解へと至った、或いは寛解から再発へと至った血管炎の患者の前向き研究

状況	活動性	不活性	<i>p</i>
BVAS	15(3~32)	0(0~2)	<0.001
CRP(mg/L)	80(9~361)	13.5(5~68)	<0.001
ESR(mm/hr)	75(13~124)	30(6~133)	NS
Hb(g/dL)	11.6(5.3~15.1)	13.0(8.8~15.9)	NS
VWF(IU/dL)	288(85~520)	258(100~850)	NS

データは中央値(範囲)である。CRP:C 反応性タンパク質、ESR:赤血球沈降速度、VWF:フォン・ヴィレブランド因子、NS:有意差なし。

表 5 疾患グループごとの疾患活動性のエピソード期の BVAS

診断	<i>n</i>	BVAS(中央値と範囲)
WG	4	19.5(11~25)
PAN	7	16(10~29)
SRV	33	10(1~16)
高安	7	9(7~14)
ベーチェット	7	9(4~19)
LWG	17	8(1~19)
GCA	6	5(1~9)
その他の血管炎	36	10(1~31)

略語については、必要に応じて表 1 を参照のこと。

表 6 26 人の継続患者の BVAS、VAI、カレンバークのスコア比較

患者	診断	BVAS(実際のスコア)	VAI	カレンバーク
1	MPA	0	1.00	0
2	LWG	0	0	0
3	CSS	0	1.33	0
4	GCA	1	0.67	3
5	LWG	1	0.33	0
6	SRV	1	1.00	5
7	SRV	1	0.33	3
8	ベーチェット	2	1.33	0
9	SRV	2	1.00	2
10	皮膚血管炎	2	2.67	3
11	皮膚血管炎	2	2	1
12	未分類の血管炎	2	0.33	5
13	PAN	2	0.33	2
14	SRV	3	1.67	2
15	MPA	3	1.67	2
16	PAN	3	1.67	5
17	LWG	4	1.00	0
18	SRV	4	1.00	5
19	LWG	5	2.33	0
20	LWG	7	4.33	7
21	LWG	9	3.00	5
22	CSS	9	1.33	2
23	LWG	10	1.67	0
24	未分類の血管炎	15	8.00	12
25	WG	17	6.67	11
26	WG	18	2.67	2
スコア(中央値と範囲)		2.5(0~18)	1.33(0~8)	2(0~12)
最大可能スコア		63	39	137

CSS:チャグ・スト劳斯症候群、その他の略語については、表 1 のとおり。

12人の患者のシリーズにおいて、3つの活動性スコア(BVAS、カレンバーグ・スコア、VAI)を1人の観察者が測定し、別の観察者が20分以内に測定した医師の総合評価(視覚アナログ・スケールとカテゴリ・スケールのいずれも用いて)と比較した。疾患活動性のいずれかの尺度と、PGAのどちらのスケールとの間においても有意な関係性は認められなかった。BVAS対PGA(10cm):ケンドールの $\tau=0.35$ 、 $p=0.1$ 、BVAS対PGA(カテゴリ):ケンドールの $\tau=0.28$ 、 $p=0.11$ 、VAI対PGA(10cm):ケンドールの $\tau=0.32$ 、 $p=0.13$ 、VAI対PGA(カテゴリ):ケンドールの $\tau=0.35$ 、 $p=0.05$ 、カレンバーグ対PGA(10cm):ケンドールの $\tau=0.07$ 、 $p=0.75$ 、カレンバーグ対PGA(カテゴリ):ケンドールの $\tau=-0.04$ 、 $p=0.8$ 。

考察

疾患活動性の正確な評価は、多くの慢性疾患における治療を決定するうえで重要である。全身性血管炎では、潜在的に有害な薬物の不適切な使用を避けるために、疾患活動性と、慢性的な損傷、機能障害、感染の効果とを区別することが重要である。すべてのタイプの血管炎における疾患活動性の単一の識別マーカーが存在しない場合、私たちは、疾患活動性の臨床的証拠に基づく情報を活用することを試みた。

明らかに、臨床的疾患活動性の指数は、必然的に自己相関を伴い、そのことが、そのような指数の検証を困難にする。これを克服しようと、BVASスコアを、活動性血管炎の客観的証拠、カテゴリ的証拠、生化学的証拠に応じて重み付けした。更に、臓器(例えば、腸や腎臓)病変の客観的証拠は、主観的要素を持つ症状(例えば、筋肉痛、関節痛)よりも重く重み付けした。

バーミンガム血管炎活動性スコアは、血管炎の患者の大きな集合で検証した。このスコアは、十分な内容と表面的妥当性を持っているように見え、使い勝手のいい(すなわち、優れた実現可能性)ツールである。他の血管炎活動性スコアと比較して測定する場合、BVASは構造的妥当性を持ち、観察者どうしの比較で示されたように正確な方法であり、連続研究で示されたように識別の妥当性もある。

前向きランダム化試験で、プレドニゾロンおよびシクロホスファミドで治療された活動性血管炎の患者において、BVASが有意に低下した。この低下と同時に、血管炎における疾患活動性の確立されたマーカーであるCRPも減少した。最後に、治療にも拘らず死亡した患者の場合、寛解と認識された患者よりも、発病前のBVASスコアが有意に高かった。更に、活動性疾患の患者のBVASスコアを比較すると、その後に死亡した患者の方が、生存した患者よりも初期スコアが高い傾向にあることが示唆される。しかし、これら2つのグループ間にはスコアの重複がいくつかあり、そのことが、そのスコアだけを使って、その後の結果を予測することを困難にする。それでも、これらの観察結果は、BVASスコアが疾患活動性を測定しているという強力な主張を提供する。

幅広い兆候や症状をカバーするBVASのようなスコアリング・システムの一般的な問題点は、いかなる患者であろうと、考えられ得るすべての臓器系病変の最大数と比べて、リスト

に挙げられている異常がごくわずかであるかもしれない、という点である。従って、活動性疾患であっても、このスコアは、スケールの下半分に偏ってしまうだろう。一部の質問は冗長に見えるかもしれないが、いまだに患者の一部で使われている。包括性を保つことが重要である。しかし、将来の研究での有望な活用において、項目の実際の使用を詳細に分析した結果、これらの項目が真に冗長であることが明らかになるかもしれないし、その場合は、このシステムの修正が必要になるかもしれない。

このスコアは、異なる形態の血管炎ごとに測定されるすべての全身性疾患活動性の見かけのレベルが異なることを示している。私たちは、異なる血管炎症候群を比較する際、これを使用することを推奨するつもりはないが、これらの疾患における臨床的特徴がかなり重複するので、これらの異なる症候群での一般的な使用を正当化する。このように、壊死性血管炎性疾患は、最も強い疾患活動性エピソード期に、非壊死性疾患よりもスコアが高い傾向がある(ウェゲナー:19.5[範囲 11~25]対高動脈炎:9[範囲 7~14])。BVAS は、殆どの臨床スコアと同様に、単一の診断カテゴリー内にいる患者コホートを連続的に追跡する際に最も有用である。

このスコアを、既存の 2 つの他の血管炎評価スコアおよび医師による疾患活動性の総合評価と比較した。この横断研究では、これら 3 つの活動性スコアに有意な相関があったものの、3 つのスコアすべてが疾患状況の変化に等しく敏感であるかどうかを明らかにするためには、縦断研究が必要である。興味深いことに、医師による疾患活動性の総合評価は、10cm の水平線に沿って測定された場合でも、0~4 までのカテゴリー・スケールで測定された場合でも、相関関係が見られなかった。私たちは、この点に基づき、医師の総合評価は血管炎における疾患活動性の正確な指標ではない、と提言する。私たちの経験から、PGA は疾患活動性だけでなく、慢性的損傷、および疾患活動性や慢性的損傷の結果である機能障害にも影響を受けていると示唆される。従って、PGA は、臨床的疾患活動性の具体的な効果を反映しているというよりも、個々の患者に対する疾患の全体的な効果を評価する場合に、より有用となるだろう。

カレンバーク・スコアはウェゲナー肉芽腫症のみに使用するよう設計されており、連続的な経過観察には容易に利用できない(各評価には生検結果が必要となる)。VAI は複数の評価スケールで構成されており、観察者の主観的解釈に大きく影響されるだけでなく、慢性損傷と急性疾患を区別しない。BVAS のスコアリング・システムは、いずれの欠点も抱えていない。BVAS の更なる利点には、各患者から共通のデータ・セットを収集することが含まれる。私たちは、その観察者どうしの再現性を実証したので、異なるセンターで診察された患者の比較研究において、特に異なる治療レジメンが用いられている際に、この使用を推奨する。どんなスコアリング・システムでも同様だが、私たちは学習効果を期待している。少なくとも 10 件の症例を、2 人の独立した観察者が採点し、このスコアがあらゆるセンターで定期的使用される前に、良好な再現性を確保することを提案する。スコアリング・システムはコンピュータ化されてきており、そのおかげで、血管炎の治療の多施設研究におけるセンター間

の比較やデータ収集が容易になるだろう。私たちは現在、血管炎のランダム化治療試験でこのスコアを使用中である。データは、疾患活動性の他の尺度とよく相関していることを示している。

従って、BVAS 指数は、PGA と比較して血管炎における現在の臨床的疾患活動性を正確に評価することを可能にする。同時に、収集されたデータは、疾患活動性の臨床パターンを正確に記録する場合にも役に立つ。この情報は、血管炎における血清学的マーカーの真の有用性を検証する基準として機能させることができる。これは、全身性エリテマトーデスの場合、二本鎖 DNA 抗体レベルは、他の全身活動性よりも寧ろ腎疾患と特異的に相関している、という発見に似ており、血管炎で検討する価値のある概念である。最後に、このスコアで収集された情報は、私たちの血管炎の患者に向けて累積データベースを提供する。更なる分析により、私たちは、どの項目が現在のスコアや長期的な結果に大きく寄与するかを立証することができるだろう。一部の項目は冗長かもしれないし、このツールの改良が求められることは疑いがないだろう。私たちは、これを血管炎の評価に役立つ出発点として提示し、他の人たちが利用したり、批判したりすることを願っている。全身性エリテマトーデスの評価で得た経験は、単に全体的な疾患状況に対する大まかな数値を与えるのではなく、累積的に疾患活動性を定義する個別の項目を検討することにより、実質的な進展が得られるかもしれないことを示唆している。また、実務経験では、ある指数のいくつかの修正がしばしば必要になることも示されている。BVAS は、血管炎における臨床活動性の評価を開始しようとする私たちの試みを表している。

バーミングハム血管炎評価スコアは、全身性壊死性血管炎の患者の疾患活動性および結果の両方を測定することを目的として設計された。これは、異なる形態の血管炎を患う患者グループにおける現在の疾患活動性の一律評価を提供できるツールである。全体的な疾患の重症度を評価するは、3つの要素 一疾患活動性、慢性的損傷、機能状況で見た疾患の結果一を含めるべきである。PGA は、この全体的な疾患の状況をよく表しているかもしれない。本論文では疾患活動性のみを測定したが、私たちは、血管炎における損傷や機能といった他の要素を評価する他のツールを開発する必要性を認識している。

付録:血管炎活動性の評価

このスコアリング・システムでは、直近(すなわち、前月以内)の活動性のみが測定される。観察者は、異常が新たに発生するか、前月以内に悪化し、その異常が活動性血管炎によるものであると結論づけられれば、その異常の存在を記録しなければならない。ある特定の供述が正しいものとして記録されれば、その供述のスコアは、該当セクションに対する数値に寄与する。スコアは9つの各セクションから取得された数値の合計として計算される。各セクションは、表示されているように、最大スコアのみ寄与し得る。いくつかのセクションでは、供述は相互排他的になっている。それらは以下のとおりである。『発熱(<38.5°C)』と『発熱(>38.5°C)』、『体重減少(1~2kg)』と『体重減少(>2kg)』、『クレアチニン 125~249』と『ク

『クレアチニン 250～499』と『クレアチニン>500』。いくつかのセクションでは、供述は相互包含的になっている。これらは以下のとおりである。『多指壊疽』がある場合には『壊疽』とする。『大量咯血』がある場合には『咯血』とする。腎疾患のセクションでは、クレアチニン・レベルの範囲が、新たな(そして、悪化した)レベルへの変化を示している場合のみ、正しいものとして採点される。

名前	個人番号
DOB	性別
外来日	

過去4週間以内に新たに異常が生じた場合、または異常が悪化した場合で、かつそれが血管炎に起因する場合にのみ、ボックスにチェックを入れる。

	重み付けスコア
1.全身	3(最大値の合計)
なし	[] 0
倦怠感	[] 1
筋肉痛	[] 1
関節痛/関節炎	[] 1
発熱(<38.5°C)	[] 1
発熱(>38.5°C)	[] 2
前月内の体重減少(1~2kg)	[] 2
前月内の体重減少(>2kg)	[] 3
2.皮膚	6(最大値の合計)
なし	[] 0
梗塞	[] 2
紫斑	[] 2
その他の皮膚血管炎	[] 2
潰瘍	[] 4
壊疽	[] 6
多指壊疽	[] 6
3.粘膜/眼	6(最大値の合計)
なし	[] 0
口内炎	[] 1
生殖器潰瘍	[] 1
結膜炎	[] 1
上/強膜炎	[] 2
ぶどう膜炎	[] 6
網膜滲出物	[] 6
網膜出血	[] 6

4.ENT		6(最大値の合計)
なし	[]	0
鼻汁/鼻閉塞	[]	2
副鼻腔炎	[]	4
鼻血	[]	4
痂皮形成	[]	4
耳漏	[]	4
中耳炎	[]	6
新規の難聴	[]	2
嗄声/喉頭炎	[]	6

5.胸		6(最大値の合計)
なし	[]	0
呼吸困難または喘鳴	[]	2
結節または線維症	[]	2
胸水/胸膜炎	[]	4
浸潤物	[]	4
喀血/出血	[]	4
大量喀血	[]	6

6.血管		6(最大値の合計)
なし	[]	0
雑音	[]	2
新規の脈拍喪失	[]	4
大動脈弁閉鎖不全症	[]	4
心膜炎	[]	4
新規の心筋梗塞巣	[]	6
CCF/心筋症	[]	6

7.腹部		9(最大値の合計)
なし	[]	0
腹痛	[]	3
血性下痢	[]	6
胆嚢穿孔	[]	9
消化管閉塞	[]	9
膵炎	[]	9

8.腎臓		12(最大値の合計)
なし	[]	0
高血圧(心臓拡張>90)	[]	4
タンパク尿(>1+または>0.2g/24h)	[]	4
血尿(>1+または>10rbc/mL)	[]	8
クレアチニン 125~249μmol/L	[]	8
クレアチニン 250~499μmol/L	[]	10
クレアチニン>500μmol/L	[]	12
クレアチニン上昇>10%	[]	12

9.神経系		9(最大値の合計)
なし	[]	0
器質的錯乱/認知症	[]	3
発作(高血圧ではない)	[]	9
脳卒中	[]	9
脊髄障害	[]	9
末梢神経障害	[]	6
運動多発単神経炎	[]	9
	[]	
最大スコア		63