

【中小型血管炎分科会】

厚生労働科学研究費補助金
難治性疾患等克服研究事業（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
分担研究平成 25 年度終了報告書

中小型血管炎臨床研究分科会活動報告

分科会長：有村 義宏（杏林大学第一内科学教室 腎臓・リウマチ膠原病内科）

研究分担者

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）
伊藤 聡（新潟県立リウマチセンター・リウマチ科）
佐田 憲映（岡山大学病院腎臓・糖尿病・内分泌内科）
高崎 芳成（順天堂大学・膠原病内科）
土橋 浩章（香川大学内分泌代謝・血液・免疫・呼吸器内科）
針谷 正祥（東京医科歯科大学・薬害監視学）
藤井 隆夫（京都大学 免疫・膠原病内科）
本間 栄（東邦大学・呼吸器内科）
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）
和田 隆志（金沢大学・血液情報統御学）

研究協力者

渥美 達也（北海道大学大学院医学研究科 免疫・代謝内科学）
臼井 丈一（筑波大学医学医療系臨床医学域腎臓内科学）
小川 法良（浜松医科大学・第三内科）
川上 純（長崎大学大学院・医歯薬学総合研究科医療科学専攻・展開医療科学）
川口 鎮司（東京女子医科大学・リウマチ膠原病内科）
川端 雅彦（富山県立中央病院 腎・高血圧内科）
北川 清樹（金沢医療センター 腎・高血圧・膠原病内科）
栗原 泰之（聖マリアンナ医科大学・放射線医学）
黒崎 敦子（公益財団法人結核予防会 複十字病院・放射線科）
黒沢 美智子（順天堂大学医学部・衛生学）
駒形 嘉紀（杏林大学第一内科学教室 腎臓・リウマチ膠原病内科）
小松田 敦（秋田大学 血液・腎臓・膠原病内科学）
坂野 章吾（愛知医科大学 腎臓・リウマチ膠原病内科）
杉原 毅彦（東京都健康長寿医療センター 膠原病・リウマチ内科）

杉山 晃一 (岡山大学 腎・免疫・内分泌代謝内科学)
竹田 慎一 (黒部市民病院)
遠山 直志 (金沢大学附属病院集中治療部)
中野 正明 (新潟大学医学部保健学科・臨床生体情報学)
中屋 来哉 (岩手県立中央病院・腎臓内科)
難波 大夫 (名古屋市立大学病院 腫瘍・免疫内科学)
林 太智 (筑波大学 医学医療系 内科 膠原病・リウマチ・アレルギー)
本間 則行 (新潟県立新発田病院・内科)
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)
村川 洋子 (島根大学・第三内科)
山村 昌弘 (岡山済生会総合病院・内科)
吉田 雅治 (東京医科大学八王子医療センター・腎臓内科)

研究要旨

抗好中球細胞質抗体 (anti-neutrophil cytoplasmic antibody: ANCA)関連血管炎は、多臓器障害性の難治性、易再燃性の疾患である。平成 25 年度は、これまで、厚労省難治性血管炎班で構築した全国規模の血管炎症例登録システムを用い、抗好中球細胞質抗体 (ANCA) 関連血管炎・急速進行性糸球体腎炎の寛解導入治療の現状とその有効性と安全性に関する観察研究(RemIT-JAV-RPGN)など 9 つのプロジェクトチームを構成し研究を遂行した。その結果、厚労省血管炎班の診断基準の有用性などを明らかにすることができ、我が国の血管炎診療に寄与することができた。本分科会での研究成果が、我が国の ANCA 関連血管炎の今後の前向き臨床研究の立案および ANCA 関連血管炎治療プロトコルの修正に活用され、ANCA 関連血管炎患者の一層の予後改善に貢献することが期待される。

A.研究目的

中・小型血管炎の中で ANCA 関連血管炎(顕微鏡的多発血管炎 (MPA)、多発血管炎性肉芽腫症 (旧称 Wegener 肉芽腫症) (GPA)、好酸球性多発血管炎性肉芽腫症 (旧称 Churg-Strauss 症候群) (EGPA)は、多臓器障害性の難治性、易再燃性の疾患である。ANCA 関連血管炎は多臓器疾患であるが故に、リウマチ科、腎臓内科、呼吸器内科など多くの診療科が関与し、診療科により診療方針に相違がみられる場合がある。このため、我が国の ANCA 関連血管炎の予後改

善には関連する診療科が協力し各科の専門医を結集した全国規模の研究体制が必須である。平成 25 年度は、これまで、厚労省難治性血管炎班で構築した全国規模の血管炎症例登録システムを用い、さらにデータベースを集積し、臨床所見、寛解導入治療の実態、再燃のリスクなどについて検討することを試みた。また、厚労省進行性腎障害調査研究班や日本リウマチ学会、日本腎臓学会と協力し、全国規模での調査・研究を充実させることを試みた。また、海外との協力体制 (欧州リウマチ学会、米国リウマ

チ学会) 体制も整え我が国と海外との診療ガイドラインの統一に向けて研究も開始した。

B. 研究方法

1) ANCA 関連血管炎の寛解導入治療の現状とその有効性と安全性に関する観察研究 (RemIT-JAV) (佐田憲映、針谷正祥、藤井隆夫、山村昌弘)

わが国の ANCA 関連血管炎の疫学および治療実態の解析を目的として、2009 年 4 月から開始され、2010 年 12 月に症例登録が終了し、2012 年 12 月に観察を終了した。登録された症例の検討によりわが国の ANCA 関連血管炎患者の特徴を明らかにする。さらに、患者の寛解導入治療を前向き調査から疾患分類、重症度、治療とアウトカムとの関連を評価する。主要評価項目は寛解到達率および寛解到達期間で、副次的評価項目は生存・死亡、治療反応、再燃、重篤感染症発現、厚生労働省認定診断基準の診断一致率等である。ANCA 関連血管炎の疾患分類は、欧州血管炎研究グループ (EUVAS) 主要メンバーの Watts らにより提唱された疫学的分類法 (EMEA アルゴリズム) を用いた。

2) 抗好中球細胞質抗体 (ANCA) 関連血管炎・急速進行性糸球体腎炎の寛解導入治療の現状とその有効性と安全性に関する観察研究 (RemIT-JAV-RPGN) (針谷正祥、本間 栄、土橋浩章、佐田憲映、山縣邦弘、臼井丈一)

本研究参加施設で新たに診断された MPA、GPA、EGPA に対して、副腎皮質ステロイド、免疫抑制薬、生物学的製剤による免疫抑制療法を受ける患者を可能な限り全例登録し、

24 カ月間前向きに調査し解析する。

主要評価項目は BVAS に基づく寛解到達率、副次的評価項目は生存率、死因、治療反応率、再燃率、重篤感染症頻度とそのリスク因子とした。また副作用、肺・腎限局性血管炎の病態解析、診断・分類基準間の診断の一致率、ANCA 関連血管炎の腎組織の解析、ANCA 関連血管炎の呼吸器画像の解析、バイオマーカー候補分子の同定なども検討する。

3) ANCA 関連血管炎の寛解維持療法に関する前向き観察研究 (和田隆志、伊藤聡、遠山直志)

2008 年から 2010 年までに本研究班で実施された RemIT-JAV) に登録された ANCA 関連血管炎患者のうち、2 年間の追跡が完了し、かつ本研究への参加同意が得られた患者に対して、前向きに 2 年間の定点観察を行う。主要評価項目は再燃率および生存率 (腎および個体) とした。副次評価項目は再燃および死亡に関する危険因子、血管炎障害スコア (VDI) 変化率、および重症感染症の発症頻度と危険因子とした。

4) ANCA 陰性の好酸球性多発血管炎性肉芽腫症 (EGPA) と特発性好酸球増多症 (HES) との異同に関する研究

先に本研究班で実施された全国調査で得られた 473 例中、ANCA が測定されていた 277 例の ANCA 陽性 139 例と陰性 138 例の臨床像を比較し、文献的考察を加えた。

5) ANCA 関連血管炎の臨床調査個人票の改訂計画 (高崎芳成、山田秀裕、藤井隆夫、李 鍾碩) : MPA および GPA の臨床調査票の全体の構成ならびに、臨床・検査所見、重症度、治療内容、合併症などの各項目の必要性・配列について検討を行い、その結果に

に基づき第一次アンケートを作成、「難治性血管炎に関する調査研究班」研究協力者を対象にアンケート調査を実施した。67施設にアンケートを送付し記入を依頼、そのアンケート結果に基づき、臨床調査個人票の改訂案を作成し班会議内で発表した。さらに、この調査票に対する意見を第二次アンケートで募集し、修正を加え今後用いるべき調査票の案がまとめられた。

6) 血管炎病名の国際的変更に伴う日本語病名の検討：2012年米国で開催された

Chapel Hill Consensus Conference(CHCC

2012)により人名に関する血管炎病名の変更が行われた。この変更が適切であるかを討議し、さらに日本語病名についても提唱する。

7) 国際研究への参加：国際研究協力分科会、厚労省進行性腎障害調査研究班：急速進行性腎炎分科会と協力しDCVASに参画する。

8) ANCA関連血管炎の診療ガイドラインの改定作業：厚労省の3班（ANCA関連血管炎の我が国における治療法確立のための多施設共同前向き研究班：研究代表者 尾崎承一、進行性腎障害に関する調査研究班：研究代表者 松尾清一）との合同研究で2011年に発刊された診療ガイドラインについて、発刊後の動向、内外の研究成果を踏まえ改定作業を行う。

9) リツキシマブ治療に関するステートメント作成：2013年にANCA関連血管炎の中で、MPAとGPAに対して新規治療薬として生物製剤のひとつであるリツキシマブ（抗CD20モノクローナル抗体）が保険適用となった。本治療薬は有効性・副作用ともにシクロホスファミドと同等であると報

告されている。このことを踏まえ使用に際した留意点について、厚労省進行性腎障害調査研究班とともに委員会を設立（委員：針谷正祥、佐田憲映、土橋浩章、本間 栄、山縣邦弘、臼井丈一）

し協議し、日本リウマチ学会、日本腎臓学会の同意を得てステートメントを提示することを試みた。

これらの研究は、参加施設の倫理委員会の承諾を得た上で行われた。

C. 研究結果

1) ANCA関連血管炎の寛解導入治療の現状とその有効性と安全性に関する観察研究：2010年12月までに156例が登録され2012年12月に観察を終了しデータ固定も完了した。最終的な分類はEGPA14例、GPA33例、MPA78例、分類不能31例であった。155例の有効性解析対象における24ヶ月までの解析では、GPAで寛解率が低く（ $P=0.0004$ ）、MPAで腎予後が不良であった（ $P=0.00069$ ）。重症度別では重症型で生命予後（ $P=0.0001$ ）、腎予後（ $P<0.0001$ ）とも不良であった。

2) 抗好中球細胞質抗体（ANCA）関連血管炎・急速進行性糸球体腎炎の寛解導入治療の現状とその有効性と安全性に関する観察研究（RemIT-JAV-RPGN）：平成25年11月末までに313例を48施設から集積した。その内訳は、顕微鏡的多発血管炎230例、多発血管炎性肉芽腫症49例、好酸球性多発血管炎性肉芽腫症27例、分類不能型血管炎7例である。RemIT-JAVで集積した156例と比較するとRemIT-JAV-RPGN登録症例は平均血清クレアチニンが高かったが（ 2.5 ± 2.9 vs. 1.7 ± 1.7 mg/dl）、年齢、性別、ANCA

サブタイプなどの患者背景は両コホート間で類似していた。登録時データが確定した113例中、RPGNの割合はMPA62.8%(113/180)、GPA31.1%(14/45)、EGPA0%(0/19)であった。これら129例のRPGNの臨床重症度はGrade1/2/3/4がそれぞれ17/69/38/5例であった。

3) ANCA関連血管炎の寛解維持療法に関する前向き観察研究(和田隆志、伊藤聡、遠山直志): 現在までに16施設で、倫理委員会の承認を得て、72例(MPA45例、GPA18例、EGPA6例、不明3例)の登録が終了している。

4) ANCA陰性の好酸球性多発血管炎性肉芽腫症(EGPA)と特発性好酸球增多症(HES)との異同に関する研究: ANCA陽性例の139例中腎病変は72例(52%)で、ANCA陰性例の28%(39/138)より有意に高かった。一方、心病変は、ANCA陽性例15例(11%)に対し、ANCA陰性例で138例中27例(20%)と文献通り陰性例で有意に高かった。肺病変はANCA陽性例55%、陰性例65%で陰性例で高い傾向であったが差はなかった。また末梢神経病変は、陽性例93%と極めて高頻度に見られたが、陰性例でも欧米の成績とは異なり94%と極めて高頻度に見られ、両者に差はなかった。副鼻腔を含む耳鼻科領域の病変は、陽性例で32%と陰性例の18%より有意に高かったが、欧米での成績よりは低い傾向であった。

5) ANCA関連血管炎の臨床調査個人票の改訂計画: より使い易い臨床調査個人票の改訂の改訂を目的に、全体の構成ならびに、臨床・検査所見、重症度、治療内容、合併症などの各項目を見直した新規調査票の原案を平成23年度に作成し、この試案について

調査研究班員内での第一次アンケート調査を実施した。その結果に基づき改訂を加えた後、さらに平成24年度に改訂調査票に対する意見を第二次アンケートで求め、今後用いるべき調査票の最終案がまとめられた。しかし、この段階で平成25年度に日本リウマチ学会を經由して、厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患等克服研究事業(難治性疾患克服研究事業)今後の難病対策のあり方に関する研究班により新たに策定された個人調査票の提示があり、この妥当性に関する意見を求められた。これに対し、我々の策定した調査票自体を参考として提出したのに加え、これまでに集積した班員の意見に基づき改訂を要する部分について意見を上申した。

6) 血管炎病名の国際的変更に伴う日本語病名の検討: CHCC2012で提唱されたWegener肉芽腫症をgranulomatosis with polyangiitis(GPA)、Churg-Strauss症候群、Henoch-Schönlein Purpuraの各疾患の病名改定の妥当性について検討し適切な病名改定と判断し、日本語病名をそれぞれ多発血管炎性肉芽腫症、好酸球性多発血管炎性肉芽腫症、IgA血管炎とすることを提唱した。これらの日本語病名を日本医学会および傘下の各医学会で検討していただき上記日本語病名は正式に採用された。

7) 国際研究への参加: 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(多施設国際共同研究: DCVAS)に症例を登録終了したが、十分な解析のためにさらに追加登録中である。

8) ANCA関連血管炎の診療ガイドラインの改定作業: 2013年度までに発刊できるよう作業を進めている。

9) リツキシマブ治療に関するステートメント作成：リツキシマブ治療に関するステートメントを作成し、日本リウマチ学会、日本腎臓学会での協議を経て2013年7月に公表された。

(http://www.ryumachi-jp.com/info/130708_rituximab_sta.pdf)

D. 考察

ANCA 関連血管炎は、希少疾患であるためこれまで臨床所見、治療法など我が国の現況を全国的に把握することは困難であった。

本分科会で実施してきた血管炎にかかわる各分野の専門家が結集したプロジェクト研究により、我が国における ANCA 関連血管炎の実態がより明らかになったことの意義は大きい。

さらに国際学会での発表や国際共同研究に参加し我が国の血管炎研究の現況を世界に発信することができた。これらの研究結果をさらに解析し、本研究を基盤とした研究を今後も推し進めることにより、わが国の血管炎データベースの精度が増し、治療実態の評価と前向き臨床試験の実施が可能となると思われた。

E. 結論

昨年度に構築した ANCA 関連血管炎の臨床に関する基本データベースを用い、再燃率、再燃のリスク、厚労省血管炎班の診断基準の有用性などを明らかにすることができ、我が国の血管炎診療に寄与することができた。本分科会での研究成果が、我が国の ANCA 関連血管炎の今後の前向き臨床研究の立案および ANCA 関連血管炎治療プロト

コールの修正に活用され、ANCA 関連血管炎患者の一層の予後改善に貢献することが期待される。

厚生労働科学研究費補助金
難治性疾患等克服研究事業（難治性疾患克服研究事業）
（分担）研究平成25年度終了報告書

抗好中球細胞質抗体（ANCA）関連血管炎・急速進行性糸球体腎炎の
寛解導入治療の現状とその有効性と安全性に関する観察研究

研究分担者氏名

針谷正祥 東京医科歯科大学 大学院医歯学総合研究科薬害監視学講座 教授
本間 栄 東邦大学医学部内科学講座呼吸器内科学分野 教授
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 講師
佐田憲映 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 講師

研究協力者氏名

山縣邦弘 筑波大学 医学医療系臨床医学域腎臓内科学 教授
臼井丈一 筑波大学 医学医療系臨床医学域腎臓内科学 講師

研究要旨

中小型血管炎臨床研究分科会では平成 20 年から ANCA 関連血管炎の寛解導入治療の現状とその有効性と安全性に関する観察研究(RemIT-JAV)を実施し、156 例の有効性と安全性に関して検討してきた。この経験とデータおよび、ANCA 関連血管炎に伴う腎病変はしばしば急速進行性糸球体腎炎の病像を示す事実を踏まえて、難治性血管炎に関する調査研究班は進行性腎障害に関する調査研究班と共同で、平成 23 年度から ANCA 関連血管炎・急速進行性糸球体腎炎の寛解導入治療の現状とその有効性と安全性に関する観察研究(RemIT-JAV-RPGN)の症例登録を開始し、平成 25 年 11 月末までに 313 例を 48 施設から集積した。その内訳は、顕微鏡的多発血管炎 230 例、多発血管炎性肉芽腫症 49 例、好酸球性多発血管炎性肉芽腫症 27 例、分類不能型血管炎 7 例である。RemIT-JAV で集積した 156 例と比較すると RemIT-JAV-RPGN 登録症例は平均血清クレアチニンが高かったが(2.5 +/- 2.9 vs. 1.7 +/- 1.7 mg/dl)、年齢、性比、ANCA サブタイプなどの患者背景は両コホート間で類似していた。胸部画像および腎組織を収集し、予備的な解析を実施した。患者ゲノム DNA を収集し、GWAS 解析を開始した。RemIT-JAV 登録症例と併せて解析することによって、我が国の ANCA 関連血管炎の臨床的・血清学的・画像的特徴、実施されている治療の有効性と安全性、予後を明らかにする。

A.研究目的

RemIT-JAV-RPGN の目的は 1)血管炎の臨床的特徴の解析、2)ANCA 関連血管炎に対する寛解導入療法（および寛解維持療法）の有効性と安全性の解析、3)ANCA 関連血管炎腎組織の解析、4)ANCA 関連血管炎の呼吸器画像の解析、5)ANCA 関連血

管炎のバイオマーカー探索であり、別研究として RemIT-JAV および本研究参加患者を対象とした ANCA 関連血管炎のゲノム DNA を収集した。

B.方法

本研究参加施設で新たに診断された顕微鏡的多

発血管炎 (MPA)、多発血管炎性肉芽腫症 (GPA)、好酸球性多発血管炎性肉芽腫症 (Churg-Strauss 症候群/EGPA) に対して、副腎皮質ステロイド、免疫抑制薬、生物学的製剤による免疫抑制療法を受ける患者を可能な限り全例登録し、24 カ月間前向きにフォローする。除外基準は、20 歳未満、ANCA 関連血管炎再発例、悪性腫瘍の既往あり、B 型肝炎ウイルス HBs 抗原陽性、抗 C 型肝炎ウイルス抗体陽性、同意が得られなかった症例とした。

主要評価項目は BVAS に基づく寛解到達率であり、副次的評価項目には生存率、死因、治療反応率、再燃率、重篤感染症頻度とそのリスク因子、その他の副作用、肺・腎限局性血管炎の病態解析、診断・分類基準間の診断の一致率、ANCA 関連血管炎の腎組織の解析、ANCA 関連血管炎の呼吸器画像の解析、バイオマーカー候補分子の同定などである。

目標症例数は 250 例、症例登録期間は平成 25 年 12 月 31 日までである。

C.結果

難治性血管炎に関する調査研究班および進行性腎障害に関する調査研究班に所属する 57 施設が参加し、平成 25 年 11 月末までに 313 例が 48 施設から登録された。その内訳は MPA 230 例、GPA 49 例、EGPA 27 例、分類不能血管炎 7 例であった。RemIT-JAV の登録症例と併せると、MPA 308 例、GPA 82 例、EGPA 41 例、分類不能血管炎 38 例となり、合計 469 例の ANCA 関連血管炎患者が集積された。

両コホートの登録患者の平均血清クレアチニン値は RemIT-JAV-RPGN 2.5±2.9 (中央値 1.3)、RemIT-JAV-RPGN 1.7±1.8 (中央値 0.9) と、前者で高く、年齢、性比、疾患分類、ANCA サブタイプには明らかな差を認めなかった (表 1)。なお、RemIT-JAV-RPGN は報告書作成時点で登録時データが固定完了した 263 例のデータであり、統計学的処理は行っていない。

登録時データが確定した 113 例中、RPGN の割

合は MPA62.8%(113/180)、GPA31.1%(14/45)、EGPA0%(0/19)であった。これら 129 例の RPGN の臨床重症度は Grade1/2/3/4 がそれぞれ 17/69/38/5 例であった。腎生検バーチャルスライドは 37 症例集積され、35 例を EUVAS 新分類 2010 で解析したところ、sclerotic class 1 例、focal class 15 例、crescentic class 5 例、mixed class 5 例であった。

2012 年 11 月 10 日までに RemIT-JAV-RPGN に登録された 313 例中 129 例の胸部画像が収集された。血管炎の診断名が未知の段階で放射線科医 2 名と呼吸器科医 3 名で胸部 CT 画像を読影した。個々の画像所見を評価した後に、間質性肺炎および気腫のスコアリング、パターン分類に関しては大動脈弓部、気管分岐部、横隔膜 1cm 上の 3 スライスで評価した。最も症例数の多かった MPA96 例の胸部画像解析では、90 例 (94%) に肺病変を認め、5 例は正常であった。蜂巢肺、網状病変、すりガラス影をそれぞれ 21%、39%、49%に認めた。44 例が間質性肺炎と診断され、UIP pattern 13 例、Possible UIP pattern 11 例、Inconsistent with UIP pattern 20 例に分類された。Combined Pulmonary Fibrosis and Emphysema は、UIP pattern で 2 例、Possible UIP pattern で 1 例、Inconsistent with UIP pattern で 3 例に認められた。GPA18 例、EGPA13 例についても同様な解析を行った。

ANCA 関連血管炎の疾患関連遺伝子を同定するため、難治性血管炎研究班が実施した 3 つの臨床研究登録患者からゲノム検体を収集し、これまでに JMAAV 23 例、RemIT-JAV 80 例、RemIT-JAV-RPGN 100 例、合計 203 例のゲノム DNA 検体を収集し、他のコホートにて収集したゲノム DNA 検体と合わせて、日本人 ANCA 関連血管炎ゲノムワイド関連解析を開始した。

D.考察

難治性血管炎に関する調査研究班および進行性腎障害に関する調査研究班が合同で ANCA 関連血管炎の前向きコホート研究を実施することにより、RemIT-JAV よりも腎機能障害が進行した症例

が登録され、我が国の ANCA 関連血管炎の全体像を反映する新たなエビデンスの構築に役立つことが期待される。

E.健康危険情報

特記事項なし

F. 研究発表

論文発表

1. 針谷正祥: 結節性多発動脈炎(特集 血管炎の診断と治療-新分類CHCC2012に沿って)、医学のあゆみ、医歯薬出版株式会社246(1)21-26,2013.
2. 針谷正祥: 10 結節性多発動脈炎、顕微鏡的多発血管炎、11 大動脈炎症候群(高安動脈炎または高安病)、12 巨細胞性動脈炎(側頭動脈炎)、13 アレルギー性肉芽腫性血管炎(Churg-Strauss症候群)。今日の処方(改訂第5版)、南江堂、679-689,2013.
3. Clinical studies of the Research Committee on Intractable Vasculitides, the Ministry of Health, Labour and Welfare of Japan. Makino H, Sada KE. Clin Exp Nephrol. 2013 Oct;17(5):697-9.

学会発表

1. Masayoshi Harigai, Ken-ei Sada, Takao Fujii, Masahiro Yamamura, Yoshihiro Arimura, Hirofumi Makino, for the Research Committee on Intractable Vasculitides, the Ministry of Health, Labour and Welfare of Japan. Prospective inception cohort study of antineutrophil cytoplasmic antibody-associated vasculitides in Japan. 2013 Annual Meeting of American College of Rheumatology

G.知的財産権の出願・登録状況

なし

表 1 RemIT-JAV-RPGN と RemIT-JAV-RPGN の比較

	RemIT-JAV-RPGN	RemIT-JAV
年齢	68±15 (中央値 71)	68±12 (中央値 71)
性別	男性 121、女性 142	男性 61、女性 95
血清 Cr	2.5±2.9 (中央値 1.3)	1.7±1.8 (中央値 0.9)
疾患分類	EGPA:20 GPA:45 MPA:188 UC:10	EGPA:14 GPA:33 MPA:78 UC:31
MPO-ANCA	226/263	130/156
PR3-ANCA	22/256	18/156

RemIT-JAV-RPGN は報告書作成時点で登録時データが固定完了した 263 例のデータ