

B. 研究方法

1. 準備委員会（岳野、出口、須田）により過去5年間の血管型ベーチェット病に関する英文論文およびその参考文献約170件を検索し、平成23年度の班内6施設105例の血管型ベーチェット病症例の解析結果をもとに、以下の項目についてステートメント案を作成した。

ガイドラインの目的

診断・疫学

定義

疫学

臨床症状（静脈系・動脈系・

肺血管系・心病変）

画像診断（静脈系・動脈系・肺血

管系・心病変）

検査所見（血液検査・遺伝因子）

病理所見・発症機序

鑑別診断

活動性評価

治療

治療目標

薬物療法（免疫抑制療法、生

物学的製剤、抗凝固療法）

外科的手術

血管内治療

併存病変の治療

2. 平成25年1月19日特殊病型会議を開催し、準備委員会で作成した各ステートメントを参加者全員により9点満点で評価した。

研究班以外の参加者（敬称略）

大関一氏（新発田病院）、前田（日大板橋病院）、廣瀬立夫（埼玉市民病院）、河野（帝京大）、土橋 浩章（香川大）

C. 研究結果

表1にステートメント案とその評価、表2に改訂案を示す。

全項目の平均評点は7.16±1.31であったが、動脈病変の画像診断および鑑別診断、外科手術についての評価が低かった。7点未満の項目を中心に改訂を試みた。

D. 考察

特殊病型会議では、症例数は少ないものの、各施設で動脈病変や心肺血管病変では治療に難渋する例が経験されており、その経験をともに討論された。

診断については「疑い例」も入れるべきとの意見もあったが、現時点では疑い例に対する適用は参考程度にとどめるべきと考えている。腸管型でも腸管型ベーチェット病と単純性潰瘍の異同は意見の分かれるところであり、同様の議論があったが、現在は腸管型のガイドラインとして報告している。

画像診断では動脈の直接穿刺を避ける目的で、血管造影ではIV-DSAを、冠動脈造影より冠動脈CTを推奨に上げた。

また、細菌性動脈瘤、結節性動脈周囲炎および閉塞性病変をきたすBurger病、閉塞性動脈硬化症などを加えた。

治療に関して、すべての症例、特に静脈血栓の症例に免疫抑制治療が必要かとの意見もあり、その適応についても基準を示す必要があるが、現状では対応できていない。また、免疫抑制薬について、原案ではシクロフォスファミド点滴静注療法について記載していたが、実状に応じてメソトレキサート、シクロスポリンなど選択の幅を広げた。

抗凝固薬、抗血小板薬の使用の是非は、準備委員会ではもっとも問題になった。

EULARの推奨では、その有用性は証明されておらず、肺血管病変からの出血のリスクがあるとして、むしろその使用を回避することが勧められている。しかし、研究班の調査ではワーファリンは58.1%に、抗血小板薬も

加えると 82.9% に使用されている。これに伴い 8 例 11 回の出血イベントが見られたが、いずれも中止のみで改善した軽症のものであり、肺出血を含め重篤なものは認められなかった。特殊病型会議でもその使用には概ね同意が得られた。ただし、肺血管病変がある場合はその慎重投与とする旨を記載している。

外科手術の項目の術式、素材に関する記載は改定案では削除した。また、術前の免疫抑制療法については、特に大量ステロイド投与時には合併症が懸念されるとの意見があったが、これについては対応できていない。

E. 結論

文献、研究班データより血管型ベーチェット病診療ガイドラインの原案を作成し、小会議で検討し、改訂案を作成した。

今後、研究班内のリウマチ医だけでなく、血管外科医をまじえたワーキンググループを立ち上げ、今期内の完成を目指す。

G. 研究発表

1. 論文発表

学術論文

A. 研究発表

(1.論文発表)

1. Nakajima Y, Kuwabara H, Hattori Y, Ohshima R, Sakai R, Kitagawa M, Tomita N, Ishigatsubo Y, Fujisawa S. Successful treatment of a pregnant woman with Philadelphia chromosome-positive acute lymphoblastic leukemia. *Int J Hematol.* 2013 Jan 29.
2. N, Sakata S, Tsuyama N, Hashimoto C, Ohshima R, Matsuura S, Ogawa K, Yamamoto W, Kameda Y, Enaka M, Inayama Y, Kasahara M, Takekawa Y, Onoda N, Motomura S, Ishigatsubo Y,

Takeuchi K. Prognostic significance of programmed cell death-1-positive cells in follicular lymphoma patients may alter in the rituximab era. *Eur J Haematol.* 2013 Jan 19.

3. Yoshimi R, Ueda A, Ozato K, Ishigatsubo Y. Clinical and Pathological Roles of Ro/SSA Autoantibody System. *Clin Dev Immunol.* 2012:606195. 2012
4. Yamamoto W, Tachibana T, Ogusa E, Matsumoto K, Maruta A, Ishigatsubo Y, Kanamori H. Successful azacitidine treatment with increase of regulatory T cells for relapsed acute myeloid leukemia after allogeneic stem cell transplantation. *Leuk Lymphoma.* 2013 Jan 9.
5. Takahashi R, Sato T, Klinman DM, Shimosato T, Kaneko T, Ishigatsubo Y. Suppressing oligodeoxynucleotides synergistically enhance antiproliferative effects of anticancer drugs in A 549 human lung cancer cells. *Int J Oncol.* 42(2); 429-36. 2013 Feb
6. Horita N, Miyazawa N, Yoshiyama T, Kojima R, Omori N, Inoue M, Kaneko T, Ishigatsubo Y. The presence of pretreatment cavitations and the bacterial load on smears predict tuberculosis infectivity negative conversion judged on sputum smear or culture. *Intern Med.* 51(24); 3367-72. 2012
7. Horita N, Kaneko T, Shinkai M, Yomota M, Morita S, Rubin BK, Ishigatsubo Y. Depression in

- Japanese Patients with Chronic Obstructive Pulmonary Disease. A Cross-Sectional Study. *Respir Care*. 2012 Dec 4.
8. Horita N, Miyazawa N, Yoshiyama T, Sato T, Yamamoto M, Tomaru K, Masuda M, Tashiro K, Sasaki M, Morita S, Kaneko T, Ishigatsubo Y. Development and validation of a tuberculosis prognostic score for smear-positive in-patients in Japan. *Int J Tuberc Lung Dis*. 17(1); 54-60. 2013 Jan
 9. Okirino Y, Bertias G, Ishigatsubo Y, Mizuki N, Tugal-Tutkun I, Seyahi E, Ozyazgan Y, Sevgi Sacli F, Erer B, Inoko H, Emrence Z, Caker A, Abaci N, Ustek D, Satorius C, Ueda A, Takeno M, Kim Y, M. Wood G, J. Ombrello M, Meguro A, Gul A, F. Remmers E, L. Kastner D. Genome-wide association analysis identifies new susceptibility loci for Behçet's disease and epistasis between HLA-B*51 and ERAP1. *Nat Genet*.
 10. Nagakura H, Nishikawa M, Kusano N, Saito M, Morita S, Kaneko T, Ishigatsubo Y. The Impact of a Negative History of Smoking on Survival in Patients with Non-Small Cell Lung Cancer Detected with Clinic-based Screening Programs. *Intern Med*. 2012. 51(22):3115-8.
 11. Horita N, Miyazawa N, Yoshiyam T, Tsukahara T, Takahashi R, Tsukiji J, Kato H, Kaneko T, Ishigatsubo Y. Decreased activities of daily living is a strong risk factor for liver injury by anti-tuberculosis Drugs. *Respirology*. 2012 Nov 5.
 12. Sato T, Saito Y, Inoue S, Shimosato T, Takagi S, Kaneko T, Ishigatsubo Y. Serum Heme oxygenase-1 as a marker of lung function decline in patients with chronic silicosis. *J Occup Environ Med*. 2012 Oct 30.
 13. Aoki A, Suda A, Nagaoka S, Takeno M, Ishigatsubo Y, Ashizawa T, Ohde S, Takahashi O, Ohbu S. Preferences of Japanese rheumatoid arthritis patients in treatment decision-making. *Mod Rheumatol*. 2012 Sep 28.
 14. Yamamoto W, Nakamura N, Tomita N, Ishii Y, Takasaki H, Hashimoto C, Motomura S, Yamazaki E, Ohshima R, Numata A, Ishigatsubo Y, Sakai R. Clinicopathological analysis of mediastinal large B-cell lymphoma and classical Hodgkin lymphoma of the mediastinum. *Leuk Lymphoma*. 2012 Sep 29.
 15. Tachibana T, Tanaka M, Yamazaki E, Numata A, Takasaki H, Kuwabara H, Fujimaki K, Sakai R, Fujita H, Fujisawa S, Maruta A, Ishigatsubo Y, Kanamori H. Multicenter validation of scoring system of pre-transplant serum ferritin and disease risk in patients with acute myeloid leukemia and myelodysplastic syndrome after allogeneic hematopoietic stem cell transplantation. *Leuk Lymphoma*. 2012 Sep 18.
 16. Sato T, Tomaru K, Koide T, Masuda M, Yamamoto M, Miyazawa N, Inayama Y, Kaneko T, Ishigatsubo Y. Synchronous

- lung and gastric cancers successfully treated with carboplatin and pemetrexed: a case report. *J Med Case Rep.* 2012 Aug 31. 6(1):266.
17. Nishiyama Y, Tateishi U, Shizukuishi K, Shishikura A, Yamazaki E, Shibata H, Yoneyama T, Ishigatsubo Y, Inoue T. Role of (18)F-fluoride PET/CT in the assessment of multiple myeloma: initial experience. *Ann Nucl Med.* 2012 Aug 23.
 18. Sakai R, Komano Y, Tanaka M, Nanki T, Koike R, Nagasawa H, Amano K, Nakajima A, Atsumi T, Koike T, Ihata A, Ishigatsubo Y, Saito K, Tanaka Y, Ito S, Sumida T, Tohma S, Tamura N, Fujii T, Sugihara T, Kawakami A, Hagino N, Ueki Y, Hashiramoto A, Nagasaka K, Miyasaka N, Harigai M; for the Real Study Group. Time-dependent increased risk for serious infection from continuous use of tumor necrosis factor antagonists over three years in patients with rheumatoid arthritis. *Arthritis Care Res (Hoboken).* 2012 Aug. 64(8):1125-1134
 19. Takahashi H, Sakai R, Hattori Y, Ohshima R, Kuwabara H, Hagihara M, Enaka M, Nozawa A, Tomita N, Ishigatsubo Y, Fujisawa S. Successful disease control with L-asparaginase monotherapy for aggressive natural killer cell leukemia with severe hepatic failure. *Leuk Lymphoma.* 2012 Aug 14.
 20. Tachibana T, Tanaka M, Ishigatsubo Y, Kanamori H. Thrombosis at ascending aorta following chemotherapy in a patient with acute myeloid leukemia. *Int J Hematol.* 2012 Sep. 96(3):293-4
 21. 岳野光洋, 石ヶ坪良明. 【RA 診療におけるエビデンス-ガイドライン、推奨、提言など】 EULAR ベーチェット病診療 recommendation. *リウマチ科.* 2012.07. 48 巻1号 Page 75-79
 22. Kato H, Ueda A, Tsukiji J, Sano K, Yamada M, Ishigatsubo Y. Salmonella enterica serovar Ohio septic arthritis and bone abscess in an immunocompetent patient: a case report. *J Med Case Rep.* 2012 Jul 17. 6(1):204.
 23. Yoshimi R, Hama M, Takase K, Ihata A, Kishimoto D, Terauchi K, Watanabe R, Uehara T, Samukawa S, Ueda A, Takeno M, Ishigatsubo Y. Ultrasonography is a potent tool for the prediction of progressive joint destruction during clinical remission of rheumatoid arthritis. *Mod Rheumatol.* 2012 Jul 18.
 24. Ishii Y, Tomita N, Sakata S, Takeuchi K, Tateishi U, Watanabe R, Sakai R, Ishigatsubo Y. Maximum standard uptake value at the biopsy site during (18)F-fluorodeoxyglucose positron emission tomography does not predict the proliferation potential of tumor cells in extranodal natural killer/t cell lymphoma, nasal type. *Acta Haematol.* 2012 Jun 29. 128(2):110-112.
 25. Numata A, Tomita N, Fujimaki K, Tanaka M, Hashimoto C, Oshima R, Matsumoto K, Matsuura S,

- Yamamoto W, Motomura S, Ishigatsubo Y. Retrospective Study of the Utility of FLIPI/FLIPI-2 for Follicular Lymphoma Patients Treated with R-CHOP. *J Clin Exp Hematop*. 2012. 52(1):77-9.
26. Yoshimi R, Ishigatsubo Y, Ozato K. Autoantigen TRIM 21/Ro 52 as a Possible Target for Treatment of Systemic Lupus Erythematosus. *Int J Rheumatol*. 2012. 2012:718237
27. Takemura S, Tomita N, Koharazawa H, Fujimaki K, Harano H, Hyo R, Yamazaki E, Hashimoto C, Miyazaki T, Ishigatsubo Y. Phase II study of CHOP-GR therapy in diffuse large B-cell lymphoma. *Int J Hematol*. 2012 Aug. 96(2):241-6.
28. Tomita N, Sakai R, Fujisawa S, Fujimaki K, Taguchi J, Hashimoto C, Ogawa K, Yamazaki E, Ishigatsubo Y. SIL index including stage, soluble interleukin-2 receptor, and LDH is a useful prognostic predictor in DLBCL. *Cancer Sci*. 2012 Aug. 108(8):1518-23
29. Miyazaki T, Fujita H, Fujimaki K, Hosoyama T, Watanabe R, Tachibana T, Fujita A, Matsumoto K, Tanaka M, Koharazawa H, Taguchi J, Tomita N, Sakai R, Fujisawa S, Kanamori H, Ishigatsubo Y. Clinical significance of minimal residual disease detected by multidimensional flow cytometry: Serial monitoring after allogeneic stem cell transplantation for acute leukemia. *Leuk Res*. 2012 Aug. 36(8):998-1003.
30. Sakai R, Tanaka M, Nanki T, Watanabe K, Yamazaki H, Koike R, Nagasawa H, Amano K, Saito K, Tanaka Y, Ito S, Sumida T, Ihata A, Ishigatsubo Y, Atsumi T, Koike T, Nakajima A, Tamura N, Fujii T, Dobashi H, Tohma S, Sugihara T, Ueki Y, Hashiramoto A, Kawakami A, Hagino N, Miyasaka N, Harigai M; for the REAL Study Group. Drug retention rates and relevant risk factors for drug discontinuation due to adverse events in rheumatoid arthritis patients receiving anticytokine therapy with different target molecules. *Ann Rheum Dis*. 2012 Nov. 71(11):1820-1826.
31. Takahashi H, Tomita N, Yokoyama M, Tsunoda S, Yano T, Murayama K, Hashimoto C, Tamura K, Sato K, Ishigatsubo Y. Prognostic impact of extranodal involvement in diffuse large B-cell lymphoma in the rituximab era. *Cancer*. 2012 Sep 1. 118(17):4166-72.
- (2.学会発表)
1. 石ヶ坪良明 ベーチェット病 第27回 日本臨床リウマチ学会 教育講演 2012年11月23日
 2. 寺内佳余、岳野光洋、石ヶ坪良明 他 ベーチェット病の眼病変に対するインフリキシマブ投与の有効性と安全性 第56回 日本リウマチ学会 2012年4月26日～28日
 3. 渡邊玲光、岳野光洋、石ヶ坪良明 他 血管ベーチェットの臨床実態：厚労省ベーチェット病班 多施設共同研究 第56回 日本リウマチ学会 2012年4月26日～

- 28日 東京
4. 岳野光洋、菊地弘敏、石ヶ坪良明 他
腸管ベーチェット病ガイドラインの改定案 第56回 日本リウマチ学会 2012年4月26日～28日 東京
 5. 出口治子、岳野光洋、石ヶ坪良明 他
ベーチェット病患者消化器病変の解析 第56回 日本リウマチ学会 2012年4月26日～28日 東京
 6. 岳野 光洋、寺内 佳余、石ヶ坪 良明.
他 ベーチェット病に対する抗TNF抗体治療の有効性と問題点 第33回 日本炎症・再生医学会 2012年7月5日 福岡
 7. 岳野 光洋. 治療からみたベーチェット病の免疫異常. 第5回 自己炎症研究会. 2012年7月6日
 8. 岳野光洋, 寺内佳余, 渡邊玲光, 上原武晃, 吉見竜介, 澁谷悦子, 水木信久, 石ヶ坪良明 ベーチェット病ぶどう膜炎に対する抗TNF抗体の効果減弱とその対策 第27回日本臨床リウマチ学会 2012年11月23日～11月24日 神戸
 9. Ideguchi H, Suda A, Takeno M, Ueda A, Ohno S, Ishigatsubo Y. Evolution of clinical manifestations in patients with Behçet's disease. ICORD 2012, Tokyo, Japan, 2012 2/5
 10. Kayo T, Takeno M, Shibuya E, Mizuki N, Ishigatsubo Y. Infliximab therapy is effective and safety for uveitis in Behçet's disease. ICORD 2012, Tokyo, Japan, 2012 2/5
 11. Suda A, Ideguchi H, Takeno M, Ueda A, Ohno S, Ishigatsubo Y. Neurological manifestations of Japanese patients with Behçet's disease. ICORD 2012, Tokyo, Japan, 2012 2/5
 12. Watanabe R, Takeno M, Nagahori M, Kurosawa M, Uehara R, Nagai M, Saito K, Ishigatsubo Y. The retrospective study of infliximab therapy for intestinal Behçet's disease in Japan. ICORD 2012, Tokyo, Japan, 2012 2/5
 13. Ideguchi H, Suda A, Watanabe R), Kuwana M, Kikuchi H, Nagafuchi H, Saito K, Hirohata S Takeno M, Ishigatsubo Y. Clinical features of Vasculo- Behçet's disease in Japan 15th International Conference on Behçet's Disease, Yokohama, Japan 2012. 7/13-15
 14. Kayo T, Takeno M, Shibuya E, Mizuki N, Ishigatsubo Y. Infliximab therapy for uveitis in Behçet's disease. 15th International Conference on Behçet's Disease, Yokohama, Japan 2012. 7/13-15
 15. Watanabe R, Takeno M, Nagahori M, Kurosawa M, Uehara R, Nagai M, Ishigatsubo Y. The efficacy of Infliximab therapy for intestinal Behçet's disease -The retrospective study in Japan-. 15th International Conference on Behçet's Disease, Yokohama, Japan 2012. 7/13-15
 16. Watanabe R, Takeno M, Ueda A, Ihata A, Yoshimi R, Obata M, Ishigatsubo. Y. Favorable responses to Infliximab after endovascular intervention in a Behçet's disease patient with inflammatory aneurysm in subclavian artery. 15th International Conference on Behçet's Disease, Yokohama, Japan 2012. 7/13-15

17. Takeno M. Assessment of the disease (Epidemiology). Overview. 15 th International Conference on Behçet's Disease, Yokohama, Japan 2012. 7/13-15

H. 知的財産権の出願・登録状況（予定を含む）

1. 特許取得
2. 実用新案登録
3. その他

特になし

表1. 血管型ペーチェット病診療ガイドライン ステートメント原案 (2013.01.19)

ステートメント案		平均評点	標準偏差	
本ガイドラインの目的	ペーチェット病における大血管病変はしばしば致死的な経過をとり、予後を規定する本症の重要な臓器病変である。本ガイドラインは文献および厚生労働省ペーチェット病に関する研究班での血管型患者解析にもとづき我国の実情にあった診療指針を策定することを目的とする。	8.60	0.70	
I. 疾患概念と疫学				
1) 疾患定義	全型の基準を満たし、臨床的、画像的、病理学的に大動脈、小動脈、大小静脈に病変が確認される場合を血管型と定義する。 診断基準に基づき、表在性血栓性静脈炎は皮膚症状ととらえる。しかし、この病変が存在する場合は、深部血管病変の頻度も高いことは念頭に置いておく。	7.64	1.36	
2) 疫学	本邦での疫学研究、臨床研究(対象ペーチェット病患者数277~3316例)に基づく血管型の発症頻度は6.3-15.3%である。重症型、特に肺動脈瘤は若年男性に多く、女性には稀である。	7.73	0.90	
	本研究班検討では、血管病変の分布は静脈系71.4%(血栓68.6%)、動脈病変(動脈瘤19.0%、閉塞12.4%)、肺病変24.8%(肺塞栓19.0%、動脈瘤7.6%)、心病変6.6%の分布で、諸外国の報告ともおおむね一致している。複数の血管病変が併存することがあり、動脈、特に肺動脈病変は静脈病変を伴うことが多いとされる。	7.64	1.21	
	肺動脈瘤からの出血、動脈瘤破裂、心病変はしばしば致死的となりうる。少数例ながら血管病変で初発する例もあるとされるが、発症時の診断は困難である。かかる患者への本ガイドラインステートメントの適用は慎重にすべきである。	8.09	0.83	
3) 病理所見・発症機序	a. 静脈系	静脈壁の炎症を伴う閉塞性炎症性血栓形成で、血管壁に強固に付着し、塞栓をきたすことは少ない。	7.27	1.35
	b. 動脈系	初期には動脈壁中膜から外膜、特にvasa vasorumに好中球、リンパ球が浸潤し、内膜には浸潤細胞は少ない。慢性期には中膜が破壊され、外膜からその周囲に線維化が生じる。vasa vasorumの閉塞が動脈壁の壊死を惹起し、仮性または嚢状動脈瘤の形成に至る。	7.73	0.90
	c. 肺血管系	肺動脈のvasa vasorumに単核細胞を主体とした炎症細胞浸潤が見られる。肺血管血栓症は血管壁の炎症により in situで形成された血栓症であり、合併する静脈系血栓からの塞栓は少ないとされている。	7.36	1.12
II. 臨床症状と診断				
1) 臨床症状	いずれの血管病変に関しても解剖学的に多発すること経過中に再発することを念頭に一つの病変を見つけた場合には合併病変を検索すべきである。	8.27	0.90	
a. 静脈系	深部静脈血栓は下腿に好発するが、上大静脈、下大静脈、肝静脈、脳静脈洞にも生じる。血栓部より末梢の浮腫、側副血路による表在性の怒張、皮膚潰瘍の形成などが見られる。上大静脈症候群、下大静脈症候群、Budd-Chiriac症候群の原因となる。脳静脈洞血栓は神経型の非実質型に分類されるが、日本での頻度は少ない。	6.27	2.20	
	b. 動脈系	発熱、倦怠感などの全身症状とともに障害血管病変に応じた多彩な症状が出現しうる。閉塞性動脈病変は無症候性のものであるが、支配領域のさまざまな虚血症状が生じる。動脈瘤は腹部大動脈をはじめ比較的大型の動脈および肺動脈に好発する。末梢動脈の動脈瘤は有痛性の拍動性腫瘍として体外から触れる場合もあり、診断につながるが、腹腔内病変の場合は無症候性に増大し、致死的破裂に至る場合もある。	8.20	0.63
	c. 肺血管病変	肺動脈瘤は咯血をきたし、致命的になるほか、胸痛、咳、呼吸困難などの呼吸器症状をともうことがある。また、下肢をはじめとした静脈血栓の合併も多いが、肺塞栓は少ないとされている。結節病変、空洞病変、器質化肺炎の像をとることもある。	6.73	1.35
	d. 心病変	稀ではあるが、弁膜病変(特に大動脈弁閉鎖不全)、心筋線維症、冠動脈血管炎、心内血栓症、心電図異常(QTd延長)などが報告されている。	7.36	1.43
2) 画像所見	血管型病変の局在診断には、動脈血管造影、造影CT、三次元CT、MRI/MRA、超音波エコー、肺血流シンチなどが有用である。また、PET/CTは病変局在とともに炎症の活動性の情報も得られる。	7.45	1.29	
a. 静脈系	静脈造影、超音波エコー、造影CT、MRAが有用である。	7.64	1.75	
b. 動脈系	動脈血管造影(DSA)、造影CT、三次元CT、MRI/MRA、超音波エコーなどが有用である。ただし、動脈の直接穿刺は穿刺部動脈瘤を惹起する危険があるので、血管内療法目的以外では避けるべきである。	6.10	2.47	
c. 肺血管系	Spiral CT、三次元CT、MRA PET/CT FDG-PET/CT 肺血流シンチなどが有用である。	7.64	1.12	
d. 心病変	超音波エコー、心・冠動脈血管造影、MRI、心筋シンチグラムなどで質的診断とともに機能的な評価を行う。	8.00	0.77	
3) 検査所見	a. 血液検査	質的診断に有用な血液検査はないが、血沈、CRPなどの炎症所見は疾患活動性のマーカーとなるが、特異的なものはない。また、血栓マーカーであるD-dimer、血栓制御にかかわるProtein S、Protein C、血管内皮細胞マーカーのvWF、TMなどの有用性を示すエビデンスはまだ確立されていない。	6.91	1.22
	b. 遺伝因子	血管型に特徴的な遺伝素因は同定されていない。	7.73	0.79

表 1 続き

4) 鑑別診断	a. 静脈系	特発性静脈血栓症ほか、凝固異常 (Protein C欠損症、Protein S欠損症など)、抗リン脂質抗体症候群、手術侵襲、悪性腫瘍、局所圧迫など、他の原因による血栓症を除外する必要がある。	7.27	2.45
	b. 動脈系	高安病、胸腔内病変が主体で、疫学的にも若い女性が多い。病理学的にも動脈壁全層におよぶ肉芽腫性病変が特徴である。	4.91	2.17
	c. 肺血管系	喀血きたす肺結核をはじめ、特に免疫抑制療法施行中においては感染症を鑑別診断の念頭に置く。静脈血栓合併が多いことから肺塞栓を考えやすいが、実際にはin situの肺血栓である。	6.50	2.37
8) 活動性評価		臨床症状、画像診断、検査所見より総合的に評価する。	7.18	1.83
III. 治療				
1) 治療目標		致命的となりうる動脈瘤破裂、肺血管よりの出血を回避する。	7.67	1.03
2) 薬物療法	a. 免疫抑制療法	ステロイド、免疫抑制療法 (の使用は予後の改善に寄与することが示されており、早期より積極的に使用すべきである。	7.20	1.48
	i)	動脈瘤、肺動脈瘤に対しては高用量のステロイド、免疫抑制剤を積極的に使用する。一例として、メチルプレドニゾンパルス療法 (mPSL 1,000 mg 3日間) 後、PSL 1mg/kg/日とし、シクロホスファミドの間歇的静注療法 (500mg/m ² /月 12回以後2か月間隔) を併用の上で、PSLを減量する。2年後以降は、治療反応性に応じて、治療中止、あるいはアザチオプリンで維持療法を行う。	6.45	1.44
	ii)	心病変には免疫抑制薬、コルヒチン、抗凝固療法の有用性が示されている。	7.30	1.25
	b. 生物学的治療・その他	症例報告レベルで有効例が散見され、新たなオプション治療として期待される。	7.55	0.93
	c. 抗凝固療法	致命的な喀血につながる可能性がある肺病変合併症例、特に肺動脈瘤が存在する時の使用には慎重を期すべきである。ただし、本邦では抗凝固療法による肺喀血誘発の報告は多くない。心内血栓症、心筋梗塞例、脳静脈洞血栓症には抗凝固療法の併用が有用であったとする報告が見られる。	6.27	1.56
3) 外科的手術		手術に伴う吻合部動脈瘤形成をはじめ、術後合併症、再発が少なくないことを考慮し、炎症急性期の手術は可能な限り回避するのが望ましい。しかし、動脈瘤の切迫破裂、血管病変による出血の場合は救命的緊急手術の適応となる。また、多少なりとも待機できる場合は、術前・術後の免疫抑制療法の併用が推奨される。	6.75	1.16
	a 動脈瘤、動脈閉塞	動脈瘤、動脈閉塞にはpolytetrafluoroethylene (PTFE) grafts の有効性が報告されている。	4.63	0.92
	b 弁膜病変	大動脈弁閉鎖不全に対する弁置換術では高率に弁の離脱がみられるので、'subannular ring reinforcement technique'、大動脈根置換術 (Bentall > Cabrol) を検討する。	4.50	0.84
4) 血管内治療		外科的手術に代替する可能性があるが、この際にも術後にステント起始部よりの動脈瘤の再発例が報告されており、術前よりの免疫抑制療法を開始が推奨される。肺動脈瘤は多発することが多く、手術成績もよくないので、緊急止血時には血管内塞栓術を考慮するが、十分なエビデンスはない。	7.22	1.39
5) 再発・再燃の対応		術後の再発・再燃、グラフトの閉塞予防には免疫抑制療法・抗凝固療法が有効との報告がある。	7.50	1.27
6) 併存病変の治療		眼病変をはじめとした併存病変に対する治療を診療科間で連携する。	8.18	0.87
			7.16	1.31

表 2 血管型ペーチェット病診療ガイドライン ステートメント 2 月改訂案 (2013.02.11)

		改訂案
本ガイドラインの目的		ペーチェット病における大血管病変はしばしば致命的な経過をとり、予後を規定する本症の重要な臓器病変である。本ガイドラインは文献および厚生労働省ペーチェット病に関する研究班での血管型患者解析にもとづき我国の実情にあった診療指針を策定することを目的とする。
I. 疾患概念と疫学		
1) 疾患定義		厚生労働省ペーチェット病診断基準(2003年)における血管型の定義に従う。すなわち、完全型あるいは不全型の基準を満たし、臨床的、画像的、病理学的に大動脈、小動脈、大小静脈に病変が確認される場合を血管型と定義する。 診断基準に基づき、表在性血栓性静脈炎は皮膚症状ととらえる。しかし、この病変が存在する場合は、深部血管病変の頻度も高いことは念頭に置いておく。 診断基準上の疑い例診療に関して、鑑別診断を含む診断の項目以外のステートメントは参考程度にとどまる。
2) 疫学		本邦での疫学研究、臨床研究(対象ペーチェット病患者数277~3316例)に基づく血管型の発症頻度は6.3-15.3%である。重症型、特に肺動脈瘤は若年男性に多く、女性には稀である。 本研究班における血管型症例105例の検討では、血管病変の分布は静脈系71.4%(血栓68.6%)、動脈病変(動脈瘤19.0%、閉塞12.4%)、肺病変24.8%(肺塞栓19.0%、動脈瘤7.6%)、心病変6.6%の分布で、諸外国の報告ともおおむね一致している。複数の血管病変が併存することがあり、動脈、特に肺動脈病変は静脈病変を伴うことが多いとされる。 肺動脈瘤からの出血、動脈瘤破裂、心病変はしばしば致命的となりうる。 本研究班の血管型症例の検討では、ペーチェット病診断確定により血管病変発症までの期間は7.1年±7.9年であり、診断確定時に血管病変を有する例が27例(25.7%)、血管病変がペーチェット病の診断に先行した例は2例(1.9%)であった。血管病変初発例の診断は困難であり、本ガイドラインステートメントの適用は慎重にすべきである。
3) 病理所見・発症機序	a. 静脈系	静脈壁の炎症を伴う閉塞性炎症性血栓形成で、血管壁に強固に付着し、塞栓をきたすことは少ないとする 報告がある。
	b. 動脈系	初期には動脈壁中膜から外膜、特にvasa vasorumに好中球、リンパ球が浸潤し、内膜には浸潤細胞は少ない。慢性期には中膜が破壊され、外膜からその周囲に線維化が生じる。vasa vasorumの閉塞が動脈壁の壊死を惹起し、仮性または嚢状動脈瘤の形成に至る。
	c. 肺血管系	肺動脈のvasa vasorumに単核細胞を主体とした炎症細胞浸潤が見られる。肺血管血栓症は血管壁の炎症により in situで形成された血栓症であり、合併する静脈系血栓からの塞栓は少ないとされている。
II. 臨床症状と診断		
1). 臨床症状		いずれの血管病変に関しても解剖学的に多発すること経過中に再発することを念頭に一つの病変を見つけた場合には合併病変を検索すべきである。本研究班の検討では、複数の血管病変を有する例が46.7%、経過中の再発が24.7%に見られた。
	a. 静脈系	深部静脈血栓は下腿に好発するが、上大静脈、下大静脈、肝静脈、脳静脈洞にも生じる。血栓部より末梢の浮腫、側副血行路による表在性の怒張、皮膚潰瘍の形成などが見られる。 稀であるが、上大静脈症候群、下大静脈症候群、Budd-Chirari症候群も報告されている。また、神経型の非実質型に分類される脳静脈洞血栓の日本での頻度は少ない。
	b. 動脈系	発熱、倦怠感などの全身症状とともに障害血管病変に応じた多彩な症状が出現しうる。閉塞性動脈病変は無症候性のこともあるが、支配領域のさまざまな虚血症状が生じる。動脈瘤は腹部大動脈をはじめ比較的大型の動脈および肺動脈に好発する。末梢動脈の動脈瘤は有痛性の拍動性腫瘍として体外から触れる場合もあり、診断につながるが、腹腔内病変の場合は無症候性に増大し、致命的破裂に至る場合もある。
	c. 肺血管病変	肺動脈瘤は喀血をきたし、致命的になるほか、胸痛、咳、呼吸困難などの呼吸器症状をともうことがある。また、下肢をはじめとした静脈血栓の合併も多いが、肺塞栓は少ないとされている
	d. 心病変	稀ではあるが、弁膜病変(特に大動脈弁閉鎖不全)、心筋線維症、冠動脈血管炎、心内血栓症、心電図異常(QTd延長)などが報告されている。

2) 画像所見		血管型病変の局在診断には、経静脈血管造影(DSA含む)、造影CT、三次元CT、MRI/MRA、超音波エコー、肺血流シンチなどが有用である。また、PET/CTは病変局在とともに炎症の活動性の情報も得られる。
	a. 静脈系	超音波エコー、造影CT、MRAが有用である。
	b. 動脈系	超音波エコー、造影CT、三次元CT、MRI/MRA、 経静脈動脈血管造影(IVDSA) 、などが有用である。動脈の直接穿刺は穿刺部動脈瘤を惹起する危険があるので、血管内療法目的以外では避けるべきである。
	c. 肺血管系	Spiral CT、三次元CT、MRA PET/CT FDG-PET/CT 肺血流シンチなどが有用である。
	d. 心病変	超音波エコー、冠動脈CT、MRI、心筋シンチグラムなどで質的診断とともに機能的な評価を行う。
3) 検査所見	a. 血液検査	疾患活動性のマーカーとして特異的なものはないが、血沈、CRPなどの炎症所見やD-dimerが補助的に指標となる。
	b. 遺伝因子	血管型に特徴的な遺伝素因は同定されていない。
4) 鑑別診断	a. 静脈系	特発性静脈血栓症ほか、凝固異常(Protein C欠損症、Protein S欠損症など)、抗リン脂質抗体症候群、手術侵襲、悪性腫瘍、局所圧迫など、他の原因による血栓症を除外する必要がある。
	b. 動脈系	中型から大型の動脈に炎症性の動脈瘤を形成しうる大動脈炎症候群、細菌性動脈瘤、結節性動脈周囲炎および閉塞性病変をきたすBurger病、閉塞性動脈硬化症などを鑑別する必要がある。
	c. 肺血管系	喀血きたす肺結核をはじめ、特に免疫抑制療法施行中においては感染症を鑑別診断の念頭に置く。
8) 活動性評価		臨床症状、画像診断、検査所見より総合的に評価する。
III. 治療		
1) 治療目標		
2) 薬物療法	a. 免疫抑制療法	炎症所見など疾患活動性があると判断される病変に対しては、ステロイド、免疫抑制療法(の使用は予後の改善に寄与することが示されており、早期より積極的に使用すべきである。
	i)	動脈瘤、肺動脈瘤に急性期には高用量のプレドニゾン治療(1mg/kg/日)、状態によってはメチルプレドニゾンパルス療法(mPSL 1,000 mg 3日間)を行い、症状の軽快を確認しつつプレドニゾンを減量する。免疫抑制薬併用による治療成績の向上が報告されているので、シクロホスファミド的間歇的静注療法(投与方法は血管炎症候群・ループス腎炎治療に準ずる)をはじめ、メソトレキサート、アザチオプリン、シクロスポリンなどの併用を積極的に考慮する。
	ii)	心病変には抗凝固療法の使用の有用性が示されており、免疫抑制薬、コルヒチンも有用と考えられる。
	b. 生物学的治療・その他	症例報告レベルで有効例が散見され、新たなオプション治療として期待される。
	c. 抗凝固療法	海外で蓄積された知見から、深部静脈血栓症を含め抗凝固療法の施行は、致命的な喀血につながる可能性がある肺病変合併症例、特に肺動脈瘤が存在する時には慎重を期すべきである。ただし、 本邦では深部血栓性静脈に対する抗凝固療法、さらに動脈血栓病変に対する抗血小板療法使用中の肺喀血誘発の報告は多くない。 心内血栓症、心筋梗塞例、脳静脈洞血栓症には抗凝固療法の併用が有用であったとする報告が見られる。
3) 外科的手術		動脈病変においては、手術に伴う吻合部動脈瘤形成をはじめ、術後合併症、再発が少なくないことを考慮し、免疫抑制療法を優先し、炎症急性期の手術は可能なかぎり回避するのが望ましい。 しかし、動脈瘤の切迫破裂、血管病変による出血の場合は救命的緊急手術の適応となる。また、 海外の知見では、術前・術後の免疫抑制療法併用の有用性が示されている。
4) 血管内治療		外科的手術に代替しうる可能性があるが、この際にも術後にステント起始部よりの動脈瘤の再発例が報告されており、術前よりの免疫抑制療法を開始が推奨される
5) 再発・再燃の対応		術後の再発・再燃、グラフトの閉塞予防には免疫抑制療法・抗凝固療法が有効との報告がある。
6) 併存病変の治療		眼病変をはじめとした併存病変に対する治療を診療科間で連携する

IV研究成果の刊行に関する一覧表

書籍

著者氏名	論文タイトル	書籍全体の編集者名	書籍名	出版社名	出版地	出版年	ページ
水木信久	ぶどう膜炎の病因遺伝子研究	園田康平	眼科診療クオリファイ	中山書店	東京都	2012年	280-286
廣畑俊成	神経 Behcet 病、Sweet 病の治療	小林祥泰、水澤英洋	神経疾患最新の治療 2012-2014	南江堂	東京	33-36	2012
廣畑俊成	II. リウマチ膠原病パーチェット病	足立満、笠間毅	アレルギー・リウマチ膠原病診療 最新ガイドライン	総合医学社	東京	225-228	2012
廣畑俊成	19. 章リウマチ性疾患、アレルギー性疾患、免疫不全症、 2. リウマチ性疾患 12. Behcet 病	門脇孝、永井良三	内科学	西村書店	東京	1279-1282	2012
後藤 浩	病理検査	園田康平	ぶどう膜炎を斬る	中山書店	東京	2012年	90-93

雑誌

発表社名	論文タイトル名	発表誌名	巻号	ページ	出版年
Nakajima Y, Kuwabara H, Hattori Y, Ohshima R, Sakai R, Kitagawa M, Tomita N, Ishigatsubo Y, Fujisawa S.	Successful treatment of a pregnant woman with Philadelphia chromosome-positive acute lymphoblastic leukemia.	Int J Hematol.			2013 Jan 29.
Takahashi H, Tomita N, Sakata S, Tsuyama N, Hashimoto C, Ohshima R, Matsuura S, Ogawa K, Yamamoto W, Kameda Y, Enaka M, Inayama Y, Kasahara M, Takekawa Y, Onoda N, Motomura S, Ishigatsubo Y, Takeuchi K.	Prognostic significance of programmed cell death-1-positive cells in follicular lymphoma patients may alter in the rituximab era.	Eur J Haematol.		doi: 10.1111/ejh.12075.	2013 Jan 19.
Yoshimi R, Ueda A, Ozato K, Ishigatsubo Y.	Clinical and Pathological Roles of Ro/SSA Autoantibody System.	Clin Dev Immunol.		2012:606195.	2012
Yamamoto W, Tachibana T, Ogusa E, Matsumoto K, Maruta A, Ishigatsubo Y, Kanamori H.	Successful azacitidine treatment with increase of regulatory T cells for relapsed acute myeloid leukemia after allogeneic stem cell transplantation.	Leuk Lymphoma.			2013 Jan 9.
Takahashi R, Sato T, Klinman DM, Shimosato T, Kaneko T, Ishigatsubo Y.	Suppressive oligodeoxynucleotides synergistically enhance antiproliferative effects of anticancer drugs in A 549 human lung cancer cells.	Int J Oncol.	42(2)	429-36.	2013 Feb
Horita N, Miyazawa N, Yoshiyama T, Kojima R, Omori N, Inoue M, Kaneko T, Ishigatsubo Y.	The presence of pretreatment cavitations and the bacterial load on smears predict tuberculosis infectivity negative conversion judged on sputum smear or culture.	Intern Med.	51(24)	3367-72	2012
Horita N, Miyazawa N, Yoshiyama T, Kojima R, Omori N, Inoue M, Kaneko T, Ishigatsubo Y.	Depression in Japanese Patients with Chronic Obstructive Pulmonary Disease. A Cross-Sectional Study.	Respir Care.			2012 Dec 4.
Horita N, Miyazawa N, Yoshiyama T, Sato T, Yamamoto M, Tomaru K, Masuda M, Tashiro K, Sasaki M, Morita S, Kaneko T, Ishigatsubo Y	Development and validation of a tuberculosis prognostic score for smear-positive in-patients in Japan.	Int J Tuberc Lung Dis.	17(1)	54-60.	2013 Jan
Kirino Y, Bertsias G, Ishigatsubo Y, Mizuki N, Tugal-Tutkun I, Seyahi E, Ozyazgan Y, Sacli FS, Erer B, Inoko H, Emrence Z, Cakar A, Abaci N, Ustek D, Satorius C, Ueda A, Takeno M, Kim Y, Wood GM, Ombrello MJ, Meguro A, Gül A, Remmers EF, Kastner DL.	Genome-wide association analysis identifies new susceptibility loci for Behçet's disease and epistasis between HLA-B*51 and ERAP 1.	Nat Genet		doi: 10.1038/ng.2520.	2013 Jan 6.
Nagakura H, Nishikawa M, Kusano N, Saito M, Morita S, Kaneko T, Ishigatsubo Y.	The Impact of a Negative History of Smoking on Survival in Patients with Non-Small Cell Lung Cancer Detected with Clinic-based Screening Programs	Intern Med.	51(22)	3115-8.	2012
Horita N, Miyazawa N, Yoshiyam T, Tsukahara T, Takahashi R, Tsukiji J, Kato H, Kaneko T, Ishigatsubo Y.	Decreased Activities of Daily Living is a Strong Risk Factor for Liver Injury by Anti-Tuberculosis Drugs.	Respirology.		doi: 10.1111/resp.12008.	2012 Nov 5.
Sato T, Saito Y, Inoue S, Shimosato T, Takagi S, Kaneko T, Ishigatsubo Y.	Serum Heme Oxygenase-1 as a Marker of Lung Function Decline in Patients With Chronic Silicosis.	J Occup Environ Med.			2012 Oct 30.
Aoki A, Suda A, Nagaoka S, Takeno M, Ishigatsubo Y, Ashizawa T, Ohde S, Takahashi O, Ohbu S.	Preferences of Japanese rheumatoid arthritis patients in treatment decision-making.	Mod Rheumatol.			2012 Sep 28.
Yamamoto W, Nakamura N, Tomita N, Ishii Y, Takasaki H, Hashimoto C, Motomura S, Yamazaki E, Ohshima R, Numata A, Ishigatsubo Y, Sakai R.	Clinicopathological analysis of mediastinal large B-cell lymphoma and classical Hodgkin lymphoma of the mediastinum.	Leuk Lymphoma.			2012 Sep 29.

Tachibana T, Tanaka M, Yamazaki E, Numata A, Takasaki H, Kuwabara H, Fujimaki K, Sakai R, Fujita H, Fujisawa S, Maruta A, Ishigatsubo Y, Kanamori H.	Multicenter validation of scoring system of pre-transplant serum ferritin and disease risk in patients with acute myeloid leukemia and myelodysplastic syndrome after allogeneic hematopoietic stem cell transplantation.	Leuk Lymphoma.			2012 Sep 18.
Sato T, Tomaru K, Koide T, Masuda M, Yamamoto M, Miyazawa N, Inayama Y, Kaneko T, Ishigatsubo Y.	Synchronous lung and gastric cancers successfully treated with carboplatin and pemetrexed: a case report.	J Med Case Rep.	6(1)	266.	2012 Aug 31
Nishiyama Y, Tateishi U, Shizukuishi K, Shishikura A, Yamazaki E, Shibata H, Yoneyama T, Ishigatsubo Y, Inoue T.	Role of (18)F-fluoride PET/CT in the assessment of multiple myeloma: initial experience.	Ann Nucl Med.			2012 Aug 23.
Sakai R, Komano Y, Tanaka M, Nanki T, Koike R, Nagasawa H, Amano K, Nakajima A, Atsumi T, Koike T, Ihata A, Ishigatsubo Y, Saito K, Tanaka Y, Ito S, Sumida T, Tohma S, Tamura N, Fujii T, Sugihara T, Kawakami A, Hagino N, Ueki Y, Hashiramoto A, Nagasaka K, Miyasaka N, Harigai M; for the Real Study Group.	Time-dependent increased risk for serious infection from continuous use of tumor necrosis factor antagonists over three years in patients with rheumatoid arthritis.	Arthritis Care Res (Hoboken).	64(8)	1125-1134	2012 Aug
Takahashi H, Sakai R, Hattori Y, Ohshima R, Kuwabara H, Hagihara M, Enaka M, Nozawa A, Tomita N, Ishigatsubo Y, Fujisawa S.	Successful disease control with L-asparaginase monotherapy for aggressive natural killer cell leukemia with severe hepatic failure.	Leuk Lymphoma.			2012 Aug 14.
Tachibana T, Tanaka M, Ishigatsubo Y, Kanamori H.	Thrombosis at ascending aorta following chemotherapy in a patient with acute myeloid leukemia.	Int J Hematol.	96(3)	293-4	2012 Sep
岳野光洋, 石ヶ坪良明.	【RA 診療におけるエビデンス-ガイドライン、推奨、提言など】 EULAR ベーチェット病診療 recommendation.	リウマチ科.	48(1)	75-79	2012.07
Kato H, Ueda A, Tsukiji J, Sano K, Yamada M, Ishigatsubo Y.	Salmonella enterica serovar Ohio septic arthritis and bone abscess in an immunocompetent patient: a case report.	J Med Case Rep.	6(1)	204.	2012 Jul 17
Yoshimi R, Hama M, Takase K, Ihata A, Kishimoto D, Terauchi K, Watanabe R, Uehara T, Samukawa S, Ueda A, Takeno M, Ishigatsubo Y.	Ultrasonography is a potent tool for the prediction of progressive joint destruction during clinical remission of rheumatoid arthritis.	Mod Rheumatol.			2012 Jul 18.
Ishii Y, Tomita N, Sakata S, Takeuchi K, Tateishi U, Watanabe R, Sakai R, Ishigatsubo Y.	Maximum standard uptake value at the biopsy site during (18)F-fluorodeoxyglucose positron emission tomography does not predict the proliferation potential of tumor cells in extranodal natural killer/t cell lymphoma, nasal type.	Acta Haematol.	128(2)	110-112.	2012 Jun 29
Numata A, Tomita N, Fujimaki K, Tanaka M, Hashimoto C, Oshima R, Matsumoto K, Matsuura S, Yamamoto W, Motomura S, Ishigatsubo Y.	Retrospective Study of the Utility of FLIPI/FLIPI-2 for Follicular Lymphoma Patients Treated with R-CHOP.	J Clin Exp Hematop.	52(1)	77-9.	2012
Yoshimi R, Ishigatsubo Y, Ozato K.	Autoantigen TRIM 21/Ro 52 as a Possible Target for Treatment of Systemic Lupus Erythematosus.	Int J Rheumatol.	2012:718237		2012
Takemura S, Tomita N, Koharazawa H, Fujimaki K, Harano H, Hyo R, Yamazaki E, Hashimoto C, Miyazaki T, Ishigatsubo Y.	Phase II study of CHOP-GR therapy in diffuse large B-cell lymphoma.	Int J Hematol.	96(2)	241-6.	2012 Aug
Tomita N, Sakai R, Fujisawa S, Fujimaki K, Taguchi J, Hashimoto C, Ogawa K, Yamazaki E, Ishigatsubo Y.	SIL index including stage, soluble interleukin-2 receptor, and LDH is a useful prognostic predictor in DLBCL.	Cancer Sci.	108(8)	1518-23	2012 Aug
Miyazaki T, Fujita H, Fujimaki K, Hosoyama T, Watanabe R, Tachibana T, Fujita A, Matsumoto K, Tanaka M, Koharazawa H, Taguchi J, Tomita N, Sakai R, Fujisawa S, Kanamori H, Ishigatsubo Y.	Clinical significance of minimal residual disease detected by multidimensional flow cytometry: Serial monitoring after allogeneic stem cell transplantation for acute leukemia.	Leuk Res.	36(8)	998-1003.	2012 Aug

Sakai R, Tanaka M, Nanki T, Watanabe K, Yamazaki H, Koike R, Nagasawa H, Amano K, Saito K, Tanaka Y, Ito S, Sumida T, Ihata A, Ishigatsubo Y, Atsumi T, Koike T, Nakajima A, Tamura N, Fujii T, Dobashi H, Tohma S, Sugihara T, Ueki Y, Hashiramoto A, Kawakami A, Hagino N, Miyasaka N, Harigai M; for the REAL Study Group.	Drug retention rates and relevant risk factors for drug discontinuation due to adverse events in rheumatoid arthritis patients receiving anticytokine therapy with different target molecules.	Ann Rheum Dis.	71(11)	1820-1826.	2012 Nov
Takahashi H, Tomita N, Yokoyama M, Tsunoda S, Yano T, Murayama K, Hashimoto C, Tamura K, Sato K, Ishigatsubo Y.	Prognostic impact of extranodal involvement in diffuse large B-cell lymphoma in the rituximab era.	Cancer.	118(17)	4166-72.	2012 Sep 1
Tanaka M, Kobayashi S, Numata A, Tachibana T, Takasaki H, Maruta A, Ishigatsubo Y, Kanamori H.	The impact of the dose of natural killer cells in the graft on severe acute graft-versus-host disease after unrelated bone marrow transplantation.	Leuk Res.	36(6)	699-703	2012 Jun
Hama M, Kirino Y, Takeno M, Takase K, Miyazaki T, Yoshimi R, Ueda A, Itoh-Nakadai A, Muto A, Igarashi K, Ishigatsubo Y.	Bach 1 regulates osteoclastogenesis via both heme oxygenase-1 dependent and independent pathways.	Arthritis Rheum.	64(5)	1518-28	2012 May
Hirohata S, Kikuchi H, Sawada T, Nagafuchi H, Kuwana M, Takeno M, Ishigatsubo Y.	Clinical characteristics of neuro-Behcet's disease in Japan: a multicenter retrospective analysis.	Mod Rheumatol	22(3)	405-13	2012 Jun
Watanabe K, Takase K, Ohno S, Ideguchi H, Nozaki A, Ishigatsubo Y.	Reactivation of hepatitis B virus in a hepatitis B surface antigen-negative patient with rheumatoid arthritis treated with methotrexate.	Mod Rheumatol	22(3)	470-3.	2012 Jun
Hama M, Takase K, Ihata A, Ohno S, Ueda A, Takeno M, Ishigatsubo Y.	Challenges to expanding the clinical application of musculoskeletal ultrasonography (MSUS) among rheumatologists: from a second survey in Japan.	Mod Rheumatol	22(2)	202-8	2012 Apr
Tanaka M, Tachibana T, Numata A, Takasaki H, Matsumoto K, Maruta A, Ishigatsubo Y, Kanamori H.	A prognostic score with pretransplant serum ferritin and disease status predicts outcome following reduced-intensity SCT.	Bone Marrow Transplant	47(4)	596-7.	2012 Apr
Horie Y, Meguro A, Kitaichi N, Lee E B, Kanda A, Noda K, Song Y W, Park K S, Namba K, Ota M, Inoko H, Mizuki N, Ishida S, Ohno S	Replication of a microsatellite genome-wide association study of Behcet disease in a Korean population.	Rheumatology	51	983-986	2012
Ishijima K, Namba K, Ohno S, Mochizuki K, Ishida S	Intravitreal injection of bevacizumab in a case of occlusive retinal vasculitis accompanied with syphilitic intraocular inflammation.	Case Report Ophthalmol	3	434-437	2012
Iwata D, Namba K, Mizuuchi K, Kitaichi N, Kase S, Takemoto Y, Ohno S, Ishida S	Correlation between elevation of serum antinuclear antibody titre and decreased therapeutic efficacy in the treatment of Behçet's disease with infliximab.	Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol	250	1081-1087	2012
Okada AA, Goto H, Ohno S, Mochizuki M, Kitaichi N, Namba K, Keino H, Watanabe T, Ishibashi T, Ito T, Sonoda K, Nakai K, Ohguro N, Sugita S, Kezuka T, Kaburaki T, Takamoto M, Mizuki N	Multicenter study of infliximab for refractory uveoretinitis in Behcet disease.	Arch Ophthalmol	130	592-598	2012
Lennikov A, Kitaichi N, Noda K, Ando R, Dong Z, Fukuhara J, Kinoshita S, Namba K, Mizutani M, Fujikawa T, Itai A, Ohno S, Ishida S	Amelioration of endotoxin-induced uveitis treated with an I κ B kinase β inhibitor in rats.	Mol Vis	18	2586-2597	2012
Saito M, Yoshida K, Saito W, Fujiya A, Ohgami K, Kitaichi N, Tsukahara H, Ishida S, Ohno S	Astaxanthin increases choroidal blood flow velocity.	Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol	250	239-245	2012

Horie Y, Meguro A, Kitaichi N, Lee EB, Kanda A, Noda K, Song YW, Park KS, Namba K, Ota M, Inoko H, Mizuki N, Ishida S, Ohno S	Replication of a microsatellite genome-wide association study of Behçet's disease in a Korean population.	Rheumatology (Oxford)	51(6)	983-6	2012
Meguro A, Ideta H, Ota M, Ito N, Ideta R, Yonemoto J, Takeuchi M, Uemoto R, Nishide T, Iijima Y, Kawagoe T, Okada E, Shiota T, Hagihara Y, Oka A, Inoko H, Mizuki N	Common variants in the COL4A4 gene confer susceptibility to lattice degeneration of the retina.	Plos One	7(6)	e 39300	2012
Oka A, Mabuchi T, Ozawa A, Inoko H	Current understanding of human genetics and genetic analysis of psoriasis.	J Dermatol	39	231-241	2012
Sakuyama K, Meguro A, Ota M, Ishihara M, Uemoto R, Ito H, Okada E, Namba K, Kitaichi N, Morimoto S, Kaburaki T, Ando Y, Takenaka S, Yuasa T, Ohno S, Inoko H, Mizuki N	Lack of association between IL10 polymorphisms and sarcoidosis in Japanese patients.	Mol Vis	18	512-518	2012
Mitsunaga S, Suzuki Y, Kuwana M, Sato S, Kaneko Y, Homma Y, Narita A, Kashiwase K, Okudaira Y, Inoue I, Kulski JK, Inoko H	Associations between six classical HLA loci and rheumatoid arthritis: a comprehensive analysis.	Tissue Antigens	80	16-25	2012
Shiina T, Suzuki S, Ozaki Y, Taira H, Kikkawa E, Shigenari A, Oka A, Umemura T, Joshita S, Takahashi O, Hayashi Y, Paumen M, Katsuyama Y, Mitsunaga S, Ota M, Kulski JK, Inoko H	Super high resolution for single molecule-sequence-based typing of classical HLA loci at the 8-digit level using next generation sequencers.	Tissue Antigens	80	305-316	2012
Suzuki H, Ota M, Meguro A, Katsuyama Y, Kawagoe T, Ishihara M, Asukata Y, Takeuchi M, Ito N, Shibuya E, Nomura E, Uemoto R, Nishide T, Namba K, Kitaichi N, Morimoto S, Kaburaki T, Ando Y, Takenaka S, Nakamura J, Saeki K, Ohno S, Inoko H, Mizuki N	Genetic characterization and susceptibility for sarcoidosis in Japanese patients: risk factors of BTNL2 gene polymorphisms and HLA class II alleles.	Invest Ophthalmol Vis Sci	53	7109-7115	2012
岩淵和也	NKT細胞の分化と機能	北里医学	42巻1号	19-31	2012
岩淵和也	自己免疫性ぶどう膜炎の発症とオステオポンチン	臨床免疫・アレルギー科	58巻1号	38-45	2012
Eshima K, Chiba S, Suzuki H, Kokubo K, Kobayashi H, Iizuka M, Iwabuchi K, Shinohara N	Ectopic expression of eomesodermin renders CD4+Th cells cytotoxic by activating both perforin- and FasL pathway.	ImmunolLett	144(1-2)	7-15	2012
Tamauchi H, Amoh Y, Ito M, Terashima M, Masuzawa M, Habu S, Katsuoka K, Iwabuchi K	GATA-3 regulates contact hyperresponsiveness in a murine model of allergic dermatitis.	Immunobiol	217	464-454	2012
Sobirin MA, Kinugawa S, Takahashi M, Fukushima A, Homma T, Ono T, Hirabayashi K, Suga T, Azalia P, Takada S, Taniguchi M, Nakayama T, Ishimori N, Iwabuchi K, Tsutsui H.	The Activation of natural killer T cells ameliorates post-infarct cardiac remodeling and failure in mice.	Cir Res	111 (8)	1037-47	2012
Hirohata S, Kikuchi H, Sawada T, Nagafuchi H, Kuwana M, Takeno M, and Ishigatsubo Y	Clinical characteristics of neuro-Behçet's disease in Japan: a multicenter retrospective analysis	Mod Rheumatol	22(3)	405-413	2012
水木信久	眼炎症性疾患の遺伝学における新展開	日本の眼科	83巻11号	1514-1517	2012
Hirohata S, Kikuchi H, Sawada T, Nagafuchi H, Kuwana M, Takeno M, Ishigatsubo Y	Clinical characteristics of Neuro-Behçet's disease in Japan: a multicenter retrospective analysis.	Mod Rheumatol	22	405-13	2012
Hirohata S, Kikuchi H.	Changes in Biomarkers Focused on Differences in Disease Course or Treatment in Patients with Neuro-Behçet's	Intern Med.	51(24)	3359-65	2012

廣畑 俊成	【膠原病 最近の動向:日常診療に役立つ膠原病診療】 Behcet 病	成人病と生活習慣病	42(8)	987-990	2012
廣畑 俊成	【慢性疾患患者への最新薬物療法の鉄則】 膠原病および類縁疾患 Behcet 病	診断と治療	100(Suppl)	338-342	2012
廣畑 俊成	【心血管疾患と炎症】 診る 血管 Behcet 病を見逃さない	Heart View	16(2)	122-126	2012
Yoshida A, Kaburaki T, Okinaga K, Takamoto M, Kawashima H, Fujino Y.	Clinical background comparison of patients with and without ocular inflammatory attacks after initiation of infliximab therapy.	Jpn J Ophthalmol	56(6)	536-43	2012
Okada AA, Goto H, Ohno S, Mochizuki M, Kitaichi N, Namba K, Keino H, Watanabe T, Ishibashi T, Ito T, Sonoda K, Nakai K, Ohguro N, Sugita S, Kezuka T, Kaburaki T, Takamoto M, Mizuki N.	Multicenter study of infliximab for refractory uveoretinitis in Behcet's disease.	Arch Ophthalmol	130(5)	592-598	2012
大野 重昭, 蕪城 俊克, 北市 伸義, 後藤 浩, 南場 研一, 水木 信久, 飛鳥田 有里, 坂本 俊哉, 渋谷 悦子, 藤野 雄次郎, 白黒 明, 横井 克俊, ベーチェット病眼病変診療ガイドライン作成委員会.	ベーチェット病)眼病変診療ガイドライン.	日本眼科学会雑誌	116(4)	394-426	2012
蕪城 俊克, 相原 一	ぶどう膜炎による続発緑内障に対する外科療法.	眼科手術	25(2)	211-216	2012
蕪城 俊克	海外医学情報 ゲノムワイド関連解析によるベーチェット病の疾患感受性遺伝子の同定.	日本の眼科	53(8)	603-604	2012
Okada AA, Goto H, Ohno S, Mochizuki M, Ocular Behcet's Disease Research Group Of Japan	Multicenter study of infliximab for refractory uveoretinitis in Behcet disease.	Arch Ophthalmol	130	592-598	2012
Togashi A, Saito S, Kaneko F, Nakamura K, Oyama N.	Skin prick test with self-saliva in patients with oral aphthoses: a diagnostic pathergy for Behcet's disease and recurrent aphthosis.	Inflamm Allergy Drug Targets.	10 (3)	164-70,	2011
Kaneko F, Togashi A, Nomura E, Nakamura K, Isogai E, Yokota K, Oguma K.	Role of heat shock protein derived from streptococcus sanguinis in Behcet's disease.	J Medical Microbiology & Diagnosis		ISSN: 2161-0703	2012
Kaneko F, Togashi A, Saito S, Sakuma H, Oyama N, Nakamura K, Yokota K, Oguma K.	Behcet's disease (Adamantiades- Behcet's disease).	Clin Dev Immunol.		681956	2011
中村晃一郎	粘膜 外陰部・肛門 Behcet 病の外陰部潰瘍と Lipschuetz 潰瘍の関係は?	皮膚科の臨床	53(11)	1687-1689	2011.(10)
中村晃一郎	粘膜 口腔粘膜・口唇 口腔内びらん・潰瘍の鑑別法を教えてください。	皮膚科の臨床	53(11)	1626-1628	2011.(10)
中村晃一郎	粘膜 口腔粘膜・口唇 アфтаとは? Behcet 病におけるアфта性口内炎は特徴がありますか?	皮膚科の臨床	53(11)	1623 -1625	2011.(10)

V班会議プログラム

厚生労働科学研究（難治性疾患克服研究事業）

ベーチェット病に関する調査研究班

平成24年度 第二回

班会議プログラム

日 時：平成 24 年 12 月 21 日（金）

10 時 30 分～（開場 10 時）

会 場：横浜市立大学 医学部看護教育研究棟301・302

〒236-0004 横浜市金沢区福浦3-9

- JR「新杉田駅」、京浜急行「金沢八景駅」より
シーサイドライン「市大医学部駅」下車徒歩3分

