

難治性血管炎に関する調査研究班 研究班全体の活動計画

研究代表者 針谷 正祥（東京女子医科大学医学部膠原病リウマチ内科学講座 教授）

- A. 研究目的：診断基準、重症度分類、診療ガイドライン（CPG）等の作成・評価・改訂に資する研究を実施し、難治性血管炎の医療水準の更なる向上と患者支援体制充実に資することを目的とする。
- B. 方法：令和元年度は、1) 2017年度までの研究班が作成した、診療ガイドライン(CPG)の普及による医療水準の向上、2) 国民・自治体・患者会等への血管炎診療情報提供による支援体制充実に資する、3) 全国疫学調査、臨床調査個人票解析、コホート研究データ解析による血管炎診療の現状把握とアウトカムの評価、4) 中・小型血管炎の治療ガイド作成、5) 川崎病のCPG改訂、6) QOLおよび医療経済学的検討、7) 国際共同研究の進展、8) 診断上の未解決の病理学的課題の解明、9) 血管炎病理診断コンサルトの提供、10) 関連AMED班との共同研究による血管炎患者レジストリの開始と症例登録、11) 診断基準・重症度分類の検討、修正を行う。
- C. 期待される成果：本研究課題により、当班が血管炎のエキスパートとして関連学会・患者会・行政等との窓口となり、小児から成人までを対象とする血管炎の普及・啓発を行って、血管炎の医療水準を向上させることが期待できる。1) 診療ガイドライン(CPG)の普及・評価・改訂による医療水準の向上、2) 血管炎および上記CPGに関する国民・自治体・患者会等への情報提供による支援体制の充実に資する、3) 血管炎CPGの関連学会での検討と承認については、過去2年間の活動で期待される成果を概ね出すことができた。全国疫学調査、臨床調査個人票解析、コホート研究データ解析、各疾患の治療ガイド・診療ガイド作成、QOLおよび医療経済学的検討、診断上の未解決の病理学的課題の解明などの各研究課題の進捗により、上述の成果がさらに発展することが期待される。
- D. 結論：三年度計画の三年目に当たり、研究成果を纏め上げ、各研究課題ならびに班全体の研究目的の達成をめざす。

5-1-1. 中小型血管炎臨床分科会

分科会会長：

要 伸也 杏林大学医学部腎臓・リウマチ膠原病内科学 教授

研究分担者：

渥美 達也 北海道大学大学院医学研究院 免疫・代謝内科学教室 教授
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 教授
川上 民裕 東北医科薬科大学医学部皮膚科学教室 主任教授
勝又 康弘 東京女子医科大学医学部膠原病リウマチ内科学講座 講師
駒形 嘉紀(兼務) 杏林大学医学部第一内科腎臓・リウマチ膠原病内科 准教授
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座 准教授
高橋 啓(兼務) 東邦大学医療センター大橋病院病理診断科 教授
田中 榮一 東京女子医科大学医学部膠原病リウマチ内科学講座 准教授
田村 直人(兼務) 順天堂大学大学院医学研究科 教授
土橋 浩章 香川大学医学部血液免疫呼吸器内科学講座 准教授
長坂 憲治 東京医科歯科大学大学院医歯学総合研究科 非常勤講師
青梅市立総合病院リウマチ膠原病科 部長
中山 健夫 京都大学大学院医学研究科社会健康医学系専攻健康情報学分野 教授
南木 敏宏 東邦大学医学部内科学講座膠原病学分野 教授
原渕 保明 旭川医科大学耳鼻咽喉科・頭頸部外科学教室 教授
坂東 政司 自治医科大学内科学講座呼吸器内科学部門 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
和田 隆志 金沢大学大学院医薬保健学総合研究科腎臓内科学 教授

研究協力者：

安倍 能之 順天堂大学医学部膠原病内科学講座 助教
鮎沢 衛 日本大学小児科 准教授
池谷 紀子 杏林大学第一内科(腎臓・リウマチ膠原病内科) 助教
池田 高治 東北医科薬科大学病院皮膚科 講師
石黒 直子 東京女子医科大学皮膚科学講座 教授
板橋美津世 東京都健康長寿医療センター腎臓内科・血液透析科 部長
伊藤 聡 新潟県立リウマチセンターリウマチ科 副院長
伊藤 秀一 横浜市立大学大学院医学研究科発生成育小児医療学 教授
井上 永介 聖マリアンナ医科大学医学教育文化部門(医学情報学) 教授
遠藤 知美 公益財団法人田附興風会医学研究所北野病院腎臓内科 副部長
加藤 将 北海道大学病院内科Ⅱ 助教
金子 修三 筑波大学医学医療系臨床医学域腎臓内科学 講師
唐澤 一徳 東京女子医科大学第四内科(腎臓内科) 助教
川上 純 長崎大学大学院医歯薬学総合研究科先進予防医学共同専攻リウマチ・膠原病内科学分野 教授
川嶋 聡子 杏林大学医学部 腎臓・リウマチ膠原病内科 助教
神田祥一郎 東京大学小児科 助教
神田 隆 山口大学大学院医学系研究科神経内科学 教授
岸部 幹 旭川医科大学耳鼻咽喉科・頭頸部外科 講師
栗原 泰之 聖路加国際病院放射線科 部長

黒崎 敦子	公益財団法人結核予防会複十字病院・放射線診断科 部長
小寺 雅也	独立行政法人地域医療機能推進機構中京病院 JCHO 中京病院 皮膚科部長、膠原病リウマチセンター長
小林 正樹	東京女子医科大学病院神経内科 助教
小松田 敦	秋田大学医学部血液・腎臓・リウマチ内科 准教授
坂野 章吾	愛知医科大学腎臓リウマチ膠原病内科 教授
鈴木 啓之	和歌山県立医科大学小児科 教授
鈴木 美紀	東京女子医科大学病院神経内科 准講師
関谷 潔史	国立病院機構相模原病院アレルギー科 医長
田中 良哉	産業医科大学医学部第1内科学講座 教授
田中 麻衣子	県立広島病院皮膚科広島大学大学院医歯薬保健学研究科皮膚科学 主任部長
辻本 康	協和会共立病院腎臓外来・透析センター 医員
中野 直子	愛媛大学医学部小児科学 助教
中屋 来哉	岩手県立中央病院腎センター腎臓リウマチ科 腎臓・リウマチ科長
南郷 栄秀	独立行政法人地域医療機能推進機構中京病院 JCHO 中京病院 医長
難波 大夫	名古屋市立大学大学院医学研究科呼吸器・免疫アレルギー内科学 病院准教授
萩野 昇	帝京大学ちば総合医療センター 第三内科学講座（血液・リウマチ） 講師
服部 元史	東京女子医科大学医学部腎臓小児科 教授
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 准教授
原 章規	金沢大学医歯薬保健研究域医学系環境生態医学・公衆衛生学 准教授
堀場 恵	東京女子医科大学病院神経内科 非常勤講師
本間 則行	新潟県立新発田病院内科 副院長
三浦 健一郎	東京女子医科大学医学部腎臓小児科 講師
宮前 多佳子	東京女子医科大学医学部膠原病リウマチ内科学講座 講師
宮脇 義亜	京都大学大学院医学研究科社会健康医学系専攻医療疫学分野 大学院生
武曾 恵理	田府興風会医学研究所附属北野病院腎泌尿器科センター腎臓内科 研究員
村川 洋子	島根大学医学部内科学講座・内科学第三 准教授
山村 昌弘	岡山済生会総合病院内科 特任副院長

- A. 研究目的：難治性血管炎班で扱う指定難病9疾患のうち、中・小型血管炎にはANCA関連血管炎（AAV）の3疾患（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/EGPA）のほか、結節性多発動脈炎（PAN）、悪性関節リウマチ（MRA）、原発性抗リン脂質抗体症候群（APS）が含まれる。小児血管炎も難治性血管炎班の調査対象疾患に加わり、当分科会では広義の難病である川崎病と、小児に見られるAAVとPANも小児血管炎研究として取扱かっている。本分科会の研究目的は、これらの対象疾患について、厚労省診断基準、重症度分類、診療ガイドライン（clinical practice guideline, CPG）等の作成・モニタリングと評価・改訂・普及に資する研究を主体的に実施し、関連学会等の承認を得ることである。移行プログラム・紹介基準の作成に関する検討も行う。

B. 方法：各ワーキンググループおよび研究テーマごとに担当者を中心に活動を行っている。

	MPA/GPA	PAN	MRA	MRA	APS
責任者	本間呼吸	要腎リウ	田村リウ	田村リウ	渥美リウ
WGメンバー	岸部耳鼻	小寺皮膚	土橋リウ	土橋リウ	加藤リウ
	長坂リウ	中野小児	林リウ	林リウ	難波リウ
	駒形リウ	伊藤聡リウ	川上皮膚	川上皮膚	勝又リウ
	神田隆神経	南木リウ	坂東呼吸*	坂東呼吸*	村川リウ
	原腎臓	萩野リウ	小林神経	小林神経	奥リウ
	神田祥小児	池谷腎リウ			
		鈴木美神経			
		池田皮膚			
		石黒皮膚			
		田中麻皮膚			

- 1) AAV 診療ガイドラインの評価と改訂に向けた取り組み：MPA/GPA ワーキンググループを中心に、2017年に上梓された ANCA 関連血管炎診療ガイドライン 2017 について、横断協分科会と協力し、ガイドラインの普及と関連学会での承認を進める。さらに、当分科会内では本ガイドラインの評価と効果検証に向けての作業を進める。具体的には、AAV 診療ガイドライン 2017 の改訂に向けたスコーピングサーチ（担当：原章規・長坂憲治先生）、AAV の QoL 解析（担当：勝又康弘先生）と AAV の医療経済学的研究（田中榮一先生担当）を進める。スコーピングサーチは、PubMed を用いて、2015 年以降に報告されている文献検索を行った。成人の MPA/ GPA を対象として行われたランダム化比較試験（RCT）および治療比較群のあるコホート研究を検索の対象とし、検索式で同定された文献について、2 名が独立して適格性の評価を行った。
- 2) AAV 以外の 4 つの指定難病の治療指針の作成：当分科会が担当する指定難病である EGPA, PAN, MRA および、抗リン脂質抗体症候群（APS）の 4 疾患を取り上げ、ワーキンググループ（WG）において、可及的に GRADE および Minds2014 の作成手順に準拠し、治療に特化した「治療の手引き」を作成中である。関連学会に作成メンバーを承認いただき、作成当初からの協力体制を構築している
- 3) 臨床個票を用いた疫学研究：MPA/GPA, PAN, MRA の各疾患について、平成 25 年および 26

年度の臨床調査個人票（臨床個票）のデータベースを入手し、我が国の臨床実態を経年変化も含めて明らかにし、診断基準や診療指針の改訂・作成につなげる。

- 4) 指定難病の重症度分類、診断基準、ホームページの見直し：重症度分類は、指定難病全体の方針にしたがって進める予定である。診断基準の見直しは、臨床個票を用いた疫学研究などを参考にして今後進めてゆく。
- 5) 小児血管炎研究について：小児血管炎研究班（研究班長：高橋啓先生）において、中小型血管炎に属する AAV、PAN、川崎病のさまざまな横断的研究を行う（小児 AAV の実態調査、EGPA と PAN の「治療の手引き」作成への参画、川崎病の診断の手引きの改訂、小児 PAN 診断例のなかに含まれる ADA2 欠損の実態調査、その他の広報活動、など）。

C. 結果：上記方法 1) ～ 5) の進捗状況は以下の通りである。

1) AAV診療ガイドラインの評価と改訂に向けた取り組み：

① AAV診療ガイドライン2017の改訂に向けたスコーピングサーチ：

AAV診療ガイドライン2017作成時に準じる検索式を用いて文献検索を行った結果、RCT候補として347文献が抽出された。ここから論文採用基準に基づいて評価を行った結果、16のRCTを選択した。治療ステージの内訳は、寛解導入療法5件、維持療法8件、導入療法+維持療法1件およびワクチン反応率の検討などその他2件であった。介入薬として、アザチオプリン、アバコパン、ベリムマブ、ミコフェノール酸モフェチル、メトトレキサート、リツキシマブなどが使用されていることが判明した。この結果を、次回の改訂の基礎資料とする予定である。

② AAVのQoL解析およびAAVの医療経済学的研究：別項参照。

2) 4疾患の診療指針の作成：

統括委員会（針谷、要、天野、田村、高橋、長坂）において、GPA, PAN, MRA, APS各疾患の診療指針作成WGの責任者（EGPA：天野、PAN：要、MRA：田村、APS：渥美/奥）と作成メンバーを決定後（EGPAとPANについては小児科からも参加）、治療のアルゴリズム、重症臨床課題、アウトカムなどに関する共通の企画書を作成した。この結果を次回の改訂につなげてゆく。

その後、共通の基本方針に基づいて4つの各WGにおいて、治療に関する数個の暫定CQ案を作成後、日本図書館協会ないし各グループで文献検索式を設定した。続いて、検索によるヒット論文について一次スクリーニング、続いて選別論文について二次スクリーニングを行った。

2019年5月25日に治療の手引き推奨作成会議を開催し、エビデンスの確実性の評価方法と推奨作成手順を確認した。さらに各WGよりCQ1～2個について、エビデンスプロファイルとEvidence to Decisionテーブルの原案が発表され、討議のうえ、以下の点について合意形成がなされた。

- ・RCT と non-RCT はエビデンスプロファイルを分けて作成
- ・エビデンスの確実性の評価は RCT では high, non-RCT は low から開始すること

- ・エビデンスの确实性の評価（下げる5項目、あげる3項目）の基準と手順
- ・CQの内容と選択論文、推奨文の一致性
- ・比較研究がないCQの推奨作成法

今後は分科会ですべてのCQについてエビデンスプロファイルとEvidence to Decisionテーブル、および推奨案の発表を行い、最終調整を行う。さらに、それぞれについて各CQについて解説を加え、最終案とし、パブリックコメント、関連学会の承認を経て、今年度内に発刊する予定である。

- 3) 臨床個人調査表の疫学研究：MPA/GPA, PAN, MRA の各難病疾患について臨床調査個人票（臨床個票）のデータベースを解析することにより、我が国全体の疾患の臨床像（年齢・性別・罹患臓器・重症度など）と治療の実態が経年変化とともに明らかになりつつある。今後さらに解析を進め、診断基準や診療指針の改訂・作成につなげてゆく。
 - 4) 指定難病の重症度分類、診断基準、ホームページの見直し：難病ホームページの血管炎の記述を修正、更新した。重症度分類、診断基準については、準備が整い次第、進める方針である。
 - 5) 小児例について（詳細は小児研究班の抄録を参照）：
 - ① 2012年～2014年に行った小児AAVの全国調査（1701施設）の結果を報告予定である。
 - ② 『川崎病診断の手引き改訂第6版』が完成し、近日中に発刊予定である。EGPA, PANの『治療の手引き』では、小児例に対する治療についても言及することになり、各WGにおいて作成作業が進んでいる。
 - ③ ADA2欠損症の検討については、難病プラットフォームの収集項目を設定し、厚労省西小森班（自己炎症疾患）と共同研究計画が進行中である。
 - ④ 市民公開講座や関連学会にて小児血管炎の広報活動が複数開催された。
- D. 考 察：本分科会においても、研究班全体の特長であるオールジャパン体制、研究の継続性ととも、小児例を含めた研究体制の統合が図られている。指定難病4疾患（EGPA, PAN, MRA, APS）の「治療の手引き」発刊に向けた作業が着実に進行しており、同時に、発刊されたAAV診療ガイドライン2017の評価と改訂に向けた検討、臨床個人調査票のデータベースを用いた疫学的検証（疫学研究）が進んでいる。今後は各テーマについて、具体的な工程表に基づいた研究期間中での着実な実行が求められる。
- E. 結 論：研究成果を通じて、CPGの普及・評価・適正化、血管炎および上記CPGに関する国民・自治体・患者会等への情報提供、血管炎CPGおよび重症度分類の関連学会での検討と承認が実現し、指定難病4疾患（EGPA, PAN, MRA, APS）の治療の手引き作成と臨床個人調査票の疫学的解析により、これらの希少疾患の診療水準が向上することが期待できる。

5-1-2. AAV の QoL 解析

研究分担者：

勝又 康弘 東京女子医科大学医学部膠原病リウマチ内科学講座 講師

- A. 研究目的： ANCA（抗好中球細胞質抗体； anti-neutrophil cytoplasmic antibody）関連血管炎（AAV）には、多発血管炎性肉芽腫症（granulomatosis with polyangiitis; GPA）、好酸球性多発血管炎性肉芽腫症（eosinophilic granulomatosis with polyangiitis; EGPA）、顕微鏡的多発血管炎（microscopic polyangiitis; MPA）が含まれるが、欧米に比べ日本人に発症の多いミエロペルオキシダーゼに対する ANCA（MPO-ANCA）陽性の AAV の克服には、日本人を対象にした質の高いエビデンスの研究が必要である。一方、近年の AAV に対する国際的な治験・臨床研究においては、SF-36v2[®]で測定される健康関連 QOL は主要なアウトカムの 1 つされている。SF-36 は、健康関連 QOL を測定するための、科学的で信頼性・妥当性を持つ尺度であり、ある疾患に限定した内容ではなく、健康についての万人に共通した概念のもとに構成されており、様々な疾患の患者や、病気にかかっていない健常人の QOL を測定できる。疾病の異なる患者の間で QOL を比較したり、患者の健康状態を健常人と比較したりすることも可能である。また、EQ-5D は、医療従事者でなくとも簡易に測定できる健康関連 QOL の尺度として幅広く用いられている調査票であり、とくに、医療技術の経済評価に用いられている。しかし、AAV 患者における QOL の研究は国内外で不足しており、とくに日本人 AAV 患者においては、SF-36 や EQ-5D の妥当性は十分検証されておらず、また日本人 AAV 患者における健康関連 QOL の実態も不明である。また、AAV のような慢性炎症性疾患は、患者が仕事ができるかどうかにも大きく影響する。AAV の管理は改善したが、いまだに病気のために欠勤や休業せざるをえない患者が大勢いる。また、報酬を伴う仕事に留まっている患者においても、病気で生産性が低下した状態であるものの職場には出ていることがあるかもしれない。本研究では、AAV 患者における SF-36 や EQ-5D といった既存の QOL 測定方法の妥当性の評価を行い、日本人 AAV 患者の QOL 実態を、労働生産性の実態と併せて明らかにするとともに、これらと AAV の疾患活動性の指標である Birmingham Vasculitis Activity Score (BVAS) version 3 や、蓄積障害の指標である Vasculitis Damage Index (VDI) などとの相互の関連を検討することをおもな目的としている。
- B. 方法： 2017 年 11～2018 年 2 月に、東京女子医科大学病院膠原病リウマチ内科・腎臓内科、岡山大学病院腎臓・糖尿病・内分泌内科、および聖マリアンナ医科大学病院リウマチ・膠原病・アレルギー内科に通院・入院した AAV 患者に、SF-36、EQ-5D、「仕事の生産性及び活動障害に関する質問票」（WPAI-GH）、および患者基本情報からなるアンケートを配布した。同時に、臨床情報を収集し、BVAS、VDI を算出した。QoL 指標を日本人国民標準値と比較し、BVAS、VDI との関連を検討した。WPAI-GH の absenteeism（病気による欠勤や休業）と presenteeism（病気で生産性が低下した状態であるものの職場には出ていること）を算出し、BVAS、VDI、EQ-5D との関連を検討した。

- C. 結 果： AAV 患者 92 名からデータを回収した。患者背景は、平均年齢 66 歳、女性 65 名、MPA42 名、GPA22 名、EGPA22 名、平均罹病期間 5.5 年、平均ステロイド内服量（プレドニゾロン換算）7.5 mg/日、平均 BVAS 3.6、平均 VDI 1.65 であった。平均 EQ-5D 値は 0.755 であり、年齢性別調整日本国民標準値と比較し、有意に ($p < 0.01$) 低値であった。また、25 名 (27%) が就労しており、非就労者に比べて明らかに年齢が低かった ($p < 0.01$)。就労者において、WPAI の absenteeism (病気による欠勤や休業) は、平均 17%で、presenteesism (病気で生産性が低下した状態であるものの職場には出ていること) は、平均 32%であった。WPAI の absenteeism は、BVAS や EQ-5D の各値とは低～中等度相関していたが (各 $r = 0.24, -0.61$)、VDI とは相関していなかった ($r = 0.08$)。また、WPAI の presenteesism は、BVAS、VDI、EQ-5D の各値とは低～中等度相関していた (各 $r = 0.39, 0.38, -0.58$)。
- D. 考 察：対象 AAV 患者の QoL は全般的に国民標準に比べて低かった。日本人 AAV 患者において、疾病 (AAV)、および QoL 低下が仕事の生産性に大きく影響していることが明らかになった。
- E. 結 論：一般的 QoL 指標の有用性を日本人患者集団で評価できたと考えられた。医療経済的解析に資するデータも収集できた。今後も継続してデータを収集、解析する予定である。

5-1-3. AAVの医療経済学的研究

研究分担者：

田中 栄一 東京女子医科大学医学部膠原病リウマチ内科学講座 准教授

- A. 研究目的：日本人ANCA関連血管炎（AAV）患者における初発または再燃時の寛解導入療法後の維持療法における診療実態および医療費を明らかにする。
- B. 方法：昨年度、大規模の診療データベースであるMedical Data Visionデータを用い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（EGPA）、ANCA関連血管炎（AAV）における検討において、日本人AAVの入院寛解導入療法では、リツキシマブ（RTX）やIVIG使用や血漿交換施行により高額になるという現状が明らかにした。今回は、同じデータベースを用いて、寛解導入後の寛解維持についての検討を行う。寛解導入薬剤として高用量ステロイド（プレドニゾン換算で30mg以上もしくはステロイドパルス療法）もしくは免疫抑制剤（RTX・シクロホスファミド（IVCY）・メトトレキサート（MTX）・ミコフェノール酸モフェチル（MMF））を投与されている患者でかつ当該期間中の初回入院の症例を抽出し、さらに入院日数が7日以上であり、主病名かつ最も医療資源を投入した病名となっている2,149例を解析対象とする。主要評価項目は「再入院」とし、初回の寛解導入入院から最大24か月間観察を行う。再入院の頻度、再入院の有無別による医療費につき検討を行う。尚、薬剤費用は10割負担とする。
- C. 結果：2,149名のうち、初回入院から24か月間で839名（39.0%）が何らかの理由で再入院した。再入院件数は1,800件であった。再入院した839名のうち、421名（50.2%）は1回の入院、176名（21.0%）が2回の入院、99名（11.8%）が3回の入院であり、最高入院回数は12回（1名）であった。再入院した839名のうち、約80%が3回以内の入院であった。
- D. 考察：上記の検討結果をもとに、今後は、再入院の原因についての検索や、再入院の有無別によるかかった医療費につき検討を進めて行く。
- E. 結論：我が国のAAV患者における医療の最適化に関してこれから医療経済学的検討を進めていくために、本年度は、日本人AAVの入院寛解導入療法後の寛解維持期間における再入院についての検討を引き続き行っていく予定である。

5-2-1. 大型血管炎臨床分科会

分科会長：

中岡 良和 国立循環器病研究センター血管生理学部 部長

研究分担者：

赤澤 宏 東京大学医学部附属病院 講師
石井 智徳 東北大学病院臨床研究推進センター臨床研究実施部門 特任教授
磯部 光章 東京医科歯科大学大学院医歯学総合研究科 非常勤講師
内田 治仁 岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 准教授
杉原 毅彦 東京医科歯科大学大学院医歯学総合研究科寄附講座 寄附講座准教授
種本 和雄 川崎医科大学心臓血管外科学 教授
中村 好一 自治医科大学地域医療学センター公衆衛生学部門 教授
新納 宏昭 九州大学大学院医学研究院医学教育学 教授
長谷川 均 愛媛大学大学院医学系研究科 准教授
前嶋 康浩 東京医科歯科大学医学部附属病院 講師
吉藤 元 京都大学医学部附属病院病院 院内講師

研究協力者：

伊藤 秀一(兼務) 横浜市立大学大学院医学研究科発生成育小児医療学 教授
小西 正則 東京医科歯科大学大学院循環制御内科学 助教
小室 一成 東京大学大学院医学系研究科循環器内科学 教授
根田 直子 東京女子医科大学医学部膠原病リウマチ内科学講座 助教
重松 邦弘 国際医療福祉大学三田病院血管外科 教授
永渕裕子 聖マリアンナ医科大学リウマチ・膠原病・アレルギー内科 講師
中野 直子(兼務) 愛媛大学医学部小児科学 助教
松原 優里 自治医科大学地域医療学センター公衆衛生学部門 助教
宮田 哲郎 山王病院・山王メディカルセンター血管病センター 血管病センター長
宮前多佳子(兼務) 東京女子医科大学医学部膠原病リウマチ内科学講座 講師
森 啓悦 国立循環器病研究センター研究所血管生理学部 非常勤研究員
渡部 芳子 川崎医科大学生理学1 特任講師

- A. 研究目的：大型血管炎に属する高安動脈炎(TAK)や巨細胞性動脈炎(GCA)、そしてバージャー病は希少疾患であり、診断・治療法は未だ十分に確立されているとは言えない。一般診療医が正確にこれらの疾患の鑑別診断をして安全性・有効性の高い治療を選択できる様にするためには、最新の情報に基づいた診療ガイドライン(CPG)が必要であり、当研究班と学会等の合同班によって2018年3月に「血管炎症候群の診療ガイドライン2017年版」が改訂・刊行

された。改訂 CPG が臨床現場で有効に利用されているかモニタリングと監査を今後進める必要がある。本研究では、改訂 CPG のモニタリング及び監査を行って CPG の評価を行うとともに、大型血管炎の重症度分類、臨床個人調査票の改訂の検討も行う。さらに、平成 27 年度より実施中の大型血管炎を対象とする疫学調査（大型血管炎の後ろ向き、前向き登録研究）を継続する共に、高安動脈炎及びバージャー病の臨床個人調査票を用いた疫学調査も並行して進める。上記の疫学調査研究を通して我が国での上記疾患に対する診療・治療の実態を明らかにして、CPG のアップデートを進めることが本研究の目的である。

- B. 方 法：2018 年 3 月に改訂版 CPG が刊行されたが、本年度から改訂版 CPG のモニタリングと監査を進める。また、大型血管炎の診断基準と重症度分類の改訂、臨床個人調査票の改訂の準備も並行して進める。疫学調査では、これまで同様に前向き研究と後ろ向き研究を進める。東京医科歯科大学を中心施設として症例の解析は前向き研究を岡山大学、後ろ向き研究は GCA については東京都健康長寿医療センターで、TAK は国立循環器病研究センターと岡山大学が中心になって進める。前向き登録研究は、100 例の登録を目標として登録後 3 年間調査を行う。後ろ向き研究、は平成 19 年から 7 年間にステロイド療法が開始されたか再発例でステロイドまたは生物学的製剤の投与が開始となった症例の 2 年分の臨床情報を収集する。臨床個人調査票を用いた解析では、TAK では 2013 年の調査票（新規登録 211 人、継続登録 2584 人）を用いて、不整合なデータを伴う患者と発症年齢が 60 歳を超える患者を除外して、新規登録 76 人、継続登録 1937 人がのこった。この患者を、1) 新規、2) 罹患期間 5 年以下、3) 5~20 年、4) 20 年以上の 4 群に層別化して解析する。バージャー病では、受給者数は難病センターホームページのデータを参照して検討する。また、2013 年~2014 年の臨床個人調査票で 98 人の新規登録があり、データ欠損等で 9 名を除外した結果、89 人（男性 77 人、女性 12 人）の新規登録患者がのこり、これを解析対象とする。
- C. 結 果：合同研究班ガイドライン（CPG）改訂版の英訳版の作成を進めている。当班で進める疫学調査の前向き研究は 2019 年 3 月 31 日をもって新規登録は終了となり、最終的に 191 例（TAK70 例、GCA121 例）が登録された。登録時のデータを現在集計中であり、主治医診断と ACR 分類の一致率は GCA で約 78%、TAK で約 60%であった。班の後ろ向き研究では合計 311 例（TAK166 例、GCA145 例）が登録されて、GCA の後ろ向きデータについては現在論文投稿の準備中であり、TAK の後ろ向きデータについてはデータ固定が終わり、現在解析中である。TAK の臨床個人調査票（2013 年）の解析では、プレドニゾン投与量が、1) 新規 34 mg/日、2) 5 年以下 14 mg/日、3) 5~20 年で 8 mg/日、20 年以上で 6 mg/日と減量が進むことが観察された。免疫抑制剤の使用はステロイド治療開始後に 44%の患者に使用されていた。発熱の頻度（67%、30%、11%、4%）と CRP 値（6.7, 0.8, 0.5, 0.6mg/dl）も低下が見られた。逆に大動脈弁閉鎖不全（24%、22%、32%、47%）、大動脈瘤（12%、9%、12%、15%）、虚血性心疾患（3%、4%、6%、19%）、失明（0%、0%、0.4%、1.8%）の頻度は増加傾向が見られた。バージャー病の受給者数および推定有病率は 2000 年の 10,089 人、7.95/10 万人から 2014 年 7,043 人、5.54 人/10 万人に漸減した。バージャー病の臨床個人調査票（2013~2014 年）では、登録時の年齢は 35~39 歳が最多で、50 歳未満が 53 例（60%）、推定発病年齢はそれよ

り中央値で1歳若く、50歳未満が65%であった。喫煙歴のある患者は82例(92%)で、年齢群間、男女間でも喫煙率と喫煙本数には差は見られなかった。罹患動脈で最も多かったのが下腿動脈(58%)、次いで前腕動脈(36%)、膝窩動脈(16%)であった。

- D. 考察：当班で進める疫学調査において、前向き研究では患者数はTAKよりGCAの方が多く登録されて、後ろ向き研究ではTAK患者数の登録がGCAを上回っていた。これは後ろ向き研究では新規発症患者のみならず、再発患者も含めて登録されており、TAKの方がGCAよりも難治性経過を取る症例が多い可能性が考えられる。また、TAKの臨床個人調査票のコホートでは、ステロイド(初期中等量)および免疫抑制薬(約40%)による治療によって、TAKの活動性は改善していたが、合併症・後遺症の頻度は罹病期間とともに増加傾向を示し、日常生活制限につながる可能性が示唆された。
- E. 結論：我が国の大型血管炎とバージャー病に対する診療・治療の実態を、登録研究による疫学調査、個人調査票等による調査から明らかにして、その結果を踏まえてCPG改訂へ繋げる。

5-2-2. 大型血管炎全国疫学調査

研究分担者：

佐伯 圭吾 奈良県立医科大学疫学・予防医学講座 教授
中岡 良和 国立循環器病研究センター血管生理学部 部長
中村 好一 自治医科大学地域医療学センター公衆衛生学部門 教授

研究協力者：

根田 直子 東京女子医科大学医学部膠原病リウマチ内科学講座 助教
松原 優里 自治医科大学地域医療学センター公衆衛生学部門 助教

- A. 研究目的：高安動脈炎（TAK：Takayasu arteritis）と巨細胞性動脈炎（GCA：giant cell arteritis）は、2012 Chapel Hill Consensus Conference で採択された定義により共に大血管炎に分類される。TAK は特定疾患治療研究事業 56 疾患に含まれ、この 2001 年から 2011 年までの登録状況から、本邦の TAK 患者数は 7779 人とされている。しかしこれまでアンケート形式での全国疫学調査を実施されたことはなく、寛解例など医療経済上の利益がなく登録していない例もあると考えると、上記調査では本邦の全体像を捉えられていない可能性がある。一方、GCA は特定疾患治療研究事業 56 疾患に含まれていなかったものの、1998 年にアンケートによる全国疫学調査が実施されており、本邦では 690 人の GCA 患者がいると推定、また当時の治療内容や臨床的特徴が報告されているが、以後約 20 年間は再調査されていない。近年の画像検査の進歩により 2 疾患ともに早期発見、早期治療が可能となり、治療に関しては 2017 年 8 月に TAK と GCA に対し分子標的治療薬であるトシリズマブ (TCZ) が保険適用を取得した。これらの変化を受けて今後は治療戦略や予後が大きく変わる見通しであることから、現在の頻度分布や臨床的特徴を調査する意義が高いと考えられる。今回のアンケート形式による全国疫学調査によって、本邦の全体像把握が可能となること、2 疾患を同時に同一方法で調査することで、両疾患の異同についての情報が得られることが期待される。
- B. 方法：全国医療機関を対象とし、2017 年度に TAK および GCA と診断されている患者について、カルテ情報など既存資料に基づく調査を実施する横断研究である。厚生労働省研究班作成の「難病の患者数と臨床疫学把握のための全国疫学調査マニュアル」に基づき、対象診療科（内科系（一般内科、アレルギー科、膠原病科、老年科）、循環器内科、小児科）ごとに、以下の 4 条件を満たす医療機関を選定した。
1. 全病院が対象、2. 抽出率は全体で約 20%、3. 抽出は層化無作為抽出（8 層：① 大学医学部（医科大学）附属病院、② 500 床以上の一般病院、③ 400～499 床の一般病院、④ 300～399 床の一般病院、⑤ 200～299 床の一般病院、⑥ 100～199 床の一般病院、⑦ 99 床以下の一般病院、⑧ とくに患者が集中すると考えられる特別な病院（特別階層病院））、4. 各層の抽出率はそれぞれ 100%、100%、80%、40%、20%、10%、5%、100%。
- 上記の 4 条件により選定された医療機関において一次調査を経て TAK および GCA の患者を登

録し、登録患者に対してさらに二次調査を実施する。データ収集の方法は紙媒体とし、一次調査では TAK と GCA の患者数についての回答を求める。一次調査で TAK または GCA 患者の受診があると回答した施設に対しては、二次調査として各患者の、性別、居住都道府県、年齢、罹病期間、罹患血管（画像検査や臨床症状による主治医判断）、視力低下・視野異常・失明有無、合併症・既往歴、病理学的検査、病理学的検査結果、治療内容、治療反応性（寛解・再燃）、特定疾患申請の有無を調査する。

- C. 結果:調査票回収がほぼ完了した 2019 年 3 月時点での集計結果である。調査票郵送後に、診療実態がないと判明した施設数を除外した 3515 施設のうち 1951 施設 (55.5%) から回答が得られ、報告患者数は高安動脈炎が 2725 名、巨細胞性血管炎が 1701 名であった。また診断基準合致患者数は高安動脈炎が 2620 名、巨細胞性血管炎 1383 名であり、診断基準合致患者数を基準とした場合の臨床診断患者数の比は、高安動脈炎の 1.08 (2825/2620) に対して、巨細胞性動脈炎では 1.23 (1701/1383) であった。高安動脈炎の全国患者数推計値は、5478 名 (95%信頼区間 4956~6000 名) で、巨細胞性血管炎推計患者数は 3417 名 (95%信頼区間:3022~3811 名) であった。

今後、二次調査をすすめ、TAK および GCA の人口統計学的特徴と疾患特性、実施された寛解導入療法の内容、その寛解導入率などを明らかにする。

<今後の予定>

2019 年 6 月中旬 二次調査発送予定

7 月中旬 二次調査締め切り

10 月 二次調査最終データ報告

- D. 結論:アンケート形式による全国疫学調査によって、両疾患の本邦の全国患者数推計値が得られた。本年度の二次調査によって両疾患の詳細が明らかになることが期待される。

5-3. 小児血管炎研究

研究分担者：

高橋 啓 東邦大学医療センター大橋病院病理診断科 教授

研究協力者：

鮎沢 衛 日本大学小児科 准教授

伊藤 秀一 横浜市立大学大学院医学研究科発生成育小児医療学 教授

神田祥一郎 東京大学小児科 特任講師

小林 徹 国立成育医療研究センター臨床研究開発センター 室長

鈴木 啓之 和歌山県立医科大学小児科 教授

中野 直子 愛媛大学医学部小児科学 助教

服部 元史 東京女子医科大学腎臓小児科 教授

三浦健一郎 東京女子医科大学腎臓小児科 講師

宮前多佳子 東京女子医科大学医学部膠原病リウマチ内科学講座 講師

A. 研究目的：小児領域における難治性血管炎（高安動脈炎、結節性多発動脈炎、川崎病、AAV）研究を横断的に推し進める。

B. 方法：

1. 高安動脈炎女性患者と妊娠・出産の実態調査、②大型血管炎全国疫学調査データを用いた小児期発症高安動脈炎症例の解析、③ヒト化ヒト抗 IL-6 レセプターモノクローナル抗体（アクテムラ®皮下注 162mg）の小児高安動脈炎症例における用法についての留意点の作成、④小児 TAK 患者・保護者に向けた疾患・治療説明書の作成。
2. ①小児 PAN 診断例の ADA2 遺伝子検査、酵素活性を測定し、DADA2 と判明した症例の臨床的特徴につき検討、②コホート「高安動脈炎と巨細胞性動脈炎の治療の現状とその有効性と安全性に関する観察研究」をベースとした難病プラットフォーム構想において Monogenic vasculitis を含めた小児発症例を対象とした収集項目を検討。
3. 『川崎病診断の手引き第 5 版、2002 年』改訂。
4. ①小児血管炎研究体制、②MPA/GPA WG、③EGPA WG に参加、小児領域における血管炎疾患の啓発活動、診療ガイドラインの作成、臨床調査個人票・重症度分類の改訂を行う。

C. 結果：

1. ①「高安動脈炎女性患者と妊娠・出産の実態調査」として、大型血管炎コホート研究対象施設を中心に倫理委員会承認と対象症例の蓄積を行なっている。②大型血管炎全国疫学調査データによる小児期発症高安動脈炎症例の解析研究について計画した。③「小児高安動脈炎におけるヒト化ヒト抗 IL-6 レセプターモノクローナル抗体（アクテムラ®皮下注 162mg シリンジ・アクテムラ®皮下注 162mg オートインジェクター）の使用における留意点」を作成し、研究班 HP に掲載した。④「小児発症高安動脈炎の子ともとの親のためのガイド」を小児リウマチ学会所属の研究協力者が分担執筆中。
2. ①国立研究開発法人日本医療研究開発機構（AMED）の研究として、京都大学（井澤先生）の研究と連携予定。②難病プラットフォームの収集項目を設定し、厚労省西小森班（自己炎症疾患）と共同の研究計画を予定。
3. 市民公開講座や関連学会にて広報活動を行った。第 28 回日本小児リウマチ学会総会「シンポジウム 1 血管炎症候群の最新知見—高安動脈炎を中心に」（2018.10 東京）、第 38 回日本川崎病学会「小児血管炎合同シンポジウム」（2018.11 和歌山）、市民公開セミナー（2019.2 福岡）。
4. 2018 年 4 月川崎病診断の手引き改訂委員会発足。メール審議、Web 会議、委員会開催を経て『川崎病診断の手引き改訂第 6 版』が 2019 年 4 月日本川崎病学会運営委員会、5 月日本川崎病研究センター理事会にて承認された。
5. ①EGPA WG 『治療の手引き（仮題）』を作成するために、一次、二次スクリーニング、アブストラクトテーブルの作成を行った。2019 年 5 月中小型血管炎分科会（APS, EGPA, MRA, PAN）が集まり推奨会議を行った。EGPA の『治療の手引き（仮題）』では、小児例に対す

る治療についても言及することになった。②小児 AAV：日本小児腎臓病学会で 2012 年～2014 年に行った全国調査（1701 施設）の結果のまとめ（論文作成中）の情報共有を行った。（担当：東京慈恵会医科大学小児科 平野大志先生）

D. 考察：

1. 高安動脈炎、PAN における活動は順調に進んでいる。
2. 川崎病診断の手引き改訂について本調査研究班にて報告し承認を得る。
3. EGPA の『治療の手引き（仮題）』作成準備に 2019 年 6 月以降も注力する。

E. 結論：今後も臨床分科会内で研究を継続すると共に小児血管炎研究体制として情報共有を図る。

5-4. 国際協力分科会

分科会会長：

藤元 昭一 宮崎大学医学部医学科血液・血管先端医療学講座 教授

研究分担者：

猪原登志子 京都府立医科大学附属病院臨床研究推進センター 講師

川上 民裕 東北医科薬科大学医学部 教授

河野 肇 帝京大学医学部内科学講座 教授

田村 直人 順天堂大学医学部膠原病内科 教授

坂東 政司 自治医科大学医学部内科学講座呼吸器内科学部門 教授

古田 俊介 千葉大学医学部附属病院アレルギー膠原病内科 特任講師

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

研究協力者：

伊藤 吹夕 帝京大学アジア国際感染症制御研究所 研究助手

遠藤修一郎 京都大学大学院研究科・医学部・腎臓内科学 助教

岸部 幹 旭川医科大学耳鼻咽喉科・頭頸部外科 講師

小林 茂人 順天堂大学医学部附属順天堂越谷病院内科学 教授

佐藤 祐二 宮崎大学医学部附属病院血液浄化療法部 准教授

柴田 茂 帝京大学医学部内科学講座腎臓研究室 教授

塚本 達雄 田附興風会医学研究所北野病院腎臓内科 部長

中島 裕史 千葉大学大学院医学研究院アレルギー・臨床免疫学 教授

濱野 慶朋 順天堂大学医学部病理・腫瘍学講座 准教授

湯村 和子 国際医療福祉大学病院予防医学センター・腎臓内科 教

- A. 研究目的：本分科会では、医療の標準化をめざした診療ガイドラインの作成とその根拠となるエビデンス構築に貢献することを目的に、以下の国際的なプロジェクト研究を進める。また、欧米の血管炎会議へ班員が参加して、班全体での情報の共有を図る。
- B. 方法：現在進行中の3つの国際共同試験（DCVAS, RITAZAREM, 結節性多発動脈炎（PAN）多国間後向き観察研究）を継続して進める。また、欧米の血管炎研究グループと協力して現在準備中の3つの国際共同試験{ARAMIS；皮膚血管炎を対象とした治療効果の比較試験、V-PREG；患者自発報告型妊娠レジストリー、肺限局型血管炎（PLV）研究}の実施に向けて活動する。その他、欧米の血管炎会議へ、当分科会班員の出席を予定する。
- C. 結果：DCVAS 研究は2017年12月で登録が終了し、世界32カ国、136施設から6991症例が収集され（日本からは19施設、196症例の登録が承認）、現在、データの整理がなされ、各血管炎の分類案が段階的に発表されてきている。。当研究班からこのデータを利用した4つの

研究提案を行っており、現在、審査中である。RITAZAREM 研究は 2016 年 11 月に症例登録が終了し、世界 9 カ国、39 施設より、188 例の被験者が登録、2016 年 11 月時点で、28 施設からの 164 例がランダム化ポイントに到達し（日本からは 5 例が登録され、4 例がランダム化）、経過観察が行われている。

PAN の観察研究については、日本からの 39 例を含む 229 例の症例の情報が収集された。男：女=130：99、発症年齢の中央値は 38 歳、4 例は HBV 関連、14 例は F MF 関連、7 例は ADA2 欠損であった。観察期間中央値が 60 カ月の集団で、再発は約半数に認められ、23 例が死亡、うち 6 例が原病死であった。Latent class analysis では 4 つのサブグループが同定された。血管炎症候群の中でも希少な PAN に関し、多国間の協力によりフェノタイプやアウトカムについて貴重な情報を得ることができてきている。

ARAMIS 研究は、全世界での目標登録症例数は 90 例、うち日本の目標症例数は 12 例として、東北医科薬科大学での実施について準備を行っている。V-PREG 研究は、患者自身がウェブサイトに入力することにより本試験への参加となるため、まずは質問事項の日本語化まで完了した。妊娠と血管炎についての理解を深め、V-PREG について参加を促すための日本人患者向けの website の準備を進めている。2017 年度に PLV-WG が、びまん性肺疾患および難治性血管炎に関する 2 つの調査研究班のメンバーにより設立された。2017 年度・2018 年度の VCR Investigators Meeting において、日本と米国グループから本疾患概念等について発表があり、国際共同研究として進めていくことで準備を進めている。2018 年 8 月に Pulmonary Limited Vasculitis (MPO-ANCA positive IP) Working Group Meeting (PLVW) および肺限局型血管炎、MPO-ANCA 陽性間質性肺炎に関する国際ワークショップを東邦大学で開催した。

- D. 考察・結論：現在進行中の 3 つの国際共同試験にわが国からも多施設が参画し、症例登録がなされたことは意義深いと考えられる。また、新たな研究への参加のための準備や立ち上げが進んでおり、わが国も参画する形で、国際共同試験としての枠組みが形成されていくことが期待される。

5-5. 臨床病理分科会

分科会会長

石津 明洋 北海道大学大学院医学研究院 教授

研究分担者：

川上 民裕 東北医科薬科大学医学部 教授

菅野 祐幸 信州大学学術研究院医学系医学部病理組織学 教授

高橋 啓 東邦大学医学部病院病理学講座 教授

宮崎 龍彦 岐阜大学医学部附属病院 臨床教授

研究協力者：

池田 栄二 山口大学大学院医学系研究科病理形態学講座 教授

小川 弥生 NPO 法人北海道腎病理センター 副理事長

鬼丸 満穂 九州大学大学院医学研究院病理病態学講座 助教

倉田 美恵 愛媛大学大学院医学系研究科解析病理学 講師

黒川真奈絵 聖マリアンナ医科大学大学院疾患バイオマーカー・標的分子制御学 教授

中沢 大悟 北海道大学大学院医学研究科免疫・代謝内科学分野第二内科 特任助教

武曾 恵理 田府興風会医学研究所附属北野病院腎泌尿器科センター腎臓内科 研究員

A. 研究目的：実地臨床医ならびに実地病理医の血管炎診療の質を高めることを目的とする。

B. 方法：

1. 血管炎病理診断コンサルテーションシステムの運用
2. 血管炎病理学的所見における未解明問題への取り組み
 - 1) GCA の大型血管病変
 - 2) AAV の上気道生検組織の病理学的特徴
 - 3) PAN の皮膚病変と皮膚動脈炎の病理学的特徴の相違

C. 進捗と今年度計画：

1. 2018年12月7日以降、抄録提出時までに7症例のコンサルテーションを実施（VC018～VC024）。VC018～VC020をバーチャルスライド化。運用を継続（報告：石津）
2. 研究の進捗と今後の実施について
 - 1) GCA の大型血管病変
班員アンケート、剖検輯報の検索、文献・学会・研究会における症例報告の検索により、組織標本のある C-GCA with EECI (cranial GCA with established extracranial involvement) 複数症例を抽出した。組織標本収集のための倫理審査を申請中（報告：菅野）
 - 2) AAV の上気道生検組織の病理学的特徴
旭川医科大学耳鼻咽喉科より提供された OMAAV 病変と対照病変の組織標本について予備比較を行い、筋性動・静脈炎の有無、筋性動・静脈の閉塞の有無、浮腫・好酸球浸潤・形質細胞浸潤の程度が OMAAV 鑑別の組織学的指標となりうることを見出した。テストサンプルを用いてこれらの組織学的指標の有用性を検証中（報告：宮崎）
 - 3) PAN の皮膚病変と皮膚動脈炎の病理学的特徴の相違

日本皮膚科学会血管炎・血管障害ガイドライン改訂委員会（川上民裕委員長）と連携し、組織画像（PAN の皮膚病変 5 例、皮膚動脈炎 14 例）を入手した。人工知能を用いた画像識別により、両者が鑑別可能かどうか検証中（報告：石津）

5-6. 横断協力分科会

分科会会長：

高崎 芳成 順天堂大学大学院医学研究科膠原病/リウマチ内科学 特任教授

研究分担者：

川上 民裕 東北医科薬科大学医学部 教授

駒形 嘉紀 杏林大学医学部第一内科腎臓・リウマチ膠原病内科 教授

杉山 斉 岡山大学大学院医歯薬学総合研究科血液浄化療法人材育成システム開発学 教授

竹内 勤 慶應義塾大学医学部リウマチ内科 教授

土屋 尚之 筑波大学医学医療系分子遺伝疫学 教授

長谷川 均 愛媛大学大学院医学系研究科 特任教授

原渕 保明 旭川医科大学耳鼻咽喉科・頭頸部外科学教室 教授

坂東 政司 自治医科大学医学部内科学講座呼吸器内科学部門 教授

藤井 隆夫 和歌山県立医科大学医学部リウマチ膠原病科学講座 教授

研究協力者：

小寺 雅也 独立行政法人地域医療機能推進機構中京病院 JCHO 中京病院 皮膚科部長、膠原病リウマチセンター長

野澤 和久 順天堂大学医学部膠原病内科学講座 准教授

A. 研究目的：横断協力分科会は、本研究班の各分科会で検討された診療ガイドラインに対する関連機関における評価および意見を統合し、エビデンスレベルが高く、整合性のあるガイドラインの策定をバックアップする事とその普及・啓蒙を目的とする。そのために、各分科会で検討されたガイドラインを評価しながら、血管炎診療に関連する学会（日本リウマチ学会、日本腎臓学会、日本呼吸器学会、日本皮膚科学会、etc）ならびに厚労省進行性腎障害研究班など他の研究班の専門機関に諮問し、その意見を統合し、各分科会に報告する業務を実践する。さらに上述の関連学会と協力しながら、策定されたガイドラインを一般医ならびに国民に広く普及させることを目的に、広報活動を行う。また、この活動の一環として新診療ガイドラインの普及を目指した各関連学会の年次総会内における特別講演もしくはシンポジウムの企画や講演会の開催を要請する。さらに、一般市民に対する啓蒙を目的に、市民公開講座を開催する。さらに、難治性血管炎に関する調査研究班のホームページを作成し、研究班の活動およびそこで策定されたガイドラインを一般医ならびに国民に広く普及させることも行う。

B. 結果

1. 市民公開講座

2019年、2月16日にACU/アキュ、福岡県福岡市、にて「血管炎の診断と治療の最新情報」の表題にて市民公開講座が執り行われた。針谷正祥班長, 高崎芳成分科会長の座長の下で 1) ANCA 関連血管炎 産業医科大学医学部第1内科 田中良、2) 結節性多発動脈炎 香川大学医学部附属病院膠原病・リウマチ内科 土橋浩章、3) 高安動脈炎・巨細胞性動脈炎 九州大学医学研究院医学教育学部門 新納宏昭、4) 小児の血管炎 横浜市立大学小児科学 伊藤秀一の各講師の講演の後、参加された市民と共に活発な総合討論が行われた。

2. 関連学会との合同シンポジウム

第63回日本リウマチ学会総会が4月15日から17日まで開催され、「リウマチ学領域の難病研究の最新情報」の表題にて厚生労働省の難病調査研究班の合同シンポジウムが行われた。1) 厚生労働省研究班自己炎症性疾患での取り組み 京都大学医学部附属病院 西小森 隆太、2) ベーチェット病の遺伝子解析研究 横浜市立大学眼科 竹内 正樹、3) 難治性血管炎に関する調査研究の最新情報 東京女子医科大学膠原病リウマチ内科学講座リウマチ性疾患薬剤疫学研究部門 針谷正祥、4) 自己免疫疾患に関する調査研究班の取り組み 東京医科歯科大学大学院医歯学総合研究科生涯免疫難病学講座 森 雅亮、5) 強皮症調査研究班の研究活動について 熊本大学大学院皮膚病態治療再建学分野 尹 浩信、6) IgG4 関連疾患研究班の現状 関西医科大学 内科学第三講座 岡崎 和一の各講師の講演が実施された。

また、2019年6月6日に開鎖された第118回日本皮膚科学会総会にて再び横断分科会との合同シンポジウムが「リウマチ内科医・腎臓内科医・小児科医を招いた血管炎シンポジウム(第2弾)」の表題にて名古屋国際会議場で開催された。1) リウマチ・膠原病内科からみた皮膚血管炎 和歌山県立医科大学附属病院リウマチ・膠原病科 藤井 隆夫、2) 腎臓内科医からみた皮膚血管炎 杏林大学第一内科学腎臓・リウマチ膠原病内科 要 伸也、3) 小児科医が接する皮膚血管炎~小児血管炎症候群を中心に~ 東京女子医科大学病院膠原病リウマチ痛風センター小児リウマチ科 宮前多佳子、4) 皮膚科医からみた皮膚血管炎と全身性血管炎 岐阜大学皮膚科 清島真理子の各講師の講演の後に診療科の垣根を低くする重要性をテーマに総合討論が行なわれた。

また、第62回日本腎臓学会学術総会が2019年6月21日~23日に名古屋国際会議場で開催され、1) ANCA 関連血管炎診療ガイドライン2017の概要 青梅市立総合病院リウマチ膠原病科 長坂 憲治、2) 各診療科からみた ANCA 関連血管炎診療ガイドラインとエビデンス・プラクティスギャップ 和歌山県立医科大学附属病院リウマチ・膠原病科 藤井 隆夫、3) 血管炎の国際共同研究 宮崎大学血液・血管先端医療学講座 藤元 昭一、3) ANCA 関連腎炎のマネジメント 杏林大学腎臓・リウマチ膠原病内科 要 伸也、4) RemIT-JAV/RemIT-JAV-RPGN 関連研究から得られた知見 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 佐田 憲映、5) 急速進行性糸球体腎炎 RPGN 診療ガイドラインと今後の課題 筑波大学腎臓内科 白井 丈一の各講師による講演が行われる。