

アレルギー性肉芽腫性血管炎（Churg Strauss 症候群）の本邦における実態解明に関する
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准教授

研究協力者 中村好一 自治医科大学公衆衛生学教室 教授

上原里程 自治医科大学公衆衛生学教室 准教授

研究要旨

アレルギー性肉芽腫性血管炎（Churg Strauss 症候群）は、原因不明の希少疾患で、生命予後は悪くないものの高率に末梢神経障害などの後遺症を残す疾患である。特定疾患に指定されていないため患者数などの実態が不明であり、その実態調査を疫学班と共同で行い、臨床像や治療の現状などを明らかにした。

A. 研究目的

アレルギー性肉芽腫性血管炎／Churg Strauss 症候群（以下 AGA/CSS）は、厚労省難治性疾患克服事業の調査対象疾患の一つであるが、医療費助成制度の対象疾患ではない。そのため正確な疫学情報がないのが現状である。一般に発生頻度は英国の疫学調査で 100 万人あたり 1～2 名といわれ¹⁾、日本では約 450 名と推定されていた²⁾。本研究では、特定疾患の疫学に関する研究班（班長：永井正規 埼玉医科大学公衆衛生学教授）と共同で、全国主要施設で受療中の AGA/CSS 患者の疫学的、臨床的情報を収集し、本邦における実態解明を目的とする。

B. 研究方法

疫学班の分担研究者（自治医科大学公衆衛生学 中村好一教授）が、一次調査として全国の主要医療機関に AGA/CSS 患者診療の有無を問う葉書を発送。患者の診療を行っている診療科に二次調査票を配布し、統計学的に患者数を推定し、本研究班で臨床像の解析を行った。

（倫理面への配慮）

後向きに診療録のデータを得るもので、登録患者の特定ができないよう各医療機関で登録時に配慮してもらう。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る。

C. 研究結果

一次調査で問い合わせた 3982 診療科

中 1564 診療科から回答を得、「患者あり」と回答があったのは 365 診療科（患者数 956 名）。推計患者数は 1866 名（95%信頼区間：1640－2092）。二次調査票は 164 診療科から 475 名分を 8 月末までに回収し臨床像を検討。発症年齢は平均 54.9 歳（中間値 56 歳）。性別は男性 170、女性 297（男女比 1：1.7）。ほぼ全例にアレルギー性疾患（ほとんど気管支喘息）を合併。Leukotriene 拮抗薬の使用歴は記載 347 例中 122 例（35%）。多発性単神経炎が 80%以上に認められ、その他発熱、体重減少、筋痛、関節痛、紫斑、喘鳴が 30%以上にある。検査所見では好酸球増加、白血球増加、IgE 高値が 90%以上にみられ、MPO-ANCA は記載例の 51%で陽性。治療はほぼ全例にステロイド薬が使用され、投与量は大半が 40mg/日以上。免疫抑制薬の使用は約 30%。死亡例は 4 例のみだが、不可逆性障害が 291 例（61%）にあり。ほとんど末梢神経障害であるが、脳血管障害、腎不全、腸管穿孔、視力障害など重篤な後遺症もあり。

D. 健康危険情報

該当無し

E. 考察

AGA/CSS は、厚労省難治性疾患克服事業の調査対象疾患の一つであるが、必ずしも正確な登録が行われておらず疫学的実態は不明であった。本研究により従来の推定患者数の約 4 倍の 2000 名近くの患者がいることが推定され、本研究の意

義は深い。臨床像では、気管支喘息と多発性単神経炎が高頻度で、発熱などの全身症状、関節・筋痛、紫斑が多いことが確認された。検査では MPO-ANCA の陽性率は 51% に留まり、リウマトイド因子陽性率が高いことが確認された。治療ではステロイド薬のみで殆ど治療されている現状が浮き彫りになった。生命予後は良好であるが、不可逆的な後遺症が高頻度で、一部は重篤であり、患者の生活の質を低下させていることが推定された。腎障害は少なく、他の ANCA 関連血管炎とは全く異なるユニークな疾患で、独立して扱う必要がある。国際的には ACR の分類基準が基本であり^{3, 4)}、現在の日本の診断基準を再検討する必要がある。

F. 結論

AGA/CSS は、原因不明の希少かつ極めてユニークな ANCA 関連血管炎の 1 つである。従来から疫学的研究も他の ANCA 関連血管炎と共に renal vasculitis として調査されてきた^{2, 5)}。しかし実際の診療は呼吸器内科、神経内科、アレルギー科など種々の診療科でなされており、正確に疫学的データ（受療者数など）を把握するためには、独立した特定疾患として個人調査票による登録を行う必要がある。これにより、より正確な日本における疫学情報、臨床像が把握され、国際比較を行うことができる。また、現在の日本の診断基準の妥当性について国際基準と照合しつつ議論していく必要がある。

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) Watts RA, et al.: Renal vasculitis in Japan and the UK—are there differences in epidemiology and clinical phenotype? *Nephrol Dial Transplant* 2008; 23: 3928–3931
- 2) Matsumoto Y, et al.: Nationwide epidemiological survey of refractory vasculitis (anti-neutrophil cytoplasmic antibody (ANCA)-associated vasculitis, anti-phospholipid syndrome and temporal arteritis) in Japan. Annual Report of the Research Committee on Intractable Vasculitides, the Ministry of Health and Welfare of Japan [in Japanese], Tokyo, 1998, pp 15–23
- 3) Masi AT et al.: American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Churg Strauss syndrome (allergic granulomatosis and angiitis). *Arthritis Rheum* 1990; 33: 1094–100
- 4) Watts R, et al.: Development and validation of a consensus methodology for the classification of the ANCA- associated vasculitides and polyarteritis nodosa for epidemiological studies. *Ann Rheum Dis* 2007; 66: 222–227
- 5) Fujimoto S, et al.: Incidence of ANCA-associated primary renal vasculitis in the Miyazaki Prefecture: the population based, retrospective, epidemiologic survey in Japan. *Clin J Am Soc Nephrol* 2006; 1: 1016-1022

アレルギー性肉芽腫性血管炎（Churg Strauss 症候群）の本邦における実態解明に関する
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准教授

研究要旨

アレルギー性肉芽腫性血管炎（Churg Strauss 症候群）の診断に関し、本邦の厚労省基準（1998 年）と国際的基準（ACR と Lanham）の満足度を昨年度集積した 473 例で検討した。ACR 基準からみて厚労省基準確診例の感度は 75.2%、特異度は 60.2%。Lanham 基準からみると同様に感度は 67.3%、特異度は 63.8%。Watt のアルゴリズムで分類される両国際基準のいずれかを満たす例（318 例）で検討すると、厚労省基準の感度は 67.9%、特異度は 73.0%。厚労省基準疑診例では感度 96.9%、特異度 25.7%と低下。厚労省基準は両国際基準に比し感度は高いが特異度は低い傾向がある。しかし国際基準も好酸球増多の定義の不一致や ACR 基準の臨床項目に陽性頻度の低かった副鼻腔病変が含まれるなど、改訂し統一の国際基準の設定が必要であると思われた。

A. 研究目的

アレルギー性肉芽腫性血管炎／Churg Strauss 症候群（以下 AGA/CSS）の診断は、国際的には Watt が提唱した分類アルゴリズム¹⁾、すなわち ACR 分類基準²⁾ または Lanham 分類基準³⁾ のいずれかを満たすものとされる。しかし日本では厚労省の基準（1998 年）⁴⁾ が用いられており一致しない場合も少なくない。これが疫学データや疾患概念の相違にも影響している可能性があり、世界的な統一基準が必要である。本研究では、特定疾患の疫学に関する研究班（班長：永井正規 埼玉医科大学公衆衛生学教授、分担研究者：中村好一 自治医科大学公衆衛生学教授、研究協力者：上原里程 自治医科大学公衆衛生学准教授）との共同で行ったアンケート調査により集積した 473 例の AGA/CSS 患者を対象とし、ACR、Lanham および厚労省の 3 つの分類基準の満足度を調べ、両国際基準からみた厚労省基準の感度と特異度を検討することを目的とした。

B. 研究方法

疫学班の分担研究者（自治医科大学公衆衛生学 中村好一教授）が、一次調査として全国の主要医療機関に AGA/CSS 患者診療の有無を問う葉書を発送。患者の診療を行っている診療科に二次調査票

を配布し、統計学的に患者数を推定し、本研究班で臨床像の解析を行った。

（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アンケート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る。

C. 研究結果

今回集積した 473 例の二次調査票から厚労省基準、ACR 基準および Lanham 基準の満足度を調査した。厚労省基準は評価不能の 39 例を除く 434 例中、確診が 249 例（57.4%）、疑診を加えると 388 例（89.4%）の満足度であった。ACR 基準の満足度は評価不能 71 例を除いた 402 例中 226 例（56.2%）、Lanham 基準の満足度は評価不能 49 例を除いた 424 例中 297 例（70.0%）であった。ACR 基準を満足した 226 例中厚労省基準確診例は 170 例（感度 75.2%）、特異度は 60.2%であった。同様に Lanham 基準満足例 297 例中、厚労省基準確診例は 200 例（67.3%）、特異度は 63.8%であった。Watt のアルゴリズムの分類基準となる ACR 基準または Lanham 基準を満足した症例（318 例）で同様の検討を行うと感度 67.9%、特異度

73.0%であった。しかし厚労省基準疑診例で同様の検討を行うと感度は96.9%となるが、特異度は25.7%に大きく低下した。

D. 健康危険情報

該当無し

E. 考察

AGA/CSSは、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、血清学的にp-ANCA (MPO-ANCA)が高率に陽性となる極めてユニークな血管炎である⁵⁾。本邦で集積された473例のACR基準の満足度が低かった理由として、ACR基準に含まれる肺病変と副鼻腔病変の頻度が低く、生検実施率が低かったため6項目中3項目しか満たさない例が多く、感度が低下する原因と考えられた。Lanham基準の満足度が低い理由は、好酸球数1500未満の症例が多かったこと、臓器病変が1つ(多くは多発性単神経炎のみ)の例が多かったことが主な原因と考えられた。一方厚労省基準の特異性が低かった理由は、血管炎症状として発熱、体重減少、筋痛、関節痛など血管炎として特異性が低いと思われる項目が含まれていることが、原因と思われた。そのため、特に疑診例の中には特発性好酸球増加症候群と推定される症例など、他疾患が含まれていた可能性がある。Lanhamは、当初の自験例を含めた報告において、典型例ではアレルギー性鼻炎が初発症状であること、好酸球増多がHESより軽度(less severe)であること、を記載している³⁾。今後アレルギー性鼻炎を含めるかどうか、好酸球数増多の定義など、改めて国際的に議論し新たな国際統一基準作りが必要と考えられた。

F. 結論

本研究で集積した473例の調査票の解析により、昨年度に本邦のAGA/CSSの臨床的特徴が確認された。しかし今年度の分類基準の検討により、厚労省基準とWattsらの分類アルゴリズムで、少なからず患者の分類に不一致が見られることが判明した。今後両者が歩み寄り1つの世界共通の分類基準の作成に向けて議論していく必要がある。

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) Watts R, et al.: Development and validation of a consensus methodology for the classification of the ANCA-associated vasculitides and polyarteritis nodosa for epidemiological studies. *Ann Rheum Dis* 2007; 66: 222-227
- 2) Masi AT et al.: American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Churg Strauss syndrome (allergic granulomatosis and angiitis). *Arthritis Rheum* 1990; 33: 1094-100
- 3) Lanham JG, et al.: Systemic vasculitis with asthma and eosinophilia: a clinical approach to the Churg-Strauss syndrome. *Medicine* 1984; 63: 65-81
- 4) Matsumoto Y, et al.: Nationwide epidemiological survey of refractory vasculitis (anti-neutrophil cytoplasmic antibody (ANCA)-associated vasculitis, anti-phospholipid syndrome and temporal arteritis) in Japan. *Annual Report of the Research Committee on Intractable Vasculitides, the Ministry of Health and Welfare of Japan [in Japanese], Tokyo, 1998, pp 15-23*
- 5) Churg J, Strauss L.: Allergic granulomatosis, allergic angiitis and periarteritis nodosa. *Am J Pathol* 1951; 27: 277-301

厚生労働科学研究費補助金（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報告書

ANCA 関連血管炎の臨床個人調査票の改訂計画

研究分担者	高崎芳成	順天堂大学医学部内科	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 鐘碩	順天堂大学医学部内科	助手

研究要旨

ウェゲナー肉芽腫症(WG)および結節性動脈周囲炎(顕微鏡的多発血管炎;MPA)の両 ANCA 関連血管炎の臨床個人調査票は調査項目が多岐にわたり、検査所見においても診断基準にて求められる検査所見以外の項目も比較的多い。さらに、現在の調査票では「新規」と「更新」の調査項目もほぼ同様の構成となっており、治療の変遷も把握しにくい。一方、現在の「臨床症状」は臓器別の配列となっており、診断基準に対する準拠を確認するためには必ずしも把握しやすい構成となっているわけではない。

これらの問題点を勘案し、今回、我々は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、その結果に基づいてより有用で使いやすい調査票の作成を目指す。

その第一段階として臨床調査票の各項の必要性、全体の構成、さらにその他現段階における問題点に関する班員内での1次アンケート調査を実施する。次にその調査結果まとめ各項目の臨床的重要度について再度、班員内における2次アンケート調査を実施する。加えて「特定疾患に関する疫学調査研究班」に協力を依頼し、削除する方向で抽出された項目についての疫学的な意義および有用度について統計学的な解析を行う。

これらの調査、検討を2年度に渡って実施し、最終的により臨床的に優れ、疫学調査にも有用な新たな臨床個人調査票の策定を目指す。

A. 研究目的

ウェゲナー肉芽腫症(WG)および結節性動脈周囲炎(顕微鏡的多発血管炎;MPA)の両 ANCA 関連血管炎の臨床個人調査票は調査項目が多岐にわたり、検査所見においても診断基準にて求められる検査所見以外の項目も比較的多い。さらに、現在の調査票では「新規」と「更新」の調査項目もほぼ同様の構成となっており、治療の変遷も把握しにくい。一方、現在の「臨床症状」は臓器別の配列となっており、診断基準に対する準拠を確認するためには必ずしも把握しやすい構成となっているわけではない。

これらの問題点を勘案し、今回、我々は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す。

B. 研究方法

研究分担者である藤井隆夫准教授、研究協力者である李 鐘碩助手とともに、WGおよびMPAの臨床調査票と全身性エリテマトーデス(SLE)および混合性結合組織病(MCTD)などの調査票を比較検討し、項目数、項目の妥当性、汎用性、診断基準との整合性、新規および更新用調査票の比較検討を行った。

C. 研究結果

1. 現調査票の問題点の抽出

検討の結果以下の問題が提起された。

1) 多岐にわたる項目数

現調査票の調査項目は72項目以上あり、全身性エリテマトーデスの34項目等に比較して圧倒的多い。また、表1に示すように実測値の記入を要する検査項目も多岐にわたり、診断基準にて求められる以外の検査項目も含まれている。

別紙①

2) 臨床所見の配列

表2に示すように、臨床所見は臓器別に表記されているが、その配列に規則性が無く、さらに診断基準の主要項目も分散しており記入の際に診断基準への合致度を確認しにくい。また、血尿、蛋白尿など診断基準で採択されている項目が「腎症状」の欄にはなく、検査所見にて確認にする必要がある。

3) 新規および更新書類の同一性

SLEなどの調査票と異なり、WG、MPAともに共通して「新規」と「更新」の調査項目は全く同様の構成となっており、更新時に煩雑である事に加え、症状、ステロイドの投与量も含め、治療の変遷も把握しにくい。

D. 考察

両疾患の調査票の項目は多岐に渡っているが、これらは現状の診断基準(表3)で求められる所見よりかなり多く設定されている。このことは、臨床調査票は本来調査する疾患の実態を把握する目的で設定されたものであり、基本的に診断を行うことを目的に策定されたものではない事によっていえると考えられる。しかし、今日に至るまで、これらの疾患の調査は長期渡って進められ、現在ではアレルギー性肉芽腫性血管炎、巨細胞性動脈炎および高安動脈炎などの関連疾患との相違等については詳細に認識され、その異動性も明確になっている。このような認識に加え、この調査票が日常臨床の場で実質上診断の手引きとして用いられている実態を勘案すると、より診断基準にそった現場で使い形に再構成することも可能である。

このような考えに立脚し、我々は以下のような研究計画を提起したい。

まず、臨床調査票の各項の必要性、全体の構成、さらにその他現段階における問題点に関する班員内での1次アンケート調査を実施する。次にその調査結果まとめた各項目の臨床的重要度について再度、班員内における2次アンケート調査を実施する。一方、臨床および治療の経過を掌握すりための新たな更新用調査票の原案を作成し、班員の意見も同時に調査する。

このような経過をへて調査項目数を簡素化するが、臨床的有用度とは別に疫学上の重要度について検討を加えることが必要と考えられる。そこ

でこの点については当研究班の研究協力者である順天堂大学衛生学教室 黒沢美智子准教授の協力を要請する。

E. 結論

現在の臨床調査票の問題点を班員内アンケート調査により明らかにし、調査項目数を簡略化しながら、より臨床実地の場での診断に適応させる構成を勘案する。その際、疫学的な視点からの有用性についても検討を加える。また、臨床、治療歴を明確にできる新更新用調査票を作成する。

F. 健康危険情報

特になし

G. 研究発表

1. 論文発表

特になし

2. 学会発表

特になし

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

特になし

表1 Wegener肉芽腫症の臨床調査票(検査所見)

検査所見 (6か月以内のもの)		平成	年	月
赤沈	_____ mm /60分	CRP	_____ mg/dl	
赤血球数	_____ ×10 ⁴ /mm ³	RA	_____ IU/ml	
白血球数	_____ /mm ³	γグロブリン	_____ g/dl	
血小板数	_____ ×10 ⁴ /mm ³	IgE	_____ IU/ml	
好酸球数	_____ /mm ³	HBs 抗原	1.陽性(方法) 2.陰性 3.不明	
ヘモグロビン	_____ g/dl	HCV 抗体	1.陽性(方法) 2.陰性 3.不明	
ヘマトクリット	_____ %	尿蛋白	1.あり 2.なし 3.不明	
総蛋白	_____ g/dl	尿円柱	赤血球増多 1.あり 2.なし 3.不明	
尿素窒素	_____ mg/dl		顆粒円柱 1.あり 2.なし 3.不明	
クレアチニン	_____ mg/dl		便潜血 1.あり 2.なし 3.不明	
LDH	_____ IU/l			
CK	_____ IU/l			

表2 Wegener肉芽腫症の臨床調査票(臨床所見)

臨床所見 (経過中随時を示した臨床症状)			
全身症状		腎臓病	
発熱	1.あり 2.なし 3.不明	急性腎不全	1.あり 2.なし 3.不明
38.5以上の2週以上継続		急速に進行する腎不全	1.あり 2.なし 3.不明
体重減少	1.あり 2.なし 3.不明	浮腫	1.あり 2.なし 3.不明
6か月間で6kg以上減少			
痛血圧	1.あり 2.なし 3.不明	皮膚症状	
収縮期160mmHg以上		皮下結節	1.あり 2.なし 3.不明
収縮期120mmHg以上		皮膚紅斑	1.あり 2.なし 3.不明
		丘疹	1.あり 2.なし 3.不明
眼・鼻症状		潰瘍、出血斑	1.あり 2.なし 3.不明
眼痛	1.あり 2.なし 3.不明	潰瘍	1.あり 2.なし 3.不明
眼赤痛(炎)	1.あり 2.なし 3.不明	硬膜(含爪床部)	1.あり 2.なし 3.不明
眼赤痛(炎)	1.あり 2.なし 3.不明	指趾壊疽	1.あり 2.なし 3.不明
眼赤痛	1.あり 2.なし 3.不明	リベド	1.あり 2.なし 3.不明
視力低下	1.あり 2.なし 3.不明		
		鼻・耳症状	
眼症状		鼻出血	1.あり 2.なし 3.不明
眼痛	1.あり 2.なし 3.不明	鼻閉塞	1.あり 2.なし 3.不明
上眼瞼炎	1.あり 2.なし 3.不明	膿性鼻漏	1.あり 2.なし 3.不明
天幕・視力低下	1.あり 2.なし 3.不明	鼻中隔穿孔	1.あり 2.なし 3.不明
線状壊爛	1.あり 2.なし 3.不明	鞍鼻	1.あり 2.なし 3.不明
線状突起	1.あり 2.なし 3.不明	副鼻腔炎	1.あり 2.なし 3.不明
		慢性鼻炎	1.あり 2.なし 3.不明
呼吸器症状		中耳炎	1.あり 2.なし 3.不明
咳嗽・呼吸困難	1.あり 2.なし 3.不明		
喀血・血痰	1.あり 2.なし 3.不明	消化器症状	
喘	1.あり 2.なし 3.不明	吐血	1.あり 2.なし 3.不明
胸膜炎	1.あり 2.なし 3.不明	下血	1.あり 2.なし 3.不明
肺炎	1.あり 2.なし 3.不明	腹膜炎	1.あり 2.なし 3.不明
肺梗塞	1.あり 2.なし 3.不明	イレウス	1.あり 2.なし 3.不明
肺動脈症	1.あり 2.なし 3.不明		
肺高血圧症	1.あり 2.なし 3.不明		
X線写真にて			
結節状索状陰影	1.あり 2.なし 3.不明		
PaO2 70Torr以下	1.あり 2.なし 3.不明		
心臓			
心肥大	1.あり 2.なし 3.不明		
心膜炎	1.あり 2.なし 3.不明		
狭心症	1.あり 2.なし 3.不明		
心筋梗塞	1.あり 2.なし 3.不明		
心伝導障害	1.あり 2.なし 3.不明		
NYHA 2 ⁺ 以上	1.あり 2.なし 3.不明		
		神経神経症状	
		意識障害	1.あり 2.なし 3.不明
		痙攣発作	1.あり 2.なし 3.不明
		脳出血	1.あり 2.なし 3.不明
		脳梗塞	1.あり 2.なし 3.不明
		脳神経症状	1.あり 2.なし 3.不明
		(視神経除く)(具体的に)	
		無菌性髄膜炎	1.あり 2.なし 3.不明
		運動障害を伴う	
		多発性単神経炎	1.あり 2.なし 3.不明
		運動障害を伴わない	
		多発性単神経炎	1.あり 2.なし 3.不明
		精神症状	1.あり 2.なし 3.不明
		泌尿器	
		腎梗塞	1.あり 2.なし 3.不明
		肝梗塞	1.あり 2.なし 3.不明
		脾梗塞	1.あり 2.なし 3.不明
		膵梗塞	1.あり 2.なし 3.不明
		腸梗塞	1.あり 2.なし 3.不明
		口腔・咽喉症状	
		潰瘍	1.あり 2.なし 3.不明
		喘声	1.あり 2.なし 3.不明
		気道閉塞	1.あり 2.なし 3.不明
		ANCA	
		PR3-ANCA 陽性	1.あり 2.なし 3.不明
		(高倍率)	
		C-ANCA 陽性	1.あり 2.なし 3.不明
		(高倍率)	
		MPO-ANCA 陽性	1.あり 2.なし 3.不明
		(高倍率)	
		P-ANCA 陽性	1.あり 2.なし 3.不明
		(高倍率)	

表3 Wegener肉芽腫症の診断基準

1. 主要症状
 - (1) 上気道(E)の症状
 - E: 鼻 (膿性鼻漏, 出血, 鞍鼻)
 - 眼 (眼痛, 視力低下, 眼球突出)
 - 耳 (中耳炎),
 - 口腔・咽頭痛 (潰瘍, 嚔声, 気道閉塞)
 - (2) 肺(L)の症状
 - L: 血痰, 咳嗽, 呼吸困難
 - (3) 腎(K)の症状
 - 血尿, 蛋白尿, 急速に進行する腎不全, 浮腫, 高血圧
 - (4) 血管炎による症状
 - ① 全身症状: 発熱(38℃以上, 2週間以上), 体重減少(6カ月以内に6 kg以上)
 - ② 臓器症状: 紫斑, 多関節炎(痛), 上強膜炎, 多発性神経炎, 虚血性心疾患(狭心症・心筋梗塞), 消化管出血(吐血・下血), 胸膜炎
2. 主要組織所見
 - ① E, L, K の巨細胞を伴う壊死性肉芽腫性炎
 - ② 免疫グロブリン沈着を伴わない壊死性半月体形成腎炎
 - ③ 小・細動脈の壊死性肉芽腫性血管炎
3. 主要検査所見
 - Proteinase-3(PR-3)ANCAが高率に陽性を示す。

【国際研究協力分科会】

国際研究協力分科会 平成 22 年度の事業報告書

分科会長 鈴木和男 千葉大院医 免疫疫発生・炎症制御 教授
研究分担者 小林茂人 順天堂越谷病院内科 前任准教授
藤元昭一 宮崎大学医学部附属病院血液浄化療法部 准教授
平橋淳一 東京大学医学部附属病院 腎臓内分泌内科 助教

研究要旨

欧州リウマチ学会(EULAR)・米国リウマチ学会(ACR)による血管炎の分類基準・診断基準の作成(DCVAS)の前向き試験に当研究班が参加し、すでに数施設においては倫理委員会の承認を得て研究を開始している。この国際研究は、2006年10月(EULAR House Zurich)からはじめられ、当初から当分科会メンバーが参加して当研究班で推進するに至った。一方、日本において、血管炎に関する早期発見・診断・治療および国際情報を普及させるためのフォーラムを本年度は、第2回(広島市民病院)を開催した。各地域の臨床医に血管炎の知識を普及する意義は高く、今後も日本の各地域にて開催することが必要である。また、血管炎に関する国際会議(Asia Pacific ANCA workshop and Vasculitis Meeting, 2012)が平成24年3月28-31日に品川で行われることが決定し、実行委員会・プログラム委員会に参画し準備を推進した。

研究協力者

高橋 啓 東邦大大橋医療センター病理 教授、湯村和子 自治医大腎臓内科 教授、猪原登志子 北野病院腎臓内科 客員研究員、長尾朋和 千葉大院医免疫疫発生・炎症制御、原淵保明 旭川医科大学・耳鼻咽喉科、教授、中島裕史 千葉大院医教授

と欧米の血管炎の異同を知ることによって、血管炎の原因、疫学、臨床症状、新しい治療法など内外の理解を深めることが目的である。また、国内の臨床実地医の血管炎に関する知識の普及をめざして、「血管炎のプライマリケア・フォーラム」を開催することを目的とした。

B. 研究方法

A. 研究目的

血管炎に関する海外の研究の状況・方向、研究成果を国内の臨床および基礎研究者に伝えること。また、日本の研究の状況・方向、研究成果を欧米、アジアなどの海外の研究者に伝えること。さらに、国際共同研究に参加し、日本

国際会議への参加を依頼され、出席・討議に参加する。日本での検討事項は当研究班に報告・発表する。論議すべき事項は当研究班にて決定される。日本での倫理委員会用申請書類の作成、臨床記録票の作成、登録症例の暗号化は当分科会が行う。

C. 研究結果

1. DCVAS {Development of Classification and Diagnostic Criteria in Systemic Vasculitis: 欧州リウマチ学会/米国リウマチ学会主導による原発性全身性血管炎の分類・診断基準作成のための研究(多施設国際共同研究)}への対応状況

現在行われている診断のための検査を考慮に入れた上で、前向きコホートから得られたデータを用いて、分類基準と診断基準を作成することとなり本研究が策定された。国際的な研究においても診療においても使用可能な criteria を作成することを目標とする本プロジェクトは、EULARとACRにより構成された調査特別委員会である“EULAR/ACR endorsed points to consider in the diagnosis of the systemic vasculitides”から発展したDCVASにおいて行われる(図1)。欧州および米国に加え、本調査研究班「国際研究協力分科会」として、国際研究の一員として参画することで、国内組織について国際事務局(Oxford)に提出した(表1)

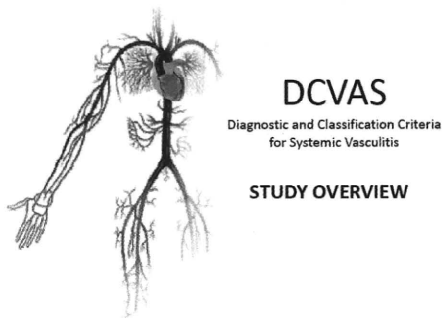


図1. DCVAS の表紙のデザイン

表1. 日本の登録予定施設

(2009年8月:英国事務局に提出)

【研究組織】(敬称略)

統括責任者: 榎野博史

検証研究日本事務局: 鈴木和男

難治性血管炎班国際研究協力分科会メンバー (藤元・小林・平橋)

難治性血管炎班中小型血管炎分科会 (有村・高崎・天野)

ANCA 関連血管炎臨床研究班 (尾崎・山田・渥美)

進行性腎障害 RPGN 分科会 (山縣)

【DCVAS の目的】

- a) 現行の classification criteria を臨床試験に用いるために、MPA の概念を PAN とは異なった存在として導入し、さらに血管炎の新しい分類を作成する。
- b) 診断のための検査 (ANCA など)、疾患活動性評価 (BVAS) や、血管炎による臓器障害の指標 (CDA[VDI]) を用いて criteria を改良する。
- c) 臨床徴候をクラスタリングすることにより Reference Standard (図2) を作成することで、専門家が臨床徴候によりそれぞれの疾患を区別する限界を同定する。参照基準と鑑別に有用な臨床兆候から専門委員会が個々の患者に対して下す診断を Consensus diagnosis とする。
- d) 日常診療に使用可能な診断基準を作成。

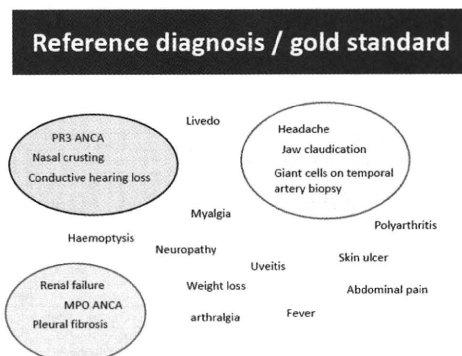


図2. 血管炎の主要徴候のクラスタリング

1) 日本の組織と参加施設

当分科会では、研究代表者班長および中小血管炎分科会と協力して登録の開始と解析の準備を進めている。参加施設では、倫理委員会に申請中あるいはすでに承認されている(図3, 表2)

2) DCVAS 会議

A) Parma 会議まで

原発性全身性血管炎の分類・診断基準作成のための EULAR/ACR 研究会議である DCVAS (Diagnosis and Classification Criteria for Vasculitis)のこれまでの各国の議論を事務局 Prof. R. Luqmani, Oxford Universityらがまとめて、publish した。(第1回班会議抄録を再掲) Basu N, Watts R, et al. EULAR points to consider in the development of classification and diagnostic criteria in systemic vasculitis. *Ann Rheum Dis* 2010; published online May 6, doi: 10.1136/ard.2009.119032を受けて、各国の事情などもあるため、英国での倫理委員会申請書案の提示が各国の委員に配布された。日本の状況や問題点を国際研究協力分科会にて、中小血管炎分科会の協力を得て検討し、英国事務局に最終版にむけてコメントを出した。

B) Parma 会議

2010年6月14日、イタリア・パルマ:国際研究協力分科会出席:鈴木和男、小林茂人、藤元昭一、平橋淳一、EUVAS の本会議の前日、DCVAS が開催された。Raashid Luqmani(英)、Peter Merkel(米)、Richard Watts(英)を chair として行われ、以下の順序で説明があった。

Introduction: Raashid Luqmani, Richard Watts, UK (EULAR)

Overview of study: Ravi Suppiah, UK (EULAR)

Practicalities (language, control groups, sample collection, authorship) Raashid Luqmani, UK (EULAR)

Vignettes/gold standard: Peter Grayson, USA (ACR)

The role of the expert panel: Peter Merkel, USA (ACR)

Item review: 5グループに分かれて discussion がなされた。

関連検査項目の国際協力:EUVAS 血清委員会にて採択された ANCA エピトープ解析の協力と推進

・MPO-ANCA:Suzukiら(Chiba University)の解析パネル

・遺伝子、環境要因情報などについても EUVAS から要望がでた。

C) Atlanta 会議

2010年11月7日(日)、米国 Atlanta
会場:Hilton Atlanta (Northern Court Room-2nd Floor), Atlanta, GA, USA.、国際研究協力分科会
出席:小林茂人、平橋淳一

【会議の概要】

1. Luqmani と Merkel から DCVAS project の説明、ACR と EULAR の協調体制。参加国の紹介(図4)

2. 現在進行中の国際臨床試験の紹介
abatacept, REMAIN, MYCYC, PEXIVAS, Bechet

3. 現在計画中の国際臨床試験
Gusperimus for ANCA, Leflunomide for GCA など、<http://www.vasculitis.org/>



図4. DCVASの参加国・参加施設（都市）

2. 国内プライマリーケアフォーラム：血管炎の国際情報普及フォーラム

第二回、会場：広島市民病院講堂にて開催した。日時：平成22年10月7日（木）18:00～20:00、広島市民病院 講堂。

プログラム（図5）

3. 国際会議の準備委員会への参画

(1) 15th ANCA work shop and Vasculitis Meeting

2011年5月15日-18日：米国 Chapel Hill

(2) Asia Pacific ANCA workshop and Vasculitis Meeting, 2012の準備（図6）

第1回 実行委員会 1月31日（有村委員長、千代田区）

第1回 プログラム委員会 5月15日（石津委員長、横浜）

EUVAS 会議(Parma)にて AP-VAS, 2012 のリーフレットをプリントして受付に配布した。

第2回 実行委員会 平成22年7月2日（金）
12:05～12:55

会場：都市センターホテル

第3回 実行委員会

開催日：平成22年12月18日（土曜日）
12:05～13:00

会場：都市センターホテル 601 会議室

第2回 プログラム委員会

平成22年12月18日（土曜日）

13:45～15:00

会場：都市センターホテル 601 会議室

D. 考案

多くの研究者によって血管炎の分類が発表されてきた¹⁾。一般的な分類は、1990年のACRの分類基準²⁾であるが、発表から20年経ている。この分類にはMPAやANCAは含まれていない。1994年のCHCCの提唱³⁾により初めてMPAの概念が確立された。これは病理学の見地から見た疾患概念・定義であり、分類基準ではない。このため、臨床研究や臨床の現場において、整合性が得られない不都合が生じている。そこで、疾患概念・定義を確認し、命名の再確認、分類基準の検討、臨床診断の診断基準作成へのアプローチが、2006年から始まったEULAR/ACRの基本作業の目的である（研究発表 論文1）参照）。

日本がDCVASに参加する意義は重要である。日本には、高安動脈炎、川崎病など日本に特有な、発見者の氏名を冠した血管炎がある。ANCA関連血管炎も欧米と異なった頻度・臨床病態を呈していることが我々の国際研究で明らかになった（研究発表 論文2）参照）。このため、DCVASには日本の多施設での症例を提示して、国際的な疾患概念・分類基準・診断基準の要素や項目の中に、日本の成績を反映する必要がある。

数年前のZurichでの会議において、最初の報告者の氏名を冠した血管炎に関して、氏名を使わない命名法が提案された。会議に出席した鈴木、小林、藤元が、高安病、川崎病の名称に対する変更については、強く反対する意見を事務局(Drs. Laqmani, Watts)に申し入れた。その

後、ウェゲナー肉芽腫症を報告した Friedrich Wegener (1907-1990) がナチスに加担したことから、現時点では Wegener の名称は使用しないことが決定された (班会議にて報告した)。近いうちに WG に変わる命名が変更になり論文発表される予定である。

E. 結論

EULAR/ACR の新しい血管炎の概念・定義・分類の提案が行われ、分類基準および診断基準作成のための前向き試験 (DCVAS) が開始され、当研究班および他の研究班の協力のもとに参加することになった。血管炎に関する国際会議 (Asia Pacific ANCA workshop and Vasculitis Meeting, 2012, 3月28-31日、品川) が予定されている。

参考文献

- 1) Lie JT. Nomenclature and classification of vasculitis: plus ça change, plus c'est la même chose. *Arthritis Rheum* 1994; 37(2):181-6
- 2) Hunder G, Arend WP, Bloch DA et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of vasculitis. Introduction. *Arthritis Rheum* 1990;33(8):1065-7.
- 3) Jennette JC, Falk RJ, Andrassy K, et al. Nomenclature of systemic vasculitides. Proposal of an International consensus conference. *Arthritis Rheum* 1994;37(2):187-92.

F. 研究発表

1. 論文発表

- 1) T. Nagao, K. Suzuki, K. Utsunomiya, M. Matsumura, K. Saiga, P-C. Wang, H. Minamitani, Y. Aratani, T. Nakayama, K. Suzuki. Direct activation of glomerular endothelial cells by anti-moesin activity of

anti-myeloperoxidase antibody. *Nephrology Dialysis Transplantation* 2011; in press.

- 2) T. Aoyagi, N. Yamamoto, M. Hatta, D. Tanno, A. Miyazato, K. Ishii, K. Suzuki, T. Nakayama, M. Taniguchi, H. Kunishima, Y. Hirakata, M. Kaku, K. Kawakami. Activation of pulmonary invariant NKT cells lead to exacerbation of acute lung injury caused by lipopolysaccharide through local production of IFN- γ and TNF- α by Gr-1+ monocytes. *International Immunol.* in press, 2010.

- 3) S. Kobayashi, S. Fujimoto, K. Takahashi, K. Suzuki. [Review] ANCA-associated vasculitis, large vessel vasculitis and Kawasaki disease in Japan. *Kidney Blood Press Res* 2010;33:442-455

- 4) Tomizawa K, Nagao T, Kusunoki R, Saiga K, Oshima M, Kobayashi K, Nakayama T, Tanokura M, Suzuki K. Reduction of MPO-ANCA epitopes in SCG/Kj mice by 15-Deoxyspergualin treatment restricted by IgG2b associated with crescentic glomerulonephritis *Rheumatology (Oxford)*. 2010; Jul;49:1245-56.

- 5) K. Takahashi, T. Oharaseki, N. Nagai-Miura, N. Ohno, A. Ishida-Okawara, H. Yamada, Y. Kaneshiro, S. Naoe, K. Suzuki. Administration of human immunoglobulin inhibited development of vasculitis in a murine model of vasculitis induced with CAWS, *Candida albicans* water soluble fraction. *Modern Reumatol.* 2010; 20:160-167

- 6) Basu N, Watts R, Bajema I, Baslund B, Bley T, Boers M, Brogan P, Calabrese L, Cid MC, Cohen-Tervaert JW, Flores-Suarez LF, Fujimoto S, de Groot K, Guillevin L, Hatemi G, Hauser T, Jayne D, Jennette C, Kallenberg CG,

Kobayashi S, Little MA, Mahr A, McLaren J, Merkel PA, Ozen S, Puechal X, Rasmussen N, Salama A, Salvarani C, Savage C, Scott DG, Segelmark M, Specks U, Sunderkötter C, Suzuki K, Tesar V, Wiik A, Yazici H, Luqmani R: EULAR points to consider in the development of classification and diagnostic criteria in systemic vasculitis. *Ann Rheum Dis* 69(10):1744-50, 2010

8) Tanaka M, Seki G, Ishizawa K, Hirahashi J, Miura K, Sekine T, Someya T, Hataya H, Nagata M, Fujita T. Resolution of Henoch-Schönlein purpura nephritis after acquired IgA deficiency. *Pediatr Nephrol.* 25:2355-8 (2010).

9) Marumo T, Hishikawa K, Yoshikawa M, Hirahashi J, Kawachi S, Fujita T. Histone deacetylase modulates the proinflammatory and -fibrotic changes in tubulointerstitial injury. *Am J Physiol Renal Physiol.* 298:F133-41 (2010)

10) 平橋 淳一 ANCA 関連血管炎と好中球, 腎と透析 68:84-88 (2010)

11) Suzuki Y, Takeda Y, Sato D, Kanaguchi Y, Tanaka Y, Kobayashi S, Suzuki K, Hashimoto H, Ozaki S, Horikoshi S, Tomino Y. Clinicoepidemiological manifestations of RPGN and ANCA-associated vasculitides: an 11-year retrospective hospital-based study in Japan. *Mod Rheumatol.* 20:54-62,2010.

12) Kida I, Kobayashi S, Takeuchi K, Tsuda H, Hashimoto H, Takasaki Y. Antineutrophil cytoplasmic antibodies against myeloperoxidase, proteinase 3, elastase, cathepsin G and lactoferrin in Japanese patients with rheumatoid arthritis. *Mod Rheumatol.* 2010 Sep 28. [Epub ahead of print]

(In press).

13) Okuzaki D, Fukushima T, Tougan T, Ishi T, Kobayashi S, Yoshizaki K, Akita T, Nojima H. Genopal™ A novel hollow fiber array for focused microarray analysis. *DNA Research* 2010;17:369-79.

14) 小林茂人、血管炎の国内動向、血管炎と腎障害、腎と透析 68:33-38,2010.

15) 小林茂人、アレルギー性肉芽腫性血管炎、日本医事新報、4488:77-78,2010.

16) 小林茂人 血管炎症候群、循環器薬の使い方のコツと落とし穴一、*Heart View* 14:250-253: 2010

2. 学会発表

国内学会

1) 小林茂人、藤元昭一、鈴木和男 EULAR/ACR による新しい血管炎の分類基準・診断基準作成について 第99回日本病理学会総会、2010年4月27-29日、東京 土屋尚之、伊藤郁恵、小林茂人、橋本博史、顕微鏡的血管炎と *BLK* 領域多型の関連、ワークショップ、第54回日本リウマチ学会総会・学術集会、546, 4月22-25日、神戸ポートピアホテル、2010.

2) 小林茂人 血管炎の診断—診断の難しさ—、第40回日本腎臓学会東部学術大会、栃木県総合文化センター、平成22年9月24-25日

3) 湯村和子、小林茂人、藤元昭一、猪原登志子、平橋淳一、鈴木和男 プライマリーケア医が血管炎を見つける！第2回 血管炎の国際情報普及フォーラム 2010年10月7日、広島

国際会議

1) Suzuki K, Kobayashi S, Fujimoto S, Hirahashi J. Discussion in DCVAS. EUVAS Meeting, June 13-17, Parma, Italy.

2) R. Sugamata, K. Suzuki. Discussion in

infectious diseases and vasculitis. VCRC meeting in Boston University Medical School, December 22, 2010, Boston, USA.

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

附属図表

別紙様式第1

<input checked="" type="checkbox"/> 疫学研究 <input type="checkbox"/> ヒトゲノム・遺伝子解析研究 <input type="checkbox"/> 臨床研究等 倫理審査申請書
--

申請日：平成 年 月 日
受付番号： 370

岡山大学大学院医歯薬学総合研究科長 殿

下記のとおり申請します。

研究責任者：所属 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
職名 教授
氏名 横野 博史 印

委員会報告者：所属 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
職名 助教
氏名 佐田 憲映 印

1. 研究課題名

欧州リウマチ学会/米国リウマチ学会主導による原発性全身性血管炎の分類・診断基準作成のための研究

■実施計画

- 岡山大学単独での研究
- 岡山大学を主管校とする多施設共同研究（全施設名を列挙又はリストを添付） 別紙1
- 他施設を主管校とする多施設共同研究（全施設名を列挙又はリストを添付）

出版公表原稿

図3. DCVAS参加のための倫理委員会申請書（岡山大学）

	研究責任医師	所 属	診療科	倫理委員会 承認(○)
1	横野 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	○
2	有村 義宏	杏林大学医学部	第一内科	
3	高崎 芳成	順天堂大学医学部	膠原病内科学講座	
4	藤元 昭一	宮崎大学医学部附属病院	血液浄化療法部	○
5	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	
6	尾崎 承一 山田 秀裕	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	
7	渥美 達也	北海道大学医学部	免疫・代謝内科学	
8	山縣 邦弘	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	
9	和田 隆志	金沢大学大学院医学系研究科	血液情報統御学	
10	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	
11	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	
12	平橋 淳一	東京大学医学部附属病院	腎臓内分泌内科	○
13	小林 茂人	順天堂大学越谷病院	内科	○
14	中島 裕史	千葉大学医学部	アレルギー・膠原病内科	○
15	湯村 和子	自治医科大学	腎臓内科	

表2.DCVAS 研究参加施設 (敬称略)

倫理委員会申請中あるいは承認 (○) : 2010年12月12日現在

第2回 血管炎の国際情報普及フォーラム

主催「厚労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」

国際研究交流分科会 フォーラム世話人：湯村和子（自治医科大学）

下の日程でフォーラムを開催いたします。多くの先生方の御参加をお願い致します。

『プライマリーケア医が 血管炎を見つける！』

日時：平成22年10月7日（木）

18：00～20：00

会場：広島市民病院 講堂

参加費無料

プログラム

開会にあたって：横野博史（厚労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長、岡山大院医・腎臓-免疫-内分泌-代謝）
「難治性血管炎の調査研究の現状」

1. 新分類の概要と問題点：藤元昭一（宮崎大・医・血液浄化療法部）
2. 血管炎国際会議の基礎と臨床の話題：猪原登志子（京大病院・北野病院）
3. ANCA関連血管炎の多彩な病態 湯村和子（自治医大・腎臓内科）
4. 小児血管炎：川崎病調査 岡崎富男（呉共済病院）
5. まとめ：鈴木和男（同班国際研究交流分科会長・千葉大院医・免疫発生炎症制御）

図5. 国内プライマリーケアフォーラム：血管炎の国際情報普及フォーラム
（広島市民病院でのプログラム）

The Asia Pacific Meeting of Vasculitis and ANCA Workshop 2012

Date: March 28 (Wed) - 31(Sat), 2012
Venue: Shinagawa, Tokyo, Japan
 Tokyo Conference Center Shinagawa

President:
 Kazuo Suzuki, Chiba University Graduate School of Medicine

Vice President:
 Hirofumi Makino, Okayama University Graduate School of Medicine
 Shoichi Ozaki, St. Marianna University School of Medicine

Secretariat:
 Chiba University Graduate School of Medicine
 International Division of Project of Intractable Diseases



International Faculty members:

Asian-Pacific

- Japan** : Kazuo Suzuki (Chiba University Graduate School of Medicine)
- Australia** : Judith Anne Savige (Melborne),
Chen Au Peh (Vasculitis co-ordinator),
Paul A Gatenby AM (ANU)
- China** : Ming-hui Zhao (Peking University, 1st Hospital)
- Hong Kong** : TM Chan (University of Hong Kong)
- Korea** : Yeong-Wook Song (Seoul National University College of Medicine)
- New Zealand** : Janak de Zoysa
- India** : Paul Bacon
- Turkey** : Seza Ozen (Hacettepe University)
- Vietnam** : Pham Huu Hoa (National Hospital of Pediatrics)
- Malaysia** : Hooi LS, Johor Bahru (Kuala Lumpur)
- Singapore**: Anita Lim
- Mexico** : Flores-Suarez, Luis, Felipe (Universidad Panamericana)
- Canada** : Michal Walsh (University of Calgary)
- US** : Peter Merkel (Boston, U.S Vasculitis Clinical Research Network),
Ulrich Specks (Mayo Clinic),
Ronald Falk and Charles Jennette (Chapel Hill)
- EUVAS** : David Jayne (UK), Niels Rasmussen (Denmark),
Cees Kallenberg (The Netherlands),
Wolfgang Gross (Germany), Loic Guillevin (France),
David Scott (UK), Richard Watts (UK),
Kerstin Westman (Sweden)



参加：厚労省研究班、学会

厚労省研究班 ・難治性血管炎に関する調査研究班 龍野真人(愛媛大・院医) 磯部光章(東京医科歯科大・院医) 小林茂人(順天堂大越谷病院) ・血管炎治療をめざす人エグロブリン開発班 武曾恵理(北野病院)	・ANCA関連血管炎のわが国における治療法の確立 のための多施設共同前向き臨床研究班 山田秀裕(聖マリアンナ医大) ・進行性腎障害に関する調査研究班 山藤邦弘(筑波大・院医)
関連学会 日本リウマチ学会： 山村昌弘(愛知医大医) 日本腎臓学会： 松尾清一(名大・院医) 日本呼吸器学会： 本間 栄(東邦大・医・大森病院) 日本川崎病学会： 鈴木啓之(和歌山県立医大・医) 日本耳鼻咽喉科学会： 原瀬保明(旭川医大・医) 日本血管外科学会： 小櫃由樹生(東京医大・医) 日本皮膚科学会： 勝岡憲生(北里大・医) 日本臨床免疫学会： 高崎芳成(順天堂大・医) 日本脈管学会： 宮田啓祐(東大・医) 日本病理学会： 松本俊治(順天堂大・医・横馬病院) 日本バイオイメージング学会： 寺川 進(浜松医大) 血管病理研究会： 澤井高志(岩手医大・医) MPO研究会： 荒谷康昭(横浜医大・医)	

今後の予定

予定表	設立会議での承認、提案
2009.12	関連学会への共催、協賛の依頼文書の発送
2010.1.14-17	参考：David Jayne, Ming-hui Zhao 来日 (G-COE 招聘の講演：千葉大)
2010.1	第1回実行委員会開催(活動方針概略決定)
2010.2	プログラム委員会、各小委員会の活動開始
2010.7.2 (金)	第2回実行委員会：プログラム原案策定 (厚労省血管炎班会議予定日)
2010.12	第3回実行委員会：プログラム委員会・各小委員会
2011.1	国際実行委員会(品川、千葉)・プログラム委員会(国際)
2011.5	国際実行委員会(Chapel Hill, USA: 15th Workshopの合間(二)プログラム委員会(国際))
2011.6.30	Abstract登録開始、事前登録開始
2011.7	第4回実行委員会・プログラム委員会(プログラム確定)
2011.10	Abstract締め切り、事前登録締め切り
2011.12	第5回実行委員会・プログラム委員会・各小委員会
2012.3.28-31	本会議

図 6 . Asia Pacific ANCA workshop and Vasculitis Meeting, 2012

案内、参加組織、今後の予定