

厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患政策研究事業

自己免疫疾患に関する調査研究

平成29年度～令和元年度 総合研究報告書

研究代表者 森 雅亮

令和 2（2020）年 3 月

目 次

I. 構成員名簿.....	1
II. 総合研究報告	
自己免疫疾患に関する調査研究.....	3
研究成果の刊行に関する一覧表.....	323

Ⅱ． 総合研究報告

平成 29 年度・30 年度・令和元年度厚生労働科学研究費補助金
難治性疾患政策研究事業
総合研究報告書

自己免疫疾患に関する研究

研究代表者 森 雅亮

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 寄附講座教授

研究要旨

主な自己免疫を研究対象としている本研究班では、3 年間の成果を難病政策に反映させるべく、当初から目標として掲げてきた、1) 診断基準や重症度分類の検証と改訂、国際分類基準の検証、及び関連学会承認獲得、2) 診療ガイドライン (GL) の策定と改訂、関連学会承認獲得、3) 臨床個人調査票の解析や改訂案提案と難病レジストリ構築、4) 早期診断と治療のための啓発活動と自己免疫疾患難病診療ネットワーク構築、5) AMED 実用化研究事業との連携について、各分科会が精力的に挑み、先進的な成果を挙げることが出来た。特に、小児・成人を一体化して検討を行えていることで、難病対策として重要視されている移行医療を十分意識した成果となっている。

具体的には、主な成果を以下に示す。

①SLE 分科会 : a. SLE 診療ガイドラインの発刊と欧文誌への論文公表、b. SLE レジストリ (PLEASURE-J) への患者登録、c. 自己免疫疾患班全体での患者向け公開講座の開催 (東京都)、d. 2019 年公表のヨーロッパリウマチ学会/米国リウマチ学会による新 SLE 分類基準の評価

②PM/DM 分科会 : a. 小児と成人を統合した PM/DM 診療 GL 改訂版の完成と関連学会の承認、b. レジストリ登録の準備、c. 自己免疫疾患班全体での患者向け公開講座の開催 (東京都)

③MCTD 分科会 : a. MCTD の診断基準の改訂、b. 重症度分類 (2011) の妥当性の検証、c. 診療ガイドライン (診断および治療) の策定、d. 臨床個人調査票の改定、体系的な疫学調査の実施、e. 患者対応 : 難病情報センター、膠原病友の会、学会を通じた積極的な啓発活動、f. 自己免疫疾患班全体での患者向け公開講座の開催 (東京都)

④SS 分科会 : a. SS 診療ガイドライン 2017 の問題点の抽出と議論、b. 診断基準の調査結果を受けた、現行診断基準の改訂の検討、c. SS の新規重症度分類/重症基準の提案、d. 自己免疫疾患班全体での患者向け公開講座の開催 (東京都)、e. レジストリ作成の準備、f. 小児 SS の transition に関する議論

⑤JIA/ASD 分科会 : a. ASD 診療ガイドラインの普及と広報活動、b. sJIA/ASD 共通の診断基準・重症度策定のためのマクロファージ活性化症候群 (MAS) 国際診断基準の検証と論文化、c. 関節型 JIA と既指定の全身型 JIA の統合による「若年性特発性関節炎」としての指定難病登録に関する問題点の抽出と議論、d. 令和元年度患者向けの公開講座の開催 (大阪府高槻市)、e. 自己免疫疾患班全体での患者向け公開講座の開催 (東京都)

A. 研究目的

主な全身性自己免疫疾患である指定難病、①全身性エリテマトーデス (SLE、疾病番号 49)、②多発性筋炎・皮膚筋炎 (PM/DM、同 50)、③混合性結合組織病 (MCTD、同 52)、④シェーグレン症候群 (SS、同 53)、⑤成人スチル病 (ASD、同 54)、および平成 30 年度から指定難病に登録された⑥若年性特発性関節炎 (JIA、同 107) の 6 疾病に関し、SLE 分科会、PM/DM 分科会、MCTD 分科会、JIA/ASD 分科会の 5 分科会がそれぞれ担当し、研究を進める。前記の体制で、1) 診断基準や重症度分類の検証と改訂、国際分類基準の検証、関連学会承認獲得、2) Minds に原則準拠した診療ガイドライン (GL) の策定と改訂、関連学会承認獲得、3) 臨床個人調査票の解析や検証と難

病レジストリ構築への協力、4) 早期診断や診療施設紹介のための自己免疫疾患難病診療ネットワーク構築、5) AMED 実用化研究事業との連携、等を、小児・成人で一体的に行うことを目的とした。

B. 研究方法

多診療領域の専門家 37 名が集結しつつ分科会を形成し、1) 診断基準や重症度分類の検証と改訂、国際分類基準の検証、及び関連学会承認獲得、2) 診療ガイドライン (GL) の策定と改訂、関連学会承認獲得、3) 臨床個人調査票の解析や改訂案提案と難病レジストリ構築、4) 早期診断と治療のための啓発活動と自己免疫疾患難病診療ネットワーク構

築、5) AMED実用化研究事業との連携、などを小児・成人一体的に実施した。

(倫理面への配慮)

- 1) 「人を対象とする医学系研究に関する倫理指針」に則して、研究を行う。研究内容は、研究代表者および分担研究者の施設での倫理審査の承認後、診療録の後方視学的解析および患者あるいは保護者の同意済の保存血清を使用する。各施設で貼付するポスターに記載する等して倫理的配慮を行っていく。
- 2) 個人情報の保護に関する法律(平成15年5月法律第57号)第50条の規定に沿い、得られた患者の情報は外部に一切漏れないように厳重に管理した。研究結果の公表に際しては、個人の特定が不可能であるよう配慮した。

C. 研究結果

本研究班全体では、患者およびその家族に向けた公開講座を開催し、実際に患者・家族の要望や疑問点の解決を図ることで好評を博した(資料1,2)。

各分科会の成果としては、SLEでは本邦で初めての診療ガイドライン(GL)を公表・発刊したことにより、国際的に本邦の水準の高さを内外に示すことができたと考えている。SSとASDでは、平成29年度に診療GLを公開することができ、より診療に有用なものを目指して、現在改訂作業に入っている。MCTDについては、MCTDの診断基準の改訂、重症度分類の妥当性の検証を経て診療ガイドラインの公表に至った。PM/DM、JIAにおいても同様に本邦初のgrade法によるGLが作成されつつある。

①SLE分科会：a. SLE診療ガイドラインの発刊と欧文誌への論文公表、b. SLEレジストリ(PLEASURE-J)への患者登録、c. 自己免疫疾患班全体での患者向け公開講座の開催(東京都)、d. 2019年公表のヨーロッパリウマチ学会/米国リウマチ学会による新SLE分類基準の評価

②PM/DM分科会：a. 小児と成人を統合したPM/DM診療GL改訂版の完成と関連学会の承認、b. レジストリ登録の準備、c. 自己免疫疾患班全体での患者向け公開講座の開催(東京都)

③MCTD分科会：a. MCTDの診断基準の改訂、b. 重症度分類(2011)の妥当性の検証、c. 診療ガイドライン(診断および治療)の策定、d. 臨床個人調査票の改定、体系的な疫学調査の実施、e. 患者対応：難病情報センター、膠原病友の会、学会を通じた積極的な啓発活動、f. 自己免疫疾患班全体での患者向け公開講座の開催(東京都)

④SS分科会：a. SS診療ガイドライン2017の問題点の抽出と議論、b. 診断基準の調査結果を受けた、

現行診断基準の改訂の検討、c. SSの新規重症度分類/重症基準の提案、d. 自己免疫疾患班全体での患者向け公開講座の開催(東京都)、e. レジストリ作成の準備、f. 小児SSのtransitionに関する議論

⑤JIA/ASD分科会：a. ASD診療ガイドラインの普及と広報活動、b. sJIA/ASD共通の診断基準・重症度策定のためのマクロファージ活性化症候群(MAS)国際診断基準の検証と論文化、c. 関節型JIAと既指定の全身型JIAの統合による「若年性特発性関節炎」としての指定難病登録に関する問題点の抽出と議論、d. 令和元年度患者向けの公開講座の開催(大阪府高槻市)、e. 自己免疫疾患班全体での患者向け公開講座の開催(東京都)

D. 考察

本研究班で、3年間にわたって目標として掲げてきた、1) 診断基準や重症度分類の検証と改訂、国際分類基準の検証、及び関連学会承認獲得、2) 診療ガイドライン(GL)の策定と改訂、関連学会承認獲得、3) 臨床個人調査票の解析や改訂案提案と難病レジストリ構築、4) 早期診断と治療のための啓発活動と自己免疫疾患難病診療ネットワーク構築、5) AMED実用化研究事業との連携について、各分科会が精力的に挑み、先進的な成果を挙げることが出来た。特に、小児・成人を一体化して検討を行えていることで、難病対策として重要視されている移行医療を十分意識した成果となっている。

E. 結論

本研究体制は、SLE、PM/DM、MCTD、SS、JIA/ASDの5つの分科会に、成人内科医と小児科医が配置された形態で行われた小児・成人一体化研究である。それぞれの分科会は、必要に応じて他の分科会メンバーを動員して各分科会を開催して、様々な課題に取り組んだ。詳細については、各班の分担研究報告書をご参照頂きたい。

今後ますます、新しい国際的分類基準と認定基準の整合性が担保され、患者像の把握や一般への啓発が進むことが期待される。

F. 健康危険情報

特記すべき事項無し

G. 研究発表

各分担研究報告書参照

H. 知的財産権の出願・登録状況(予定を含む)

各分担研究報告書参照

厚生労働省難治性疾患政策研究事業
自己免疫疾患に関する調査研究班

「自己免疫疾患医療講演会」実施報告書

1. 目的

難治性疾患政策研究事業において患者への啓蒙活動は必須課題であり、現行の臨床個人調査票や将来的な難病プラットフォームの整備等による疫学調査の基盤になると考えられます。今回我々は、本研究班が対象とする疾患について、患者向け医療講演会を主催し実施したので報告致します。

2. 開催の概要

2-1. 日時と場所等

日時 2019年6月9日 13時—16時

場所 東京医科歯科大学 M&D タワー

参加費無料、事前登録制、事前質問収集あり

2-2. 共催等

共催：全国膠原病友の会、ペントスの会、あすなろ会、シェーグレン症候群患者会

広報協力：東京医科歯科大学、研究班の各分担者所属施設

埼玉障害難病団体協議会、神奈川難病連、全国膠原病友の会から新聞掲載（3社）

2-3. 参加者

講師数 28名、会場サポートスタッフ（有志の医師） 13名

参加者数（患者等の聴講者） 約 300名

2-4. 講演会内容

第1部（13時～13時40分）「指定難病制度の現状について」 研究班代表 森 雅亮先生

第2部（14時～16時） 「講演・Q&Aセッション」

各疾患の研究班ごとに、専門家の講演と質疑応答を行った

- ・全身性エリテマトーデス【小児から成人まで】 渥美 達也 先生（北海道大学病院内科Ⅱ）
- ・シェーグレン症候群 住田 孝之 先生（筑波大学 膠原病・リウマチ・アレルギー内科）
- ・混合性結合組織病【MCTDを一緒に考えてみませんか？】田中 良哉 先生（産業医科大学 第1内科学講座）
- ・多発性筋炎/皮膚筋炎 川口 鎮司 先生（東京女子医科大学 膠原病リウマチ内科）
- ・若年性特発性関節炎/成人発症スチル病【JIA/AOSD 最新の話】森 雅亮 先生（東京医科歯科大学生涯免疫難病学）

2-5. 当日の様子

受付開始前から多くの聴講者が集まり、当日の新聞広告を見て来場した聴講者も受け入れたため、予測を上回る参加者数であった。第1部では指定難病について概説し、第2部では各講師が事前質問をもとに用意した内容で熱心な講演が行われた。成人だけでなく小児例を対象とした講演も複数あり、どの研究班でも小児膠原病患者が少なからず認められた。質疑応答も大変活発で、班によっては終了時刻を超えた議論が持たれたが、聴講者の満足度は高い印象であった。

参加者の体調不良者はなく、運営上の大きなトラブルはなかった。

3. 参加者アンケート

3-1.回収数:272件 [全身性エリテマトーデス(SLE) 56件, シェーグレン症候群(SS)62件, 混合性結合組織病(MCTD) 18件, 多発性筋炎/皮膚筋炎 (PM/DM) 102件, 若年性特発性関節炎/成人発症スチル病 (JIA/AOSD) 34件]

3-2. 集計結果 (右図):

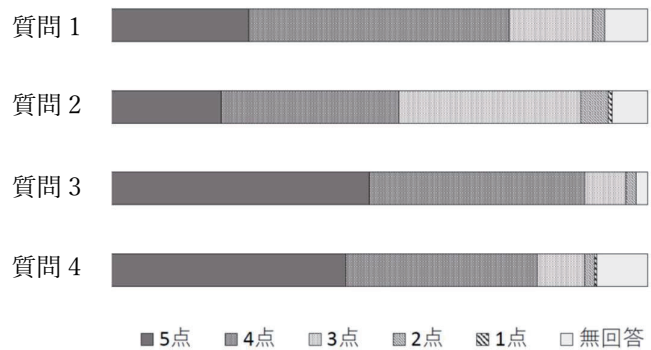
1) 4項目についての5段階評価

質問1. 会全体について

質問2. 第1部の内容について

質問3. 第2部の内容について

質問4. 第2部のQ&Aについて



特に第2部の内容については80%以上の方が「5(非常に満足)」あるいは「4(満足)」と評価。

会全体についても、75%の方に「5(非常に満足)」あるいは「4(満足)」と評価。

2) 自由記載

：多くの感謝の声や次会開催への期待の声を記載頂いた。代表のご意見を下記に示す。

* () 内は第2部で参加した班

- ・1年に2回くらい、企画があると良いと思いました。Q&Aとてもよかったと思います。(SLE)
- ・次回も必ず参加したく思っています。これほどわかりやすい講演は、他に有りませんでした。今後もこういった講演会を行って頂けましたら希望の光となります。(SS)
- ・第2部はあらかじめ出していた質問ならびに会場での質問にすべて答えていただき、とても参考になりました。先生方のお話はとてもわかりやすかったです。MCTDとしての講演会は初めてだった。MCTD オンリーの部会また続けてください。(MCTD)
- ・今後も各班に分かれた会があり定期的にあれば心強いです。必ず参加して、前向きに生きてゆけたらと思います。(PM/DM)
- ・小児科だけの内容ではなく、成人の話も聞けてよかったです。2時間という時間の中で、これだけの内容を盛り込んで頂きとても有効だと思いました。このような講演会を再度希望いたします。(JIA/AOSD)

4. 総括と今後の展望

事前質問の収集と講師の熱心な準備の成果により、非常に満足度の高い評価を得た。九州など遠方から来場された患者さんもおられ、稀少疾患ゆえに医療講演会が開催されにくい性質からも、患者さん及びご家族からの関心は非常に高かった。また、小児膠原病を対象とした講演や移行期医療をテーマとした講演は新規の取り組みであり、今後も重点的に啓蒙活動を行うべき項目と考えられた。

研究班の活動として、今後も患者向け講演会を開催する予定である。

自己免疫疾患医療相談会

第1部 指定難病制度の現状について

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

2019年6月9日(日)

難病対策事業(難病)

難病の患者に対する医療等に関する法律(平成26年5月23日成立)

趣旨

持続可能な社会保障制度の確立を図るための改革の推進に関する法律に基づく措置として、難病の患者に対する医療費助成(注)に関して、法定化によりその費用に消費税の収入を充てることができるようにするなど、公平かつ安定的な制度を確立するほか、基本方針の策定、調査及び研究の推進、療養生活環境整備事業の実施等の措置を講ずる。

(注)平成26年末までは法律に基づかない予算事業(特定疾患治療研究事業)として実施。

概要

(1) 基本方針の策定

- 厚生労働大臣は、難病に係る医療その他難病に関する施策の総合的な推進のための基本的な方針を策定。

(2) 難病に係る新たな公平かつ安定的な医療費助成の制度の確立

- 都道府県知事は、申請に基づき、医療費助成の対象難病(指定難病)の患者に対して、医療費を支給。
- 指定難病に係る医療を実施する医療機関を、都道府県知事が指定。
- 支給認定の申請に添付する診断書は、指定医が作成。
- 都道府県は、申請があった場合に支給認定をしないときは、指定難病審査会に審査を求めなければならない。
- 医療費の支給に要する費用は都道府県の支弁とし、国は、その2分の1を負担。

(3) 難病の医療に関する調査及び研究の推進

- 国は、難病の発病の機構、診断及び治療方法に関する調査及び研究を推進。

(4) 療養生活環境整備事業の実施

- 都道府県は、難病相談支援センターの設置や訪問看護の拡充実施等、療養生活環境整備事業を実施できる。

施行期日

平成27年1月1日

※児童福祉法の一部を改正する法律(小児慢性特定疾病の患児に対する医療費助成の法定化)と同日

難病対策事業の概要

事業の概要

- 対象年齢 制限なし
- 補助根拠 **難病の患者に対する医療等に関する法律（難病法）**
- 実施主体 **都道府県**
- 補助率 1／2（負担割合：国 1／2、都道府県 1／2）
- 自己負担 患者の所得に応じて、治療に要した費用について一部自己負担がある。ただし、重症患者に認定された場合は自己負担はなし。
- 厚労省担当課 子ども家庭局母子保健課→健康局難病対策課小児慢性特定疾病係（2017.4～）

沿革

- 昭和44年 厚生省にスモン(SMON; subacute myelo-optico-neuropathy)調査研究協議会
- 昭和47年度 難病対策要綱、8疾病が対象、医療費助成はスモン、ベーチェット病、重症筋無力症、SLEの4疾病
- 昭和49年度 特定疾患治療研究事業(医療費助成事業)56疾病
- 平成14年度 「小児慢性特定疾患治療研究事業の今後のあり方と実施に関する検討会」の報告書とり纏め
- 平成27年度 **「難病の患者に対する医療等に関する法律」（難病法）施行。第1次110→第2次306疾病**
- 平成29年度 第3次 330疾病当
- 平成30年度 第4次 **331疾病(全身型JIA→JIAに統合)**

対象疾患

- | | |
|----------------------|--------------------|
| ① 神経・筋疾患 | 2011年度給付人数 78万人 |
| ② 代謝系疾患 | 2011年度医療費助成 400億円 |
| ③ 皮膚・結合組織疾患 | 2015年度給付人数 94万人 |
| ④ 免疫系疾患（JIA） | 2015年度医療費助成 2221億円 |
| ⑤ 循環器系疾患 | |
| ⑥ 血液系疾患 | |
| ⑦ 腎・泌尿器系疾患 | |
| ⑧ 骨・関節系疾患（AS） | |
| ⑨ 内分泌系疾患 | |
| ⑩ 呼吸器系疾患 | |
| ⑪ 視覚系疾患 | |
| ⑫ 聴覚・平衡機能系疾患 | |
| ⑬ 消化器系疾患 | |
| ⑭ 染色体又は遺伝子に変化を伴う症候群 | |
| ⑮ 耳鼻科系疾患 | |

すべて
入院・通院
ともに対象

指定難病の6要件

- ・ ○発病の機構が明らかでなく
- ・ ○治療方法が確立していない
- ・ ○希少な疾病であって
- ・ ○長期の療養を必要とするもの
- ・ ○患者数が本邦において一定の人数(人口の0.1%程度以下:12万人)に達しないこと*
- ・ ○客観的な診断基準(又はそれに準ずるもの)が確立していること

難病

指定難病

* (a)一定の診断基準に基づいて診断された、(b)全国規模の、(c)全数調査という3つの要件を満たす調査で確認されたことが条件

難治性疾患政策研究事業について

厚生労働省 健康局 難病対策課

2019年4月17日、19日、23日



0

厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患政策研究事業（公募班）

2019年度予算額 1,416,885千円

指定難病の331疾病のみならず、小児慢性特定疾病や、その他の広義の難病も含めた疾患を広く対象とし、以下の3分野において研究を推進する。

「疾患別基盤研究分野」

客観的な指標に基づく疾病概念の確立していない難病について、調査・研究し、診断基準・重症度分類を確立する。

「領域別基盤研究分野」

疾病概念が確立されている疾病で、一定の疾病領域内の複数の類縁疾病なども全て網羅し、疾病対策を行う。

「横断的政策研究分野」

種々の分野にまたがる疾患群や、疾病によらず難病等の患者を広く対象とした研究を行う。

【アウトプット】

- ・研究班を中心とした診療体制の構築、疫学研究、普及啓発
- ・診断基準・診療ガイドライン等の作成・改訂
- ・小児成人期移行医療の課題抽出と体制整備
- ・AMED研究を含めた関連研究やデータベースなど等との連携体制構築

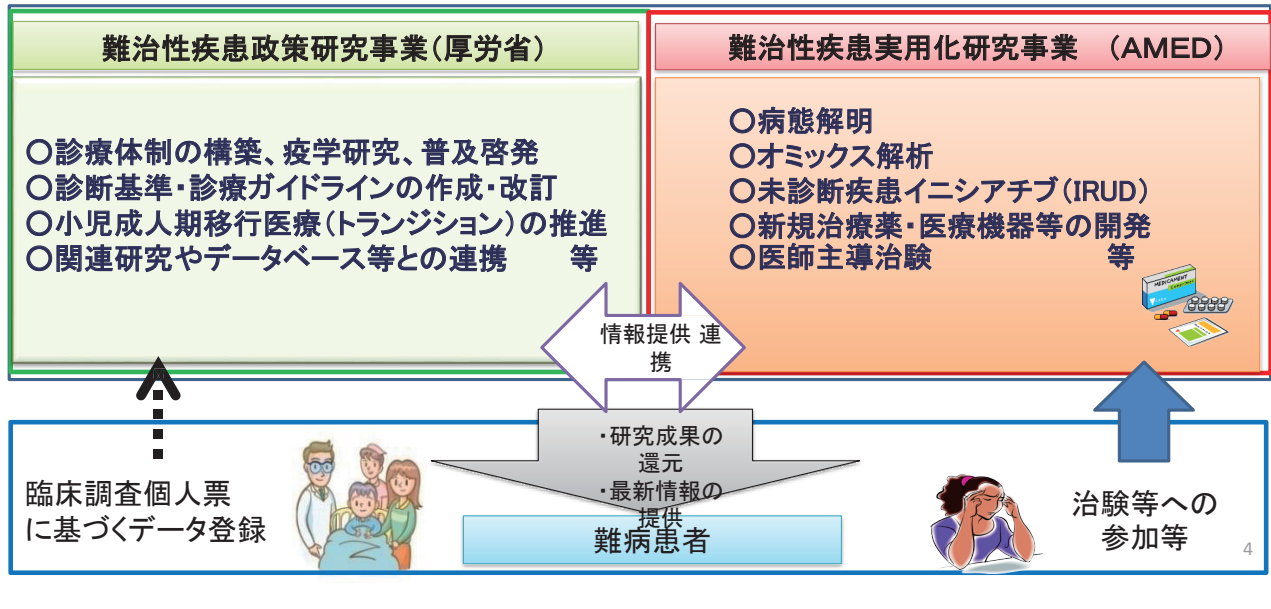
【アウトカム】

診療体制の構築、疫学研究、普及啓発の推進等により難病・小児慢性特定疾病対策の推進に寄与し、早期診断・適正な治療が可能となり、難病の医療水準の向上や患者のQOL向上等につながる

3

難病関連研究予算

- 難治性疾患政策研究事業及び難治性疾患実用化研究事業がお互いに連携しながら、治療方法の開発に向けた難病研究の推進に取り組む。
- 症例が比較的少ない難病について、一定の症例数を確保し、研究の推進や医療の質の向上に結びつける。
- 難病研究で得られた成果は、難病情報センター等を通して、広く国民にわかりやすく最新情報を提供する。



難病等の医療提供体制の目指すべき方向

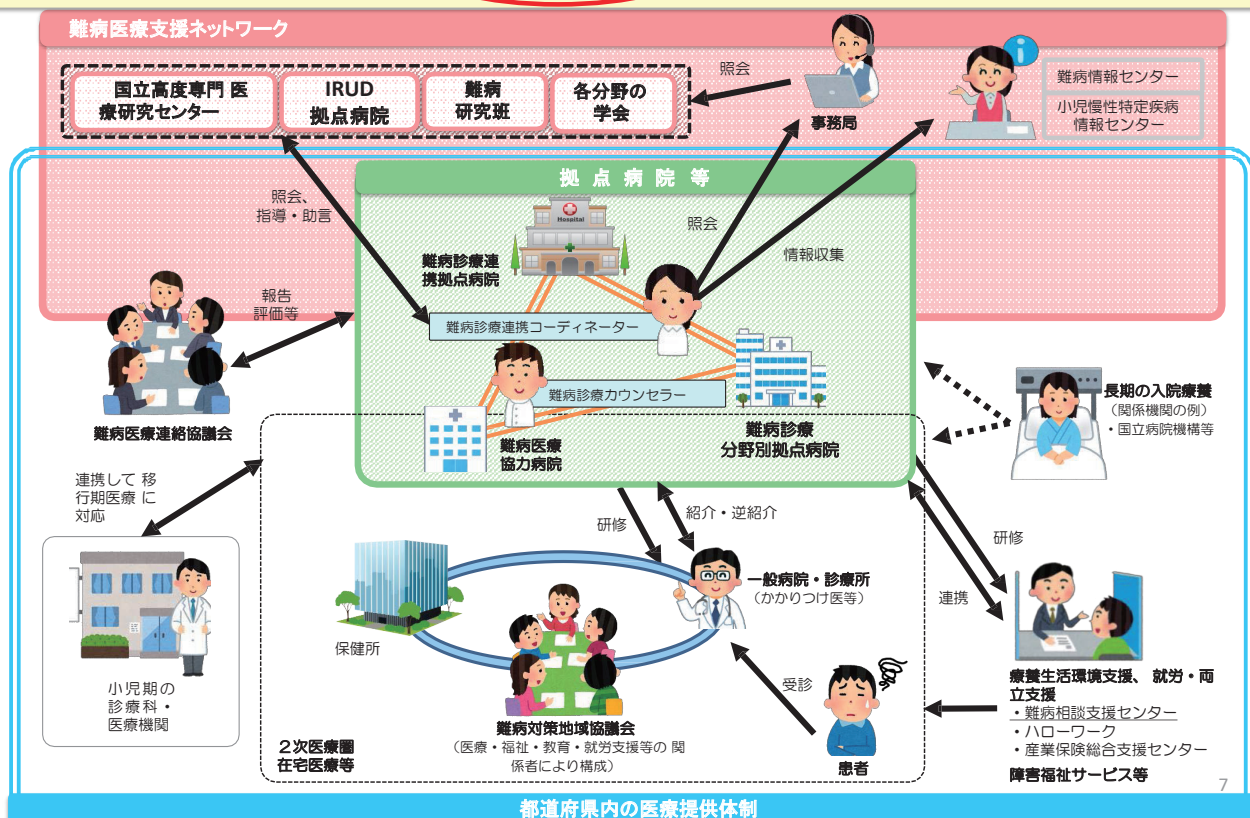
1. できる限り早期に正しい診断ができる体制
2. 診断後はより身近な医療機関で適切な医療を受けることができる体制
3. 小児慢性特定疾病児童等の移行期医療にあたって、小児科と成人診療科が連携する体制
4. 遺伝子診断等の特殊な検査について、倫理的な観点も踏まえつつ幅広く実施できる体制
5. 地域で安心して療養しながら暮らしを続けていくことができるよう、治療と就労の両立を支援する体制

難病の医療提供体制の概要

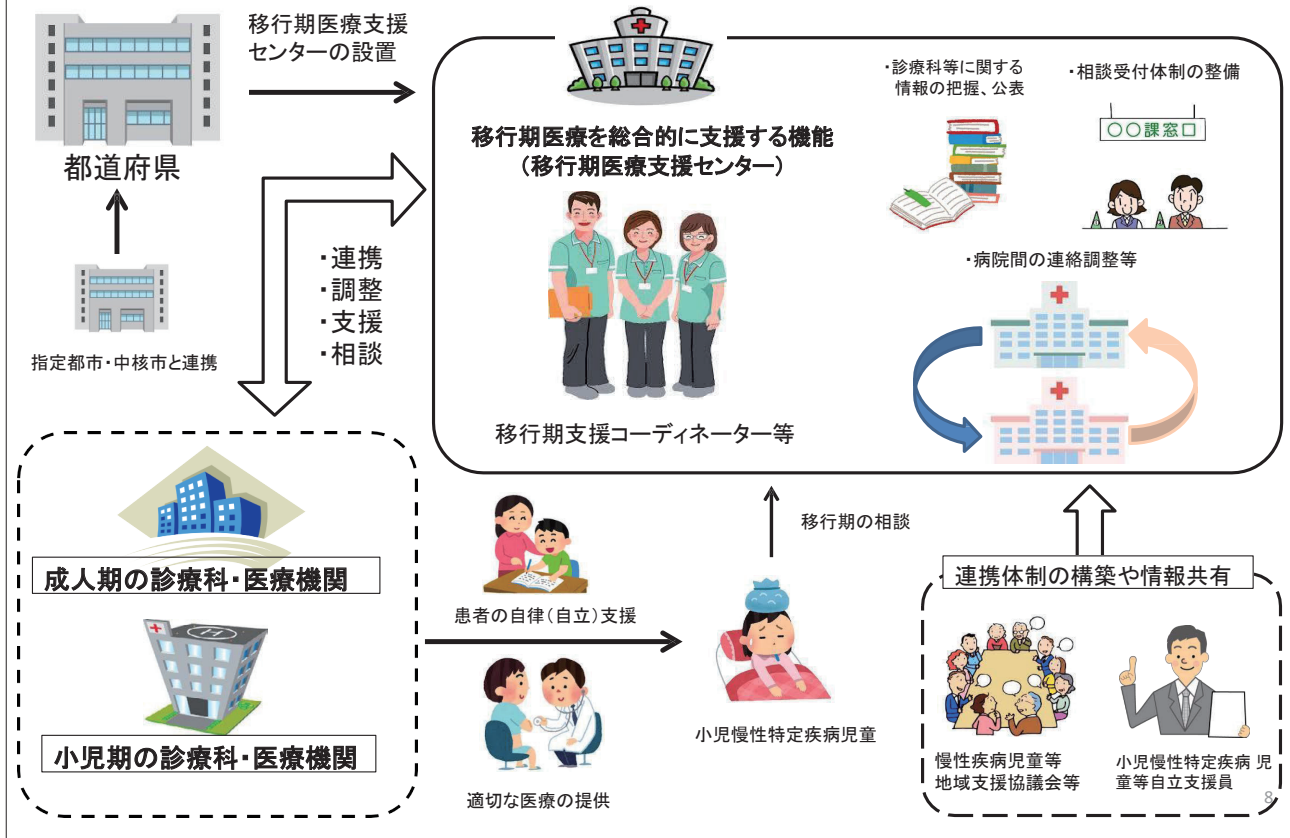
1. より早期に正しい診断をするため、平成30年度から、都道府県が、都道府県難病診療連携拠点病院(原則、都道府県に1ヶ所)を指定する。
2. 情報の収集及び提供、患者の診断及び相談受付体制(遺伝子関連検査の実施において必要なカウンセリング等)が求められる。
3. 拠点病院単独では全ての指定難病への対応は不可能であるため、都道府県間の連携や、担当研究班等との連携が必須であり、難病支援ネットワークを構築する必要がある。
4. 指定難病担当研究班には、各疾病の専門家として、引き続き診療体制の中核を担って頂く。 研究班名簿は、現在、難病情報センターで確認可能である。
5. 診断後は、身近な医療機関で適切な医療を受けることができる体制を構築すべく、逆紹介基準や、緊急時の対応方法等の検討をお願いしたい。
6. 患者数の多い疾患等については、専門領域の診断と治療を提供する、難病診療分野別拠点病院も活用される。

6

新たな難病の医療提供体制のイメージ（全体像）



都道府県における移行期医療支援体制構築のイメージ



指定難病の拡充について

平成27年1月1日 医療費助成を開始（第一次実施分）

110疾病

7月1日 医療費助成を開始（第二次実施分）

306疾病

・追加 196疾病増

平成29年4月1日 医療費助成を開始（第三次実施分）

330疾病

・追加 24疾病増
※要件を満たすとされた疾病は38疾病だが、整理により、告示上は24疾患となる。

平成30年4月1日 医療費助成を開始（第四次実施分）

331疾病

・追加 1疾病増
※要件を満たすとされた疾病は6疾病だが、整理により、告示上は1疾患となる。この他、5疾病については、既存の指定難病に含まれるとされた。

平成31年7月上旬（予定）医療費助成を開始（第五次実施分）

333疾病

・追加 2疾病増

新しく追加予定のもの

- 膠様滴状角膜ジストロフィー
- ハッチンソン・ギルフォード症候群

小児慢性特定疾病の拡充について

平成30年 4月 1日 医療費助成対象

756疾病

平成31年7月上旬(予定)医療費助成を開始(第五次実施分)

762疾病

・追加 6 疾病 増

※要件を満たすとされた疾病は7疾病だが、1疾病については、既存の小児慢性特定疾病の対象を拡大するのが適当とされた。

新しく追加予定のもの

- 脳動静脈奇形
- 海綿状血管腫(脳脊髄)
- 巨脳症ー毛細血管奇形症候群
- 非特異性多発性小腸潰瘍症
- MECP2重複症候群
- 武内・小崎症候群

対象範囲が拡大される予定のもの

- スティーヴンス・ジョンソン症候群
(中毒性表皮壊死症を含む)

10

指定難病患者データベース及び 小児慢性特定疾病児童等データベースについて

○指定難病患者データベースは、平成27年に施行された難病の患者に対する医療等に関する法律に基づく基本的な方針の中で、また、小児慢性特定疾病児童等データベースは、平成27年に改正された児童福祉法に基づく基本的な方針の中で、難病又は小児慢性特定疾病に関する調査及び研究への利活用を目指し、構築されたデータベースです。これらのデータベースには、臨床調査個人票又は医療意見書に記載されている臨床情報等を格納しています。

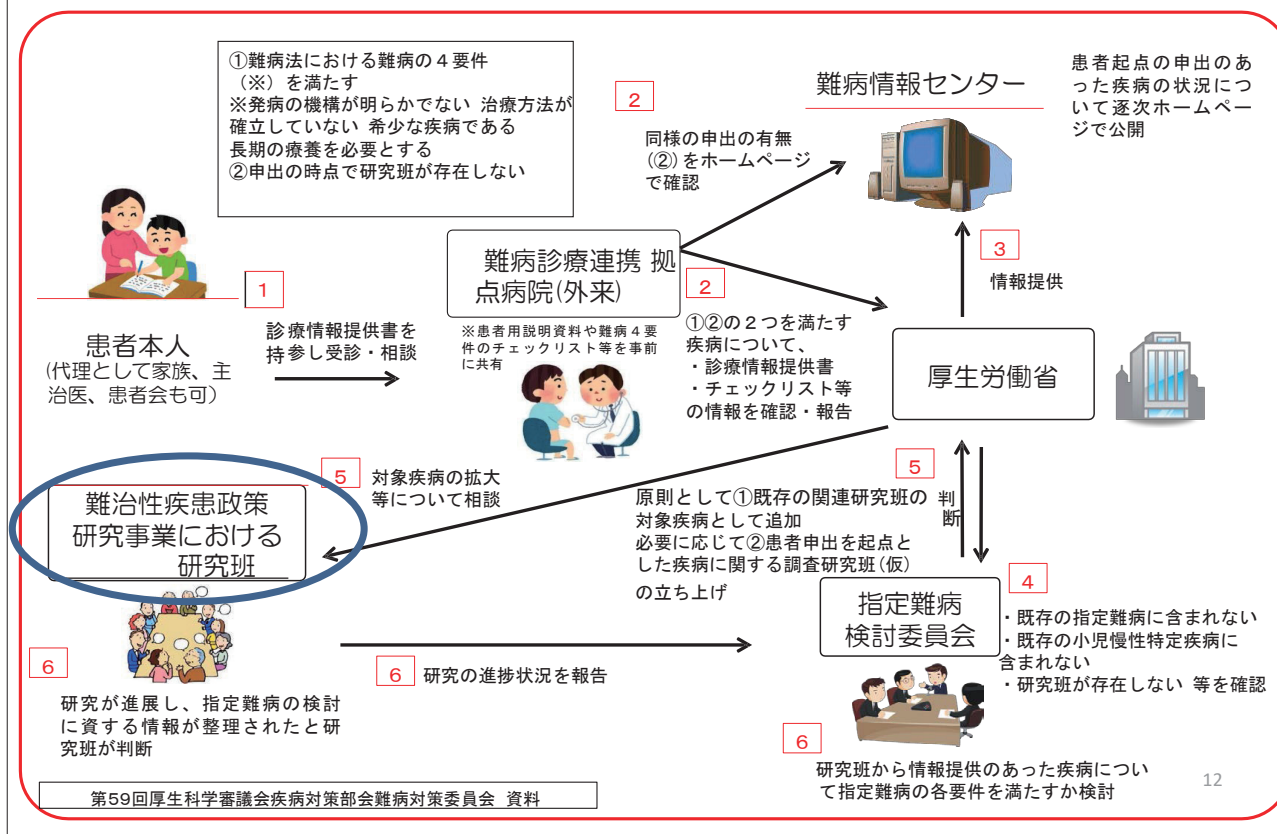
○これらのデータベースの利活用開始に向け、厚生労働省では平成30年度に指定難病患者データ及び小児慢性特定疾病児童等データの提供に関する有識者会議を設置し、「指定難病患者データ及び小児慢性特定疾病児童等データの提供に関するガイドライン」の整備を行いました。

▶第60回難病対策委員会・第35回小児慢性特定疾患児への支援の在り方に関する専門委員会(合同開催)資料
https://www.mhlw.go.jp/stf/shingi2/0000212719_00003.html

○難病等患者データの第三者提供を平成31年度早々から実施することとしております。
データ提供に関する申出受付開始時にはホームページ等で広く周知する予定です。

11

患者からの申出等を起点とした指定難病に係る検討の進め方について



12

患者からの申出等を起点とした指定難病に係る検討の進め方について

1. 患者本人は、診療情報提供書等を持参し、難病診療連携拠点病院の外来を受診し、指定難病の追加について相談(申出)する。

※申出者は原則として患者本人とするが、本人の状況に応じて、家族や主治医、患者会による代理の申出も可とする。

※申出時の患者本人の年齢は申出の要件とはしない。

※各都道府県の難病診療連携拠点病院の整備が概ねでき次第、申出の受付を開始する。

※厚生労働省は、患者からの申出等を起点とした指定難病に係る検討が円滑に進むよう、対象となる疾病の要件、申出に必要な書類などの具体的な情報等をあらかじめ難病診療連携拠点病院等に広く情報提供するよう努める。

2. 申出のあった疾病のうち、

①難病法における難病の4要件(※)を満たす

※発病の機構が明らかでない、治療方法が確立していない、希少な疾病であって、長期の療養を必要とする

②申出の時点で研究班が存在しない

のいずれも満たすと考えられる疾病について、難病診療連携拠点病院は難病情報センターのホームページ上で同様の申出の有無を確認し、申出がなければ、拠点病院の難病診療連携コーディネーターが厚生労働省へ連絡する。

3. 厚生労働省は、申出のあった疾病について、難病診療連携拠点病院に診療情報提供書や難病の4要件を確認するためのチェックリスト等の情報を求める。また、申出のあった疾病について、難病情報センターへ情報提供する。

4. 上記2. の情報があった疾病について、指定難病検討委員会において、既存の指定難病に含まれないこと、既存の小児慢性特定疾病に含まれないこと、研究班が存在しないこと等を確認する。

※指定難病検討委員会における検討は申出のあった疾病が一定程度に達した段階で実施する(数ヶ月に1回程度)。また、当該委員会の開催の頻度については、申出の状況等を踏まえ、必要に応じて見直すこととする。

第59回厚生科学審議会疾病対策部会難病対策委員会 資料

13

患者からの申出等を起点とした指定難病に係る検討の進め方について

5. 指定難病の検討に資する情報の整理は、難治性疾患政策研究事業の研究班で行うこととし、
①既存の関連研究班の対象疾病として追加する
②新規研究班（患者申出を起点とした疾病に関する調査研究班（仮））を立ち上げる
のいずれかで対応するかについて、指定難病検討委員会において判断し、厚生労働省へ報告する。

※原則として①で対応する。

※既に難治性疾患政策研究事業以外の事業で研究が実施されている疾病については、当該研究班と連携しながら研究を進める。

上記の検討に当たっては、研究班において、申出のあった各疾病について、主に、以下の情報を収集・整理することとする。

- ・患者数
- ・発病の機構の解明の状況
- ・効果的な治療方法の有無
- ・長期の療養の必要性の有無
- ・客観的な診断基準の有無
- ・重症度分類の有無

6. 研究が進展した結果、指定難病の検討に資する情報が整理されたと研究班が判断し、研究班から情報提供のあった疾病については、これまでどおり、指定難病検討委員会において指定難病の各要件を満たすかどうかの検討を行う（本取組により研究が開始された疾病については、その研究の進捗を指定難病検討委員会に報告するものとする。）。

政策研究班に期待されること

「成人・小児を問わず疾病の司令塔・広告塔として、関連学会、患者会、行政等と連携したオールジャパン体制を構築し、広く情報収集・把握をおこない、担当疾病の実情に応じた対策を講じて、難病医療を向上させる。」

- ・難病医療支援ネットワークへの貢献（診療体制の中核として、研究班名簿を難病情報センターHPに掲載済）。
- ・小児成人移行期医療の推進。
- ・早期に専門家につながることが、医療の向上に直結する。
- ・比較的コモンな疾病においては、紹介・逆紹介の基準の検討も必要。
- ・指定難病および小児慢性特定疾病を中心とした疾病の周知や普及啓発を行う。
- ・指定難病患者DBや小慢DBを活用した成果の導出。
- ・診断基準等および臨床調査個人票の精査、必要に応じた改訂。

「自己免疫疾患に関する調査研究」班

自己免疫疾患調査研究班	班長 堀内淑彦	昭和51～56年度
自己免疫疾患調査研究班	班長 垣松徳五郎	昭和57～62年度
自己免疫疾患調査研究班	班長 狩野庄吾	昭和63～平成4年度
自己免疫疾患調査研究班	班長 宮坂信之	平成5～10年度
自己免疫疾患に関する調査研究	主任研究者 小池隆夫	平成11～16年度
自己免疫疾患に関する調査研究	主任研究者 山本一彦	平成17～22年度
自己免疫疾患に関する調査研究	研究代表者 住田孝之	平成23～28年度
自己免疫疾患に関する調査研究	研究代表者 上阪 等	平成29年度
自己免疫疾患に関する調査研究	研究代表者 森 雅亮	平成30～31年度

研究対象疾患

- ①全身性エリテマトーデス(SLE、疾病番号49)
- ②多発性筋炎・皮膚筋炎(PM/DM、同50)
- ③混合性結合織病(MCTD、同52)
- ④シェーグレン症候群(SS、同53)
- ⑤成人スチル病(ASD、同54)
- ⑥若年性特発性関節炎(JIA、同107)

の6疾病

組織体制

- 平成28年度までの「自己免疫疾患に関する調査研究班」では、SLE、PM/DM、SSの成人型とASDに関する研究を行い、成果を挙げた。
- 本研究では、上記の班と小児疾患であるJIAを主とした小児リウマチ性疾患班の研究班を融合することで、様々な診療基準やGLを統合することとなった。
- 研究組織がなかったMCTDも対象疾患に加えた。



SLE、PM/DM、MCTD、SS、JIA/ASD分科会
の5分科会が担当

自己免疫班の研究目的

- 主な全身性自己免疫疾患である指定難病に関し、
 - 1) 診断基準や重症度分類の検証と改訂、国際分類基準の検証、関連学会承認獲得
 - 2) Mindsに原則準拠した診療ガイドライン(GL)の策定と改訂、関連学会承認獲得
 - 3) 臨床個人調査票の解析や検証と難病レジストリ構築への協力
 - 4) 早期診断や診療施設紹介のための自己免疫疾患難病診療ネットワーク構築
 - 5) AMED実用化研究事業との連携、
等を小児・成人一体的に行うこと

SLE分科会

SLE分科会 構成員(9+16)

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
竹内 勤	慶應義塾大学 医学部リウマチ内科学分野 教授
天野 浩文	順天堂大学 大学院医学研究科膠原病・リウマチ内科学 准教授
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
廣畑 俊成	北里大学 医学部 膠原病・感染内科学 客員教授
湯澤由紀夫	藤田医科大学 医学部 腎内科学 教授
武井 修治	鹿児島大学 大学院歯学総合研究科 小児科学教室 客員研究員
山田 亮	京都大学 大学院医学研究科統計遺伝学 教授
溝口 史高	東京医科歯科大学大学院歯学総合研究科 膠原病・リウマチ内科学分野 助教

研究協力者

有沼 良幸	北里大学医学部膠原病・感染内科学 診療講師
奥 健志	北海道大学 大学院医学研究院 免疫代謝内科学教室 講師
川人 豊	京都府立医科大学 免疫内科学 病院教授
桑名 正隆	日本医科大学大学院医学研究科 アレルギー膠原病内科学分野 教授
近藤 裕也	筑波大学・医学医療系内科（膠原病・リウマチ・アレルギー）講師
佐藤 伸一	東京大学 医学部 皮膚科学教室 教授
新納 宏昭	九州大学医学部第一内科 教授
杉浦 真弓	名古屋市立大学 大学院医学研究科 産科婦人科 教授
鈴木 勝也	慶應義塾大学 医学部 リウマチ内科学分野 講師
長谷川 稔	福井大学 医学系部門医学領域 皮膚科学 教授
林 宏樹	藤田医科大学 医学部 腎臓内科学 講師
村島 温子	国立成育医療研究センター周産期・母性診療センター 主任副センター長
森 臨太郎	国立成育医療研究センター 政策科学研究部 教授
矢嶋 宣幸	昭和大学リウマチ膠原病内科 講師
保田 晋助	北海道大学 大学院医学研究院 免疫代謝内科学教室 准教授
横川 直人	東京都立多摩総合医療センター 医長
和田 隆志	金沢大学大学病院 腎内科学 教授

SLE分科会の取り組み

1. SLE分科会

SLE 診療ガイドライン策定
ループス腎炎管理ガイドライン作成
抗 SLE 免疫抑制剤ガイドライン作成
SLE 診療費用対効果疫学調査¹⁾

全身性エリテマトーデス
(SLE)の診療ガイドライン

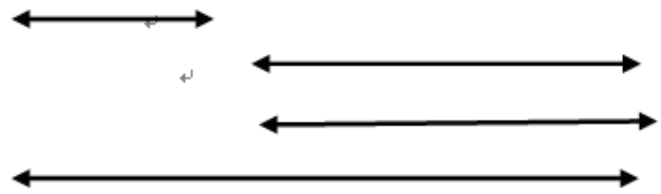
編集: 厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患等政策研究事業 自己免疫疾患に関する調査研究班
日本リウマチ学会

協力: 日本臨床免疫学会
日本腎臓病学会
日本皮膚科学会
日本小児リウマチ学会

(H29 年)

H30 年)

H31 年



- ・本邦における初めての診療ガイドライン
- ・JCR SLE診療ガイドライン策定小委員会と協同して作成
- ・小児SLEについても言及
- ・今秋には出版予定

SLE分科会のこれまでの成果

- 平成27年度: SLICC分類基準とACR分類基準の本邦の実症例による検証を行い、SLICC分類が高感度で同程度の特異度を有するとのデータを得て、論文発表。
- 平成28年度: CQのうちいくつかについて推奨文作成を開始した。
- 平成29年度: すべての治療関連CQに関してSRを行い、推奨文を作成した。
- 平成30年度: パネル会議で最終的な承認を得た。
- 平成31年度: 一部のCQについては並行して論文化を進めており中に投稿を目指す。

2019年度の計画

- 本邦初のSLE診療ガイドラインを確定し、リリースする。
- レジストリのプラットフォームを作り、登録を準備・開始。
- **費用対効果研究**を実施する。
- 認定基準改定をおこなう。
- JCR「我が国の若年全身性エリテマトーデス患者の現状と妊娠転帰を含む長期・短期予後に関する前向きコホート研究（PLEASURE-J研究）」(<https://www.ryumachi-jp.com/pleasure/>)の本**レジストリ作成および運営に協力**する。

PM/DM分科会

PM/DM分科会 構成員(9+12)

研究分担者	藤本 学	大阪大学大学院医学系研究科皮膚科学 教授
	神田 隆	山口大学大学院医学系研究科神経内科学 教授
	川口 鎮司	東京女子医科大学膠原病・リウマチ痛風センター 臨床教授
	神人 正寿	和歌山県立医科大学医学部皮膚科 教授
	中嶋 蘭	京都大学大学院医学研究科内科学講座臨床免疫学 助教
	小林 一郎	北海道大学大学院医学研究院小児科学分野 招聘教員客員教授
	木村 直樹	東京医科歯科大学膠原病・リウマチ内科 助教
	太田 晶子	埼玉医科大学医学部社会医学 准教授
	室 慶直	名古屋大学大学院医学部皮膚科 准教授
研究協力者	砂田 芳秀	川崎医科大学神経内科学教室 教授
	清水 潤	東京大学医学部神経内科学 准教授
	富満 弘之	JAとりで総合医療センター神経内科 副院長/部長
	本田 真也	山口大学大学院医学系研究科神経内科学 大学院生
	逸見 祥司	川崎医科大学神経内科学教室 講師
	川澄日出長	東京都立大塚病院リウマチ膠原病科 医員
	秋岡 親司	京都府立医科大学小児科学教室 講師
	植木 将弘	室蘭日鋼記念病院小児科 科長
	大内 一孝	綾部市立病院小児科 部長
	沖山奈緒子	筑波大学医学医療系皮膚科 講師
	池田 高治	和歌山県立医科大学医学部皮膚科 講師
	桃原真理子	名古屋大学大学院医学系研究科皮膚科学 大学院生

PM/DM分科会の取り組み

2. PM/DM 分科会

	(H29 年)	H30 年)	H31 年
国際診断基準の検証	←→		
治療ガイドライン 2015 国際化	←→		
診断基準 2014 改訂	←→	←→	
新ガイドライン(診断+治療)策定		←→	←→
臨床個人調査票による疫学調査	←→	←→	←→



PM/DM分科会のこれまでの成果-1

1. GRADE 法に準拠したPM/DMガイドライン改訂

CQに対するP(患者)は、性別の指定なく、18歳以上で、疾患・病態はPM/DM、地理的要件には医療体制の確立した地域を挙げた。

PubMed, Cochrane Library, 医中誌Webをデータベースとした1990～2017年までの文献検索を行ったうえで、絞り込まれた文献に対して、GRADE法に準拠したSRを行い、エビデンスを評価の上、レポートをまとめた。

レポートを基に、SR担当者と別の担当者が推奨文草案を作成した。

PM/DM分科会のこれまでの成果-3

2. 小児PM/DMガイドラインと成人例に対するPM/DMガイドラインの統合

1. と同様にPICOを設定したが、Pの条件として18歳未満とした。

GRADE法に準拠したSRを開始したところ、設定したCQ3つのうち2つでコントロールスタディが一つも見出されず、推奨文草案はCQ一つに対してのみ作成した。

2019年度の計画

- 新国際診断基準が国内コホートで検証され、最終的には成人/小児の統合診断基準の策定を目指す。
- 検査法導入に応じた診断基準改訂で、より適切な診断が担保される。
- 現行GLの改訂を、GRADE 法に準拠して引き続き行う。

MCTD分科会

MCTD分科会 構成員(7+13)

研究分担者	田中 良哉	産業医科大学医学部第1内科学 教授(分科会長)
	伊藤 保彦	日本医科大学大学院小児科学 教授
	亀田 秀人	東邦大学医療センター大橋病院膠原病リウマチ科 教授
	桑名 正隆	日本医科大学大学院リウマチ膠原病内科 教授
	藤井 隆夫	和歌山県立医科大学リウマチ・膠原病科学 教授
	藤尾 圭志	東京大学医学部アレルギーリウマチ内科 教授
	室 慶直	名古屋大学医学部皮膚科学 准教授
研究協力者	井上 嘉乃	産業医科大学医学部第1内科学 医師
	大村 浩一郎	京都大学大学院医学研究科内科学講座臨床免疫学 准教授
	久保 智史	産業医科大学医学部第1内科学 助教
	小倉 剛久	東邦大学医療センター大橋病院膠原病リウマチ科 助教
	白井 悠一郎	日本医科大学付属病院リウマチ膠原病内科 助教
	田淵 裕也	京都大学大学院医学研究科内科学講座臨床免疫学
	中野 和久	産業医科大学医学部第1内科学 講師
	長谷川 久紀	東京医科歯科大学リウマチ内科 助教
	平野 史生	東京医科歯科大学生涯免疫難病学 助教
	平田 信太郎	広島大学病院リウマチ・膠原病科 講師
	深谷 修作	藤田医科大学医学部リウマチ・感染症内科 准教授
	松宮 遼	和歌山県立医科大学リウマチ・膠原病科学 助教
	安岡 秀剛	藤田医科大学医学部リウマチ・感染症内科 教授

MCTD分科会の取り組み

3. MCTD分科会	(H29年)	H30年)	H31年)
1996年、2004年の診断の手引きの検証	←→	←	
MCTDの定義の再考	←→	←→	
MCTDの診断基準の改訂	←→	←→	
重症度分類(2011)の妥当性の検証	←→	←→	
治療ガイドライン(診断+治療)の策定	←→	←→	←→

▶平成29年度:日本のエキスパートの考え方を把握し、分科会として本疾患に対する共通認識を作るために、**典型的なMCTD症例と境界領域の症例を各施設から提出**して、症例を検討・議論して、**MCTDの定義を再考**した。

▶平成30年度:その結果をもとに、厚生労働省の研究班で作成した**1996年、2004年のMCTD診断の手引きの改訂作業**を行なった。また、**重症度分類についても見直し、修正作業**を行なった。

MCTDの2018改訂診断基準(案)

I 共通所見

1. Raynaud現象
2. 指ないし手背の腫脹

II. 免疫学的所見

- 抗U1-RNP抗体陽性

III. 特徴的な臓器所見

1. 肺動脈性肺高血圧症
2. 無菌性髄膜炎, 三叉神経障害

IV. 混合所見

A. 全身性エリテマトーデス様所見

1. 多発関節炎
2. リンパ節腫脹
3. 顔面紅斑
4. 心膜炎または胸膜炎
5. 白血球減少($4,000/\mu\text{L}$ 以下)または血小板減少($100,000/\mu\text{L}$ 以下)

B. 強皮症様所見

1. 手指に限局した皮膚硬化
2. 間質性肺疾患
3. 食道蠕動低下または拡張

C. 多発性筋炎様所見

1. 筋力低下
2. 筋原性酵素上昇
3. 筋電図における筋原性異常所見

診断:

1. IのI所見以上が陽性
2. IIの所見が陽性
3. I+II+IIIのI項目を満たす場合を混合性結合組織病と診断する
4. IVのA、B、C項のうち、2項目以上につき、それぞれI所見以上が陽性およびI+IIを満たす場合を混合性結合組織病と診断する

付記

1. 抗U1-RNP抗体の検出は二重免疫拡散法あるいは酵素免疫測定法(ELISA)のいずれでもよい。ただし、二重免疫拡散法が陽性でELISAの結果と一致しない場合には、二重免疫拡散法を優先する。
2. 以下の予後および臓器障害と関与する疾患標識抗体が陽性の場合には混合性結合組織病の診断は慎重に行う。
 - ① 抗二本鎖DNA抗体、抗Sm抗体
 - ② 抗トポイソメラーゼ I 抗体 (抗Scl-70抗体)、抗RNAポリメラーゼIII抗体
 - ③ 抗ARS抗体、抗MDA5抗体
3. 小児の場合はIVのA、B、C項のうち、1項目以上につき、それぞれI所見以上が陽性および I + II を満たす場合を混合性結合組織病と診断する

<重症度分類>2018年度改定

・MCTDの臓器障害別の重症度分類

中等度以上を対象とする。

重症度	臓器障害	臨床所見
重症:	中枢神経症状 無菌性髄膜炎 肺動脈性肺高血圧症(最も重要な予後規定因子) 急速進行性間質性肺疾患 進行した間質性肺疾患 血小板減少 溶血性貧血 下部消化管機能不全	痙攣、器質性脳障害、精神病、脳血管障害(頻度はまれ) 頭痛、嘔気、嘔吐(NSAID誘発性に注意) 息切れ、動悸、胸骨後部痛 急速に進行する呼吸困難、咳嗽 動悸、息切れ、咳嗽 出血傾向、紫斑 高度の貧血 吸収不良症候群、偽性腸閉塞
中等症:	発熱 リンパ節腫脹 筋炎 食道運動機能不全 漿膜炎 腎障害 皮膚血管炎 皮膚潰瘍、壊死 間質性肺疾患 末梢神経障害 骨破壊性関節炎	疾患活動性の高い時に見られる 疾患活動性の高い時に見られる 筋力低下、筋痛、筋原性酵素上昇。時に重症例あり 逆流性食道炎、胸やけ、心窩部痛 胸水、心嚢液貯留 蛋白尿(ネフローゼ症候群、腎不全もまれではあるがみられる) 紫斑、爪床出血、皮膚梗塞 重度の末梢循環障害による 進行は緩徐であるが、比較的早く進行する例もある 三叉神経障害が多い 関節リウマチ様の関節破壊が時に見られる
軽症:	レイノー現象 指ないし手背の腫脹 紅斑 手指に限局する皮膚硬化 非破壊性関節炎	寒冷刺激による血管攣縮により手指の色調変化。時に難治性 MCTDの診断上重要だが臨床的に問題となることはない 顔面、手掌などに多い 軽度にとどまるが、手指の屈曲拘縮を来たしうる 関節破壊は通常ないが時に見られる

MCTD分科会のこれまでの成果

- ・ MCTD診療ガイドラインの策定
 - GRADEシステムを用いて診療ガイドライン作成を進める。
 - CQに関しては三森班(2008年)のものを新たな文献も踏まえ見直し、適宜CQを削除、追加する方針とした。

2019年度の計画

- 旧班が作成した診断の手引きや診断基準などに新たな検証が行われ、**新診療GLは成人/小児が統合され最新医療を反映したものが策定される。**
- 本年6月を目標に各施設で二次スクリーニングと並行して推奨文を作成する予定。
- 本年度に分科会を再度行い、検討を重ねる方針である。

SS分科会

SS分科会 構成員(10+10)

分担研究者：住田 孝之

川上 純

正木 康史

中村 誠司

坪田 一男

高村 悦子

富板 美奈子

竹内 勤

田中 良哉

太田 晶子

筑波大学医学医療系内科（膠原病・リウマチ・アレルギー）教授

長崎大学医歯薬学総合研究科 教授

金沢医科大学血液・リウマチ膠原病科 教授

九州大学大学院歯学研究院口腔顎顔面病態学講座

顎顔面腫瘍制御学分野 教授

慶應義塾大学医学部眼科 教授

東京女子医科大学眼科 教授

下志津病院小児科 医長

慶應義塾大学医学部リウマチ・膠原病内科 教授

産業医科大学医学部第1内科学講座 教授

埼玉医科大学医学部社会医学 准教授

研究協力者：三森 経世

秋月 修二

佐野 統

西山 進

川野 充弘

坪井 洋人

斎藤 一郎

中村 英樹

森山 雅文

東 直人

京都大学大学院医学研究科臨床免疫学 教授

京都大学大学院医学研究科臨床免疫学 特定病院助教

京都岡本記念病院 院長・理事

倉敷成人病センターリウマチ膠原病センター 部長

金沢大学附属病院リウマチ・膠原病内科 講師

筑波大学医学医療系内科（膠原病・リウマチ・アレルギー）講師

鶴見大学歯学部病理学講座 教授

長崎大学医歯薬学総合研究科 講師

九州大学大学院歯学研究院 口腔顎顔面病態学講座

顎顔面腫瘍制御学分野 講師

兵庫医科大学 リウマチ・膠原病科 講師

SS分科会の取り組み

4. SS分科会

国際診断基準の検証

国内診断基準の改訂

重症度分類の検証・改訂

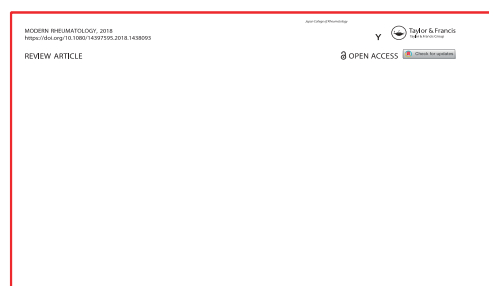
診療ガイドライン 2017年版の検証・改訂

疫学調査-臨床調査個人票との比較-

(H29年)

H30年)

H31年)



SS分科会のこれまでの成果-1

1) 国際診断(分類)基準、国内診断基準の改訂の検定

一次性SS患者の感度、特異度 (合計587例)

(主治医診断: 一次性SS376例/非SS211例)

基準	唾液量・眼科評価方法	感度(%) (95%CI)	特異度(%) (95%CI)
厚労省	サクソン陽性 and/or ガム陽性 vBS≥3 and/or 蛍光色素陽性	87.0	88.6
ACR-EULAR 4点以上	無刺激唾液陽性 vBS≥4	92.0	74.9

・一次性SS患者を対象とした場合、特異度は厚労省基準が最も高く、感度はACR-EULAR基準が最も優れていた。

二次性SSにおける感度、特異度 (合計223症例)

(主治医診断: 二次性SS190例/非SS33例)

基準	唾液量・眼科評価方法	感度(%) (95%CI)	特異度(%) (95%CI)
厚労省	サクソン陽性 and/or ガム陽性 vBS≥3 and/or 蛍光色素陽性	75.8	84.8
ACR-EULAR 4点以上	無刺激唾液陽性 vBS≥4	90.5	45.5
ACR-EULAR 5点以上		75.3	69.7
ACR-EULAR 6点以上		61.6	97.0

・二次性SS患者を対象とした場合においても、特異度は厚労省基準が最も高く、感度はACR-EULAR基準が最も優れていた。

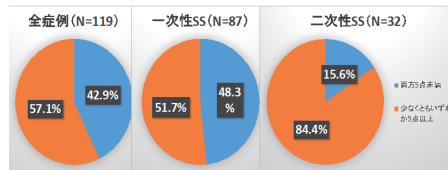
一次性SSおよび二次性SSの診断基準としては、
現行の厚労省基準が最も適切であることが判明。

SS分科会のこれまでの成果-2

2)重症度分類の検証・改訂の準備

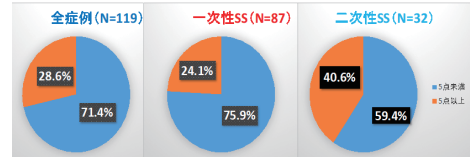
ESSDAI and/or ESSPRIを重症度基準とした場合

厚生省基準を満たしたSSのうち、ESSDAI、ESSPRIの両方のデータが揃った症例119例（一次性的SS87例、二次性的SS32例）



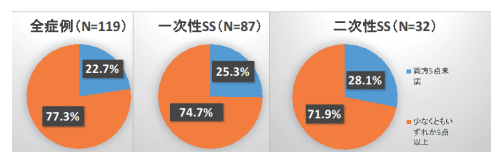
ESSDAIを重症度基準とした場合

厚生省基準を満たしたSSのうち、ESSDAI、ESSPRIの両方のデータが揃った症例119例（一次性的SS87例、二次性的SS32例）



ESSDAI and/or 乾燥を重症度基準とした場合

厚生省基準を満たしたSSのうち、ESSDAI、ESSPRIの両方のデータが揃った症例119例（一次性的SS87例、二次性的SS32例）



- ・上記の結果から、ESSDAIにESSPRIあるいは乾燥症状を加えた場合、重症者の頻度が上昇することが判明した。
- ・今後、口腔乾燥検査所見、眼科乾燥検査所見を加味した検討を進め、より実臨床に近い有益な重症度分類案を提唱したい。

SS分科会のこれまでの成果-3

3)疫学調査と臨床調査個人票との比較：

- 2010年の全国一次疫学調査では、66,317人であった。
- 一方、重症SS患者数は2016年度末時点で11,201人である。
- 両者のギャップの原因として、以下が考えられる。
 - 1)SS患者のうち重症患者(ESSDAI5点以上)の割合が約30%と推定されること、
 - 2)診断には侵襲性のある検査や他科での検査が必要なたため確定診断に至っていないこと、
 - 3)SSが周知されていないこと、など。

SS分科会のこれまでの成果-4

4)小児慢性特定疾患としての小児SSとのtransitionに 関する検討の準備:

小児SSの実態把握と共に、小児SSの診断基準、重症度分類と成人SSとの比較検討をスタートし、対策を検討していく。

2019年度の計画

- 新国際診断基準が国内コホートで検証され、成人/小児の統合診断基準が策定される。
- 非特定疾患のSSでは、疫学調査を通じて臨床調査個人票が最適化される。

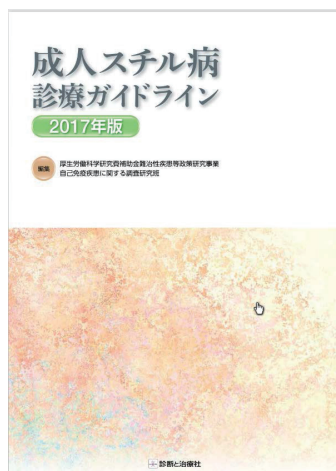
JIA/ASD分科会

JIA/ASD分科会 構成員(5+6)

研究分担者	森 雅亮	東京医科歯科大学 生涯免疫難病学講座(寄附講座教授)
	岡本 奈美	大阪医科大学 小児科 (助教)
	三村 俊英	埼玉医科大学 リウマチ膠原病科 (教授)
	川畑 仁人	聖マリアンナ医科大学 リウマチ・膠原病・アレルギー内科 (教授)
	清水 正樹	金沢大学 小児科 (講師)
研究協力者	舟久保ゆう	埼玉医科大学 リウマチ膠原病科 准教授 (准教授)
	水田 麻雄	金沢大学 小児科 (診療医師)
	井上なつみ	金沢大学 小児科 (特任助教)
	杉田 侑子	大阪医科大学 小児科 (非常勤医師)
	平野 史生	東京医科歯科大学 生涯免疫難病学講座 (助教)
	松本 拓美	東京医科歯科大学 膠原病・リウマチ内科 (大学院生)

JIA/ASD分科会の取り組み

5. JIA/ASD 分科会	(H29 年)	H30 年)	H31 年)
診療ガイドラインの見直し・評価	←→		
sJIA/AOSD 共通の新ガイドラインの策定		←→	
マクロファージ活性化症候群国際分類の評価	←→		
マクロファージ活性化症候群ガイドライン策定		←→	
難病プラットフォームへの参画			←→



JIA/ASDのこれまでの成果-1

- 1) 「成人スチル病診療ガイドライン2017年度版」の見直しと今後の改訂ポイントの抽出
 - ガイドライン公表後に指摘いただいた点を中心に、**全体的見直しと今後の改訂ポイントを抽出し、今後の改訂作業を分科会で進めていくことになった。**
- 2) AOSD呼称変更
 - JCR理事会で上記要望が承認され、学会の総意として変更が受け入れられ、同用語委員会でも正式に「成人スチル」→「成人発症スチル病」と変更が容認された。
 - 厚労省難病対策課と協議の上、社会的事情も鑑みて、**AOSD呼称変更を継続的に検討していくこととなった。**

JIA/ASDのこれまでの成果-2

- 3) 関節型JIAの指定難病登録とその後の対応
 - 2018年1月に関節型JIAが承認され、全身型JIAと統合、「同年4月「JIA」として本疾患の個票や概要が公表された。その後の対応を分科会として随時行い、**質問にも回答し周知を図った。**
- 4) 抗IL-6抗体投与下のマクロファージ活性化症候群(MAS)の検討
 - 国内の小児リウマチ専門施設において報告された抗IL-6抗体投与下のMAS症例を持ち合い、**臨界点の検出や治療のタイミング・使用薬について議論され、論文化。**
 - 成人例との相違点についても議論予定。

研究全体の医療相談会－1

自己免疫疾患 医療講演会

患者様向け
登録制・無料



日時：2019年6月9日（日）13時～16時（12時30分開場）

13:00～13:40

第1部 講演『指定難病制度の現状について』

東京医科歯科大学 生涯免疫難病学講座 教授 森 雅亮

14:00～16:00

第2部 講演・Q&Aセッション

5つの班に分かれて開催します 登録時に参加希望の班をご指定下さい

- ・全身性エリテマトーデス【小児から成人まで】
 - ・シェーグレン症候群
 - ・混合性結合組織病【MCTDと一緒に考えてみませんか？】
 - ・多発性筋炎・皮膚筋炎
 - ・若年性特発性関節炎/成人発症スチル病【JIA/AOSD 最新の話題】
- ★各班の詳細プログラムは主催・共催のHPで公開します★

【お申込み方法】
WebまたはFAXでお申込み下さい
★Webは下記よりアクセス

<https://forms.gle/T4Arq3Vesed337Um9>
★FAX番号：03-5803-4694
裏面の登録票をご利用下さい
＊＊＊いずれも5月24日〆切＊＊＊
参加無料、どなたでも参加可能です。
お問合せ先
東京都文京区湯島1-5-45
東京医科歯科大学 生涯免疫難病学講座内
自己免疫疾患に関する調査研究班
E-mail: jia.icl@tmd.ac.jp

会場：東京医科歯科大学
M&Dタワー2階 講堂
JR中央・総武線 御茶ノ水駅 徒歩5分
東京メトロ丸の内線 御茶ノ水駅 徒歩2分
東京メトロ千代田線 新御茶ノ水駅 徒歩7分



主催：自己免疫疾患に関する調査研究
共催：全国膠原病友の会、ペンタスの会、あすなろ会



第2部 講演・Q&A セッション 各班プログラム

全身性エリテマトーデス：小児から成人まで

司会 渥美 達也 先生（北海道大学病院内科 II）

1) 講演

演者：武井 修治 先生（鹿児島大学病院小児診療センター）

「小児 SLE の特性を見据えた治療と移行支援、Dreams come-true 寛解をめざして」

座長：渥美 達也 先生（北海道大学病院内科 II）

2) パネルディスカッション(Q&A コーナー)

+

混合性結合組織病：MCTD を一緒に考えてみませんか？

司会 田中 良哉 先生（産業医科大学 第1内科学講座）

1) はじめに 田中 良哉 先生

2) 混合性結合組織病とは ～指定難病に認定されるには～ （30分）

亀田 秀人 先生（東邦大学医療センター 大橋病院 膠原病リウマチ内科）

3) 混合性結合組織病に伴う肺高血圧症について ～治療が進歩してきました～ （30分）

桑名 正隆 先生（日本医科大学 リウマチ・膠原病内科）

4) 総合討論（25分） 司会 田中 良哉 先生

5) おわりに 田中 良哉 先生

研究全体の医療相談会－2

シェーグレン症候群

司会 住田 孝之 先生（筑波大学 膠原病・リウマチ・アレルギー内科）

1) 指定難病とは（5分）

住田 孝之 先生

2) 指定難病 SS に認定されるには

2-1) 確定診断が必要（15分）

坪井 洋人 先生（筑波大学 膠原病・リウマチ・アレルギー内科）

2-2) 重症度分類で重症であることが必要（15分）

東 直人 先生（兵庫医科大学 リウマチ・膠原病科）

2-3) SS の口腔症状と対策は（15分）

斎藤 一郎 先生（鶴見大学歯学部 口腔病理学）

2-4) SS の眼症状と対策は（15分）

高村 悦子 先生（東京女子医科大学 眼科）

2-5) SS の全身症状と対策は（15分）

川上 純 先生（長崎大学 第一内科）

2-6) 小児 SS とは（15分）

富坂 美奈子 先生（下志津病院 小児科）

3) 討論（25分）

座長：住田 孝之 先生、討論者：上記全員

多発性筋炎・皮膚筋炎

ラウンドテーブル形式での患者相談会、質問会

神田 隆 先生（山口大学 神経内科学）

川口 鉄司 先生（東京女子医科大学 膠原病リウマチ内科）

笹井 蘭 先生（京都大学 免疫・膠原病内科）

木村 直樹 先生（東京医科歯科大学 膠原病・リウマチ内科）

+

若年性特発性関節炎/成人発症スチル病：JIA/AOSD 最新の話題

【研究班長挨拶】森 雅亮 先生（東京医科歯科大学生涯免疫難病学）

【医療講演会】質疑応答なし各20分

1) 若年性特発性関節炎(JIA)の現在とこれから～成人後も含めて

岡本 奈美 先生（大阪医科大学小児科）

2) 注意すべき病態：マクロファージ活性化症候群

清水 正樹 先生（金沢大学小児科）

3) 成人発症スチル病の理解と診療ガイドライン

三村 俊英 先生（埼玉医科大学リウマチ膠原病科）

4) リウマチ性疾患の移行期医療の展望

川畑 仁人 先生（聖マリアンナ医科大学リウマチ膠原病アレルギー内科）

休憩 5分

【パネルディスカッション】30分 座長：森 雅亮 先生 討論者：演者全員

研究成果申告書（難治性疾患政策研究事業）

A. 総括票

研究課題名 自己免疫疾患に関する調査研究（H29－難治（難）－一般－008）																															
研究代表者名 森 雅亮（国立大学法人東京医科歯科大学 寄附講座教授）																															
研究分担者の人数： 37人		研究期間：平成29年度 ～ 平成31年度																													
研究課題の概要 主な全身性自己免疫難病である全身性エリテマトーデス（SLE）、多発性筋炎・皮膚筋炎（PM/DM）、混合性結合織病（MCTD）、シェーグレン症候群（SS）、成人スチル病（ASD）、全身性若年性特発性関節炎（sJIA）の6つの指定難病に関し、その医療レベルをさらに向上させることを目的として、多診療領域の専門家37人が集結しつつ分科会を形成し、1）診断基準や重症度分類の検証と改訂、国際分類基準の検証、及び関連学会承認獲得、2）診療ガイドライン（GL）の策定と改訂、関連学会承認獲得、3）臨床個人調査票の解析や改訂案提案と難病レジストリ構築、4）早期診断と治療のための啓発活動と自己免疫疾患難病診療ネットワーク構築、5）AMED 実用化研究事業との連携、などを小児・成人一体的に実施する。その結果、SLE、MCTD で初の GL が作成され、その他の疾患でも新しい国際的分類基準と認定基準の整合性が担保され、患者像の把握や一般への啓発が進むと期待される。																															
（流れ図） <table border="1"> <thead> <tr> <th>全身性エリテマトーデス</th> <th>H29</th> <th>H30</th> <th>H31</th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td>1. 国際診断基準の検証</td> <td colspan="3">←→</td> </tr> <tr> <td>2. 国内診断基準の検討</td> <td colspan="3">←→</td> </tr> <tr> <td>4. 診療ガイドライン作成</td> <td colspan="3">←→</td> </tr> <tr> <td>5. 臨床調査個人票検討</td> <td colspan="3">←→</td> </tr> <tr> <td>6. 公開講座の開催</td> <td colspan="3">←→</td> </tr> <tr> <td>7. 難病プラットフォームによるレジストリ構築</td> <td colspan="3">←→</td> </tr> </tbody> </table>				全身性エリテマトーデス	H29	H30	H31	1. 国際診断基準の検証	←→			2. 国内診断基準の検討	←→			4. 診療ガイドライン作成	←→			5. 臨床調査個人票検討	←→			6. 公開講座の開催	←→			7. 難病プラットフォームによるレジストリ構築	←→		
全身性エリテマトーデス	H29	H30	H31																												
1. 国際診断基準の検証	←→																														
2. 国内診断基準の検討	←→																														
4. 診療ガイドライン作成	←→																														
5. 臨床調査個人票検討	←→																														
6. 公開講座の開催	←→																														
7. 難病プラットフォームによるレジストリ構築	←→																														

多発性筋炎・皮膚筋炎	H29	H30	H31
1. 国際診断基準の検定	←→		
2. 国内診断基準の検討			←→
4. 診療ガイドライン作成	←→		
5. 臨床調査個人票検討	←→		
6. 公開講座の開催			←→
7. 難病プラットフォームによるレジストリ構築			←→
混合性結合組織病	H29	H30	H31
1. 国内診断基準の検定と作成	←→		
2. 重症度分類の検討と作成	←→		
4. 診療ガイドライン作成	←→		
5. 臨床調査個人票検討	←→		
6. 公開講座の開催		←→	←→
7. 難病プラットフォームによるレジストリ構築			←→
シェーグレン症候群	H29	H30	H31
1. 国際診断基準の検定	←→		
2. 国内診断基準の改定			←→
3. 重症度分類の検証・改訂		←→	←→
4. 診療ガイドライン2017年版の検証・改訂	←→		
5. 公開講座の開催			←→
6. 臨床調査個人票の誤記の指摘	←→		
7. 難病プラットフォームによるレジストリ構築			←→
全身型若年性特発性関節炎／成人スチル病	H29	H30	H31
1. 疾患概念の検討と対象疾患の変更	←→		
2. 重症度分類の検討と作成	←→		
4. 診療ガイドライン2017年版の検証・改訂	←→		
5. 臨床調査個人票検討	←→		
6. 公開講座の開催	←→	←→	←→
7. 難病プラットフォームによるレジストリ構築			←→
対象疾患と研究の最終の目標・成果物の総括			

通し 番号	疾患名	指定難病 告示番号	最終の目標・成果物と達成期限
1.	全身性エリテマトーデス	49	a. 診療ガイドラインを策定する（平成 30 年 6 月まで）。 b. レジストリを作成し、500 例の症例を収集する（令和 2 年 3 月まで）。 c. 患者向けの公開講座を 3 回（年 1-2 回）開催する（令和 2 年 3 月まで）。 d. 特定疾患申請用の個人調査票の改定（平成 29 年 12 月まで）
2.	多発性筋炎・皮膚筋炎	50	a. 国際診断基準を検証する（平成 30 年 3 月まで） b. 日本の治療 GL を国際提言する（平成 30 年 3 月まで） c. 認定基準の国際化を提言する（平成 31 年 3 月まで） d. 治療 GL を改訂し診療 GL とする（令和 2 年 3 月まで） e. 臨床個人調査票を吟味しつつ疫学調査を行う（令和 2 年 3 月まで） f. 患者会や学会と協力して啓蒙活動を行うとともに筋炎診療ネットワークを充実させる（令和 2 年 3 月まで）
3.	混合性結合組織病	52	a. 1996 年、2004 年の診断の手引きの妥当性の検証（令和 2 年 3 月まで） b. MCTD の定義の再考（平成 31 年 3 月まで） c. MCTD の診断基準の改訂：MCTD の定義を再考した上で、上記の診断手引きの検証を基に、診断基準を改訂する（平成 31 年 3 月まで） d. 重症度分類（2011）の妥当性の検証（平成 31 年 3 月まで） e. 診療ガイドライン（診断+治療）の策定（令和 2 年 3 月まで） f. 臨床個人調査票の改定、体系的な疫学調査の実施（令和 2 年 3 月まで） g. 難病情報センター、膠原病友の会、学会を通じた積極的な啓発活動（令和 2 年 3 月まで）
4.	シェーグレン症候群	53	a. シェーグレン症候群診療ガイドライン 2017 の日本語及び英語論文の発刊と、今後の改定のための問題点、追加・変更点をまとめる（令和 2 年 3 月まで）。

			b. 前向き研究による、本邦の診断基準（1999 年旧厚生省改訂基準）と ACR/EULAR 基準（2016 年）との比較により新しい診断基準の提唱（令和 2 年 3 月まで）。 c. シェーグレン症候群における、シェーグレン症候群重症度分類（平成 27 年 1 月制定）の検討と改定案の提案（令和 2 年 3 月まで）。 d. 疫学調査による患者数と臨床調査個人票を用いた指定難病登録患者数とのギャップの原因調査（令和 2 年 3 月まで）。 e. 患者向けの公開講座の開催（令和元年 6 月予定）。 f. 平成 29 年度より改定された臨床調査個人票」における間違いや不要箇所の改訂。 g. レジストリの作成（令和 2 年 3 月頃まで）。 h. 小児慢性特定疾患としての小児発症シェーグレン症候群と成人シェーグレン症候群の移行期医療体制の検討（令和 2 年 3 月まで）
5.	若年性特発性関節炎 /成人スチル病	107/54	a. 「成人スチル病診療ガイドライン」の普及と次回改訂を見据えた意見収集を行う（令和元年 11 月）。 b. sJIA/AOSD 共通の診断基準・重症度策定：CQ の作成、システマティックレビューを行う。そのために必要な sJIA/AOSD で共通に認められるマクロファージ活性化症候群について、病体に基づいた診断と治療の現状について調査し、診療ガイドラインの作成を行う（令和 2 年 3 月まで）。 c. 臨床個人調査票による疫学調査を行う（令和 2 年 3 月まで）。 d. 患者向けの公開講座を 3 回（年 1 回）開催する（令和元年 11 月）。
目標・成果物の達成状況(1 年目評価時点)の総括			
1) <u>診断基準や重症度分類の検証と改訂、国際分類基準の検証、及び関連学会承認獲得</u> 研究対象の全疾患（1-5）で、これまでの国内外の診断基準、重症度分類をもとに検証が行われた。特に数年ぶりに政策研究の再開した MCTD は疾患概念すら曖昧になっていたことが明らかとなり、継続研究の重要性がうかがわれた。 2) <u>診療ガイドライン（GL）の策定と改訂、関連学会承認獲得</u> SLE(1)については全ての CQ の推奨文の草案が作成され、平成 30 年 3 月に推奨文の最終版完成の見込みである。前述のように MCTD(3)は疾患定義再考から開始し、今後の			

診断基準・重症度分類作成のための基礎を固めることができた。PM/DM、SS、JIA/ASD (2, 4, 5) は新発表の基準をもとに、改訂に向けた検証を開始した。

3) 臨床個人調査票の解析や検証と難病レジストリ構築への協力

各疾患の臨床個人調査票の修正・改定案を作成した。SLE、PM/DM、SS (1, 2, 5) 改訂案は厚生労働省難病対策課に提出済みであり、SLE は改訂実現の作業をしている。また、研究班全体で、難病プラットフォームを利用したレジストリ作成のための準備を開始した。

4) 早期診断や診療施設紹介のための自己免疫疾患難病診療ネットワーク構築

患者会や学会と協力し、患者向けの公開講座を開催することとし、PM/DM、JIA/ASD (2, 5) については既に開催し今後も定期的を開催をしてくこととした。

5) AMED 実用化研究事業との連携

AMED 研究「免疫抑制剤の効果的な併用による難治性膠原病治療プロトコール作成のための研究 [研究代表者：渥美達也]」と協調し各施設から臨床情報や検体を収集し、新たな研究事業の計画も立案した。

その他

加えて、関節型若年性特発性関節炎を指定難病に加える活動を行ってきた。近く指定が期待され、全身型と合わせて若年性特発性関節炎と呼ばれる見込みである。

目標・成果物の達成状況(2年目評価時点)の総括

1) 診断基準や重症度分類の検証と改訂、国際分類基準の検証、及び関連学会承認獲得

研究対象の全疾患 (1-5) で、これまでの国内外の診断基準、重症度分類をもとに検証が行われた。MCTD (3) は疾患定義再考から開始し、小児を含めた診断基準案を作成した。今後、関連学会の意見集約、外部評価を経て公表する見込みである。SS (4) について現行の診断基準、重症度分類の詳細な検討が開始された。

本研究班での本年度の大きな成果として、関節型若年性特発性関節炎を先に指定難病登録がされている全身型若年性特発性関節炎が統合されて、「若年性特発性関節炎」(5) として指定難病に追加することができた。本疾患においても、診断基準や重症度分類を新たに作成し、実際の使用に至っている。

2) 診療ガイドライン (GL) の策定と改訂、関連学会承認獲得

SLE (1) については最終版が完成し、パブリックコメントを各学会に依頼している。平成 31 年 2 月には完成版ができる見込みである。PM/DM (2) は SR レポートを作成し、今年度中に推奨文が完成予定である。SS、JIA/ASD (4, 5) は新発表の基準をもとに、改訂に向けた検証が着々と進んでいる。

3) 臨床個人調査票の解析や検証と難病レジストリ構築への協力

各疾患の臨床個人調査票の修正・改定案を作成した。SLE、PM/DM、SS (1, 2, 5) 改訂案は厚生労働省難病対策課に提出済みであり、SLE は改訂実現の作業をしている。また、研究班全体で、難病プラットフォームを利用したレジストリ作成のための検討・準備を開始した。

4) 早期診断や診療施設紹介のための自己免疫疾患難病診療ネットワーク構築

患者会や学会と協力し、患者向けの公開講座を開催することとし、MCTD については

2018 年 6 月に東京にて患者向け講演会を行った。JIA/ASD は 2 回目の患者向け講演会を金沢市にて行い、また面談形式による医療相談会も行った。SLE は平成 31 年 3 月に、また研究班全体としての患者向け公開講座令和元年 6 月に行う予定である。

5) AMED 実用化研究事業との連携

AMED 研究「免疫抑制剤の効果的な併用による難治性膠原病治療プロトコール作成のための研究〔研究代表者：渥美達也〕」と協調し各施設から臨床情報や検体を収集し、新たな研究事業の計画も立案した。

目標・成果物の達成状況(3 年目評価時点)の総括

1) 診断基準や重症度分類の検証と改訂、国際分類基準の検証、及び関連学会承認獲得

研究対象の全疾患（1-5）で、これまでの国内外の診断基準、重症度分類をもとに検証が行われた。SLE(1)では、日本人の患者票を用いて、2019 年に発表された欧州リウマチ学会(EULAR)、米国リウマチ学会(ACR)の分類基準の検証を行い、感度特異度は良好で、論文文化しつつ将来の臨床個人調査票の改訂に向けて準備が開始された。PM/DM(2)は 2017 年に発表された EULAR/ACR の分類基準の作成に加わった。その後、日本人の患者コホートで検証を行い、結果を論文報告し、現行の本邦の診断基準の方が優れていると判断された。そこで、現行の診断基準をアップデートして小児・成人統合診断基準を作成し、関連学会の承認を得た。MCTD(3)は疾患定義再考から開始し、1996 年、2004 年に厚生労働省から作成された診断の手引きを検証して、2018 年度に小児を含めた診断基準案を作成した。さらに実際の症例で検証し、特異性は変わらず、感度が若干改善することを確認した。さらに、2011 年度に作成された重症度分類を検証し、2018 年度版として改訂した。関連学会の承認を得て、外部評価を経て、論文投稿中であり、論文が採択されれば公表する。SS(4)について ACR/EULAR 基準(2016 年)の検証が行われ、現行の厚生労働省の診断基準の方が優れていることを示され、論文発表された。また、現行の重症度分類の問題点を疫学データにより明らかにした。若年性特発性関節炎(5)については疾患概念が整理され、2017 年以前に指定難病登録がされている全身型若年性特発性関節炎に関節型若年性特発性関節炎を統合して、「若年性特発性関節炎」(5)として指定難病となった。若年性特発性関節炎/成人スチル病(JIA/ASD)に共通の診断基準や重症度分類を新たに作成するために、JIA/ASD で認められるマクロファージ活性化症候群についての調査を行い論文投稿中である。また、「成人スチル病」は現在、16 歳以上で発症した「成人発症スチル病」と「全身型特発性関節炎(JIA)の成人移行例」が混在しているため、成人スチル病を成人発症スチル病と変更することを進めている。

2) 診療ガイドライン(GL)の策定と改訂、関連学会承認獲得

SLE(1)については GRADE 法に準拠して行ったガイドラインが完成し、ガイドラインの評価(AGREEII)からも概ね良い評価を受け、2019 年 10 月に SLE ガイドラインが発行された。エビデンスが不足している領域が明らかになるとともに、医療経済、患者の QOL 評価の準備を開始した。さらに、ガイドラインにおける推奨と実臨床との乖離の有無や程度を検討するため、Quality Indicator とそれをもとにした聴取票を作成し全国の各施設に郵送し、回答を回収・解析する。PM/DM(2)は systematic review(SR)レポートを作成し、小児 18 歳未満と成人に分けて、筋炎、間質性肺炎に対する治療につ

いて推奨文を作成した。推奨度決定し小児と成人を統合したガイドラインが完成予定である。MCTD(3)は GRADE 法に準じたガイドライン作成を行い、小児、高齢者まで網羅した 14 の CQ を設定し、SR を行い推奨文が作成された。推奨度が分科会内で決定され、2020 年度に向けてガイドラインが完成予定。SS(4)は 2017 年度に作成した診療ガイドラインの英語版が論文化され、EULAR ガイドラインでも引用されている。今後の改訂の必要性についても議論された。JIA/ASD (4,5) は 2017 年に成人スチル病の診療ガイドラインが発表された。その後新たに新規治療薬の承認があり、補遺版作成の準備を開始した。

3) 臨床個人調査票の解析や検証と難病レジストリ構築への協力

各疾患の臨床個人調査票の修正・改定案を作成した。SLE、PM/DM、SS (1, 2, 5) 改訂案は厚生労働省難病対策課に提出済みであり、SLE は改訂実現の作業をしている。日本リウマチ学会主導で行っている「我が国の若年全身性エリテマトーデス患者の現状と妊娠転帰を含む長期・短期予後に関する前向きコホート研究(PLEASURE-J 研究)」と連携し、現時点で登録症例数は 500 例程度となった。関連学会・学術集会をはじめとして広報を進めており今後さらに症例数を増やす。また、研究班全体で、全疾患 (1-5) に対してオールジャパン体制で難病プラットフォームを利用したレジストリ作成を行うことを決定し、準備を開始した。

4) 早期診断や診療施設紹介のための自己免疫疾患難病診療ネットワーク構築

患者会や学会と協力し、患者向けの公開講座を開催することとし、MCTD については 2018 年 6 月に東京にて患者向け講演会を行った。JIA/ASD は 2017, 2018, 2019 年に 3 回の患者向け講演会を行い、また面談形式による医療相談会も行った。SLE は 2019 年 3 月に、また研究班全体として全疾患 (1-5) に対して、患者向け公開講座 2019 年 6 月に行った。開催時に行ったアンケート調査では高い満足度が得られた。

5) AMED 実用化研究事業との連携

AMED 研究「免疫抑制剤の効果的な併用による難治性膠原病治療プロトコール作成のための研究 [研究代表者：渥美達也]」と協調し各施設から臨床情報や検体を収集し、新たな研究事業の計画も立案した。2019 年度には難病プラットフォームによるレジストリ構築を目指して AMED 難治性疾患実用化研究事業の 3 次公募に応募したが採択されなかったため、2020 年度に再度内容を推敲し応募を予定する。

B. 疾患票

研究課題名 自己免疫疾患に関する調査研究（H29－難治（難）－一般－008）			
研究代表者名 森 雅亮（国立大学法人東京医科歯科大学 寄附講座教授） （分科会長 渥美達也〔国立大学法人北海道大学 教授〕）			
通し 番号	疾患名	指定難病 告示番号	最終の目標・成果物と達成期限
1.	全身性エリテマトーデス	49	a. 診療ガイドラインを策定する（平成30年6月までに） b. レジストリを作成し、500例の症例を収集する（令和2年3月までに）。 c. 患者向けの公開講座を3回（年1,2回）開催する（令和2年3月までに）。 d. 特定疾患申請用の個人調査票の改定（平成29年12月まで）
疾患 の 現 状	患者数	60122人（平成24年時点） （出典：（例）平成24年度医療受給者証保持者数）	
	診断 基準	策定 [策定済み] 学会承認 [承認済み]	
	重症度 分類	策定 [策定済み] 学会承認 [承認済み（平成27年承認）] 承認した学会名（日本リウマチ学会） 国際基準との整合性 [あり]	
	診療 ガイド ライン	策定 [なし（平成30年に策定予定）] 学会承認 [下記各学会が承認予定（策定に関与）] 承認した学会名（日本リウマチ学会、日本臨床免疫学会、日本腎臓学会、日本小児リウマチ学会） Minds「診療ガイドライン作成」に準拠 [あり] 国際基準との整合性 [あり]	
	レジス トリ	レジストリ [なし（作成準備中）]	
	その他	※特記事項があれば記載して下さい。 特定疾患個人調査票の改定を行う	
年 度 別 目 標 ・ 成 果 物	平成29年度（1年目）の目標		
	a. 診療ガイドラインの策定を進める b. レジストリ作成の準備を進める c. 患者向けの公開講座開催を準備する d. 特定疾患申請用の個人調査票の改定を行う		
	平成30年度（2年目）の目標		
成 果 物	a. 疾患ガイドラインを公表する。医療経済分析を行う基礎データとして患者 QOL データを得る（EQ-5D データをのべ500例を目標に取得） b. レジストリのプラットフォーム・記載項目を決定し登録を開始する		

目 標 ・ 成 果 物 の 達 成 状 況	c. 平成 30 年度前半に患者向けの公開講座を開催する
	平成 31 年度（3 年目）の目標
	a. ガイドライン公表後の実臨床における効果を聴取法などを用いて解析する b. 目標 1000 例としてレジストリに患者を登録する c. 患者向けの公開講座を開催し、前年度の東京の他に関西、北海道・東北などでも行う
	目標・成果物の達成状況(1 年目評価時点)
	a. 達成見込み（平成 30 年 6 月） ＜達成状況の説明＞ システマティックレビューを終え、全ての CQ の推奨文の草案が作成され推敲を進めている。平成 30 年 3 月に作成パネル会議で推奨文の最終版を作成する。
	b. 達成見込み（平成 30 年 12 月） 今年度末から来年度にかけて準備委員会を作成し難病プラットフォームを利用したレジストリ作成を目指す
	c. 達成見込み（平成 30 年 6 月） すでに公開講座の講師の選定など大まかな予定を立てている
	d. 達成（平成 29 年 12 月） 班員の意見を元に実臨床や本邦の実情に即した個人調査票を作成した（資料 1）
	目標・成果物の達成状況(2 年目評価時点)
	a. おおむね達成見込み（平成 31 年 2 月） 平成 30 年 12 月現在、最終版が完成しパブリックコメントを各学会に依頼しており、その後に発行する。患者 QOL データ解析については次年度に持ち越す見込みである
	b. 達成見込み（令和 2 年 3 月） 日本リウマチ学会において「我が国の若年全身性エリテマトーデス患者の現状と妊娠転帰を含む長期・短期予後に関する前向きコホート研究(PLEASURE-J 研究)」がすでに β 版として開始されており、本格稼働を平成 31 年 4 月に予定している。当分科会は、本レジストリ作成および運営に協力することで、来年度のレジストリ円滑運営および登録数増加（500 例を目標）を目指す
	c. 達成見込み（平成 31 年 3 月） 平成 31 年 3 月に東京で行うことが決まっている
	目標・成果物の達成状況(3 年目評価時点)
	a. おおむね達成見込み（令和 2 年 2 月） 令和元年 10 月に全身性エリテマトーデス診療ガイドラインが発刊された（資料 22）。ガイドラインにおける推奨と実臨床との乖離の有無や程度を検討するため、Quality Indicator とそれをもとにした聴取票を作成し、全国の各施設に郵送し、回答を回収・解析する。 当初の予定より大幅な遅れの原因は、診療ガイドライン文書の出版社校正に 1 年近く時間がかかった為であり、それはガイドライン文中に掲載した図表の許諾権取得に予想以上の時間を要した為であった。

	ガイドラインの内容は令和 2 年 2 月に論文化予定である。 b. おおむね達成見込み（令和 2 年 3 月） PLEASURE-J への登録症例数は令和元年 11 月現時点で 100 例程度だが、関連学会・学術集会をはじめとして広報を進めた結果、症例数が順調に増えている。 c. 前年度に引き続き 1 回の公開講座を開催した。 d. 2019 年に公表されたヨーロッパリウマチ学会/米国リウマチ学会による新 SLE 分類基準を日本人の患者票を用いて検証した（令和 2 年 2 月に論文化予定）
--	---

研究課題名 自己免疫疾患に関する調査研究（H 2 9－難治（難）－一般－0 0 8）			
研究代表者名 森 雅亮（国立大学法人東京医科歯科大学 寄附講座教授） （分科会長 藤本 学[国立大学法人大阪大学 教授]）			
通し 番号	疾患名	指定難病 告示番号	最終の目標・成果物と達成期限
2.	多発性筋炎・皮膚筋炎	50	a. 国際診断基準を検証する（平成 30 年 3 月まで） b. 日本の治療 GL を国際提言する（平成 30 年 3 月まで） c. 認定基準の国際化を提言する（平成 31 年 3 月まで） d. 治療 GL を改訂し診療 GL とする（令和 2 年 3 月まで） e. 臨床個人調査票を吟味しつつ疫学調査を行う（令和 2 年 3 月まで） f. 患者会や学会と協力して啓蒙活動を行うとともに筋炎診療ネットワークを充実させる（令和 2 年 3 月まで）
疾患 の 現 状	患者数	21,832 人（平成 28 年度末時点） （出典：特定医療費受給者証所持者数）	
	診断 基準	策定 [あり（平成 26 年改訂）] 学会承認 [原版に推定で、あり（平成 7 年承認）] 承認した学会名（日本リウマチ学会） 国際基準との整合性 [なし（国際基準は、平成 29 年 11 月策定）]	
	重症度 分類	策定 [あり（平成 26 年策定）] 学会承認 [なし] 承認した学会名（ ） 国際基準との整合性 [国際基準自体がない]	
	診療 ガイド ライン	策定 [あり（平成 27 年策定）] 学会承認 [あり（平成 27 年承認）] 承認した学会名（日本リウマチ学会、日本神経学会、日本皮膚科学会） Minds「診療ガイドライン作成」に準拠 [あり] 国際基準との整合性 [国際基準自体がない]	
	レジス トリ	レジストリ [なし]	
	その他	※特記事項があれば記載して下さい。	
年 度 別 目	平成 2 9 年度（1 年目）の目標		
	a1. 日本も参加して炎症性筋疾患国際分類基準を確立する。 a2. 国際診断基準を検証する。 b. 日本の治療 GL を国際的に提言する。		

標 ・ 成 果 物	c. 小児と成人の統合診断基準を作成する。 d. 既策の治療 GL の改善すべき点を検証し、新たな CQ を作成する。 e. 臨床個人調査票の記載内容を検討し改訂案を作成する。 f. 患者会「ペンタスの会」と協力して医療講演会を開催する。
	平成 30 年度（2 年目）の目標
	a. 国際分類基準の日本化を行い、小児と成人の統合認定基準として提言し、国内関連学会の承認を得る。 d. 診療 GL 改訂に向けて、システマティックレビューを行う。 e. 臨床個人調査票による疫学調査をおこない、レジストリ登録項目の準備を行う。 f. 平成 30 年 4 月に東京で日本リウマチ学会とともに公開市民講座を開催する。
	平成 31 年度（3 年目）の目標
	d. 小児と成人を統合した診療 GL 改訂版を完成させて、学会承認へとつなげる。 e. レジストリの登録を開始する。 f. 全国膠原病友の会とともに医療講演会を開催する。
目 標 ・ 成 果 物 の 達 成 状 況	目標・成果物の達成状況(1 年目評価時点)
	a1. 達成済（平成 29 年 11 月） ＜達成状況の説明＞ 国際特発性炎症性筋症分類基準プロジェクト（IMCCP）メンバーに加わり、日本人患者データを提出して、新しい分類基準を完成させ、アメリカおよび欧州リウマチ学会の承認を得た（資料 2）。分類基準 Web サイトの日本語化も完成した。 http://www.imm.ki.se/biostatistics/calculators/iim/jp.html (印刷物：資料 3) a2. 達成見込み（平成 30 年 3 月） ＜達成状況の説明＞ 我が国の小児と成人の PM・DM 例と対象患者それぞれ 500 例程度の臨床情報を収集しており、これを IMCCP 新分類基準で大規模検証する作業をおこなってきた。IMCCP 基準発表時に、一部改訂があったため、検証も修正が必要となった。それでも今年度中には完成させる予定である。 b. 達成済（平成 29 年 11 月） ＜達成状況の説明＞ 平成 29 年 11 月 4 日、米国サンディエゴの国際筋炎研究組織 IMACS 会議にて、我が国の治療 GL を推奨治療コンセンサスとして発表した（資料 4）。その結果、国際的な推奨治療コンセンサスも策定を目指すこととなった。日本語 GL は今後、英語論文化する予定である。 c. 達成済（平成 29 年 12 月） ＜達成状況の説明＞ 小児と成人の難病認定用診断基準は同一ではなかった。そのため、小児科医と成人診療医が議論して、両者の整合性を持たせながら統一診断基準案を作成した（資料 5）。なお、IMCCP 基準が既に小児と成人の統合基準であることから、まずは IMCCP 基準を我が国でも用いることを目指すこととし、本案はそのバックアップでも良いものと考えている。

d. 達成済（平成 29 年 12 月） <達成状況の説明> 既に作成した治療 GL 改訂の方向性を検討した。Minds2007 準拠で作成された現状の GL には最新文献を加えて検討しなおすこととし、これに GRADE で検討する CQ を追加した。 e. 達成済（平成 29 年 12 月） <達成状況の説明> 新しい臨床個人調査票には、種々、不明瞭な点があるためにその改正を目的として改訂案を作成した（資料 6）。今後、実際に改訂されることが望まれる。 f. 達成済（平成 29 年 9 月） <達成状況の説明> 平成 29 年 9 月 10 日に、患者友の会「ペントスの会」とともに医療講演会を開催した（資料 7）。アンケートでも好評であったため、今後も開催する予定である。
目標・成果物の達成状況（2 年目評価時点）
a. 達成済（平成 29 年 11 月） <達成状況の説明> 国際分類基準の日本語版を作成し、web 版を作成して自動計算が可能なシステムを構築した。http://www.imm.ki.se/biostatistics/calculators/iim/jp.html（印刷物：資料 3） d1. 達成済（平成 30 年 12 月） <達成状況の説明> 診療 GL 改訂に関しては、昨年度に作成した CQ に対しての網羅的な文献検索を日本医学図書館協会の協力をえて行った。システムティックレビューグループの班員を増設し、抽出した文献に対して 1 次および 2 次スクリーニングを行った。エビデンスレベルの高い文献にしぼり、SR レポートを作成した。 d2. 達成見込み（平成 31 年 3 月） <達成状況の説明> 診療 GL 改訂をすすめ、SR レポートを参考にして推奨文の作成をそれぞれの分担研究者にて行い、最終的な GL の草案を作成する。 e. 達成見込み <達成状況の説明> レジストリ登録項目を準備中である。 f. 達成見込み（令和元年 6 月） <達成状況の説明> 平成 29 年 9 月に患者講演会を開催したため、平成 30 年の市民講座は開催せず、平成 31 年に他の膠原病とあわせて市民公開講座を開催する予定である。
目標・成果物の達成状況（3 年目評価時点）
d1. 達成済（令和元年 12 月） <達成状況の説明> 診療ガイドラインの作成にあたり、診断基準として国際分類基準の本邦指定難病

	基準への導入を検討したが、種々の問題があり、本邦の従来の診断基準を小児と成人を統合してさらにアップデートすべきとの結論になった。そこで、小児・成人統合診断基準を作成し、日本リウマチ学会、日本神経学会、日本小児科学会、日本小児リウマチ学会、日本皮膚科学会の承認を得た(資料 23)。 d2. 達成見込み (令和 2 年 3 月) ＜達成状況の説明＞ 小児と成人を統合し、可能な限り SR を取り込んだ診療ガイドラインを作成した。今後、各学会の承認を得る予定である。 e. 達成見込み (令和 2 年 3 月) ＜達成状況の説明＞ レジストリ登録項目を検討し、さらに班で共通したレジストリのプラットフォームを検討中である。 f. 達成済 (令和元年 6 月) ＜達成状況の説明＞ 令和元年 6 月に東京において他の膠原病とあわせて市民公開講座を開催した。
--	--

研究課題名 自己免疫疾患に関する調査研究（H 2 9－難治(難)－一般－0 0 8）				
研究代表者名 森 雅亮（国立大学法人東京医科歯科大学 寄附講座教授） （分科会長 田中良哉〔産業医科大学 教授〕）				
通し 番号	疾患名		指定難病 告示番号	最終の目標・成果物と達成期限
3.	混合性結合組織病		52	a. 1996 年、2004 年の診断の手引きの妥当性の 検証（令和 2 年 3 月まで） b. MCTD の定義の再考（平成 31 年 3 月まで） c. MCTD の診断基準の改訂：MCTD の定義を再 考した上で、上記の診断手引きの検証を基に、 診断基準を改訂する(平成 31 年 3 月まで) d. 重症度分類（2011）の妥当性の検証(平成 31 年 3 月まで) e. 診療ガイドライン(診断+治療)の策定（令 和 2 年 3 月まで） f. 臨床個人調査票の改定、体系的な疫学調査 の実施（令和 2 年 3 月まで） g. 難病情報センター、膠原病友の会、学会を 通じた積極的な啓発活動（令和 2 年 3 月まで）
疾 患 の 現 状	患者数	10,811 人（平成 27 年時点） （出典：平成 27 年度厚生労働省衛生行政報告、受給者証保持数）		
	診断 基準	策定 [あり（平成 16 年策定）] 学会承認 [あり（平成 16 年承認）] 承認した学会名（日本リウマチ学会） 国際基準との整合性 [なし]		
	重症度 分類	策定 [あり（平成 23 年策定）] 学会承認 [なし] 国際基準との整合性 [国際基準自体がない]		
	診療 ガイド ライン	策定 [あり（平成 23 年策定）] 学会承認 [あり（平成 23 年承認）] 承認した学会名（日本リウマチ学会） Minds「診療ガイドライン作成」に準拠 [あり] 国際基準との整合性 [国際基準自体がない]		
	レジス トリ	レジストリ [なし] 登録症例数		
	その他	※特記事項があれば記載して下さい。		
	年 度 別	平成 29 年度（1 年目）の目標 b. MCTD の定義の再考を行う。 e. 診療ガイドラインの作成に着手する。		

目 標 ・ 成 果 物	f. 臨床個人調査票の改定、疫学調査の実施手法について討論する。また難病情報センター、膠原病友の会などと連絡する。
	平成 30 年度（2 年目）の目標
	a. 1996 年、2004 年の診断の手引きの妥当性の検証（平成 31 年度まで継続） b. MCTD の定義の再考 c. MCTD の診断基準の改訂：MCTD の定義を再考した上で、上記の診断手引きの検証を基に、診断基準の改訂を行なう d. 重症度分類（2011）の妥当性の検証 g. 患者対応：難病情報センター、膠原病友の会、学会を通じた積極的な啓発活動（平成 31 年度まで継続）
	平成 31 年度（3 年目）の目標
	c. MCTD の診断基準の改訂：MCTD の定義を再考した上で、上記の診断手引きの検証を基に、診断基準の改訂を行なう d. 重症度分類（2011）の妥当性の検証 e. 診療ガイドライン（診断+治療）の策定 f. 臨床個人調査票の改定、体系的な疫学調査の実施 g. 患者対応：難病情報センター、膠原病友の会、学会を通じた積極的な啓発活動
目 標 ・ 成 果 物 の 達 成 状 況	目標・成果物の達成状況（1 年目評価時点）
	b. [達成見込み（平成 30 年 12 月）] ＜達成状況の説明＞ MCTD の疾患概念は世界でもコンセンサスが得られていない。分科会として本疾患に対する共通認識を作るために、典型的な MCTD 33 症例と境界領域の 33 症例を各施設から集め、各症例の MCTD としての診断の妥当性を議論し、MCTD の定義を再考した。また、厚労省 MCTD 診断基準、Alarcon-Segovia 基準、Sharp 基準などとの合致点を比較検討した。これらの議論を通し、今後の活動である診断の手引きの妥当性の検証、診断基準の改訂、重症度分類の改訂に着手するために必要な、MCTD の基本的概念を固めた（資料 8, 9）。
	e. [達成見込み（令和 2 年 3 月）] ＜達成状況の説明＞ 平成 29 年 8 月までに、CQ の策定は終了した。今後は GRADE システムを用いて診療ガイドライン作成を進める。
	f. [達成見込み（令和 2 年 3 月）] ＜達成状況の説明＞ 患者調査票について議論し、現状では大きな修正は不要であるとした。難病情報センターの HP の診断基準は 2004 年作成版なので 2011 年版へ変更を依頼する。平成 30 年 6 月に東京医科歯科大学において市民公開講座を開催する予定である。
	目標・成果物の達成状況（2 年目評価時点）
	a. 1996 年、2004 年の診断の手引きの妥当性の検証（令和 2 年 3 月まで） 典型的な MCTD 症例と境界領域の症例を各施設から提出して症例を検証し、1996, 2004 年の MCTD 診断の手引きを Alarcon-Segovia 基準、Sharp 基準などと比較検討

	した。疾患の基本的概念は堅持しつつ、特徴的な共通所見や臓器障害、重症度や治療方針を意識しながら診断を行う必要性を確認した。 b. MCTD の定義の再考（平成 31 年 3 月まで） [a]と同様の手法にて、「全身性エリテマトーデス、強皮症、多発性筋炎などにみられる症状や所見が混在し、血清中に抗 U1-RNP 抗体がみられる疾患である」という基本的概念、定義は堅持することにした。 c. MCTD の診断基準の改訂：MCTD の定義を再考した上で、上記の診断手引きの検証を基に、診断基準を改訂する（平成 31 年 3 月まで） 2004 年の診断基準を改定した。概念、共通所見、免疫学的所見、混合所見に加え、特徴的な臓器障害の項目を加えて、本疾患の全体像を捕らえやすくした。実際の症例で検証し、特異性は変わらず、感度が若干改善（2%）することを確認した。また、関連学会のパブリックオピニオンを集約し、付記事項も改定した（資料 18）。今後、peer review を経て論文化、関連学会の承認を経て、改訂を公表する。 d. 重症度分類（2011）の妥当性の検証（平成 31 年 3 月まで） 現状では大きな修正は不要であるが、古い表記、誤字なども認められ、修正版を提出することにした。 e. 診療ガイドライン（診断+治療）の策定（令和 2 年 3 月まで） Minds 診療ガイドライン作成マニュアル 2017 に準拠し、GRADE システムを用いた診療ガイドラインの作成を進め、小児、高齢者まで網羅した 40 の CQ リストを作成し、約 15 の CQ まで絞り込んだ。 f. 臨床個人調査票の改定、体系的な疫学調査の実施（令和 2 年 3 月まで） 患者調査票について議論し、現状では大きな修正は不要であるとした。 g. 難病情報センター、膠原病友の会、学会を通じた積極的な啓発活動（令和 2 年 3 月まで） 難病情報センターの HP の診断基準は 2004 年作成版なので、今回の改訂版が確定すれば差し替えを依頼する。2018 年 6 月に東京医科歯科大学において肺高血圧症市民公開講座で本疾患について講演した（アンケート結果：資料 19）。2019 年 6 月に東京医科歯科大学において市民公開講座を開催する予定である。
	目標・成果物の達成状況（3 年目評価時点）
	a. 1996 年、2004 年の診断の手引きの妥当性の検証（平成 31 年 3 月まで） 典型的な MCTD 症例と境界領域の症例を各施設から提出して症例を検証し、1996、2004 年の MCTD 診断の手引きを Alarcon-Segovia 基準、Sharp 基準などと比較検討した。疾患の基本的概念は堅持しつつ、特徴的な共通所見や臓器障害、重症度や治療方針を意識しながら診断を行う必要性を確認した。（資料 24） b. MCTD の定義の再考（平成 31 年 3 月まで） [a]と同様の手法にて、「全身性エリテマトーデス、強皮症、多発性筋炎などにみられる症状や所見が混在し、血清中に抗 U1-RNP 抗体がみられる疾患である」という基本的概念、定義は堅持することにした。 c. MCTD の診断基準の改訂：MCTD の定義を再考した上で、上記の診断手引きの検証を基に、診断基準を改訂する（令和 2 年 3 月まで）

2004 年の診断基準を改定した。概念、共通所見、免疫学的所見、混合所見に加え、特徴的な臓器障害の項目を加えて、本疾患の全体像を捕らえやすくした。実際の症例で検証し、特異性は変わらず、感度が 2%改善することを確認した。また、関連学会のパブリックオピニオンを集約し、鑑別診断、小児・移行期の MCTD 診断基準付記事項も改定した（資料 25）。現在、Modern Rheumatology にリバイス中で、アクセプトされれば改訂を公表する。

d. 重症度分類（2011）の妥当性の検証（令和 2 年 3 月まで）

現状では大きな修正は不要であるが、古い表記、誤字なども認められ、修正版を提出することにした（資料 26）。しかし重症度の医学的根拠が不十分であることから、来年度より SLR に基づいて点数化できる方法を検討し、重症度分類を修正する方針とした。

e. 診療ガイドライン（診断+治療）の策定（令和 2 年 3 月まで）

Minds 診療ガイドライン作成マニュアル 2017 に準拠し、GRADE システムを用いた診療ガイドラインの作成を進め、小児、高齢者まで網羅した 14 の CQ を設定した。14 の CQ 全てに対して systematic literature review を行い、推奨文を作成し、分科会メンバーによる推奨度、同意度を決定した（資料 27）。今後、パブリックオピニオンを集約して出版などにより公表する予定である。

f. 臨床個人調査票の改定、体系的な疫学調査の実施（令和 2 年 3 月まで）

患者調査票について議論し、現状では大きな修正は不要であるとした。しかし、今後は難病プラットフォームを立ち上げることとし、4 名の担当委員を選出した。

g. 難病情報センター、膠原病友の会、学会を通じた積極的な啓発活動（令和 2 年 3 月まで）

難病情報センターの HP の診断基準は 2004 年作成版なので、今回の改訂版が確定すれば差し替えを依頼する。2018 年 6 月、2019 年 6 月に東京医科歯科大学において市民公開講座を開催した（資料 28）。また、難病情報センターのホームページを改訂した。

研究課題名 自己免疫疾患に関する調査研究（H29－難治（難）－一般－008）			
研究代表者名 森 雅亮（国立大学法人東京医科歯科大学 寄附講座教授） （分科会長 住田 孝之〔国立大学法人筑波大学 教授〕）			
通し 番号	疾患名	指定難病 告示番号	最終の目標・成果物と達成期限
4.	シェーグレン症候群	53	a. シェーグレン症候群診療ガイドライン2017の日本語版及び英語論文の発刊と、今後の改定のための問題点、追加・変更点をまとめる（令和2年3月まで）。 b. 前向き研究による、本邦の診断基準（1999年旧厚生省改訂基準）とACR/EULAR基準（2016年）との比較検討と新しい診断基準の提唱（令和2年3月まで）。 c. シェーグレン症候群における、シェーグレン症候群重症度分類（平成27年1月制定）の検討と改訂版の提案（令和2年3月まで）。 d. 疫学調査による患者数と臨床調査個人票を用いた指定難病登録患者数とのギャップの原因調査（令和2年3月まで）。 e. 患者向けの公開講座の開催（令和元年6月予定）。 f. 平成29年度より改定された臨床調査個人票」における間違いや不要カ所の改訂。 g. レジストリの作成（令和2年3月頃まで）。 h. 小児慢性特定疾患としての小児発症シェーグレン症候群と成人シェーグレン症候群の移行期医療体制の検討（令和2年3月まで）
疾患 の 現 状	患者数	66,317人（平成22年時点） （出典：（例）平成23年度厚生労働科学研究費補助金難治性疾患克服研究事業自己免疫疾患に関する調査研究班全国疫学一次調査）	
	診断 基準	策定 [あり（平成11年策定）] 学会承認 [あり（平成11年承認）（平成29年承認）] 承認した学会名（日本シェーグレン症候群学会：平成11年、日本リウマチ学会：平成29年） 国際基準との整合性 [ACR/EULAR基準2016との整合性について現在検討中]	
	重症度 分類	策定 [あり（平成27年策定）] 学会承認 [あり（平成29年承認）] 承認した学会名（日本シェーグレン症候群学会、日本リウマチ学会） 国際基準との整合性 [あり]	
	診療	策定 [あり（平成29年策定）]	

	ガイド ライン	学会承認 [あり (平成 29 年承認)] 承認した学会名 (日本リウマチ学会、日本シェーグレン症候群学会) Minds2014 年「診療ガイドライン作成」に準拠 [あり] 国際基準との整合性 [国際基準自体がない]
	レジス トリ	レジストリ [なし] 登録症例数
	その他	※特記事項があれば記載して下さい。
年 度 別 目 標 ・ 成 果 物	平成 29 年度 (1 年目) の目標	
	a. 作成したシェーグレン症候群診療ガイドライン 2017 の問題点、追加・変更点などに関して議論する。 b. 前向き研究にて、本邦の現診断基準 (1999 年旧厚生省改訂基準) と ACR/EULAR 基準 (2016 年) とを比較検討する。 c. 二次性シェーグレン症候群の重症度分類に関して議論をする。 d. 疫学調査と臨床調査個人票との患者数のギャップに関して、原因、対策を議論する。 e. 患者向けの公開講座を行うための準備を行う。 f. 現行の「臨床調査個人票」の間違いや不要カ所の訂正依頼をする。 g. レジストリ作成に関して議論する。 h. 小児発症シェーグレン症候群との transition に関して議論する。	
	平成 30 年度 (2 年目) の目標	
	a. 作成したシェーグレン症候群診療ガイドライン 2017 の日本語版及び英語論文の発刊。問題点、追加・変更点などに関して議論する。 b. 本邦の現診断基準 (1999 年旧厚生省改訂基準) と ACR/EULAR 基準 (2016 年) を前向きに比較検討する。その結果を受けて現行の診断基準の改訂の有無を検討する。 c. シェーグレン症候群に関する現行の重症度分類を検討し、改訂版を提案する。 d. 患者向けの公開講座を 2019 年 6 月に開催する。 e. レジストリについて議論し、作成を開始する。 h. 小児発症シェーグレン症候群との transition に関して議論し、建設的な解決策を模索する。	
	平成 31 年度 (3 年目) の目標	
	a. シェーグレン症候群診療ガイドライン 2017 の問題点などを引き続き議論する。 b. 診断基準の調査結果を受けて、現行の診断基準の改訂を検討する。 c. シェーグレン症候群の新しい重症度分類、重症基準を提案する。 e. 患者向けの公開講座を 2019 年 6 月に開催する。 g. レジストリを作成する。 h. 小児発症シェーグレン症候群との transition に関する結論を出す。	
目 標	目標・成果物の達成状況 (1 年目評価時点)	
	a. [達成済み (平成 29 年 3 月)]	

・ 成 果 物 の 達 成 状 況	＜達成状況の説明＞ すでに平成 29 年の厚生労働科学研究費補助金難治性疾患等政策研究事業自己免疫疾患の調査研究班報告書（資料 10）に記載済み。平成 29 年 4 月に書として診断と治療社より発刊した（資料 11）。 b. [達成済み（平成 29 年 3 月）] ＜達成状況の説明＞ 現行の診断基準（旧厚生省による改訂診断基準 1999）と ACR/EULAR 基準 2016 の比較検討に関しては、厚労省班で集積したデータで解析して、論文として報告した（資料 12）。現在、シェーグレン症候群患者及び非シェーグレン症候群患者を前向きに収集しており、現行基準と ACR/EULAR 基準の検定を行う。 c. [達成見込み（平成 31 年 3 月）] ＜達成状況の説明＞ 二次性シェーグレン症候群の重症度分類に関する報告はなく、現行の ESSDAI を継続するか、新たな重症度分類基準を作成するか、議論する。 d. [達成見込み（平成 31 年 3 月）] ＜達成状況の説明＞ 患者向け公開講座などによる啓発活動を平成 30 年から開始することにより、指定難病登録患者数の動向を注視し解析する。 e. [達成見込み（平成 30 年 9 月）] ＜達成状況の説明＞ 患者向けの公開講座を平成 30 年 9 月に北九州小倉で開催予定の第 27 回日本シェーグレン症候群学術集会（産業医科大学田中良哉会長）で市民講座として公開予定。その後も毎年日本シェーグレン症候群学会の開催時に公開講座を開催する予定である。 f. [達成見込み（平成 29 年 8 月）] ＜達成状況の説明＞ 臨床調査個人票の誤記の修正や改訂点に関しては、すでに平成 29 年 8 月までに上阪班長を通じて厚労省へ報告済みである（資料 13）。 g. [達成見込み（令和 2 年 3 月）] ＜達成状況の説明＞ レジストリ作成に関しては、厚労省班として「共通のフォーマット、方法」を構築してから作業に取り組む。 h. [達成見込み（平成 31 年 3 月）] ＜達成状況の説明＞ 小児慢性特定疾患としての小児発症シェーグレン症候群における診断基準及び重症度分類、成人シェーグレン症候群における診断基準及び重症度分類はともに確立しているので、速やかな transition が可能と考えられる。具体的な方法を議論する。
	目標・成果物の達成状況(2 年目評価時点)
	a. [達成済み（平成 30 年 3 月）]

	<達成状況の説明> 診療ガイドライン 2017 年版の英語論文を平成 30 年 2 月に日本リウマチ学会誌 Modern Rheumatology で公表した（資料 20）。 b. [達成済み（平成 30 年 3 月）] <達成状況の説明> 現行の診断基準（旧厚生省による改訂診断基準 1999）と ACR/EULAR 基準 2016 の比較検討に関しては、班員＋班協力者の施設からシェーグレン症候群患者及び非シェーグレン症候群患者の追加 282 症例を加味して解析した。その結果、現時点では、一次性及び二次性 SS において、厚労省基準 1999 が分類基準としても診断基準としても ACR/EULAR 基準 2016 より優れていると結論付けられた。 c. [達成見込み（令和 2 年 3 月）] <達成状況の説明> 重症度分類においては、現行の ESSDAI に加えて、乾燥症状、客観的感想所見を加味した新たな重症度分類の検討を始めた。 d. [達成見込み（令和 2 年 3 月）] <達成状況の説明> 患者向け公開講座などによる啓発活動を平成 30 年から開始することにより、指定難病登録患者数の動向を注視し解析する。 e. [達成見込み（令和元年 6 月）] <達成状況の説明> 患者向けの公開講座を令和元年 6 月に森班長のもと、東京で市民講座として公開予定。 f. [達成見込み（平成 30 年 3 月）] <達成状況の説明> 臨床調査個人票の誤記の修正や改訂点に関しては、すでに平成 29 年 8 月までに班長を通じて厚労省へ報告済みである。（資料 13） g. [達成見込み（令和 2 年 3 月）] <達成状況の説明> レジストリ作成に関しては、厚労省班として「共通のフォーマット、方法」を構築してから作業に取り組む。 h. [達成見込み（令和 2 年 3 月）] <達成状況の説明> 小児慢性特定疾患としての小児発症シェーグレン症候群における診断基準及び重症度分類、成人シェーグレン症候群における診断基準及び重症度分類はともに確立しているので、速やかな transition が可能と考えられる。具体的な方法を議論する。
	目標・成果物の達成状況(3 年目評価時点)
	a. [達成済み（平成 30 年 3 月）] <達成状況の説明> 診療ガイドライン 2017 年版の英語論文を平成 30 年 2 月に日本リウマチ学会誌

	Modern Rheumatology で公表した（資料 20）。 b. [達成済み（平成 30 年 3 月）] ＜達成状況の説明＞ 現行の診断基準（旧厚生省による改訂診断基準 1999）と ACR/EULAR 基準 2016 の比較検討に関しては、班員＋班協力者の施設からシェーグレン症候群患者及び非シェーグレン症候群患者の追加 282 症例を加味して解析した。その結果、現時点では、一次性及び二次性 SS において、厚労省基準 1999 が分類基準としても診断基準としても ACR/EULAR 基準 2016 より優れていると結論付けられた。 c. [達成見込み（令和 2 年 3 月）] ＜達成状況の説明＞ 重症度分類においては、現行の ESSDAI に加えて、乾燥症状、客観的感想所見を加味した新たな重症度分類の検討し、改訂版を作成、提唱した。 e. [達成見込み（令和元年 6 月）] ＜達成状況の説明＞ 患者向けの公開講座を令和元年 6 月に森班長のもと、東京で市民公開講座として開催した。 g. [達成見込み（令和 2 年 3 月）] ＜達成状況の説明＞ レジストリ作成に関しては、厚労省班として「共通のフォーマット、方法」を構築してから作業に取り組む。 h. [達成見込み（令和 2 年 3 月）] ＜達成状況の説明＞ 小児慢性特定疾患としての小児発症シェーグレン症候群における診断基準及び重症度分類、成人シェーグレン症候群における診断基準及び重症度分類はともに確立しているので、速やかな transition が可能と考えられる。具体的な方法を議論する。
--	--

研究課題名 自己免疫疾患に関する調査研究（H29－難治(難)－一般－008）			
研究代表者名 森 雅亮（国立大学法人東京医科歯科大学 寄附講座教授） （分科会長 同上）			
通し 番号	疾患名	指定難病 告示番号	最終の目標・成果物と達成期限
5.	全身型若年性特発性関節炎／成人スチル病	107/54	a. 「成人スチル病診療ガイドライン」の普及と次回改訂を見据えた意見収集を行う（令和2年3月まで）。 b. sJIA/AOSD 共通の診断基準・重症度策定：CQの作成、システマティックレビューを行う。そのために必要な sJIA/AOSD で共通に認められるマクロファージ活性化症候群について、病体に基づいた診断と治療の現状について調査し、診療ガイドラインの作成を行う（令和2年3月まで）。 c. 臨床個人調査票による疫学調査を行う（令和2年3月まで）。 d. 患者向けの公開講座を3回（年1回）開催する（令和元年12月まで）。
疾患 の 現 状 ・ 全 身 型 若 年 性 特 発 性 関 節 炎	患者数	2,700人（平成28年時点） （出典：平成27・28年度厚労省研究班疫学調査）	
	診断 基準	策定 [あり（平成13年策定）] 学会承認 [あり（平成14年承認）] 承認した学会名（ 日本小児リウマチ学会 ） 国際基準との整合性 [あり]	
	重症度 分類	策定 [あり（平成27年策定）] 学会承認 [あり（平成27年承認）] 承認した学会名（ 日本小児リウマチ学会 ） 国際基準との整合性 [国際基準自体がない]	
	診療 ガイド ライン	策定 [あり（平成27年策定）] 学会承認 [あり（平成27年承認）] 承認した学会名（日本リウマチ学会、日本小児リウマチ学会） Minds「診療ガイドライン作成」に準拠 [なし] 国際基準との整合性 [あり]	
	レジス トリ	レジストリ [なし] 登録症例数 人（平成 年時点）	
	その他	※特記事項があれば記載して下さい。	
疾患 の	患者数	4,800人（平成22年時点） （出典：平成22年厚生労働省研究班調査）	
	診断	策定 [あり（平成4年策定）]	

現状・成人スチル病	基準	学会承認 [なし] 承認した学会名 () 国際基準との整合性 [国際基準自体がない]
	重症度分類	策定 [あり (平成 27 年策定)] 学会承認 [なし] 承認した学会名 () 国際基準との整合性 [国際基準自体がない]
	診療ガイドライン	策定 [あり (平成 29 年策定)] 学会承認 [あり (平成 29 年承認)] 承認した学会名 (日本リウマチ学会、日本小児リウマチ学会) Minds「診療ガイドライン作成」に準拠 [あり] 国際基準との整合性 [国際基準自体がない]
	レジストリ	レジストリ [なし] 登録症例数 人 (平成 年時点)
	その他	※特記事項があれば記載して下さい。
年度別目標・成果物	平成 29 年度 (1 年目) の目標	
	a. 前研究班で完成した「成人スチル病診療ガイドライン」を発刊する。 b. マクロファージ活性化症候群 (MAS) 国際診断基準の本邦小児を対象とした検証を行う。 c. 関節型若年性特発性関節炎の指定難病登録を行う。 d. 平成 29 年 11 月に東京近郊で患者向けの公開講座を開催する。	
	平成 30 年度 (2 年目) の目標	
	a. 「成人スチル病診療ガイドライン」の普及、広報活動を行う。 b. sJIA/AOSD 共通の診断基準・重症度策定: CQ の作成、システマティックレビューを行う。 c. 指定難病データベースを用いた疫学研究を行う: 文献のレビューを行い、解決すべき問題の設定・検証すべき仮説の設定を行う。 d. 平成 30 年中に関東近郊で患者向け医療講演会を行う	
	平成 31 年度 (3 年目) の目標	
	a. 「成人スチル病診療ガイドライン」を検証する。 b. sJIA/AOSD 共通の診断基準・重症度策定: システマティックレビューに基づき、診断基準・重症度分類を策定する。 c. 指定難病データベースを用いた疫学研究を行う: 解析にて仮説の検証を行う。 d. 平成 31 年中に関東近郊で患者向け医療講演会を行う	
目標・成果	目標・成果物の達成状況 (1 年目評価時点)	
	a. [達成済み (平成 29 年 11 月)] <達成状況の説明> 「成人スチル病診療ガイドライン」が発刊された (資料 14)。 b. [達成済み (平成 29 年 12 月)]	

物の 達成 状況	＜達成状況の説明＞ マクロファージ活性化症候群(MAS)国際診断基準の本邦小児を対象とした検証を行った。結果は論文化し学術雑誌に投稿、採択された(資料 15)。 c. [達成見込み (平成 30 年度)] ＜達成状況の説明＞ 関節型若年性特発性関節炎は既指定の全身型とあわせて、若年性特発性関節炎として指定難病登録の見込みとなった(資料 16)。 d. [達成済み (平成 29 年 11 月)] ＜達成状況の説明＞ 平成 29 年 11 月 11 日、川崎市立多摩病院にて若年性特発性関節炎・成人スチル病に関する患者向け医療講演会を行った(資料 17)。若年性特発性関節炎の手引き概要、成人スチル病のガイドライン概要、リウマチの移行期医療の展望をテーマに講演を行い、質疑応答にて参加者からの質問に回答した。参加者は 30 名程度であったが、アンケート調査では高い満足度が得られた。次年度は東京近郊だけではなく、地方都市にても開催を予定している。また広く告知を行い、さらに多くの方に参加いただけるようにする。
	目標・成果物の達成状況(2 年目評価時点)
	a. [達成見込み (令和 2 年 3 月)] ＜達成状況の説明＞ 今年度は、分科会内で、診療ガイドラインの普及と次回改訂を見据えた意見収集を行った。 b. [達成見込み (令和 2 年 3 月)] ＜達成状況の説明＞ sJIA/AOSD で認められるマクロファージ活性化症候群について、病態に基づいた診断と治療の現状について調査し、診療ガイドラインの作成を行うことで、sJIA/AOSD 共通の診断基準・重症度策定を目指している。 c. [達成見込み (令和 2 年 3 月)] ＜達成状況の説明＞ 本年度から指定難病に加わった若年性特発性関節炎も含めて、臨床個人調査票による疫学調査の準備を進めている。 d. [達成済み (平成 30 年 11 月)] ＜達成状況の説明＞ 平成 30 年 11 月 18 日、金沢大学附属病院にて若年性特発性関節炎・成人スチル病に関する患者向け医療講演会を行った。若年性特発性関節炎の手引きの概要、成人スチル病手引きの概要、リウマチ性疾患の移行期医療の展望をテーマに講演を行った。また、医療相談会として希望者を対象に、面談による個別相談に応じた。講演会の参加者は 53 名であり、新潟県、長野県、滋賀県からも参加があった。アンケート調査では高い満足度が得られた(資料 21)。
	目標・成果物の達成状況(3 年目評価時点)
	a. [達成済み (令和元年 11 月)]

	<達成状況の説明> 更新した。成人スチル病に対するトシリズマブ適応取得により難病情報センターHPの資料に変更の必要性が生じたため、難病対策課とその対応を検討し、一般利用者向け解説である「病気の解説」を改訂した。医療従事者向けは本年度末に改訂案を難病対策課に提出する予定。また、成人スチル病診療ガイドライン 2017 年度版が高い評価を受け、Minds ガイドラインライブラリへの掲載となった。今後は、トシリズマブ承認による補遺版作成の検討している。 b. [達成見込み（令和 2 年 3 月）] <達成状況の説明> sJIA/AOSD で認められるマクロファージ活性化症候群についての調査内容を海外誌に投稿し、現在採択の連絡を待っている。この公表により、sJIA/AOSD 共通の診断基準・重症度策定を行う予定である。また、「成人スチル病」は現在、16 歳以上で発症した「成人発症スチル病」と「全身型特発性関節炎 (JIA) の成人移行例」が混在しているが、2018 年後から指定難病に認定された JIA (15 歳未満発症) で成人例をカバーできる。患者や医療関係者に不必要な誤解や混乱を与えず、また今後の正確な調査研究を担保するためにも、「成人スチル病」は「成人発症スチル病」と成人スチル病のみに限る名称に変更すべきと考え、本年度末の診断基準・重症度分類の修正要望に合わせて、厚労省難病対策課と検討を行っている。 c. [達成見込み（令和 2 年 3 月）] <達成状況の説明> 指定難病データベースの整備が整い次第、指定難病データを用いた疫学研究を行う予定であったが、その前に既存の患者コホートを使用して、JIA と成人 RA の臨床像の違いを明らかにし論文報告した（資料 29）。 d. [達成済み（令和元年 11 月）] <達成状況の説明> 研究分担者である岡本研究者が、大阪医科大学病院にて令和元年 5 月 19 日に 2019 年度患者向け公開講座を開催した。「JIA の現在とこれから」、「注意すべき病態：MAS」、「成人発症スチル病」、「妊娠・出産・育児」について研究員が講演し、その後医療相談会として希望者を対象に、面談による個別相談に応じた。講演会の参加者は 41 名であり、開催時に行ったアンケート調査では高い満足度が得られた（資料 30）。
--	---

研究成果の刊行に関する一覧表

研究成果の刊行に関する一覧表（平成 29 年度）

雑誌					
発表者氏名	論文タイトル名	発表誌名	巻号	ページ	出版年
Sumida T, Azuma N, Moriyama M, Takahashi H, Asashima H, Honda F, Abe S, Ono Y, Hirota T, Hirata S, <u>Tanaka Y</u> , Shimizu T, Nakamura H, <u>Kawakami A</u> , Sano H, Ogawa Y, <u>Tsubota K</u> , Ryo K, Saito I, Tanaka A, <u>Nakamura S</u> , Takamura E, Tanaka M, Suzuki K, <u>Takeuchi T</u> , Yamakawa N, Mimori T, Ohta A, Nshiyama, S Yoshihara T, Suzuki Y, Kawano M, <u>Tomita M</u> , Tsuboi H.	Clinical practice guideline for Sjögren's syndrome 2017	Mod Rheumatol		doi: 10.1080/14397595.2018.1438093. [Epub ahead of print]	2018
Kochi Y, Kamatani Y, Kondo Y, Suzuki A, Kawakami E, Hiwa R, Momozawa Y, <u>Fujimoto M</u> , <u>Jinnin M</u> , <u>Tanaka Y</u> , <u>Kanda T</u> , Cooper RG, Chinoy H, Rothwell S, Lamb JA, Vencovský J, Mann H, Ohmura K, Myouzen K, Ishigaki K, <u>Nakashima R</u> , Hosono Y, Tsuboi H, Kawasumi H, Iwasaki Y, Kajiya H, Horita T, Ogawa-Momohara M, Takamura A, Tsunoda S, Shimizu J, <u>Fujio K</u> , <u>Amano H</u> , Mimori A, <u>Kawakami A</u> , Umehara H, <u>Takeuchi T</u> , Sano H, <u>Muro Y</u> , <u>Atsumi T</u> , <u>Mimura T</u> , <u>Kawaguchi Y</u> , Mimori T, Takahashi A, Kubo M, <u>Kohsaka H</u> , <u>Sumida T</u> , Yamamoto K.	Splicing variant of WDFY4 augments MDA5 signalling and the risk of clinically amyopathic dermatomyositis.	Ann Rheum Dis		doi: 10.1136/annrheumdis-2017-212149. [Epub ahead of print]	2018
Ikuma D, Hiromura K, Kajiya H, Suwa J, Ikeuchi H, Sakairi T, Kaneko Y, Maeshima A, Kurosawa H, Hirayama Y, Yokota K, Araki Y, Sato K, Asanuma YF, Akiyama Y, Hara M, Nojima Y, and <u>Mimura T</u> .	The correlation of urinary podocytes and podocalyxin with histological features of lupus nephritis.	Lupus		doi: 10.1177/0961203317734918. [Epub 2017 Oct 19].	2018
Kirino Y, <u>Kawaguchi Y</u> , Tada Y, Tsukamoto H, Ota T, Iwamoto M, Takahashi H, Nagasawa K, <u>Takei S</u> , Horiuchi T, Ichida H, Minota S, Ueda A, Ohta A, Ishigatsubo Y.	Beneficial use of serum ferritin and heme oxygenase-1 as biomarkers in adult-onset Still's disease: A multicenter retrospective study.	Mod Rheumatol		doi: 10.1080/14397595.2017.1422231. [Epub ahead of print]	2018
Kubota T, <u>Takei S</u> , <u>Shimizu M</u> , Yasumura J, Nakagishi Y, Kizawa T, Yashiro M, Wakiguchi H, Yamasaki Y, Kawano Y.	Early prediction for over two years efficacy of the first biologic agent for polyarticular juvenile idiopathic arthritis: A multi-institutional study in Japan.	Mod Rheumatol		doi: 10.1080/14397595.2017.1415628. [Epub ahead of print]	2018
Mader S, Jeganathan V, Arinuma Y, Fujieda Y, Dujmovic I, Drulovic J, Shimizu Y, Sakuma Y, Stern JNH, Aranow C, Mackay M, Yasuda S, <u>Atsumi T</u> , <u>Hirohata S</u> , Diamond B.	Understanding the antibody repertoire in Neuropsychiatric Systemic Lupus Erythematosus and Neuromyelitis Optica Spectrum Disorders: do they share common targets?	Arthritis Rheumatol	70(2)	277-86	2018
Watanabe T, Oku K, Amengual O, Hisada R, Ohmura K, Nakagawa I, Shida H, Bohgaki T, Horita T, Yasuda S, <u>Atsumi T</u> .	Effects of statins on thrombosis development in patients with systemic lupus erythematosus and antiphospholipid antibodies.	Lupus	27(2)	225-34	2018

Yasuoka H, Shirai Y, Tamura Y, <u>Takeuchi T</u> , <u>Kuwana M</u> .	College of Rheumatology regarding transitional care	Circ J	82(2)	546-54	2018
Ohtsuji M, Lin Q, Okazaki H, Takahashi K, <u>Amano H</u> , Yagita H, Nishimura H, Hirose S.	Anti-CD11b antibody treatment suppresses the osteoclast generation, inflammatory cell infiltration, and autoantibody production in arthritis-prone Fc γ RIIB-deficient mice.	Arthritis Res Ther	20	593-7	2018
<u>Atsumi T</u> , <u>Fujio K</u> , Yamaoka K, Tomobe M, Kuroyanagi K, <u>Kameda H</u> .	Safety and effectiveness of subcutaneous tocilizumab in patients with rheumatoid arthritis in a real-world clinical setting.	Mod Rheumatol	8	1-9	2018
<u>Mori M</u> , Sugiyama N, Morishima Y, Sugiyama N, Kokubo T, <u>Takei S</u> , Yokota S.	Safety and effectiveness of etanercept for treatment of juvenile idiopathic arthritis: Results from a postmarketing surveillance.	Mod Rheumatol	28(1)	101-7	2018
Tsujioka T, Sugiyama M, Ueki M, Tozawa Y, Takezaki S, Ohshima J, Cho Y, Yamada M, Iguchi A, <u>Kobavashi I</u> , Ariga T.	Difficulty in the diagnosis of bone and joint pain associated with pediatric acute leukemia; comparison with juvenile idiopathic arthritis.	Mod Rheumatol	28	108-13	2018
Fujimoto S, Koga T, <u>Kawakami A</u> , Kawabata H, Okamoto S, Mizuki M, Yano S, Ide M, Uno K, Yagi K, Kojima T, Mizutani M, Tokumine Y, Nishimoto N, Fujiwara H, Nakatsuka SI, Shiozawa K, Iwaki N, <u>Masaki Y</u> , Yoshizaki K.	Tentative diagnostic criteria and disease severity classification for Castleman disease: A report of the research group on Castleman disease in Japan.	Mod Rheumatol	28(1)	161-7	2018
Nakaoka Y, Isobe M, <u>Takei S</u> , Tanaka Y, Ishii T, Yokota S, Nomura A, Yoshida S, Nishimoto N.	Efficacy and safety of tocilizumab in patients with refractory Takayasu arteritis: results from a randomised, double-blind, placebo-controlled, phase 3 trial in Japan (the TAKT study)	Ann Rheum Dis	77(3)	348-54	2018
Oku K, <u>Atsumi T</u> , Akiyama Y, <u>Amano H</u> , Azuma N, Bohgaki T, Asanuma YF, Horita T, Hosoya T, Ichinose K, Kato M, Katsumata Y, <u>Kawaguchi Y</u> , <u>Kawakami A</u> , Koga T, <u>Kohsaka H</u> , Kondo Y, Kubo K, <u>Kuwana M</u> , Mimori A, Mimori T, <u>Mimura T</u> , Murakami K, Nakano K, Nakayamada S, Ogishima H, Ohmura K, Saito K, Sano H, Shibuya M, Takahashi Y, Takasaki Y, <u>Takeuchi T</u> , Tamura N, <u>Tanaka Y</u> , Tsuboi H, Tsunoda S, Yukawa N, Yamakawa N, Yamamoto K, <u>Sumida T</u> .	Evaluation of the alternative classification criteria of systemic lupus erythematosus established by Systemic Lupus International Collaborating Clinics (SLICC).	Mod Rheumatol	doi: 10.1080/14397595.2017.1385154. [Epub ahead of print]		2017
Nakamura H, Oku K, Amengual O, Ohmura K, Fujieda Y, Kato M, Bohgaki T, Yasuda S, <u>Atsumi T</u> .	First-line, non-criterial antiphospholipid antibody testing for the diagnosis of antiphospholipid syndrome in clinical practice: a combination of anti-beta2-glycoprotein I domain I and phosphatidylserine-dependent antiprothrombin antibodies.	Arthritis Care Res (Hoboken)	doi: 10.1002/acr.23310. [Epub ahead of print]		2017

Shimizu Y, Yasuda S, Kimura T, Nishio S, Kono M, Ohmura K, Shimamura S, Kono M, Fujieda Y, Kato M, Oku K, Bohgaki T, Fukasawa Y, Tanaka S, Atsumi T .	Interferon-inducible Mx1 protein is highly expressed in renal tissues from treatment-naïve lupus nephritis, but not in those under immunosuppressive treatment.	Mod Rheumatol	doi: 10.1080/14397595.2017.1404711. [Epub ahead of print]	2017
Shimizu M , Mizuta M, Yasumi T, Iwata N, Okura Y, Kinjo N, Umebayashi H, Kubota T, Nakagishi Y, Nishimura K, Yashiro M, Yasumura J, Yamazaki K, Wakiguchi H, Okamoto N , Mori M .	Validation of classification criteria of macrophage activation syndrome in Japanese patients with systemic juvenile idiopathic arthritis.	Arthritis Care Res	doi: 10.1002/acr.23482. [Epub ahead of print]	2017
Kondo Y, Yokosawa M, Kaneko S, Furuyama K, Segawa S, Tsuboi H, Matsumoto I, Sumida T .	Transcriptional regulation of CD4+ T cell differentiation in experimentally-induced arthritis and rheumatoid arthritis.	Arthritis Rheum	doi: 10.1002/art.40398. [Epub ahead of print]	2017
Takahashi H, Tsuboi H, Yokosawa M, Asashima H, Hirota T, Kondo Y, Matsumoto I, Sumida T .	Diffusion-weighted magnetic resonance imaging of parotid glands before and after abatacept therapy in patients with Sjögren's syndrome associated with rheumatoid arthritis: Utility to evaluate and predict response to treatment.	Mod Rheumatol	doi: 10.1080/14397595.2017.1349234. [Epub ahead of print]	2017
Barzaghi F., Amaya Hernandez LC, Neven B, Ricci S, Kucuk ZY, Bleesing JJH, Nademi Z, et al. (35/59) (Kobavashi I)	Long-term follow up of IPEX patients after different therapeutic strategies: an international multicenter retrospective study.	J Allergy Clin Immunol	doi: 10.1016/j.jaci.2017.10.041. [Epub ahead of print]	2017
Mader S, Jeganathan V, Arinuma Y, Fujieda Y, Dujmovic I, Drulovic J, Shimizu Y, Sakuma Y, Stern JNH, Aranow C, Mackay M, Yasuda S, Atsumi T , Hirohata S , Diamond B.	Understanding the antibody repertoire in Neuropsychiatric Systemic Lupus Erythematosus and Neuromyelitis Optica Spectrum Disorders: do they share common targets?	Arthritis Rheumatol	doi: 10.1002/art.40356 [Epub ahead of print]	2017
Yokota K, Wada T, Akiyama Y, Mimura T .	Detection of synovial inflammation in rheumatic diseases using superb microvascular imaging: Comparison with conventional power Doppler imaging.	Mod Rheumatol	doi: 10.1080/14397595.2017.1337288. [Epub ahead of print]	2017
Ichinose K, Ohya K, Furukawa K, Higuchi O, Mukaino A, Satoh K, Nakane S, Shimizu T, Umeda M, Fukui S, Nishino A, Nakajima H, Koga T, Kawashiri SY, Iwamoto N, Tamai M, Nakamura H, Origuchi T, Yoshida N, Kuroda N, Kawakami A .	Novel anti-suprabasin antibodies may contribute to the pathogenesis of neuropsychiatric systemic lupus erythematosus.	Clin Immunol	doi: 10.1016/j.clim.2017.11.006. [Epub ahead of print]	2017
Sumitomo S, Nagafuchi Y, Tsuchida Y, Tsuchiya H, Ota M, Ishigaki K, Nakachi S, Kato R, Sakurai K, Hanata N, Tateishi S, Kanda H, Suzuki A, Kochi Y, Fujio K , Yamamoto K.	A gene module associated with dysregulated TCR signaling pathways in CD4+ T cell subsets in rheumatoid arthritis.	J Autoimmun	doi: 10.1016/j.jaut.2017.11.001. [Epub ahead of print]	2017

Mori Y, Masuda T, Kosugi T, Yoshioka T, Hori M, Nagaya H, Maeda K, Sato Y, Kojima H, Kato N, Ishimoto T, Katsuno T, <u>Yuzawa Y</u> , Kadomatsu K, Maruyama S.	The clinical relevance of plasma CD147/basigin in biopsy-proven kidney diseases.	Clin Exp Nephrol	doi: 10.1007/s10157-017-1518-2. [Epub ahead of print]	2017
Kiyokawa T, Hanaoka H, Iida H, Ishimori K, Takakuwa Y, Yamasaki, Y Okazaki T, Ozaki S, and <u>Kawahata K</u> .	Syndrome of inappropriate antidiuretic hormone secretion (SIADH) in a patient with microscopic polyangiitis following low-dose intravenous cyclophosphamide: a possible pathogenic link with disease activity.	Modern Rheumatology Case Reports	doi/abs/10.1080/24725625.2017.1414913 [Epub ahead of print]	2017
Kimura Y, Yanagimachi M, Ino Y, Aketagawa M, Matsuo M, Okayama A, Shimizu H, Oba K, Morioka I, Imagawa T, Kaneko T, Yokota S, Hirano H, <u>Mori M</u> .	Identification of candidate serum biomarkers for Kawasaki disease using proteomic analysis.	Sci Rep	7 43732. doi: 10.1038/srep43732.	2017
Hisa K, Yanagimachi M, Naruto T, Miyamae T, Kikuchi M, Hara R, Imagawa T, Yokota S, <u>Mori M</u> .	PADI4 and the HLA-DRB1 shared epitope in juvenile idiopathic arthritis.	PLoS One	12(2) e0171961. doi: 10.1371/journal.pone.0171961.	2017
Takada H, Kimura N, Yoshihashi-Nakazato Y, <u>Kawahata K</u> , <u>Kohsaka H</u> .	Discoid Lupus Erythematosus Complicated with Pregnancy-induced Hemophagocytic Syndrome.	Intern Med	56(12) 1581-3	2017
Hasegawa H, <u>Kawahata K</u> , Mizoguchi F, Okiyama N, Miyasaka N, <u>Kohsaka H</u> .	Direct suppression of autoaggressive CD8+ T cells with CD80/86 blockade in CD8+ T cell-mediated polymyositis models of mice.	Clin Exp Rheumatol	35(4) 593-7	2017
Sano H, Sano Y, Ishiguchi E, Shimizu F, Omoto M, Maeda T, Nishihara H, Takeshita Y, Takahashi S, Oishi M, <u>Kanda T</u> .	Establishment of a New Conditionally Immortalized Human Skeletal Muscle Microvascular Endothelial Cell Line	J Cell Physiol	232 3286-95	2017
Nishihara H, Shimizu F, Kitagawa T, Yamanaka N, Akada J, Kuramitsu Y, Sano Y, Takeshita Y, Maeda T, Abe M, Koga M, Nakamura K, <u>Kanda T</u>	Identification of galectin-3 as a possible antibody target for secondary progressive multiple sclerosis	Mult Scler	23 382-94	2017
3) Takeshita Y, Obermeier B, Cotleur AC, Spampinato SF, Shimizu F, Yamamoto E, Sano Y, Kryzer TJ, Lennon VA, <u>Kanda T</u> , Ransohoff RM	Effects of neuromyelitis optica-IgG at the blood-brain barrier in vitro.	Neurol Neuroimmunol Neuroinflamm	4 e311	2017
<u>Mori M</u> , Nakagawa M, Tsuchida N, Kawada K, Sato J, Sakiyama M, Hirano S, Sato K, Nakamura H.	Proposal for the development of biologics in pediatric rheumatology field.	Pediatr Int	60(2) 108-14	2017
<u>Muro Y</u> , Nakanishi H, Katsuno M, Kono M, Akiyama M.	Prevalence of anti-NT5C1A antibodies in Japanese patients with autoimmune rheumatic diseases in comparison with other patient cohorts.	Clin Chim Acta.	472 1-4	2017
Coghlan JG, Galiè N, Barberà JA, Frost AE, Ghofrani HA, Hoepfer MM, <u>Kuwana M</u> , McLaughlin VV, Peacock AJ, Simonneau G, Vachiéry JL, Blair C, Gillies H, Miller KL, Harris JHN, Langley J, Rubin LJ; AMBITION investigators.	Initial combination therapy with ambrisentan and tadalafil in connective tissue disease-associated pulmonary arterial hypertension (CTD-PAH): subgroup analysis from the AMBITION	Ann Rheum Dis	76(7) 1219-27	2017

Tanizawa K, Handa T, <u>Nakashima R</u> , Kubo T, Hosono Y, Watanabe K, Aihara K, Ikezoe K, Sokai A, Nakatsuka Y, Taguchi Y, Hatta K, Noma S, Kobashi Y, Yoshizawa A, Oga T, Hirai T, Chin K, Nagai S, Izumi T, Mimori T, Mishima M.	The long-term outcome of interstitial lung disease with anti-aminoacyl-tRNA synthetase antibodies.	Respir Med	127	57-64	2017
Fujisawa T, Hozumi H, Kono M, Enomoto N, Nakamura Y, Inui N, <u>Nakashima R</u> , Imura Y, Mimori T, Suda T.	Predictive factors for long-term outcome in polymyositis/dermatomyositis-associated interstitial lung diseases.	Respir Investig	55	130-7	2017
Hozumi H, Fujisawa T, Enomoto N, <u>Nakashima R</u> , Enomoto Y, Suzuki Y, Kono M, Karayama M, Furuhashi K, Murakami A, Inui N, Nakamura Y, Mimori T, Suda T.	Clinical Utility of YKL-40 in Polymyositis/dermatomyositis-associated Interstitial Lung Disease.	J Rheumatol	44	1394-401	2017
Nitta T, Kochi Y, <u>Muro R</u> , Tomofuji Y, Okamura T, Murata S, Suzuki H, <u>Sumida T</u> , Yamamoto K, Takayanagi H.	Human thymoproteasome variations impact CD8 T cell selection and autoimmunity.	Science Immunol	2(12)	eaan5165	2017
Tsuboi H, Hagiwara S, Asashima H, Takahashi H, Hirota T, Umehara H, <u>Kawakami A</u> , Nakamura H, Sano H, <u>Tsubota K</u> , Ogawa Y, <u>Takamura E</u> , Saito I, Inoue H, <u>Nakamura S</u> , Moriyama M, <u>Takeuchi T</u> , <u>Tanaka Y</u> , Hirata S, Mimori T, Matsumoto I, <u>Sumida T</u> .	Comparison of the performance of new ACR-EULAR classification criteria for primary Sjogren's syndrome with former sets of criteria in Japanese patients.	Ann Rheum Dis	76(12)	1980-5	2017
Iizuka-Koga M, Asashima H, Ando M, Lai C-Y, Mochizuki S, Nakanishi M, Nishimura T, Tsuboi H, Hirota T, Takahashi H, Masumoto I, Otsu M, <u>Sumida T</u> .	Functional analysis of dendritic cells generated from T-iPS cells from CD4+ T cell clones of Sjögren's syndrome.	Stem Cell Reports	8(5)	1155-63	2017
Takahashi H, Tsuboi H, Asashima H, Hirota T, Kondo Y, Moriyama M, Matsumoto I, <u>Nakamura S</u> , <u>Sumida T</u> .	cDNA microarray analysis identifies NR4A2 as a novel molecule involved in the pathogenesis of Sjogren's syndrome.	Clin Exp Immunol	190(1)	96-109	2017
Mimori T, Harigai M, <u>Atsumi T</u> , <u>Fujii T</u> , <u>Kuwana M</u> , Matsuno H, Momohara S, <u>Takei S</u> , Tamura N, Takasaki Y, Ikeuchi S, Kushimoto S, Koike T.	Safety and effectiveness of 24-week treatment with iguratimod, a new oral disease-modifying antirheumatic drug, for patients with rheumatoid arthritis: interim analysis of a post-marketing surveillance study of 2679 patients in Japan.	Mod Rheumatol	27(5)	755-65	2017
<u>Masaki Y</u> , Matsui S, Saeki T, Tsuboi H, Hirata S, Izumi Y, Miyashita T, Fujikawa K, Dobashi H, Susaki K, Morimoto H, Takagi K, Kawano M, Origuchi T, Wada Y, Takahashi N, Horikoshi M, Ogishima H, Suzuki Y, Kawanami T, Kawanami Iwao H, Sakai T, Fujita Y, Fukushima T, Saito M, Suzuki R, Morikawa Y, Yoshino T, <u>Nakamura S</u> , Kojima M, Kurose N, Sato Y, Tanaka Y, Sugai S, <u>Sumida T</u> .	A multicenter phase II prospective clinical trial of glucocorticoid for patients with untreated IgG4-related disease.	Mod Rheumatol	27(5)	849-54	2017

Watanabe-Imai K, Harigai M, Sada KE, Yamamura M, <u>Fujii T</u> , Dobashi H, Amano K, Ito S, Homma S, Kumagai S, Banno S, Arimura Y, Makino H; Research Committee on Intractable Vasculitides, the Ministry of Health, Labor and Welfare of Japan.	Clinical characteristics of and risk factors for serious infection in Japanese patients within six months of remission induction therapy for antineutrophil cytoplasmic antibody-associated vasculitis registered in a nationwide, prospective, inception cohort study.	Mod Rheumatol	27(4)	646-51	2017
Kuramoto N, Ohmura K, Ikari K, Yano K, Furu M, Yamakawa N, Hashimoto M, Ito H, <u>Fujii T</u> , Murakami K, <u>Nakashima R</u> , Imura Y, Yukawa N, Yoshifuji H, Taniguchi A, Momohara S, Yamanaka H, Matsuda F, Mimori T, Terao C.	Anti-centromere antibody exhibits specific distribution levels among anti-nuclear antibodies and may characterize a distinct subset in rheumatoid arthritis.	Sci Rep	7(1)	6911	2017
Ishizaki J, Takemori A, Suemori K, Matsumoto T, Akita Y, Sada KE, <u>Yuzawa Y</u> , Amano K, Takasaki Y, Harigai M, Arimura Y, Makino H, Yasukawa M, Takemori N, Hasegawa H; Research Committee of Intractable Vasculitis Syndrome and the Research Committee of Intractable Renal Disease of the Ministry of Health, Labour and Welfare of Japan (<u>Fujii T</u>).	Targeted proteomics reveals promising biomarkers of disease activity and organ involvement in antineutrophil cytoplasmic antibody-associated vasculitis.	Arthritis Res Ther	19(1)	218	2017
Minowa K, <u>Amano H</u> , Ando S, Watanabe T, Ogasawara M, Kawano S, Kaneko T, Morimoto S, Yamaji K, Tamura N, Tokano Y, Hashimoto H, Takasaki Y.	Disease flare patterns and predictors of systemic lupus erythematosus in a monocentric cohort of 423 Japanese patients during a long-term follow-up: The JUDE study.	Mod Rheumatol	27	72-6	2017
48) Oku K, <u>Atsumi T</u> , Akiyama Y, <u>Amano H</u> , Azuma N, Bohgaki T, Asanuma YF, Horita T, Hosoya T, Ichinose K, Kato M, Katsumata Y, Kawaguchi Y, <u>Kawakami A</u> , Koga T, <u>Kohsaka H</u> , Kondo Y, Kubo K, <u>Kuwana M</u> , Mimori A, Mimori T, <u>Mimura T</u> , Murakami K, Nakano K, Nakayamada S, Ogishima H, Ohmura K, Saito K, Sano H, Shibuya M, Takahashi Y, Takasaki Y, <u>Takeuchi T</u> , Tamura N, <u>Tanaka Y</u> , Tsuboi H, Tsunoda S, Yukawa N, Yamakawa N, Yamamoto K, <u>Sumida T</u> .	Evaluation of the alternative classification criteria of systemic lupus erythematosus established by Systemic Lupus International Collaborating Clinics (SLICC).	Mod Rheumatol	9	1-7	2017
Masuda T, Maeda K, Sato W, Kosugi T, Sato Y, Kojima H, Kato N, Ishimoto T, Tsuboi N, Uchimura K, <u>Yuzawa Y</u> , Maruyama S, Kadomatsu K.	Growth Factor Midkine Promotes T-Cell Activation through Nuclear Factor of Activated T Cells Signaling and Th1 Cell Differentiation in Lupus Nephritis.	Am J Pathol	187(4)	740-51	2017
Miyamae T, <u>Takei S</u> , <u>Itoh Y</u> , Yamanaka H	Survey of attitudes of non-pediatric rheumatologists among councilors of the Japan.	Mod Rheumatol	27(6)	1047-50	2017
Nagakura T, Wakiguchi H, Kubota T, Yamatou T, Yamasaki Y, Nonaka Y, Nerome Y, Akaike H, Takezaki T, Imanaka H, Kawano Y, <u>Takei S</u> .	Tumor necrosis factor inhibitors provide longterm clinical benefits in pediatric and young adult patients with Blau syndrome.	J Rheumatol	44(4)	536-8	2017

Craig JP, Nichols KK, Akpek EK, Caffery B, Dua HS, Joo CK, Liu Z, Nelson JD, Nichols JJ, Tsubota K, Stapleton F	TFOS DEWS II Definition and Classification Report	Ocul Surf	15	276-83	2017
Tsubota K, Yokoi N, Shimazaki J, Watanabe H, Dogru M, Yamada M, Kinoshita S, Kim H-M, Tchah H-W, Hyon JY, Yoon K-C, Seo KY, Sun X, Chen W, Liang L, Li M, Liu Z.	New Perspectives on Dry Eye Definition and Diagnosis: A Consensus Report by the Asia Dry Eye Society	Ocul Surf	15(1)	65-76	2017
Miyashita T, Morimoto S, Honda D, Nakano S, Amano H, Osawa I, Yamaji K, Tomino Y, Takasaki Y, Tamura N.	Outcomes of the Re-classification of WHO Class IV Lupus Nephritis Using the ISN/RPS Classification: a Single Center Retrospective Observational Study from the JUDE Study.	Juntendo Med J	63	362-9	2017
Koguchi-Yoshioka H, Okiyama N, Iwamoto K, Matsumura Y, Ogawa T, Inoue S, Watanabe R, Fujimoto M.	Intravenous immunoglobulin contributes to control anti-melanoma differentiation-associated protein 5 (MDA5) antibody-associated dermatomyositis with palmar violaceous macules/papules.	Br J Dermatol	177(5)	1442-6	2017
Chen Z, Wang Y, Kuwana M, Xu X, Hu W, Feng X, Wang H, Kimura A, and Sun L.	HLA-DRB1 alleles as genetic risk factors for the development of anti-MDA5 antibodies in patients with dermatomyositis.	J. Rheumatol	44(9)	1389-93	2017
Tamura Y, Kumamaru H, Satoh T, Miyata H, Ogawa A, Tanabe N, Hatano M, Yao A, Abe K, Tsuzino I, Fukuda K, Kimura H, Kuwana M, Matsubara H, Tatsumi K, and the Japan PH Registry (JAPHR) Network	Effectiveness and outcome of pulmonary arterial hypertension-specific therapy in Japanese patients with pulmonary arterial hypertension.	Circ J	82(1)	275-82	2017
Egami Y, Narushima Y, Ohshima M, Yoshida A, Yoneta N, Masaki Y, Itoh K.	Human recombinant Fab fragment from combinatorial libraries of a B cell lymphoma patient recognizes core protein of chondroitin sulfate proteoglycan 4.	J Biochem	163(1)	61-8	2017
Tomita N, Yokoyama M, Yamamoto W, Watanabe R, Shimazu Y, Masaki Y, Tsunoda S, Hashimoto C, Murayama K, Yano T, Okamoto R, Kikuchi A, Tamura K, Sato K, Sunami K, Shibayama H, Takimoto R, Ohshima R, Takahashi H, Moriuchi Y, Kinoshita T, Yamamoto M, Numata A, Nakajima H, Miura I, Takeuchi K.	The Standard International Prognostic Index for Predicting the Risk of CNS Involvement in DLBCL without Specific Prophylaxis.	Leuk Lymphoma	8	1-8	2017
Miura K, Konishi J, Miyake T, Makita M, Hojo A, Masaki Y, Uno M, Ozaki J, Yoshida C, Niiya D, Kitazume K, Maeda Y, Takizawa J, Sakai R, Yano T, Yamamoto K, Sunami K, Hiramatsu Y, Kazutoshi Aoyama, Tsujimura H, Murakami J, Hatta Y, Kanno M.	A Host-Dependent Prognostic Model for Elderly Patients with Diffuse Large B-Cell Lymphoma.	Oncologist	22(5)	554-60	2017
Ueki M, Yamada M, Ito K, Tozawa Y, Morino S, Horikoshi Y, Takada H, Abdrabou SS, Takezaki S, Kobavashi I, Ariga T	A heterozygous dominant-negative mutation in the coiled-coil domain of STAT1 is the cause of autosomal-dominant mendelian susceptibility to mycobacterial diseases.	Clin Immunol	174	24-31	2017

Sugiyama M, Iguchi A, Yamada M, Terashita Y, Ohshima J, Cho Y, Miyake N, Matsumoto N, Ueki M, Yamazaki Y, Takezaki S, Kobayashi I, Ariga T.	Successful bone marrow transplantation in two sisters with activated phosphoinositide 3-kinase δ syndrome 2.	Bone Marrow Transplantation	52	1678-80	2017
23. Muramatsu K, Ujiie H, Yokozeiki M, Tsukinaga I, Ito M, Shikano T, Suzuki A, Tozawa T, Kobayashi I	Recurrence of juvenile dermatomyositis 8 years after remission.	J Ammer Acad Dermatol Case Rep	3	29	2017
Oka A, Asano Y, Hasegawa M, Fujimoto M, Ishikawa O, Kuwana M, Kawaguchi Y, Yamamoto T, Takahashi H, Goto D, Endo H, Jinnin M, Mano S, Hosomichi K, Mabuchi T, Ueda MT, Nakagawa S, Beck S, Bahram S, Takehara K, Sato S, Ihn H.	RXRB Is an MHC-Encoded Susceptibility Gene Associated with Anti-Topoisomerase I Antibody-Positive Systemic Sclerosis.	J Invest Dermatol	137(9)	1878-6	2017
Ide M, Jinnin M, Tomizawa Y, Wang Z, Kajihara I, Fukushima S, Hashizume Y, Asano Y, Ihn H.	Transforming growth factor β -inhibitor Repsox downregulates collagen expression of scleroderma dermal fibroblasts and prevents bleomycin-induced mice skin fibrosis.	Exp Dermatol	26(11)	1139-43	2017
Sawamura S, Jinnin M, Shimbara M, Nakamura K, Kudo H, Inoue K, Nakayama W, Kajihara I, Fukushima S, Ihn H.	Serum levels of genomic DNA of α 1(I) collagen are elevated in scleroderma patients.	J Dermatol	44(8)	927-31	2017
Ogawa-Momohara M, Muro Y, Satoh M, Akiyama M.	Autoantibodies to Su/Argonaute 2 in Japanese patients with inflammatory myopathy.	Clin Chim Acta	471	304-7	2017
Taki T, Muro Y, Ogawa Y, Akiyama M.	Palmoplantar hyperkeratosis in dermatomyositis with anti-PM/Scl antibodies.	Br J Dermatol	176(5)	e94	2017
Takeichi T, Watanabe N, Muro Y, Teshigawara S, Sato M, Ban N, Akiyama M.	Phosphorylated signal transducer and activator of transcription 3 in the epidermis in adult-onset Still's disease.	J Dermatol	44(10)	1172-5	2017
Muro Y, Iwata N, Tanaka Y, Koderia M, Kono M, Akiyama M.	Anti-dense Fine Speckled 70 Autoantibodies in Japanese Children with Dermatomyositis, Localized Scleroderma, and Idiopathic Arthritis with Iridocyclitis.	J Rheumatol	44(5)	711-2	2017
Araki Y, Mimura T.	Matrix metalloproteinase gene activation resulting from disordered epigenetic mechanisms in rheumatoid arthritis.	Int J Mol Sci	18(5)	905	2017
Araki Y, Mimura T.	The histone modification code in the pathogenesis of autoimmune diseases.	Mediators of Inflammation	2017	1-12	2017
Shoda H, Nagafuchi Y, Tsuchida Y, Sakurai K, Sumitomo S, Fujio K, Yamamoto K.	Increased serum concentrations of IL-1 beta, IL-21 and Th17 cells in overweight patients with rheumatoid arthritis.	Arthritis Res Ther	19	111	2017
Asano T, Furukawa H, Sato S, Yashiro M, Kobayashi H, Watanabe H, Suzuki E, Ito T, Ubara Y, Kobayashi D, Iwanaga N, Izumi Y, Fujikawa K, Yamasaki S, Nakamura T, Koga T, Shimizu T, Umeda M, Nonaka F, Yasunami M, Ueki Y, Eguchi K, Tsuchiya N, Tohma S, Yoshiura KI, Ohira H, Kawakami A, Migita K.	Effects of HLA-DRB1 alleles on susceptibility and clinical manifestations in Japanese patients with adult onset Still's disease.	Arthritis Res Ther	19(1)	199	2017

Ikeda T, Fujii H, Nose M, Kamogawa Y, Shirai T, Shiota Y, <u>Ishii T</u> , Harigae H.	Bortezomib treatment induces a higher mortality rate in lupus model mice with a higher disease activity.	Arthritis Res Ther	19(1)	187	2017
Ishizu A, Tomaru U, Masuda S, Sada K, Amano K, Harigai M, <u>Kawaguchi Y</u> , Arimura Y, Yamagata K, Ozaki S, Dobashi H, Homma S, Okada Y, Sugiyama H, Usui J, Tsuboi N, Matsuo S, Makino H	Prediction of response to remission induction therapy by gene expression profiling of peripheral blood in Japanese patients with microscopic polyangiitis.	Arthritis Res Ther	19	1172-5	2017
Nishino A, Hanaoka M, Katsumata Y, <u>Kawaguchi Y</u> , Yamanaka H	Technetium-99m albumin scintigraphy in protein-losing gastroenteropathy with systemic lupus erythematosus: Typical diagnostic pattern of radiotracer leakage and chronological improvement by treatment.	J Clin Rheumatol	23	41-2	2017
Ochiai M, Sato E, Tanaka E, Tochihara M, Shimizu Y, Osawa H, Sidara K, Sugimoto N, Hoshi D, <u>Kawaguchi Y</u> , Taniguchi A, Yamanaka H	Successful delivery in a patient with clinically amyopathic dermatomyositis during pregnancy despite first-trimester acute exacerbation of interstitial lung disease.	Mod Rheumatol	27	364-8	2017
Abe G, Kikuchi H, Arinuma Y, <u>Hirohata S</u> .	Brain MRI in patients with acute confusional state of diffuse psychiatric/neuropsychological syndromes in systemic lupus erythematosus.	Mod Rheumatol	27(2)	278-83	2017
Sakuma Y, Nagai T, Yoshio T, <u>Hirohata S</u> .	Differential activation mechanisms of serum C5a in lupus nephritis and neuropsychiatric systemic lupus erythematosus.	Mod Rheumatol	27(2)	292-7	2017
Ohashi R, Fukazawa R, Watanabe M, Hashimoto K, Suzuki N, Nagi-Miura N, Ohno N, Shimizu A, <u>Itoh Y</u> .	Characterization of a murine model with arteritis induced by Nod1 ligand, FK565: A comparative study with a CAWS-induced model.	Mod Rheumatol	27(6)	1024-30	2017
Asano T, Ito H, Kariya Y, Hoshi K, Yoshihara A, Ugawa Y, Sekine H, <u>Hirohata S</u> , Yamaguchi Y, Sato S, Kobayashi H, Migita K, Ohira H, Hashimoto Y, Watanabe H.	Evaluation of blood-brain barrier function by quotient alpha2 macroglobulin and its relationship with interleukin-6 and complement component 3 levels in neuropsychiatric systemic lupus erythematosus.	PLoS One	12(10)	e0186414	2017
Kawaguchi S, Higasa K, <u>Shimizu M</u> , <u>Yamada R</u> , Matsuda F.	HLA - HD: An accurate HLA typing algorithm for next - generation sequencing data	Human Mutation	38	788-97	2017
Murakami R, Matsumura N, JB Brown, Higasa K, Tsutsumi T, Kamada M, AT Hisham, Hosoe Y, Kitamura S, Yamaguchi K, Abiko K, Hamanishi J, Baba T, Koshiyama M, Okuno Y, <u>Yamada R</u> , Matsuda F, Konishi I, Mandai M.	Exome sequencing landscape analysis in ovarian clear cell carcinoma shed light on key chromosomal regions and mutation gene networks	The American journal of pathology	187	2246-58	2017
Ishigaki K, Kochi Y, Suzuki A, Tsuchida Y, Tsuchiya H, Sumitomo S, Yamaguchi K, Nagafuchi Y, Nakachi S, Kato R, Sakurai K, Shoda H, Ikari K, Taniguchi A, Yamanaka H, Miya F, Tsunoda T, Okada Y, Momozawa Y, Kamatani Y, <u>Yamada R</u> , Kubo M, <u>Fujio K</u> , Yamamoto K.	Polygenic burdens on cell-specific pathways underlie the risk of rheumatoid arthritis	Nat Genet	49	1120-5	2017

Shinagawa S, Okazaki T, Ikeda M, Yudoh K, Kisanuki YY, Yanagisawa M, <u>Kawahata K</u> , Ozaki S.	T cells upon activation promote endothelin 1 production in monocytes via IFN- γ and TNF- α .	Sci Rep	7	14500	2017
Eri T, <u>Kawahata K</u> , Kanzaki T, Imamura M, Michishita K, Akahira L, Bannai E, Yoshikawa N, Kimura Y, Satoh T, Uematsu S, Tanaka H, Yamamoto K.	Intestinal microbiota link lymphopenia to murine autoimmunity via PD-1(+)/CXCR5(-/dim) B-helper T cell induction.	Sci Rep	7	46037	2017
<u>Okamoto N</u> , Shabana K, Murata T, Tamai H.	A paediatric case of granulomatosis with polyangiitis accompanied with dorsalis pedis artery occlusion and prominent cryofibrinogenaemia.	Mod Rheumatol Case Reports	1 (2)	127-33	2017
園部 秀樹, 小川 葉子, 向井 慎, 山根 みお, 亀山 香織, <u>坪田 一男</u>	Sjögren症候群の涙腺における免疫グロブリンの特徴的局在を示した1例	あたらしい眼科	34 (4)	575-9	2017
小澤 信博, 小川 葉子, 西條 裕美子, 鴨居 瑞加, 内野 美樹, 山根 みお, He Jingliang, 向井 慎, <u>坪田 一男</u>	眼類天疱瘡2症例における角膜神経の病的変化 生体レーザー共焦点顕微鏡による観察	あたらしい眼科	34 (4)	560-2	2017
小川 護, 小川 葉子, He Hua, 向井 慎, 山根 みお, Scheffer CG Tseng, <u>坪田 一男</u>	HC-HA/PTX3複合体投与によるGVHDマウスモデルのマイボーム腺と周辺組織への影響	あたらしい眼科	34 (4)	571-4	2017
<u>川口 鎮司</u>	肺動脈性肺高血圧症	リウマチ科	58	1-6	2017
<u>川口 鎮司</u>	膠原病性肺高血圧症の基礎研究、診断、診療の進歩	最新医学	72	1128-34	2017
<u>廣畑 俊成</u>	各臓器障害 中枢神経ループス	J Visual Dermatol	163 (1)	787-9	2017
<u>富板 美奈子</u>	小児膠原病-長期予後の改善と成人への移行を考える Sjögren症候群	小児科	58	460-75	2017
<u>岡本 奈美</u>	小児膠原病-長期予後の改善と成人への移行を考える 「若年性特発性関節炎」	小児科	58	441-50	2017
<u>岡本 奈美</u>	JIAにおける抗TNF療法	リウマチ科	58	265-71	2017
<u>岡本 奈美</u>	小児で見られる脊椎関節炎	整形・災害外科	60	1477-85	2017

書籍							
著者氏名	論文タイトル名	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
Sato S, Fujimoto and Kuwana M	Anti-MDA5 Autoantibody	Christopher-Stine and Lundberg I	Myositis Handbook: An Inclusive Guide to the Inflammatory Myopathies	Jaaypee Brothers Medical Publishers	New Delhi, India		in press
McHugh N, Zoe B, Gono T, Kuwana M, and Targoff I.	The role of autoantibodies in myositis	Aggarwal R and Oddis CV	Managing Myositis: A Practical Guide	Springer	London, UK		in press
伊藤 保彦	急性リウマチ熱	福井 次矢, 高木 誠, 小室 成	今日の治療指針 2018年版	医学書院	東京	2018	1428
上阪 等, 沢田 哲治, 藤井 隆夫, 山村 昌弘	免疫系序論	デニス L. カスパー ほか	ハリソン内科学 第5版	メディカル・サイエンス・インターナショナル	東京	2017	2153
住田 孝之、他	シェーグレン症候群診療ガイドライン2017年版	住田 孝之	シェーグレン症候群診療ガイドライン2017年版	診断と治療社	東京	2017	1-120
森 雅亮	自己免疫疾患-Preclinical Stateから発症・早期診療まで-	熊谷 俊一	別冊・医学のあゆみ	医歯薬出版	東京	2017	98-106
森 雅亮、他	若年性特発性関節炎 診療ハンドブック 2017	一般社団法人日本リウマチ学会小児リウマチ調査検討小委員会	若年性特発性関節炎 診療ハンドブック 2017	メディカルレビュー社	大阪	2017	84

藤本 学、他	成人スチル病診療ガイドライン2017年版	厚生労働科学研究費補助金難治性疾患等政策研究事業自己免疫疾患に関する調査研究班	成人スチル病診療ガイドライン2017年版	診断と治療社	東京	2017	
三村 俊英、他	成人スチル病診療ガイドライン2017年版	厚生労働科学研究費補助金難治性疾患等政策研究事業自己免疫疾患に関する調査研究班	診断と治療	医学書出版	東京	2017	100
中嶋 蘭	自己抗体と多発性筋炎・皮膚筋炎の病型	宮坂 信之	炎症と免疫	先端医学社	東京	2017	497-503
藤井 隆夫	抗核抗体, 抗DNA抗体	富野 康日己、高橋 和久、長谷部 直幸、渡辺 純夫、藤元 昭一、小松 則夫、弘世 貴久、瀧澤 俊也、瀧美達也	内科外来診断navi	中外医学社	東京	2017	340-2
Satoh T and Kuwana M	T cell abnormalities	Ishida Y and Tomoyama Y	Autoimmune Thrombocytopenia	Springer	London, UK	2017	63-74
Satoh T and Kuwana M	Differential diagnosis: secondary ITP	Ishida Y and Tomoyama Y	Autoimmune Thrombocytopenia	Springer	London, UK	2017	97-106
桑名 正隆	膠原病(全身性エリトマトーデス/混合性結合組織病)に伴う肺動脈性肺高血圧症	伊藤 浩、松原 宏己	新 肺高血圧症診療マニュアル	南江堂	東京	2017	194-8
三村 俊英	特集 厚生労働省指定難病の診断基準と重症度。成人スチル病	住田 孝之	分子リウマチ治療 10巻1号	先端医学社	東京	2017	24-6
舟久保 ゆう、三村 俊英	非専門医にもできる! リウマチ・膠原病診断 膠原病の疫学		内科 119巻2号	南江堂	東京	2017	187-94
舟久保 ゆう、三村 俊英	§11 膠原病・アレルギー疾患. 1. SLE関連. §11-2 抗リン脂質抗体症候群.	猿田 享男、北村 惣一郎	1336専門家による私の治療 2017-18年度版	日本医事新報社	東京	2017	813-6
三村 俊英	12. リウマチアレルギー性疾患及びアレルギー性疾患 5) 成人スチル病	矢崎 義雄	内科学 第11版	朝倉書店	東京	2017	1244-45
正木 康史	白血球系疾患1) 総論 (1) 白血球減少症 (2) 白血球増加症	矢崎 義雄	内科学 第11版	朝倉書店	東京	2017	1967-70、1970-2
正木 康史	血管内リンパ腫	小澤 敬也、中尾 眞二、松村 到	血液疾患最新の治療2017-2019	南江堂	東京	2017	177-9
中村 誠司	ドライマウスはどのような病気か? 鑑別すべき疾患とは? ~原因別に考えるドライマウスの診断~		超高齢社会におけるドライマウスへの対応 いま、ドライマウスにどう取り組むべきか	ヒョーロン・パブリッシャーズ	東京	2017	17-28
中村 誠司	口腔乾燥症 (ドライマウス) について①、②		健康教室	東山書房	京都	2017	78-81、86-89
中村 誠司	口腔乾燥	夏目 長門、池上 由美子	治療をささえる。がん患者の口腔ケア	医学書院	東京	2017	53-61
中村 誠司	IX口腔乾燥 93唾液	一般社団法人日本口腔ケア学会	口腔ケア基礎知識	永末書店	京都	2017	274-6
冨板 美奈子	Sjögren症候群の疾患標識抗体-抗SS-A/Ro抗体、抗SS-B/La抗体、その他	「小児内科」「小児外科」編集委員会	小児臨床検査のポイント2017	東京医学社	東京	2017	357-60
伊藤 梓、國方 彦志、安田 正幸、相澤 奈帆子、石井 智徳、中澤 徹	全身性エリトマトーデス患者における眼血流解析	新家 眞	眼科臨床紀要	眼科臨床紀要会	東京	2017	849

研究成果の刊行に関する一覧表(平成30年度)

雑誌

発表者氏名	論文タイトル名	発表誌名	巻号	ページ	出版年
Akizuki S., Ishigaki K., Kochi Y., Law S. M., Matsuo K., Ohmura K., Suzuki A., Nakayama M., Iizuka Y., Koseki H., Ohara O., Hirata J., Kamatani Y., Matsuda F., <u>Sumida T.</u> , Yamamoto K., Okada Y., Mimori T. and Terao C.	PLD4 is a genetic determinant to systemic lupus erythematosus and involved in murine autoimmune phenotypes	<i>Ann Rheum Dis</i>	78(4)	509-518	2019
Kohsaka H., Mimori T., <u>Kanda T.</u> , Shimizu J., Sunada Y., <u>Fujimoto M.</u> , <u>Kawaguchi Y.</u> , <u>Jinnin M.</u> , <u>Muro Y.</u> , Ishihara S., Tomimitsu H., <u>Ohta A.</u> and <u>Sumida T.</u>	Treatment consensus for management of polymyositis and dermatomyositis among rheumatologists, neurologists and dermatologists	<i>J Dermatol</i>	46(1)	e1-e18	2019
Kohsaka H., Mimori T., <u>Kanda T.</u> , Shimizu J., Sunada Y., <u>Fujimoto M.</u> , <u>Kawaguchi Y.</u> , <u>Jinnin M.</u> , <u>Muro Y.</u> , Ishihara S., Tomimitsu H., <u>Ohta A.</u> and <u>Sumida T.</u>	Treatment consensus for management of polymyositis and dermatomyositis among rheumatologists, neurologists and dermatologists	<i>Mod Rheumatol</i>	29(1)	1-19	2019
Segawa S., Kondo Y., Nakai Y., Iizuka A., Kaneko S., Yokosawa M., Furuyama K., Tsuboi H., Goto D., Matsumoto I. and <u>Sumida T.</u>	Placenta Specific 8 Suppresses IL-18 Production through Regulation of Autophagy and Is Associated with Adult Still Disease	<i>J Immunol</i>	201(12)	3534-3545	2018
<u>Mimura T.</u> , Kondo Y., <u>Ohta A.</u> , Iwamoto M., Ota A., <u>Okamoto N.</u> , <u>Kawaguchi Y.</u> , Kono H., Takasaki Y., <u>Takei S.</u> , Nishimoto N., <u>Fujimoto M.</u> , Asanuma Y. F., Mimori A., Okiyama N., Kaneko S., Takahashi H., Yokosawa M. and <u>Sumida T.</u>	Evidence-based clinical practice guideline for adult Still's disease	<i>Mod Rheumatol</i>	28(5)	736-757	2018

Kochi Y., Kamatani Y., Kondo Y., Suzuki A., Kawakami E., Hiwa R., Momozawa Y., <u>Fujimoto M.</u>, <u>Jinnin M.</u>, <u>Tanaka Y.</u>, <u>Kanda T.</u>, Cooper R. G., Chinoy H., Rothwell S., Lamb J. A., Vencovsky J., Mann H., Ohmura K., Myouzen K., Ishigaki K., <u>Nakashima R.</u>, Hosono Y., Tsuboi H., Kawasumi H., Iwasaki Y., Kajiyama H., Horita T., Ogawa-Momohara M., Takamura A., Tsunoda S., Shimizu J., <u>Fujio K.</u>, <u>Amano H.</u>, Mimori A., <u>Kawakami A.</u>, Umehara H., <u>Takeuchi T.</u>, Sano H., <u>Muro Y.</u>, <u>Atsumi T.</u>, <u>Mimura T.</u>, <u>Kawaguchi Y.</u>, Mimori T., Takahashi A., Kubo M., Kohsaka H., <u>Sumida T.</u> and Yamamoto K.	Splicing variant of WDFY4 augments MDA5 signalling and the risk of clinically amyopathic dermatomyositis	<i>Ann Rheum Dis</i>	77(4)	602-611	2018
Kondo Y., Yokosawa M., Kaneko S., Furuyama K., Segawa S., Tsuboi H., Matsumoto I. and <u>Sumida T.</u>	Transcriptional Regulation of CD4+ T Cell Differentiation in Experimentally Induced Arthritis and Rheumatoid Arthritis	<i>Arthritis Rheumatol</i>	70(5)	653-661	2018
Oku K., <u>Atsumi T.</u>, Akiyama Y., <u>Amano H.</u>, Azuma N., Bohgaki T., Asanuma Y. F., Horita T., Hosoya T., Ichinose K., Kato M., Katsumata Y., <u>Kawaguchi Y.</u>, <u>Kawakami A.</u>, Koga T., Kohsaka H., Kondo Y., Kubo K., <u>Kuwana M.</u>, Mimori A., Mimori T., <u>Mimura T.</u>, Murakami K., Nakano K., Nakayamada S., Ogishima H., Ohmura K., Saito K., Sano H., Shibuya M., Takahashi Y., Takasaki Y., <u>Takeuchi T.</u>, Tamura N., <u>Tanaka Y.</u>, Tsuboi H., Tsunoda S., Yukawa N., Yamakawa N., Yamamoto K. and <u>Sumida T.</u>	Evaluation of the alternative classification criteria of systemic lupus erythematosus established by Systemic Lupus International Collaborating Clinics (SLICC)	<i>Mod Rheumatol</i>	28(4)	642-648	2018

Sumida T., Azuma N., Moriyama M., Takahashi H., Asashima H., Honda F., Abe S., Ono Y., Hirota T., Hirata S., <u>Tanaka Y.</u> , Shimizu T., Nakamura H., <u>Kawakami A.</u> , Sano H., Ogawa Y., <u>Tsubota K.</u> , Ryo K., Saito I., Tanaka A., <u>Nakamura S.</u> , <u>Takamura E.</u> , Tanaka M., Suzuki K., <u>Takeuchi T.</u> , Yamakawa N., Mimori T., <u>Ohta A.</u> , Nishiyama S., Yoshihara T., Suzuki Y., Kawano M., <u>Tomiita M.</u> and Tsuboi H.	Clinical practice guideline for Sjogren's syndrome 2017	<i>Mod Rheumatol</i>	28(3)	383-408	2018
Yamagata K., Usui J., Nagata M., Sugiyama H., Sada K. E., Muso E., Harigai M., Amano K., <u>Atsumi T.</u> , Fujimoto S., <u>Yuzawa Y.</u> , Kobayashi M., Saito T., Ito T., Hirawa N., Homma S., Dobashi H., Tsuboi N., Ishizu A., Arimura Y., Makino H., Matsuo S., Research Committee of Intractable Renal D., the Research Committee of Intractable Vasculitis Syndrome of the Ministry of Health L. and Welfare of J.(Fujii T)	Histopathological classification of anti-neutrophil cytoplasmic antibody-associated glomerulonephritis in a nationwide Japanese prospective 2-year follow-up cohort study	<i>Clin Exp Nephrol</i>	23(3)	387-394	2019
Ohnishi N, Fujieda Y, Hisada R, Nakamura H, Kato M, Oku K, Amengual O, Yasuda S, <u>Atsumi T.</u>	Efficacy of dual antiplatelet therapy for preventing recurrence of arterial thrombosis in patients with antiphospholipid syndrome.	<i>Rheumatology (Oxford)</i>			in press
Fujieda Y., Amengual O. and <u>Atsumi T.</u>	Pathogenic role of antiphospholipid antibodies: an update	<i>Lupus</i>	27(13)	2012-2013	2018
Kato M, Hisada R, Atsumi T.	Clinical profiles and risk assessment in patients with antiphospholipid antibodies.	<i>Expert Rev Clin Immunol.</i>			in press
Abe N, Oku K, Amengual O, Fujieda Y, Kato M, Bohgaki T, Yasuda S, Mori R, Morishita E, Suzuki-Inoue K, <u>Atsumi T.</u>	Potential therapeutics for antiphospholipid antibody associated thrombocytopenia: a systematic review and meta-analysis.	<i>ModRheumatol</i>	17	1-21	
Kanda M. and <u>Atsumi T.</u>	Thrombopoietin mimetics for systemic lupus erythematosus with antiphospholipid antibodies should be discussed separately	<i>Lupus</i>	27(11)	1876-1877	2018

Terao C., Yoshifuji H., Matsumura T., Naruse T. K., <u>Ishii T.</u> , Nakaoka Y., Kirino Y., Matsuo K., Origuchi T., Shimizu M., Maejima Y., Amiya E., Tamura N., Kawaguchi T., Takahashi M., Setoh K., Ohmura K., Watanabe R., Horita T., <u>Atsumi T.</u> , Matsukura M., Miyata T., Kochi Y., Suda T., Tanemoto K., Meguro A., Okada Y., Ogimoto A., Yamamoto M., Takahashi H., Nakayamada S., Saito K., <u>Kuwana M.</u> , Mizuki N., Tabara Y., Ueda A., Komuro I., Kimura A., Isobe M., Mimori T. and Matsuda F.	Genetic determinants and an epistasis of LILRA3 and HLA-B*52 in Takayasu arteritis	<i>Proc Natl Acad Sci U S A</i>	115(51)	13045-13050	2018
Oku K., <u>Atsumi T.</u>	Systemic lupus erythematosus; nothing stale her infinite variety.	<i>ModRheumatol</i>	28(5)	758-765	
Hisada R, Kato M, Ohnishi N, Sugawara E, Fujieda Y, Oku K, Bohgaki T, Amengual O, Yasuda S, <u>Atsumi T.</u>	Antiphospholipid score is a novel risk factor for idiopathic osteonecrosis of the femoral head in patients with systemic lupus erythematosus.	<i>Rheumatology (Oxford)</i>			in press
Kaneko Y., <u>Kameda H.</u> , Ikeda K., <u>Ishii T.</u> , Murakami K., Takamatsu H., <u>Tanaka Y.</u> , Abe T. and <u>Takeuchi T.</u>	Tocilizumab in patients with adult-onset still's disease refractory to glucocorticoid treatment: a randomised, double-blind, placebo-controlled phase III trial	<i>Ann Rheum Dis</i>	77(12)	1720-1729	2018
Fukuda K, Date H, Doi S, Fukumoto Y, Fukushima N, Hatano M, Ito H, Kuwana M, Matsubara H, Momomura SI, Nishimura M, Ogino H, Satoh T, Shimokawa H, Yamauchi-Takahara K, Tatsumi K, Ishibashi-Ueda H, Yamada N, Yoshida S, Abe K, Ogawa A, Ogo T, Kasai T, Kataoka M, Kawakami T, Kogaki S, Nakamura M, Nakayama T, Nishizaki M, Sugimura K, Tanabe N, Tsujino I, Yao A, Akasaka T, Ando M, Kimura T, Kuriyama T, Nakanishi N, Nakanishi T, Tsutsui H	Japanese Circulation Society and the Japanese Pulmonary Circulation and Pulmonary Hypertension Society Joint Working Group. Guidelines for the Treatment of Pulmonary Hypertension	<i>Circ J</i>			in press

Yasuoka H, Shirai Y, Tamura Y, <u>Takeuchi T</u> , <u>Kuwana M</u> .	Predictors of Favorable Responses to Immunosuppressive Treatment in Pulmonary Arterial Hypertension Associated With Connective Tissue Disease.	<i>Circ J</i>	82	546-554	2018
Ueki M, <u>Kobayashi I</u> , Takezaki S, et.al.	Myositis-specific autoantibodies in Japanese patients with juvenile idiopathic inflammatory myopathies.	<i>Mod Rheumatol</i>	29	351-356,	2019
Concha JSS, Patsatsi A, Marshak-Rothstein A, Liu ML, Sinha AA, Lee LA, Merola JF, Jabbari A, Gudjonsson JE, Chasset F, Jarrett P, Chong B, Arkin L, Fernandez AP, Caproni M, Greenberg SA, Kim HJ, Pearson DR, Femia A, Vleugels RA, Fiorentino D, <u>Fujimoto M</u> , Wenzel J, Werth VP.	Advances in Cutaneous Lupus Erythematosus and Dermatomyositis: A Report from the 4th International Conference on Cutaneous Lupus Erythematosus-An Ongoing Need for International Consensus and Collaborations.	<i>J Invest Dermatol.</i>	139(2)	270-276	2019
Nakamura N, Izumi R, Hoshi Y, Takai Y, Ono R, Suzuki N, Nagai T, Ishii Y, Ishii T, Harigae H, Okada S, Aiba S, Okiyama N, <u>Fujimoto M</u> , Kuroda H, Tateyama M, Aoki M.	FDG-PET detects extensive calcinosis cutis in anti-NXP2 antibody-positive dermatomyositis.	<i>Rheumatology (Oxford). online</i>			2019
Okiyama N, Inoue S, Saito A, Nakamura Y, Ishitsuka Y, Fujisawa Y, Watanabe R, <u>Fujimoto M</u> .	Antihelix/helix violaceous macules in Japanese patients with anti-melanoma differentiation-associated protein 5 (MDA5) antibody-associated dermatomyositis.	<i>Br J Dermatol. online</i>			2018
Ueda-Hayakawa I, Hamaguchi Y, Okiyama N, Motegi S, Yamaoka T, Miyake S, Higashi A, Okamoto H, Takehara K, <u>Fujimoto M</u>	Autoantibody to transcriptional intermediary factor-1 β as a myositis-specific antibody: clinical correlation with clinically amyopathic dermatomyositis or dermatomyositis with mild myopathy.	<i>M. Br J Dermatol online.</i>			2018
Inoue S, Okiyama N, Shobo M, Motegi S, Hirano H, Nakagawa Y, Saito A, Nakamura Y, Ishitsuka Y, Fujisawa Y, Watanabe R, <u>Fujimoto M</u> .	Diffuse erythema with 'angel wings' sign in Japanese patients with anti-small ubiquitin-like modifier activating enzyme antibody-associated dermatomyositis.	<i>Br J Dermatol.</i>	179(6)	1414-1415.,	2018

Nawata T, Kubo M, Oishi K, Murata Y, Oishi M, Okazaki Y, Omoto M, <u>Kanda T</u> , <u>Kuwana M</u> , and Yano M	A case of cancer-associated myositis with anti-Mi-2 antibodies: false-positive anti-transcriptional intermediary factor 1-g antibodies by commercial enzyme-linked immunosorbent assay	<i>Int. J. Rheum. Dis</i>			Epub ahead of print
Shima Y., <u>Kawaguchi Y.</u> and <u>Kuwana M.</u>	Add-on tocilizumab versus conventional treatment for systemic sclerosis, and cytokine analysis to identify an endotype to tocilizumab therapy	<i>Mod Rheumatol</i>	29(1)	134-139	2019
Sato S., Masui K., Nishina N., <u>Kawaguchi Y.</u> , <u>Kawakami A.</u> , Tamura M., Ikeda K., Nunokawa T., Tanino Y., Asakawa K., Kaneko Y., Gono T., Ukichi T., Kaieda S., Naniwa T., <u>Kuwana M.</u> and investigators J.	Initial predictors of poor survival in myositis-associated interstitial lung disease: a multicentre cohort of 497 patients)	<i>Rheumatology (Oxford)</i>			2018
Shimura K., Miura J., Kawamoto M., <u>Kawaguchi Y.</u> , Yamanaka H. and Uchigata Y.	Genetic differences between type 1 diabetes with and without other autoimmune diseases	<i>Diabetes Metab Res Rev</i>	34(7)	e3023	2018
Kawasumi H., Katsumata Y., Nishino A., Hirahara S., <u>Kawaguchi Y.</u> , <u>Kuwana M.</u> and Yamanaka H.	Association of Serum Soluble CD163 with Polymyositis and Dermatomyositis, Especially in Anti-MDA5 Antibody-positive Cases	<i>J Rheumatol</i>	45(7)	947-955	2018
Ichimura Y., <u>Kawaguchi Y.</u> , Takagi K., Tochimoto A., Higuchi T., Kataoka S., Katsumata Y. and Yamanaka H.	Capillary abnormalities observed by nailfold video-capillaroscopy in Japanese patients with systemic sclerosis	<i>Mod Rheumatol</i>	28(6)	1066-1068	2018
Kirino Y., <u>Kawaguchi Y.</u> , Tada Y., Tsukamoto H., Ota T., Iwamoto M., Takahashi H., Nagasawa K., <u>Takei S.</u> , Horiuchi T., Ichida H., Minota S., Ueda A., <u>Ohta A.</u> and Ishigatsubo Y.	Beneficial use of serum ferritin and heme oxygenase-1 as biomarkers in adult-onset Still's disease: A multicenter retrospective study	<i>Mod Rheumatol</i>	28(5)	858-864	2018

Nakatsuka Y., Handa T., <u>Nakashima R.</u> , Tanizawa K., Kubo T., Murase Y., Sokai A., Ikezoe K., Hosono Y., Watanabe K., Tokuda S., Uno K., Yoshizawa A., Tsuruyama T., Uozumi R., Nagai S., Hatta K., Taguchi Y., Mishima M., Chin K., Mimori T. and Hirai T.	Serum matrix metalloproteinase levels in polymyositis/dermatomyositis patients with interstitial lung disease)	<i>Rheumatology (Oxford)</i>			2019
Nishioka A., Tsunoda S., Abe T., Yoshikawa T., Takata M., Kitano M., Matsui K., <u>Nakashima R.</u> , Hosono Y., Ohmura K., Mimori T. and Sano H.	Serum neopterin as well as ferritin, soluble interleukin-2 receptor, KL-6 and anti-MDA5 antibody titer provide markers of the response to therapy in patients with interstitial lung disease complicating anti-MDA5 antibody-positive dermatomyositis)	<i>Mod Rheumatol</i>		1-7	2018
Hozumi H, Fujisawa T, <u>Nakashima R.</u> , Yasui H, Suzuki Y, Kono M, Karayama M, Furuhashi K, Enomoto N, Inui N, Nakamura Y, Mimori T, Suda T.	Efficacy of Glucocorticoids and Calcineurin Inhibitors for Anti-aminoacyl-tRNA Synthetase Antibody-positive Polymyositis/dermatomyositis-associated Interstitial Lung Disease: A Propensity Score-matched Analysis.	<i>J Rheumatol.</i>	e-Pub ahead of print		2019
Shirai T., Shiota Y., Fujii H., <u>Ishii T.</u> and Harigae H.	Four distinct clinical phenotypes of vasculitis affecting medium-sized arteries)	<i>Scand J Rheumatol</i>		1-7	2019
Nakaoka Y, Isobe M, Takei S, Tanaka Y, Ishii T, Yokota S, Nomura A, Yoshida S, Nishimoto N.	Efficacy and safety of tocilizumab in patients with refractory Takayasu arteritis: results from a randomised, double-blind, placebo-controlled, phase 3 trial in Japan (the TAKT study).	<i>Ann Rheum Dis.</i>	77(3)	348-354	2018
Ishii Y., Shirai T., Hoshi Y., Fujita Y., Shiota Y., Fujii H., <u>Ishii T.</u> and Harigae H.	Nasal Septal Perforation in Propylthiouracil-Induced Anti-Neutrophil Cytoplasmic Antibody-Associated Vasculitis	<i>Case Rep Rheumatol</i>	2018	8192021	2018
Shirai T., Hanaoka R., Goto Y., Kojima I., Ishii Y., Hoshi Y., Fujita Y., Shiota Y., Fujii H., <u>Ishii T.</u> and Harigae H.	Takayasu Arteritis Coexisting with Sclerosing Osteomyelitis	<i>Intern Med</i>	57(13)	1929-1934	2018
Shirai T., Fujii H., Saito R., Nasu K., Kamogawa Y., Fukuhara N., Fujita Y., Shiota Y., <u>Ishii T.</u> and Harigae H.	Relapsing Polychondritis Complicated by Myelodysplastic Syndrome Is Resistant to Immunosuppression: Comment on the Article by Dion et al	<i>Arthritis Rheumatol</i>	69(3)	682-683	2017

Ohtsuji M., Lin Q., Okazaki H., Takahashi K., <u>Amano H.</u> , Yagita H., Nishimura H. and Hirose S.	Anti-CD11b antibody treatment suppresses the osteoclast generation, inflammatory cell infiltration, and autoantibody production in arthritis-prone FcgammaRIIB-deficient mice	<i>Arthritis Res Ther</i>	20(1)	25	2018
Lin Q., Ohtsuji M., <u>Amano H.</u> , Tsurui H., Tada N., Sato R., Fukuyama H., Nishimura H., Verbeek J. S. and Hirose S.	FcgammaRIIb on B Cells and Myeloid Cells Modulates B Cell Activation and Autoantibody Responses via Different but Synergistic Pathways in Lupus-Prone Yaa Mice	<i>J Immunol</i>	201(11)	3199-3210	2018
Miyashita T, Morimoto S, Honda D, Nakano S, <u>Amano H.</u> , Osawa I, Yamaji K, Tomino Y, Takasaki Y, Tamura N.	Outcomes of the Re-classification of WHO Class IV Lupus Nephritis Using the ISN/RPS Classification: a Single Center Retrospective Observational Study from the JUDE Study.	<i>Juntendo Med J</i>	63(5)	362-9	2017
Minowa K, <u>Amano H.</u> , Ando S, Watanabe T, Ogasawara M, Kawano S, Kaneko T, Morimoto S, Yamaji K, Tamura N, Tokano Y, Hashimoto H, Takasaki Y.	Disease flare patterns and predictors of systemic lupus erythematosus in a monocentric cohort of 423 Japanese patients during a long-term follow-up: The JUDE study.	<i>Mod Rheumatol</i>	27(1)	72-6	2017
Tsukamoto M., Suzuki K. and <u>Takeuchi T.</u>	Initial presentation determines clinical entity in patients with anti-centromere antibody positivity	<i>Int J Rheum Dis</i>	22(1)	103-107	2019
Tsukamoto M., Suzuki K. and <u>Takeuchi T.</u>	Ten-year observation of patients with primary Sjogren's syndrome: Initial presenting characteristics and the associated outcomes	<i>Int J Rheum Dis</i>	22(5)	929-933	2019
Yasuoka H., Shirai Y., Tamura Y., <u>Takeuchi T.</u> and <u>Kuwana M.</u>	Predictors of Favorable Responses to Immunosuppressive Treatment in Pulmonary Arterial Hypertension Associated With Connective Tissue Disease	<i>Circ J</i>	82(2)	546-554	2018
Ishioka-Takei E., Yoshimoto K., Suzuki K., Nishikawa A., Yasuoka H., Yamaoka K. and <u>Takeuchi T.</u>	Increased proportion of a CD38(high)IgD(+) B cell subset in peripheral blood is associated with clinical and immunological features in patients with primary Sjogren's syndrome	<i>Clin Immunol</i>	187	85-91	2018

Tsukamoto M., Suzuki K. and <u>Takeuchi T.</u>	Clinical and Immunological Features of Anti-centromere Antibody-Positive Primary Sjogren's Syndrome	<i>Rheumatol Ther</i>	5(2)	499-505	2018
Inoue Y, Mitsunaga K, Yamamoto T, Chiba K, Yamaide F, Nakano T, Yamaide A, Suzuki S, Arima T, Yamaguchi KI, <u>Tomiita M</u> , Shimojo N, Kohno Y.	Early use of alendronate as a prospective factor against the development of glucocorticoid-induced bone loss in childhood-onset rheumatic diseases: a cross-sectional study.	<i>Pediatric Rheumatol Online J</i>	16(1)	36-44	2018
Sonobe H., Ogawa Y., Yamada K., Shimizu E., Uchino Y., Kamoi M., Saijo Y., Yamane M., Citterio D., Suzuki K. and <u>Tsubota K.</u>	A novel and innovative paper-based analytical device for assessing tear lactoferrin of dry eye patients	<i>Ocul Surf</i>	17(1)	160-166	2019
Ogawa Y, Shimizu E, <u>Tsubota K.</u>	Special Issue; Mechanisms of Disease in Sjögren Syndrome. Interferons and dry eye in Sjögren's syndrome.	<i>Int J Mol Sci</i>	19	3548	2018
<u>Tsubota K.</u>	Dry Eye Research Update in Japan in Celebration of the 25th Anniversary of the Dry Eye Society and the 10th Anniversary of Hakone Dry Eye Club	<i>Invest Ophthalmol Vis Sci</i>	59(11)	DESi-DE Sii	2018
Kurose N., Futatsuya C., Mizutani K. I., Kumagai M., Shioya A., Guo X., Aikawa A., Nakada S., Fujimoto S., Kawabata H., <u>Masaki Y.</u> , Takai K., Aoki S., Kojima M., <u>Nakamura S.</u> and Yamada S.	The clinicopathological comparison among nodal cases of idiopathic multicentric Castleman disease with and without TAFRO syndrome	<i>Hum Pathol</i>	77	130-138	2018
Sakamoto M., Moriyama M., Shimizu M., Chinju A., Mochizuki K., Munemura R., Ohya K., Maehara T., Ogata K., Ohta M., Yamauchi M., Ishiguro N., Matsumura M., Ohya Y., Kiyoshima T. and <u>Nakamura S.</u>	The diagnostic utility of submandibular gland sonography and labial salivary gland biopsy in IgG4-related dacryoadenitis and sialadenitis: Its potential application to the diagnostic criteria)	<i>Mod Rheumatol</i>		1-6	2019
Furusho K, Shibata T, Sato R, Fukui R, Motoi Y, Zhang Y, Saitoh S, Ichinohe T, Moriyama M, <u>Nakamura S</u> , Miyake K.	Cytidine deaminase enables Toll-like receptor 8 activation by cytidine or its analogs	<i>Int Immunol</i>	31(3)	167-73	2018

Fujimoto S., Koga T., <u>Kawakami A.</u> , Kawabata H., Okamoto S., Mizuki M., Yano S., Ide M., Uno K., Yagi K., Kojima T., Mizutani M., Tokumine Y., Nishimoto N., Fujiwara H., Nakatsuka S. I., Shiozawa K., Iwaki N., <u>Masaki Y.</u> and Yoshizaki K.	Tentative diagnostic criteria and disease severity classification for Castleman disease: A report of the research group on Castleman disease in Japan	<i>Mod Rheumatol</i>	28(1)	161-167	2018
Ichinose K., Kitamura M., Sato S., Fujikawa K., Horai Y., Matsuoka N., Tsuboi M., Nonaka F., Shimizu T., Fukui S., Umeda M., Koga T., Kawashiri S. Y., Iwamoto N., Igawa T., Tamai M., Nakamura H., Origuchi T., Nishino T. and <u>Kawakami A.</u>	Podocyte foot process width is a prediction marker for complete renal response at 6 and 12months after induction therapy in lupus nephritis	<i>Clin Immunol</i>	197	161-168	2018
Nakamura H., Horai Y., Shimizu T. and <u>Kawakami A.</u>	Modulation of Apoptosis by Cytotoxic Mediators and Cell-Survival Molecules in Sjogren's Syndrome	<i>Int J Mol Sci</i>	19(8)		2018
Endo Y., Koga T., Ishida M., Fujita Y., Tsuji S., Takatani A., Shimizu T., Sumiyoshi R., Igawa T., Umeda M., Fukui S., Nishino A., Kawashiri S. Y., Iwamoto N., Ichinose K., Tamai M., Nakamura H., Origuchi T., <u>Kuwana M.</u> , Hosono Y., Mimori T. and <u>Kawakami A.</u>	Recurrence of anti-MDA5 antibody-positive clinically amyopathic dermatomyositis after long-term remission: A case report	<i>Medicine (Baltimore)</i>	97(26)	e11024	2018
Endo Y., Koga T., Suzuki T., Hara K., Ishida M., Fujita Y., Tsuji S., Takatani A., Shimizu T., Sumiyoshi R., Igawa T., Umeda M., Fukui S., Nishino A., Kawashiri S. Y., Iwamoto N., Ichinose K., Tamai M., Nakamura H., Origuchi T., <u>Kuwana M.</u> and <u>Kawakami A.</u>	Successful treatment of plasma exchange for rapidly progressive interstitial lung disease with anti-MDA5 antibody-positive dermatomyositis: A case report	<i>Medicine (Baltimore)</i>	97(15)	e0436	2018
Shimizu T., Nakamura H., Takatani A., Umeda M., Horai Y., Kurushima S., Michitsuji T., Nakashima Y., <u>Kawakami A.</u>	Activation of Toll-like receptor 7 signaling in labial salivary glands of primary Sjögren's syndrome patients.	<i>Clin Exp Immunol</i>	17	[Epub ahead of print]	2018

Ichinose K, Kitamura M, Sato S, Eguchi M, Okamoto M, Endo Y, Tsuji S, Takatani A, Shimizu T, Umeda M, Fukui S, Sumiyoshi R, Koga T, Kawashiri SY, Iwamoto N, Igawa T, Tamai M, Nakamura H, Origuchi T, Nishino T, <u>Kawakami A.</u>	Complete renal response at 12 months after induction therapy is associated with the renal relapse-free rate in lupus nephritis ~ a single center retrospective cohort study.	<i>Lupus</i>	12	96120331 9829827 [Epub ahead of print]	2019
Ichinose K, Kitamura M, Sato S, Fujikawa K, Horai Y, Matsuoka N, Tsuboi M, Nonaka F, Shimizu T, Fukui S, Umeda M, Koga T, Kawashiri SY, Iwamoto N, Tamai M, Nakamura H, Origuchi T, Nishino T, <u>Kawakami A.</u>	Factors predictive of long-term mortality in lupus nephritis: A multicenter retrospective study of a Japanese cohort.	<i>Lupus</i>	12	96120331 9826690 [Epub ahead of print]	2019
Fujimoto S., Kawabata H., Kurose N., Kawanami-Iwao H., Sakai T., Kawanami T., Fujita Y., Fukushima T. and <u>Masaki Y.</u>	Sjogren's syndrome manifesting as clinicopathological features of TAFRO syndrome: A case report	<i>Medicine (Baltimore)</i>	96(50)	e9220	2017
<u>Hirohata S.</u> , Sakuma Y., Matsueda Y., Arinuma Y. and Yanagida T.	Role of serum autoantibodies in blood brain barrier damages in neuropsychiatric systemic lupus erythematosus	<i>Clin Exp Rheumatol</i>	36(6)	1003-1007	2018
Matsueda Y., Arinuma Y., Nagai T. and <u>Hirohata S.</u>	Elevation of serum anti-glucose-regulated protein 78 antibodies in neuropsychiatric systemic lupus erythematosus	<i>Lupus Sci Med</i>	5(1)	e000281	2018
Doi K., Nishida O., Shigematsu T., Sadahiro T., Itami N., Iseki K., <u>Yuzawa Y.</u> , Okada H., Koya D., Kiyomoto H., Shibagaki Y., Matsuda K., Kato A., Hayashi T., Ogawa T., Tsukamoto T., Noiri E., Negi S., Kamei K., Kitayama H., Kashiwara N., Moriyama T., Terada Y. and Japanese Clinical Practice Guideline for Acute Kidney Injury C.	The Japanese clinical practice guideline for acute kidney injury 2016	<i>Clin Exp Nephrol</i>	22(5)	985-1045	2018
Arai H., Hayashi H., Ogata S., Uto K., Saegusa J., Takahashi K., Koide S., Inaguma D., Hasegawa M. and <u>Yuzawa Y.</u>	Progression of immunoglobulin G4-related disease to systematic lupus erythematosus after gastric cancer surgery: A case report	<i>Medicine (Baltimore)</i>	97(51)	e13545	2018

Kubota T, <u>Takei S</u> , Shimizu M, Yasumura J, Nakagishi Y, Kizawa T, Yashiro M, Wakiguchi H, Yamasaki Y, Kawano Y.	Early prediction for over two years efficacy of the first biologic agent for polyarticular juvenile idiopathic arthritis: A multi-institutional study in Japan.	<i>Mod Rheumatol</i>	28(5)	826-831	2018
Kadota H., Gono T., Shirai Y., Okazaki Y., Takeno M. and <u>Kuwana M.</u>	Immune Checkpoint Inhibitor-Induced Myositis: a Case Report and Literature Review	<i>Curr Rheumatol Rep</i>	21(4)	10	2019
Gono T., Okazaki Y., Murakami A. and <u>Kuwana M.</u>	Improved quantification of a commercial enzyme-linked immunosorbent assay kit for measuring anti-MDA5 antibody	<i>Mod Rheumatol</i>	29(1)	140-145	2019
Ueki M., Kobayashi I., Takezaki S., Tozawa Y., Okura Y., Yamada M., <u>Kuwana M.</u> and Ariga T.	Myositis-specific autoantibodies in Japanese patients with juvenile idiopathic inflammatory myopathies	<i>Mod Rheumatol</i>	29(2)	351-356	2019
Aoyama J., Hayashi H., Yajima C., Takoi H., Tanaka T., Kashiwada T., Kokuho N., Terasaki Y., Nishikawa A., Gono T., <u>Kuwana M.</u> , Saito Y., Abe S., Seike M. and Gemma A.	Anti-MDA5 antibody-positive rapidly progressive interstitial pneumonia without cutaneous manifestations	<i>Respir Med Case Rep</i>	26	193-196	2019
Sakamoto S., Okamoto M., Kaieda S., Fujimoto K., Nagata S., Tominaga M., Nakamura M., Zaizen Y., Nouno T., Koga T., Kawayama T., <u>Kuwana M.</u> , Ida H. and Hoshino T.	Low positive titer of anti-melanoma differentiation-associated gene 5 antibody is not associated with a poor long-term outcome of interstitial lung disease in patients with dermatomyositis	<i>Respir Investig</i>	56(6)	464-472	2018
Sato S, Hirakata M, Asano K, and <u>Kuwana M</u>	Anti-aminoacyl tRNA synthetase antibodies in Japanese patients with interstitial lung disease	<i>Open J. Rheumatol. Autoimmun. Dis</i>	8	34-42	2018
Fukue R, Gono T, Hayashi H, Tarasaki Y, and <u>Kuwana M</u>	Rapidly progressive multiple digital gangrenes and diffuse alveolar damage in a patient with anti-synthetase antibody complicated with gastric cancer	<i>J. Clin. Rheumatol</i>			Epub ahead of print
Ogawa-Momohara M., <u>Muro Y.</u> , Kono M. and Akiyama M.	Prognosis of dysphagia in dermatomyositis	<i>Clin Exp Rheumatol</i>	37(1)	165	2019
Ogawa-Momohara M., <u>Muro Y.</u> , Mitsuma T., Katayama M., Yanaba K., Nara M., Kakeda M., Kono M. and Akiyama M.	Strong correlation between cancer progression and anti-transcription intermediary factor 1 gamma antibodies in dermatomyositis patients	<i>Clin Exp Rheumatol</i>	36(6)	990-995	2018
Teraishi M., Nakajima K., Ishimoto T., Yamamoto M., Maeda N., <u>Muro Y.</u> and Sano S.	Anti-transcription intermediary factor 1 gamma antibody titer correlates with clinical symptoms in a patient with recurrent dermatomyositis associated with ovarian cancer	<i>Int J Rheum Dis</i>	21(4)	900-902	2018

Yamaguchi K, Yamaguchi A, Kashiwagi C, Sawada Y, Taguchi K, Umetsu K, Oshima K, Uchida M, Suzuki M, Kono S, Takemura M, Masubuchi H, Kitahara S, Hara K, Maeno T, Motegi SI, <u>Muro Y</u> , Sakairi T, Hisada T, Kurabayashi M	Differential clinical features of patients with clinically amyopathic dermatomyositis who have circulating anti-MDA5 autoantibodies with or without myositis-associated autoantibodies.	<i>Respir Med.</i>	140	1-5	2018
<u>Kameda H.</u> , Fujii T., Nakajima A., Koike R., Sagawa A., Kanbe K., Tomita T., Harigai M., Suzuki Y. and Japan College of Rheumatology subcommittee on the guideline for the use of methotrexate in patients with rheumatoid a.	Japan College of Rheumatology guideline for the use of methotrexate in patients with rheumatoid arthritis	<i>Mod Rheumatol</i>	29(1)	31-40	2019
Komai T., Inoue M., Okamura T., Morita K., Iwasaki Y., Sumitomo S., Shoda H., Yamamoto K. and <u>Fujio K.</u>	Transforming Growth Factor-beta and Interleukin-10 Synergistically Regulate Humoral Immunity via Modulating Metabolic Signals	<i>Front Immunol</i>	9	1364	2018
Tsuchida Y., Sumitomo S., Ota M., Tsuchiya H., Nagafuchi Y., Shoda H., <u>Fujio K.</u> , Ishigaki K., Yamaguchi K., Suzuki A., Kochi Y. and Yamamoto K.	Reduction of CD83 Expression on B Cells and the Genetic Basis for Rheumatoid Arthritis: Comment on the Article by Thalayasingam et al	<i>Arthritis Rheumatol</i>	70(10)	1695-1696	2018
Sakurai K., Ishigaki K., Shoda H., Nagafuchi Y., Tsuchida Y., Sumitomo S., Kanda H., Suzuki A., Kochi Y., Yamamoto K. and <u>Fujio K.</u>	HLA-DRB1 Shared Epitope Alleles and Disease Activity Are Correlated with Reduced T Cell Receptor Repertoire Diversity in CD4+ T Cells in Rheumatoid Arthritis	<i>J Rheumatol</i>	45(7)	905-914	2018
Teruya S., Okamura T., Komai T., Inoue M., Iwasaki Y., Sumitomo S., Shoda H., Yamamoto K. and <u>Fujio K.</u>	Egr2-independent, Klf1-mediated induction of PD-L1 in CD4(+) T cells	<i>Sci Rep</i>	8(1)	7021	2018
Kitagawa A., Tsuboi N., Yokoe Y., Katsuno T., Ikeuchi H., Kajiyama H., Endo N., Sawa Y., Suwa J., Sugiyama Y., Hachiya A., <u>Mimura T.</u> , Hiromura K. and Maruyama S.	Urinary levels of the leukocyte surface molecule CD11b associate with glomerular inflammation in lupus nephritis	<i>Kidney Int</i>	95(3)	680-692	2019
Araki Y., Aizaki Y., Sato K., Oda H., Kurokawa R. and <u>Mimura T.</u>	Altered gene expression profiles of histone lysine methyltransferases and demethylases in rheumatoid arthritis synovial fibroblasts	<i>Clin Exp Rheumatol</i>	36(2)	314-316	2018

Hanaoka H., Iida H., Kiyokawa T., Takakuwa Y. and <u>Kawahata K.</u>	Mycophenolate mofetil treatment with or without a calcineurin inhibitor in resistant inflammatory myopathy	<i>Clin Rheumatol</i>	38(2)	585-590	2019
Takakuwa Y., Hanaoka H., Kiyokawa T., Iida H., Fujimoto H., Yamasaki Y., Yamada H. and <u>Kawahata K.</u>	Low-dose rituximab as induction therapy for ANCA-associated vasculitis	<i>Clin Rheumatol</i>	38(4)	1217-1223	2019
Takakuwa Y., Hanaoka H., Kiyokawa T., Iida H., Ishimori K., Uekusa T., Yamada H. and <u>Kawahata K.</u>	Adult-onset Still's disease-associated interstitial lung disease represents severe phenotype of the disease with higher rate of haemophagocytic syndrome and relapse)	<i>Clin Exp Rheumatol</i>			2019
Hanaoka H., Iida H., Kiyokawa T., Takakuwa Y. and <u>Kawahata K.</u>	Low additive effect of hydroxychloroquine on Japanese patients with systemic lupus erythematosus taking calcineurin inhibitor	<i>Int J Rheum Dis</i>	22(3)	468-472	2019
Hanaoka H., Iida H., Kiyokawa T., Takakuwa Y. and <u>Kawahata K.</u>	Hydroxychloroquine Improves the Disease Activity and Allows the Reduction of the Corticosteroid Dose Regardless of Background Treatment in Japanese Patients with Systemic Lupus Erythematosus	<i>Intern Med</i>	58(9)	1257-1262	2019
Uchida M., Ooka S., Goto Y., Suzuki K., Fujimoto H., Ishimori K., Matsushita H., Takakuwa Y. and <u>Kawahata K.</u>	Anti-IL-10 antibody in systemic lupus erythematosus	<i>Open Access Rheumatol</i>	11	61-65	2019
Asari Y., Yamasaki Y., Tsuchida K., Suzuki K., Akashi Y. J., Okazaki T., Ozaki S., Yamada H. and <u>Kawahata K.</u>	Hemodynamic heterogeneity of connective tissue disease patients with borderline mean pulmonary artery pressure and its distinctive characters from those with normal pulmonary artery pressure: a retrospective study	<i>Clin Rheumatol</i>	37(12)	3373-3380	2018
Hanaoka H., Iida H., Kiyokawa T., Takakuwa Y. and <u>Kawahata K.</u>	A positive direct Coombs' test in the absence of hemolytic anemia predicts high disease activity and poor renal response in systemic lupus erythematosus	<i>Lupus</i>	27(14)	2274-2278	2018
Shimizu J., Yamano Y., <u>Kawahata K.</u> and Suzuki N.	Relapsing polychondritis patients were divided into three subgroups: patients with respiratory involvement (R subgroup), patients with auricular involvement (A subgroup), and overlapping patients with both involvements (O subgroup), and each group had distinctive clinical characteristics	<i>Medicine (Baltimore)</i>	97(42)	e12837	2018

Hanaoka H., Iida H., Kiyokawa T., Takakuwa Y., Okazaki T., Yamada H., Ozaki S. and <u>Kawahata K.</u>	Renal protective effect of antiplatelet therapy in antiphospholipid antibody-positive lupus nephritis patients without antiphospholipid syndrome	<i>PLoS One</i>	13(5)	e0196172	2018
Umezawa N., <u>Kawahata K.</u> , Mizoguchi F., Kimura N., Yoshihashi-Nakazato Y., Miyasaka N. and Kohsaka H.	Interleukin-23 as a therapeutic target for inflammatory myopathy	<i>Sci Rep</i>	8(1)	5498	2018
Iida H., Hanaoka H., Okada Y., Kiyokawa T., Takakuwa Y., Yamada H., Okazaki T., Ozaki S., Yamaguchi K., Nakajima Y., <u>Kawahata K.</u>	A low perfusion-metabolic mismatch in 99m Tl and 123 I-BMIPP scintigraphy predicts poor prognosis in systemic sclerosis patients with asymptomatic cardiac involvement.	<i>Int J Rheum Dis</i>		doi: 10.1111/1756-185X.13508	2019
Hanaoka H., Iida H., Kiyokawa T., Takakuwa Y., <u>Kawahata K.</u>	Early achievement of deep remission predicts low incidence of renal flare in lupus nephritis class III or IV.	<i>Arthritis Res Ther</i>	20(1)	86	2018
<u>Shimizu M.</u> , Mizuta M., Yasumi T., Iwata N., Okura Y., Kinjo N., Umebayashi H., Kubota T., Nakagishi Y., Nishimura K., Yashiro M., Yasumura J., Yamazaki K., Wakiguchi H., Okamoto N. and <u>Mori M.</u>	Validation of Classification Criteria of Macrophage Activation Syndrome in Japanese Patients With Systemic Juvenile Idiopathic Arthritis	<i>Arthritis Care Res (Hoboken)</i>	70(9)	1412-1415	2018
Matsui T., Matsumoto T., Hirano F., Tokunaga F., Okamoto K., Tohma S., Morio T., Kohsaka H. and <u>Mori M.</u>	Survey of the awareness of adult rheumatologists regarding transitional care for patients with juvenile idiopathic arthritis in Japan	<i>Mod Rheumatol</i>	28(6)	981-985	2018
<u>Mori M.</u> , Hara T., Kikuchi M., Shimizu H., Miyamoto T., Iwashima S., Oonishi T., Hashimoto K., Kobayashi N., Waki K., Suzuki Y., Otsubo Y., Yamada H., Ishikawa C., Kato T. and Fuse S.	Infliximab versus intravenous immunoglobulin for refractory Kawasaki disease: a phase 3, randomized, open-label, active-controlled, parallel-group, multicenter trial	<i>Sci Rep</i>	8(1)	1994	2018
<u>Mori M.</u> , Nakagawa M., Tsuchida N., Kawada K., Sato J., Sakiyama M., Hirano S., Sato K. and Nakamura H.	Proposal for the development of biologics in pediatric rheumatology	<i>Pediatr Int</i>	60(2)	108-114	2018

Mori M., Sugiyama N., Morishima Y., Sugiyama N., Kokubo T., Takei S. and Yokota S.	Safety and effectiveness of etanercept for treatment of juvenile idiopathic arthritis: Results from a postmarketing surveillance	<i>Mod Rheumatol</i>	28(1)	101-107	2018
Nakaseko H., Iwata N., Yasuoka R., Kohagura T., Abe N., Kawabe S. and Mori M.	Pharmacokinetics of mycophenolate mofetil in juvenile patients with autoimmune diseases)	<i>Mod Rheumatol</i>	1-15		2018
Sakurai N., Hino-Shishikura A., Nozawa T., Kamide H., Ohara A., Nishimura K., Kikuchi M., Hara R., Mori M. and Ito S.	Clinical significance of subcutaneous fat and fascial involvement in juvenile dermatomyositis)	<i>Mod Rheumatol</i>	1-6		2018
Yokoyama K., Mori M. and Yoshida A.	Mycophenolate mofetil therapy for two cases of antiphospholipid antibody-associated chorea	<i>Mod Rheumatol</i>	28(4)	709-711	2018
Sakumura N., Shimizu M., Mizuta M., Inoue N., Nakagishi Y., Yachie A.	Soluble CD163, a unique biomarker to evaluate the disease activity, exhibits macrophage activation in systemic juvenile idiopathic arthritis.	<i>Cytokine</i>	110	459-65	2018
Okamoto N., Yokota S., Takei S., Okura Y., Kubota T., Shimizu M., Nozawa T., Iwata N., Umebayashi H., Kinjo N., Kunishima T., Yasumura J. and Mori M.	Clinical practice guidance for juvenile idiopathic arthritis (JIA) 2018	<i>Mod Rheumatol</i>	29(1)	41-59	2019
Takakura M., Shimizu M., Yakoyama T., Mizuta M. and Yachie A.	Transient natural killer cell dysfunction associated with interleukin-18 overproduction in systemic juvenile idiopathic arthritis	<i>Pediatr Int</i>	60(10)	984-985	2018
Shabana K., Okamoto N., Sugita Y., Shindo K., Murata T., Tamai H. and Fujiwara K.	The findings of musculoskeletal ultrasonography on primary Sjogren's syndrome patients in childhood with articular manifestations and the impact of anti-cyclic citrullinated peptide antibody)	<i>Mod Rheumatol</i>		1-20	2018
Kumagai H., Tobina T., Ichinoseki-Sekine N., Kakigi R., Tsuzuki T., Zempo H., Shiose K., Yoshimura E., Kumahara H., Ayabe M., Higaki Y., Yamada R., Kobayashi H., Kiyonaga A., Naito H., Tanaka H. and Fuku N.	Role of selected polymorphisms in determining muscle fiber composition in Japanese men and women	<i>J Appl Physiol (1985)</i>	124(5)	1377-1384	2018

Wang J. and <u>Yamada R.</u>	In silico study of medical decision-making for rare diseases: heterogeneity of decision-makers in a population improves overall benefit	<i>PeerJ</i>	6	e5677	2018
<u>富板美奈子</u>	小児期のシェーグレン症候群の診断と外来フォローのポイント	小児科	60(3)	251-257	2019
<u>富板美奈子</u>	小児期シェーグレン症候群	日本臨牀	77(3)	484-488	2019
五野貴久、 <u>桑名正隆</u>	成人特発性炎症性筋疾患	日本臨牀	77(3)	456-461	2019
<u>桑名正隆</u>	炎症性筋疾患と自己抗体	Medical Practice	35(6)	879-884	2018
<u>藤井 隆夫</u> 、 <u>野澤 和久</u> 、 <u>高崎 芳成</u>	小型血管炎．ANCA 関連血管炎；専門領域の視点から．診療科による ANCA 関連血管炎治療に対する考え方の相違について	日本臨床	76	371-376	2018
<u>小林一郎</u>	Single Hub and Access point for pediatric Rheumatology in Europe (SHARE)による若年性皮膚筋炎における推奨，	リウマチ科	59	381	2018

書籍

著者氏名	論文タイトル名	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
坪井洋人、萩原晋也、 <u>住田孝之</u>	病型と診断基準、分類基準	竹内勤、川上純、住田孝之	シェーグレン症候群の診断と治療マニュアル	診断と治療社	東京	2018	2-13
<u>住田孝之</u>	これからの治療と展望	竹内勤、川上純、住田孝之	シェーグレン症候群の診断と治療マニュアル	診断と治療社	東京	2018	225-230
鬼澤 秀夫、 <u>中嶋 蘭</u>	医学用語解説 MDA5	宮坂 信之	炎症と免疫	先端医学社	東京都	2018	548-551
<u>正木康史</u>	第4章 臨床症状 2 腺外症状 1) 血液リンパ増殖性病変 第4章 臨床症状 5 IgG4 関連疾患 1) 診断	日本シェーグレン症候群学会	シェーグレン症候群の診断と治療マニュアル 改訂第3版	診断と治療社	東京	2018	p117-122, p178-186
<u>正木康史</u>	第2部 各疾患別ステロイドの使い方 正木康史 2. 血液疾患	山本一彦	改訂第3版ステロイドの選び方・使い方ハンドブック	羊土社	東京	2018	p113-139
森山 雅文、 <u>中村 誠司</u>	第3章 診断手技・手法 1. 唾液分泌量の測定	日本シェーグレン症候群学会	シェーグレン症候群の診断と治療マニュアル 改訂第3版	診断と治療社	東京	2018	44-47
森山 雅文、 <u>中村 誠司</u>	第5章 対応と治療 2. 口腔乾燥症の対応と治療	日本シェーグレン症候群学会	シェーグレン症候群の診断と治療マニュアル 改訂第3版	診断と治療社	東京	2018	214-218
小川葉子、 <u>坪田一男</u>	涙腺生検病理診断.	日本シェーグレン症候群学会編集 竹内勤、川上 純、住田孝之監修.	シェーグレン症候群の診断と治療マニュアル. 改訂第3版	診断と治療社	東京	2018	76-82
<u>高村悦子</u>	Schirmer テスト・涙液層破壊時間・角結膜染色検査	日本シェーグレン症候群学会編集、竹内勤、川上純、住田孝之監修	シェーグレン症候群の診断と治療マニュアル改訂第3版	診断と治療社	東京	2018	
<u>富板美奈子</u>	小児のシェーグレン症候群	日本シェーグレン症候群学会	シェーグレン症候群の診断と治療マニュアル改訂第3版	診断と治療社	東京	2018	168-177

富板美奈子	小児期シェーグレン症候群診断の手引き	厚生労働科学研究費補助金難治性疾患等政策研究事業若年性特発性関節炎と主とした小児リウマチ性疾患の診断基準・重症度分類の標準化とエビデンスに基づいたガイドラインの策定に関する研究班シェーグレン症候群分担任	小児期シェーグレン症候群診療の手引き	羊土社	東京	2018	31-36
富板美奈子	Sjögren 症候群	「小児内科」・「小児外科」合同編集委員会	小児疾患の診断・治療基準 小児内科 50 巻臨時増刊号	東京医学社	東京	2018	306-307
富板美奈子	IGG4 関連疾患	稲毛康司	小児科ステロイドの使い方・止め方・続け方	文光堂	東京	2019	88-91
秋葉靖、富板美奈子	エリテマトーデス	大嶋勇成、宮地良樹	こどもの皮膚の診かた	診断と治療社	東京	2019	157-159
Hirohata S.	Epidemiology of Neuropsychiatric Systemic Lupus Erythematosus	Hirohata S.	Neuropsychiatric Systemic Lupus Erythematosus: Pathogenesis, Clinical Aspects and Treatment.	Springer International Publishing AG	New York, NY	2018	pp. 1-14
Hirohata S.	Immunopathology of Neuropsychiatric Systemic Lupus Erythematosus	Hirohata S.	Neuropsychiatric Systemic Lupus Erythematosus: Pathogenesis, Clinical Aspects and Treatment.	Springer International Publishing AG	New York, NY	2018	pp. 29-42
Hirohata S.	Pathology of Neuropsychiatric Systemic Lupus Erythematosus	Hirohata S.	Neuropsychiatric Systemic Lupus Erythematosus: Pathogenesis, Clinical Aspects and Treatment.	Springer International Publishing AG	New York, NY	2018	pp. 43-58

Arinuma Y, <u>Hirohata S.</u>	Clinical Features	<u>Hirohata S.</u>	Neuropsychiatric Systemic Lupus Erythematosus: Pathogenesis, Clinical Aspects and Treatment.	pringer International Publishing AG	New York, NY	2018	pp. 59-76
Arinuma Y, <u>Hirohata S.</u>	Imaging of Neuropsychiatric Systemic Lupus Erythematosus	<u>Hirohata S.</u>	Neuropsychiatric Systemic Lupus Erythematosus: Pathogenesis, Clinical Aspects and Treatment.	pringer Interna tional Publishi ng AG	New York, NY	2018	pp. 123-128
厚労科研:JIA を主 とした小児リウマ チ性疾患の診断基 準・重症度分類の 標準化とエビデン スに基づいたガイ ドラインの策定に 関する研究班 (代 表、森雅亮)	小児 SLE 診療の 手引き 2018	武井修治	小児 SLE の診療の手 引き 2018	羊土社	東京	2018	
<u>亀田秀人</u>	全身性エリテマ トーデス	福井次矢、高 木誠、小室一 成	今日の治療指針	医学書院	東京	2018	840-842
<u>亀田秀人</u>	ステロイド等価 換算、薬物相互 作用	山本一彦	ステロイドの選び方 ・使い方ハンドブック 改訂第 3 版	羊土社	東京	2018	27-33
Araki Y, <u>Mimura T</u>	Chapter 12: Epigenetic Basis of Autoimmune Disorders in Humans.	Trygve Tollefsbol	Epigenetics in Human Disease, 2nd edition.	Elsevie		2018. 5. 18	353-386
<u>三村俊英</u>	X 膠原病・類縁 疾患. 9. 成人ス ティル病	門脇孝・小室 一成・宮地良 樹	「診療ガイドライン」 UP-TO-DATE2018-2019	メディカルレビ ュー社		2018. 1. 17	645-649
<u>川畑仁人</u>	リウマチ・膠原 病治療総論	川畑仁人	リウマチ・膠原病治療 薬ハンドブッカーエ キスパートが教える 極意―第 1 版	文光堂	東京	2018	2-6
<u>川畑仁人</u>	添付文書及びガ イドラインに基 づく薬剤と疾患 の対応表	川畑仁人	リウマチ・膠原病治療 薬ハンドブッカーエ キスパートが教える 極意―第 1 版	文光堂	東京	2018	18-21

川畑仁人	セルトリズマブ ペゴル	川畑仁人	リウマチ・膠原病治療 薬ハンドブックーエ キスパートが教える 極意ー第1版	文光堂	東京	2018	100-106
岡本奈美	分担執筆	厚生労働科学 研究費補助金 難治性疾患等 政策研究事業 自己免疫疾患 に関する調査 研究班	成人スチル病診療ガ イドライン 2017 年版	診断と治療社	東京	2018	
岡本奈美	腺障害の検査	厚生労働科学 研究費補助金 難治性疾患等 政策研究事業 若年性特発性 関節炎を主と した小児リウ マチ性疾患の 診断基準・重 症度分類の標 準化とエビデ ンスに基づい たガイドライ ンの策定に関 する研究班	小児期シェーグレン 症候群診療の手引き 2018 年版	羊土社	東京	2018	27-30
森 雅亮.	若年性特発性関 節炎.		希少疾患用医薬品の 適応拡大と事業性評 価.	技術情報協会	東京	2018	
森 雅亮.	小児リウマチ 性疾患における 薬剤.		リウマチ・膠原病治療 薬ハンドブック.	文光堂	東京	2018	215-231
森 雅亮.	若年性特発性関 節炎.		診断と治療のABC 139 リウマチ・膠原病.	最新医学社	東京	2018	88-97.
岡本奈美	若年性特発性関 節炎 (JIA)	稲毛康司	小児科ステロイドの 使い方・止め方・続け 方.	文光堂	東京	2018	69-71
Kawaguchi S, Higasa K, Yamada R, Matsuda F	Comprehensive HLA typing from a current allele database using next-generation sequencing data	Sebastian Bo egel	HLA Typing	Humana Press, N ew York, NY	New York	2018	225-233

研究成果の刊行に関する一覧表(令和元年度)

雑誌

発表者氏名	論文タイトル名	発表誌名	巻号	ページ	出版年
Ono Y., Tsuboi H., Moriyama M., Asashima H., Kudo H., Takahashi H., Honda F., Abe S., Kondo Y., Takahashi S., Matsumoto I., Nakamura S., and Sumida T.	RORgammat antagonist improves Sjogren's syndrome-like sialadenitis through downregulation of CD25	<i>Oral Dis</i>	26(4)	766-777	2020
Takakura M, Shimizu M, Irabu H, Sakumura N, Inoue N, Mizuta M, Nakagishi Y, Yachie A.	Comparison of serum biomarkers for the diagnosis of macrophage activation syndrome complicating systemic juvenile idiopathic arthritis during tocilizumab therapy	<i>Clin Immunol</i>		in press	2020
Abe N., Kato M., Kono M., Fujieda Y., Ohira H., Tsujino I., Oyama-Manabe N., Oku K., Bohgaki T., Yasuda S., and Atsumi T.	Right ventricular dimension index by cardiac magnetic resonance for prognostication in connective tissue diseases and pulmonary hypertension	<i>Rheumatology (Oxford)</i>	59(3)	622-633	2020
Takenaka S, Ogura T, Oshima H, Izumi K, Hirata A, Ito H, Mizushina K, Inoue Y, Katagiri T, Hayashi N, Kameda H.	Development and exacerbation of pulmonary non-tuberculous mycobacterial infection in patients with systemic autoimmune rheumatic diseases.	<i>Mod Rheumatol</i>			in press
Matsumoto K., Suzuki K., Yoshimoto K., Seki N., Tsujimoto H., Chiba K., and Takeuchi T.	Significant association between clinical characteristics and immuno-phenotypes in patients with ANCA-associated vasculitis	<i>Rheumatology (Oxford)</i>	59(3)	545-553	2020
Watanabe E., Gono T., Kuwana M., and Terai C.	Predictive factors for sustained remission with stratification by myositis-specific autoantibodies in adult polymyositis/dermatomyositis	<i>Rheumatology (Oxford)</i>	59(3)	586-593	2020
Jinnin M., Ohta A., Ishihara S., Amano H., Atsumi T., Fujimoto M., Kanda T., Kawaguchi Y., Kawakami A., Mimori A., Mimori T., Mimura T., Muro Y., Sano H., Shimizu J., Takeuchi T., Tanaka Y., Yamamoto K., Sumida T., Kohsaka H., Research Team for Autoimmune Diseases T.R.P.f.I.D.o.t.M.o.H.L., and Welfare	First external validation of sensitivity and specificity of the European League Against Rheumatism (EULAR)/American College of Rheumatology (ACR) classification criteria for idiopathic inflammatory myopathies with a Japanese cohort	<i>Ann Rheum Dis</i>	79(3)	387-392	2020

Nakane S., Mukaino A., Higuchi O., Yasuhiro M., Takamatsu K., Yamakawa M., Watari M., Tawara N., Nakahara K.I., Kawakami A., Matsuo H., and Ando Y.	A comprehensive analysis of the clinical characteristics and laboratory features in 179 patients with autoimmune autonomic ganglionopathy	<i>J Autoimmun</i>	108	102403	2020
Sakamoto M., Moriyama M., Shimizu M., Chinju A., Mochizuki K., Munemura R., Ohyama K., Maehara T., Ogata K., Ohta M., Yamauchi M., Ishiguro N., Matsumura M., Ohyama Y., Kiyoshima T., and Nakamura S.	The diagnostic utility of submandibular gland sonography and labial salivary gland biopsy in IgG4-related dacryoadenitis and sialadenitis: Its potential application to the diagnostic criteria	<i>Mod Rheumatol</i>	30(2)	379-384	2020
Tsuji H., Nakashima R., Hosono Y., Imura Y., Yagita M., Yoshifuji H., Hirata S., Nojima T., Sugiyama E., Hatta K., Taguchi Y., Katayama M., Tanizawa K., Handa T., Uozumi R., Akizuki S., Murakami K., Hashimoto M., Tanaka M., Ohmura K., and Mimori T.	Multicenter Prospective Study of the Efficacy and Safety of Combined Immunosuppressive Therapy With High-Dose Glucocorticoid, Tacrolimus, and Cyclophosphamide in Interstitial Lung Diseases Accompanied by Anti-Melanoma Differentiation-Associated Gene 5-Positive Dermatomyositis	<i>Arthritis Rheumatol</i>	72(3)	488-498	2020
Smolen J.S., Landewe R.B.M., Bijlsma J.W.J., Burmester G.R., Dougados M., Kerschbaumer A., McInnes I.B., Sepriano A., van Vollenhoven R.F., de Wit M., Aletaha D., Aringer M., Askling J., Balsa A., Boers M., den Broeder A.A., Buch M.H., Buttgereit F., Caporali R., Cardiel M.H., De Cock D., Codreanu C., Cutolo M., Edwards C.J., van Eijk-Hustings Y., Emery P., Finckh A., Gossec L., Gottenberg J.E., Hetland M.L., Huizinga T.W.J., Koloumas M., Li Z., Mariette X., Muller-Ladner U., Mysler E.F., da Silva J.A.P., Poor G., Pope J.E., Rubbert-Roth A., Ruysen-Witrand A., Saag K.G., Strangfeld A., Takeuchi T., Voshaar M., Westhovens R., and van der Heijde D.	EULAR recommendations for the management of rheumatoid arthritis with synthetic and biological disease-modifying antirheumatic drugs: 2019 update	<i>Ann Rheum Dis</i>		pii:annrheumdis-2019-216655	2020
Tanaka Y., Kameda H., Saito K., Kaneko Y., Tanaka E., Yasuda S., Tamura N., Fujio K., Fujii T., Kojima T., Anzai T., Hamada C., Fujino Y., Matsuda S., and Kohsaka H.	Response to tocilizumab and work productivity in patients with rheumatoid arthritis: 2-year follow-up of FIRST ACT-SC study	<i>Mod Rheumatol</i>	2020 Jan20	1-11	2020

Shimizu M., Mizuta M., Okamoto N., Yasumi T., Iwata N., Umebayashi H., Okura Y., Kinjo N., Kubota T., Nakagishi Y., Nishimura K., Mohri M., Yashiro M., Yasumura J., Wakiguchi H., and Mori M.	Tocilizumab modifies clinical and laboratory features of macrophage activation syndrome complicating systemic juvenile idiopathic arthritis	<i>Pediatr Rheumatol Online J</i>	18(1)	2	2020
Tanaka Y., Kuwana M., Fujii T., Kameda H., Muro Y., Fujio K., Itoh Y., Yasuoka H., Fukaya S., Ashihara K., Hirano D., Ohmura K., Tabuchi Y., Hasegawa H., Matsumiya R., Shirai Y., Ogura T., Tsuchida Y., Ogawa-Momohara M., Narazaki H., Inoue Y., Miyagawa I., Nakano K., Hirata S., and Mori M.	2019 Diagnostic criteria for mixed connective tissue disease (MCTD): From the Japan research committee of the ministry of health, labor, and welfare for systemic autoimmune diseases	<i>Mod Rheumatol</i>		1-5	2020
Kamiya M., Mizoguchi F., Takamura A., Kimura N., Kawahata K., and Kohsaka H.	A new in vitro model of polymyositis reveals CD8+ T cell invasion into muscle cells and its cytotoxic role	<i>Rheumatology (Oxford)</i>	59(1)	224-232	2020
Kaneko Y., Nunokawa T., Taniguchi Y., Yamaguchi Y., Gono T., Masui K., Kawakami A., Kawaguchi Y., Sato S., Kuwana M., and investigators J.	Clinical characteristics of cancer-associated myositis complicated by interstitial lung disease: a large-scale multicentre cohort study	<i>Rheumatology (Oxford)</i>	59(1)	112-119	2020
Akaishi T., Yasaka K., Abe M., Fujii H., Watanabe M., Shirai T., Ishizawa K., Takayama S., Kagaya Y., Harigae H., and Ishii T.	Protein-losing gastroenteropathy with severe hypoalbuminemia associated with Sjogren's syndrome: A case report and review of the literature	<i>J Gen Fam Med</i>	21(1)	24-28	2020
Dittmer M.R., Ogawa-Momohara M., Muro Y., Kono M., and Akiyama M.	Remodelling of calcinosis cutis in a patient with scleroderma overlap syndrome	<i>J Eur Acad Dermatol Venereol</i>	34(1)	e20-e21	2020
Hanyuda A., Sawada N., Uchino M., Kawashima M., Yuki K., Tsubota K., Yamagishi K., Iso H., Yasuda N., Saito I., Kato T., Abe Y., Arima K., Tanno K., Sakata K., Shimazu T., Yamaji T., Goto A., Inoue M., Iwasaki M., Tsugane S., and Group J.-N.S.	Physical inactivity, prolonged sedentary behaviors, and use of visual display terminals as potential risk factors for dry eye disease: JPHC-NEXT study	<i>Ocul Surf</i>	18(1)	56-63	2020

Ishiguro N., Moriyama M., Furusho K., Furukawa S., Shibata T., Murakami Y., Chinju A., Haque A., Gion Y., Ohta M., Maehara T., Tanaka A., Yamauchi M., Sakamoto M., Mochizuki K., Ono Y., Hayashida J.N., Sato Y., Kiyoshima T., Yamamoto H., Miyake K., and Nakamura S.	Activated M2 Macrophages Contribute to the Pathogenesis of IgG4-Related Disease via Toll-like Receptor 7/Interleukin-33 Signaling	<i>Arthritis Rheumatol</i>	72(1)	166-178	2020
Masaki Y., Kawabata H., Takai K., Tsukamoto N., Fujimoto S., Ishigaki Y., Kurose N., Miura K., Nakamura S., Aoki S., and Japanese T.S.R.T.	2019 Updated diagnostic criteria and disease severity classification for TAFRO syndrome	<i>Int J Hematol</i>	111(1)	155-158	2020
Minamiyama S., Ueda S., Nakashima R., Yamakado H., Sakato Y., Yamashita H., Sawamoto N., Fujimoto R., Nishino I., Urushitani M., Mimori T., and Takahashi R.	Thigh muscle MRI findings in myopathy associated with anti-mitochondrial antibody	<i>Muscle Nerve</i>	61(1)	81-87	2020
Takeshita M., Suzuki K., Kaneda Y., Yamane H., Ikeura K., Sato H., Kato S., Tsunoda K., Arase H., and Takeuchi T.	Antigen-driven selection of antibodies against SSA, SSB and the centromere 'complex', including a novel antigen, MIS12 complex, in human salivary glands	<i>Ann Rheum Dis</i>	79(1)	150-158	2020
Tanaka Y., Takeuchi T., Okada M., Ishii T., Nakajima H., Kawai S., Nagashima T., Hayashi N., Wang L., and Tummla R.	Safety and tolerability of anifrolumab, a monoclonal antibody targeting type I interferon receptor, in Japanese patients with systemic lupus erythematosus: A multicenter, phase 2, open-label study	<i>Mod Rheumatol</i>	30(1)	101-108	2020
Imamura M., Mukaino A., Takamatsu K., Tsuboi H., Higuchi O., Nakamura H., Abe S., Ando Y., Matsuo H., Nakamura T., Sumida T., Kawakami A., and Nakane S.	Ganglionic Acetylcholine Receptor Antibodies and Autonomic Dysfunction in Autoimmune Rheumatic Diseases	<i>Int J Mol Sci</i>	21(4)		2020
Concha J.S.S., Pena S., Gaffney R.G., Patel B., Tarazi M., Kushner C.J., Merola J.F., Fiorentino D., Dutz J.P., Goodfield M., Nyberg F., Volc-Platzer B., Fujimoto M., Ang C.C., Werth V.P., and Skin Myositis Delphi G.	Developing classification criteria for skin-predominant dermatomyositis: the Delphi process	<i>Br J Dermatol</i>	182(2)	410-417	2020

Kobayashi I., Akioka S., Kobayashi N., Iwata N., Takezaki S., Nakaseko H., Sato S., Nishida Y., Nozawa T., Yamasaki Y., Yamazaki K., Arai S., Nishino I., and Mori M.	Clinical practice guidance for juvenile dermatomyositis (JDM) 2018-Update	<i>Mod Rheumatol</i>		1-13	2020
Harigai M., Winthrop K., Takeuchi T., Hsieh T.Y., Chen Y.M., Smolen J.S., Burmester G., Walls C., Wu W.S., Dickson C., Liao R., and Genovese M.C.	Evaluation of hepatitis B virus in clinical trials of baricitinib in rheumatoid arthritis	<i>RMD Open</i>	6(1)	e001095	2020
Urashima K., Ichinose K., Kondo H., Maeda T., Kawakami A., and Ozawa H.	The prevalence of insomnia and restless legs syndrome among Japanese outpatients with rheumatic disease: A cross-sectional study	<i>PLoS One</i>	15(3)	e0230273	2020
Kizawa T, Shabana K, Inoue N, Okura Y, Okamoto N, Kubota T, Shimizu M, Nakagishi Y, Nishimura K, Mizuta M, Yashiro M, Yasumi T, Yasumura J, Yamaide A, Wakiguchi H, Umebayashi H, Mori M.	Clinical Guidance for Abatacept of Juvenile Idiopathic Arthritis.	<i>Mod Rheumatol</i>			2020
Yamazaki K, Ohta A, Akioka S, Nozawa T, Ohara A, Nakaseko H, Yamasaki Y, Kobayashi N, Nishida Y, Sato S, Takezaki S, Iwata N, Nishimura K, Kishi T, Hashimoto M, Kobayashi I, Mori M, The Research Team for Pediatric Rheumatic Disease, The Research Program for Intractable Disease of the Ministry of Health, Labor and Welfare	External validation of the EULAR/ACR idiopathic inflammatory myopathies classification criteria with Japanese paediatric cohort.	<i>Rheumatology</i>			2020
Matsumoto, T., T. Matsui, F. Hirano, S. Tohma, and M. Mori.	Disease activity, treatment and long-term prognosis of adult juvenile idiopathic arthritis patients compared with rheumatoid arthritis patients.	<i>Mod Rheumatol,</i>	30(1)	78-84	2020

Tsuda S., Sameshima A., Sekine M., Kawaguchi H., Fujita D., Makino S., Morinobu A., Murakawa Y., Matsui K., Sugiyama T., Watanabe M., Suzuki Y., Nagahori M., Murashima A., Atsumi T., Oku K., Mitsuda N., Takei S., Miyamae T., Takahashi N., Nakajima K., Saito S., Ministry of Health L., and Welfare Working Group for "Guideline for The Treatment of Rheumatoid Arthritis or Inflammatory Bowel Disease Bearing Women in Child-bearing A.	Pre-conception status, obstetric outcome and use of medications during pregnancy of systemic lupus erythematosus (SLE), rheumatoid arthritis (RA) and inflammatory bowel disease (IBD) in Japan: Multi-center retrospective descriptive study	<i>Mod Rheumatol</i>	DOI: 10.1080/14397595.2019.1661592	1-10	2019
Takada K., Katada Y., Ito S., Hayashi T., Kishi J., Itoh K., Yamashita H., Hirakata M., Kawahata K., Kawakami A., Watanabe N., Atsumi T., Takasaki Y., and Miyasaka N.	Impact of adding tacrolimus to initial treatment of interstitial pneumonitis in polymyositis/dermatomyositis: a single-arm clinical trial	<i>Rheumatology (Oxford)</i>	doi: 10.1093/rheumatology/kez394		2019
Fujimoto S., Sakai T., Kawabata H., Kurose N., Yamada S., Doai M., Matoba M., Iwao-Kawanami H., Kawanami T., Mizuta S., Fukushima T., Mizumaki H., Yamaguchi M., and Masaki Y.	A case of osteosarcoma manifesting systemic inflammation and histological features mimicking plasma cell type Castleman disease.	<i>Intern Med</i>	96(50)	e9220. doi: 10.1097/MD.00000000000009220.	2019
Akiyama M., Suzuki K., Kaneko Y., and Takeuchi T.	IgG4-Related Disease: A Growing Appreciation of Follicular Helper T Cell Expansion	<i>Clin Transl Gastroenterol</i>	10(9)	e00076	2019
Fujimoto S., Sakai T., Kawabata H., Kurose N., Yamada S., Takai K., Aoki S., Kuroda J., Ide M., Setoguchi K., Tsukamoto N., Iwao-Kawanami H., Kawanami T., Mizuta S., Fukushima T., and Masaki Y.	Is TAFRO syndrome a subtype of idiopathic multicentric Castleman disease?	<i>Am J Hematol</i>	94(9)	975-983	2019
Iwata N., Nakaseko H., Kohagura T., Yasuoka R., Abe N., Kawabe S., Sugiura S., and Muro Y.	Clinical subsets of juvenile dermatomyositis classified by myositis-specific autoantibodies: Experience at a single center in Japan	<i>Mod Rheumatol</i>	29(5)	802-807	2019
Katagiri T., Yamazaki S., Fukui Y., Aoki K., Yagita H., Nishina T., Mikami T., Katagiri S., Shiraishi A., Kimura S., Tateda K., Sumimoto H., Endo S., Kameda H., and Nakano H.	JunB plays a crucial role in development of regulatory T cells by promoting IL-2 signaling	<i>Mucosal Immunol</i>	12(5)	1104-1117	2019

Oya K., Inoue S., Saito A., Nakamura Y., Ishitsuka Y., Fujisawa Y., Watanabe R., Taguchi S., Fujimoto M., and Okiyama N.	Pregnancy triggers the onset of anti-transcriptional intermediary factor 1 gamma antibody-positive dermatomyositis: a case series	<i>Rheumatology (Oxford)</i>			2019
Ogura T., Hirata A., Hayashi N., Imaizumi C., Ito H., Takenaka S., Inoue Y., Takakura Y., Mizushima K., Katagiri T., and Kameda H.	Finger joint cartilage evaluated by semi-quantitative ultrasound score in patients with rheumatoid arthritis	<i>Arthritis Care Res (Hoboken)</i>		in press	2019
Hanaoka H., Iida H., Kiyokawa T., Takakuwa Y., and Kawahata K.	Glucocorticoid, immunosuppressant, hydroxychloroquine monotherapy, or no therapy for maintenance treatment in systemic lupus erythematosus without major organ manifestations	<i>Clin Rheumatol</i>	38(10)	2785-2791	2019
Ishiguro Y., Muro Y., Murase C., Takeichi T., Kono M., Adachi R., Takahashi K., and Akiyama M.	Drug-induced acute eosinophilic pneumonia due to hydroxychloroquine in a chilblain lupus patient	<i>J Dermatol</i>	46(10)	e356-e357	2019
Kurose N., Guo X., Shioya A., Mizutani K.I., Kumagai M., Fujimoto S., Kawabata H., Masaki Y., Takai K., Aoki S., Nakamura S., and Yamada S.	The potential role of follicular helper T cells in idiopathic multicentric Castleman disease with and without TAFRO syndrome	<i>Pathol Res Pract</i>	215 (10)	152563	2019
Matsuo H., Yanaba K., Umezawa Y., Nakagawa H., and Muro Y.	Anti-SAE Antibody-Positive Dermatomyositis in a Japanese Patient: A Case Report and Review of the Literature	<i>J Clin Rheumatol</i>	25(7)	e115-e116	2019
Ogawa-Momohara M., Muro Y., Mitsuma T., Katayama M., Yanaba K., Nara M., Kakeda M., and Akiyama M.	Clinical characteristics of anti-Ro52 α and anti-Ro52 β antibodies in dermatomyositis/polymyositis.	<i>J Dermatol Sci</i>	96(1)	50-52	2019
Shimizu M., Kizawa T., Kato R., Suzuki T., and Yachie A.	Macrophage activation syndrome in neonates born to mothers with adult-onset Still's disease: Perinatal effect of maternal IL-18	<i>Clin Immunol</i>	207	36-39	2019
Sugawara E., Kato M., Fujieda Y., Oku K., Bohgaki T., Yasuda S., Umazume T., Morikawa M., Watari H., and Atsumi T.	Pregnancy outcomes in women with rheumatic diseases: a real-world observational study in Japan	<i>Lupus</i>	28(12)	1407-1416	2019
Takeshita M., Suzuki K., Kondo Y., Morita R., Okuzono Y., Koga K., Kassai Y., Gamo K., Takiguchi M., Kurisu R., Mototani H., Ebisuno Y., Yoshimura A., and Takeuchi T.	Multi-dimensional analysis identified rheumatoid arthritis-driving pathway in human T cell	<i>Ann Rheum Dis</i>	78(10)	1346-1356	2019

Takeuchi T., Tanaka Y., Tanaka S., Kawakami A., Iwasaki M., Katayama K., Rokuda M., Izutsu H., Ushijima S., Kaneko Y., Shiomi T., Yamada E., and van der Heijde D.	Efficacy and safety of peficitinib (ASP015K) in patients with rheumatoid arthritis and an inadequate response to methotrexate: results of a phase III randomised, double-blind, placebo-controlled trial (RAJ4) in Japan	<i>Ann Rheum Dis</i>	78(10)	1305-1319	2019
Tokuhira M., Saito S., Suzuki K., Higashi M., Momose S., Shimizu T., Mori T., Kimura Y., Amano K., Okamoto S., Takeuchi T., Tamaru J.I., and Kizaki M.	Clinicopathological features of clinical methotrexate-related lymphoproliferative disorders	<i>Leuk Lymphoma</i>	60(10)	2508-2515	2019
Negishi H., Endo N., Nakajima Y., Nishiyama T., Tabunoki Y., Nishio J., Koshiba R., Matsuda A., Matsuki K., Okamura T., Negishi-Koga T., Ichinohe T., Takemura S., Ishiwata H., Iemura S.I., Natsume T., Abe T., Kiyonari H., Doi T., Hangai S., Yanai H., Fujio K., Yamamoto K., and Taniguchi T.	Identification of U11snRNA as an endogenous agonist of TLR7-mediated immune pathogenesis	<i>Proc Natl Acad Sci U S A</i>	116(47)	23653-23661	2019
Yokoyama N., Kawasaki A., Matsushita T., Furukawa H., Kondo Y., Hirano F., Sada K.E., Matsumoto I., Kusaoi M., Amano H., Nagaoka S., Setoguchi K., Nagai T., Shimada K., Sugii S., Hashimoto A., Matsui T., Okamoto A., Chiba N., Suematsu E., Ohno S., Katayama M., Migita K., Kono H., Hasegawa M., Kobayashi S., Yamada H., Nagasaka K., Sugihara T., Yamagata K., Ozaki S., Tamura N., Takasaki Y., Hashimoto H., Makino H., Arimura Y., Harigai M., Sato S., Sumida T., Tohma S., Takehara K., and Tsuchiya N.	Association of NCF1 polymorphism with systemic lupus erythematosus and systemic sclerosis but not with ANCA-associated vasculitis in a Japanese population	<i>Sci Rep</i>	9(1)	16366	2019
Ota S., Muro Y., Kono M., Goto N., and Akiyama M.	Antiphospholipid antibody-positive Sjogren's syndrome with leg ulcers	<i>J Dermatol</i>	46(11)	e429-e430	2019

Retamozo S., Acar-Denizli N., Rasmussen A., Horvath I.F., Baldini C., Priori R., Sandhya P., Hernandez-Molina G., Armagan B., Praprotnik S., Kvarnstrom M., Gerli R., Sebastian A., Solans R., Rischmueller M., Pasoto S.G., Valim V., Nordmark G., Kruize A., Nakamura H., Hofauer B., Giacomelli R., Fernandes Moca Trevisani V., Devauchelle-Pensec V., Atzeni F., Gheita T.A., Consani-Fernandez S., Szanto A., Sivils K., Gattamelata A., Danda D., Kilic L., Bartoloni E., Bombardieri S., Sanchez-Guerrero J., Wahren-Herlenius M., Mariette X., Ramos-Casals M., Brito-Zeron P., and Sjogren Big Data C.	Systemic manifestations of primary Sjogren's syndrome out of the ESSDAI classification: prevalence and clinical relevance in a large international, multi-ethnic cohort of patients	<i>Clin Exp Rheumatol</i>	37 Suppl 118(3)	97-106	2019
Inoue M., Kanda H., Tateishi S., and Fujio K.	Evaluation of response criteria in rheumatoid arthritis treated with biological disease-modifying antirheumatic drugs	<i>Arthritis Care Res (Hoboken)</i>	2019 May 6		2019
Hanaoka H., Iida H., Kiyokawa T., Takakuwa Y., and Kawahata K.	Hydroxychloroquine Improves the Disease Activity and Allows the Reduction of the Corticosteroid Dose Regardless of Background Treatment in Japanese Patients with Systemic Lupus Erythematosus	<i>Intern Med</i>	58(9)	1257-1262	2019
Tsukamoto M., Suzuki K., and Takeuchi T.	Ten-year observation of patients with primary Sjogren's syndrome: Initial presenting characteristics and the associated outcomes	<i>Int J Rheum Dis</i>	22(5)	929-933	2019
Okiyama N., Inoue S., Saito A., Nakamura Y., Ishitsuka Y., Fujisawa Y., Watanabe R., and Fujimoto M.	Antihelix/helix violaceous macules in Japanese patients with anti-melanoma differentiation-associated protein 5 (MDA5) antibody-associated dermatomyositis	<i>Br J Dermatol</i>	180(5)	1226-1227	2019

Fukuda K., Date H., Doi S., Fukumoto Y., Fukushima N., Hatano M., Ito H., Kuwana M., Matsubara H., Momomura S.I., Nishimura M., Ogino H., Satoh T., Shimokawa H., Yamauchi-Takahara K., Tatsumi K., Ishibashi-Ueda H., Yamada N., Yoshida S., Abe K., Ogawa A., Ogo T., Kasai T., Kataoka M., Kawakami T., Kogaki S., Nakamura M., Nakayama T., Nishizaki M., Sugimura K., Tanabe N., Tsujino I., Yao A., Akasaka T., Ando M., Kimura T., Kuriyama T., Nakanishi N., Nakanishi T., Tsutsui H., Japanese Circulation S., the Japanese Pulmonary C., and Pulmonary Hypertension Society Joint Working G.	Guidelines for the Treatment of Pulmonary Hypertension (JCS 2017/JPCPHS 2017)	<i>Circ J</i>	83(4)	842-945	2019
Nakatsuka Y., Handa T., Nakashima R., Tanizawa K., Kubo T., Murase Y., Sokai A., Ikezoe K., Hosono Y., Watanabe K., Tokuda S., Uno K., Yoshizawa A., Tsuruyama T., Uozumi R., Nagai S., Hatta K., Taguchi Y., Mishima M., Chin K., Mimori T., and Hirai T.	Serum matrix metalloproteinase levels in polymyositis/dermatomyositis patients with interstitial lung disease	<i>Rheumatology (Oxford)</i>		DOI: 10.1093/rheumatology/kez065	2019
Sakamoto M., Moriyama M., Shimizu M., Chinju A., Mochizuki K., Munemura R., Ohyama K., Machara T., Ogata K., Ohta M., Yamauchi M., Ishiguro N., Matsumura M., Ohyama Y., Kiyoshima T., and Nakamura S.	The diagnostic utility of submandibular gland sonography and labial salivary gland biopsy in IgG4-related dacryoadenitis and sialadenitis: Its potential application to the diagnostic criteria	<i>Mod Rheumatol</i>		1-6	2019
Yamagata K., Usui J., Nagata M., Sugiyama H., Sada K.E., Muso E., Harigai M., Amano K., Atsumi T., Fujimoto S., Yuzawa Y., Kobayashi M., Saito T., Ito T., Hirawa N., Homma S., Dobashi H., Tsuboi N., Ishizu A., Arimura Y., Makino H., Matsuo S., Research Committee of Intractable Renal D., the Research Committee of Intractable Vasculitis Syndrome of the Ministry of Health L., and Welfare of J.	Histopathological classification of anti-neutrophil cytoplasmic antibody-associated glomerulonephritis in a nationwide Japanese prospective 2-year follow-up cohort study	<i>Clin Exp Nephrol</i>	23(3)	387-394	2019

Hanaoka H., Iida H., Kiyokawa T., Takakuwa Y., and Kawahata K.	Low additive effect of hydroxychloroquine on Japanese patients with systemic lupus erythematosus taking calcineurin inhibitor	<i>Int J Rheum Dis</i>	22(3)	468-472	2019
Kurose N., Mizutani K.I., Kumagai M., Shioya A., Guo X., Nakada S., Fujimoto S., Kawabata H., Masaki Y., Takai K., Aoki S., Kojima M., Nakamura S., Kida M., and Yamada S.	An extranodal histopathological analysis of idiopathic multicentric Castleman disease with and without TAFRO syndrome	<i>Pathol Res Pract</i>	215(3)	410-413	2019
Distler O., Highland K.B., Gahlemann M., Azuma A., Fischer A., Mayes M.D., Raghu G., Sauter W., Girard M., Alves M., Clerisme-Beaty E., Stowasser S., Tetzlaff K., Kuwana M., Maher T.M., and Investigators S.T.	Nintedanib for Systemic Sclerosis-Associated Interstitial Lung Disease	<i>N Engl J Med</i>	380 (26)	2518-2528	2019
Yajima N., Tsujimoto Y., Fukuma S., Sada K.E., Shimizu S., Niihata K., Takahashi R., Asano Y., Azuma T., Kameda H., Kuwana M., Kohsaka H., Sugiura-Ogasawara M., Suzuki K., Takeuchi T., Tanaka Y., Tamura N., Matsui T., Mimori T., Fukuhara S., and Atsumi T.	The development of quality indicators for systemic lupus erythematosus using electronic health data: A modified RAND appropriateness method	<i>Mod Rheumatol</i>	26	1-7	2019
Okumura T., Horie Y., Lai C.Y., Lin H.T., Shoda H., Natsumoto B., Fujio K., Kumaki E., Okano T., Ono S., Tanita K., Morio T., Kanegane H., Hasegawa H., Mizoguchi F., Kawahata K., Kohsaka H., Moritake H., Nunoi H., Waki H., Tamaru S.I., Sasako T., Yamauchi T., Kadowaki T., Tanaka H., Kitanaka S., Nishimura K., Ohtaka M., Nakanishi M., and Otsu M.	Robust and highly efficient hiPSC generation from patient non-mobilized peripheral blood-derived CD34(+) cells using the auto-erasable Sendai virus vector	<i>Stem Cell Res Ther</i>	10(1)	185	2019
Kiyokawa T., Hanaoka H., Iida H., Ishimori K., Takakuwa Y., Okazaki T., Ozaki S., and Kawahata K.	High plasma mycophenolate acid concentration in the early phase of induction therapy predicts good renal outcome in lupus nephritis	<i>Mod Rheumatol</i>	13. doi: 10.1080/14397595.2019.1623435	1-8	2019
Ando T., Iijima M., Fukami Y., Nishi R., Ikeda S., Yokoi S., Kawagashira Y., Koike H., Muro Y., and Katsuno M.	Vasculitic neuropathy with anti-phosphatidylserine/prothrombin complex antibody	<i>Muscle Nerve</i>	59(6)	E44-E46	2019

Elhai M., Hoffmann-Vold A.M., Avouac J., Pezet S., Cauvet A., Leblond A., Fretheim H., Garen T., Kuwana M., Molberg O., and Allanore Y.	Performance of Candidate Serum Biomarkers for Systemic Sclerosis-Associated Interstitial Lung Disease	<i>Arthritis Rheumatol</i>	71(6)	972-982	2019
Iida H., Hanaoka H., Okada Y., Kiyokawa T., Takakuwa Y., Yamada H., Okazaki T., Ozaki S., Yamaguchi K., Nakajima Y., and Kawahata K.	A low perfusion-metabolic mismatch in (99m) Tl and (123) I-BMIPP scintigraphy predicts poor prognosis in systemic sclerosis patients with asymptomatic cardiac involvement	<i>Int J Rheum Dis</i>	22(6)	1008-1015	2019
Ohmura K., Oku K., Kitaori T., Amengual O., Hisada R., Kanda M., Shimizu Y., Fujieda Y., Kato M., Bohgaki T., Horita T., Yasuda S., Sugiura-Ogasawara M., and Atsumi T.	Pathogenic roles of anti-C1q antibodies in recurrent pregnancy loss	<i>Clin Immunol</i>	203	37-44	2019
Genovese M.C., Kalunian K., Gottenberg J.E., Mozaffarian N., Bartok B., Matzkies F., Gao J., Guo Y., Tasset C., Sundry J.S., de Vlam K., Walker D., and Takeuchi T.	Effect of Filgotinib vs Placebo on Clinical Response in Patients With Moderate to Severe Rheumatoid Arthritis Refractory to Disease-Modifying Antirheumatic Drug Therapy: The FINCH 2 Randomized Clinical Trial	<i>JAMA</i>	322(4)	315-325	2019
Nakamura T., Satoh-Nakamura T., Nakajima A., Kawanami T., Sakai T., Fujita Y., Iwao H., Miki M., Masaki Y., Okazaki T., Ishigaki Y., Kawano M., Yamada K., Matsui S., Saeiki T., Kamisawa T., Yamamoto M., Hamano H., Origuchi T., Hirata S., Tanaka Y., Tsuboi H., Sumida T., Okazaki K., Tanaka M., Chiba T., Mimori T., and Umehara H.	Impaired expression of innate immunity-related genes in IgG4-related disease: A possible mechanism in the pathogenesis of IgG4-RD	<i>Mod Rheumatol</i>		1-7	2019
Okiyama N., Yamaguchi Y., Koder M., Hamaguchi Y., Yokozeki H., Ishiguro N., and Fujimoto M.	Distinct Histopathologic Patterns of Finger Eruptions in Dermatomyositis Based on Myositis-Specific Autoantibody Profiles	<i>JAMA Dermatol</i>			2019

Elhai M., Boubaya M., Distler O., Smith V., Matucci-Cerinic M., Alegre Sancho J.J., Truchetet M.E., Braun-Moscovici Y., Iannone F., Novikov P.I., Lescoat A., Siegert E., Castellvi I., Airo P., Vettori S., De Langhe E., Hachulla E., Erler A., Ananieva L., Krusche M., Lopez-Longo F.J., Distler J.H.W., Hunzelmann N., Hoffmann-Vold A.M., Riccieri V., Hsu V.M., Pozzi M.R., Ancuta C., Rosato E., Mihai C., Kuwana M., Saketkoo L.A., Chizzolini C., Hesselstrand R., Ullman S., Yavuz S., Rednic S., Caimmi C., Bloch-Queyrat C., Allanore Y., and for E.n.	Outcomes of patients with systemic sclerosis treated with rituximab in contemporary practice: a prospective cohort study	<i>Ann Rheum Dis</i>	78(7)	979-987	2019
Hanaoka M., Katsumata Y., Kawasumi H., Kawaguchi Y., and Yamanaka H.	KL-6 is a long-term disease-activity biomarker for interstitial lung disease associated with polymyositis/dermatomyositis, but is not a short-term disease-activity biomarker	<i>Mod Rheumatol</i>	29(4)	625-632	2019
Hatano M., Mimura T., Shimada A., Noda M., and Katayama S.	Hepatitis B virus reactivation with corticosteroid therapy in patients with adrenal insufficiency	<i>Endocrinol Diabetes Metab</i>	2(3)	e00071	2019
Mizuta M., Shimizu M., Inoue N., Nakagishi Y., and Yachie A.	Clinical significance of serum CXCL9 levels as a biomarker for systemic juvenile idiopathic arthritis associated macrophage activation syndrome	<i>Cytokine</i>	119	182-187	2019
Ogawa A., Ogawa Y., Mukai S., Shimizu E., Kuwana M., Kawakami Y., and Tsubota K.	Cluster of differentiation 30 expression in lacrimal gland and conjunctival tissues in patients with Sjogren's syndrome: Case series	<i>Medicine (Baltimore)</i>	98(29)	e16390	2019
Ohshima M., Kawahata K., Kanda H., and Yamamoto K.	Sinus bradycardia after intravenous pulse methylprednisolone therapy in patients with systemic lupus erythematosus	<i>Mod Rheumatol</i>	29(4)	700-703	2019
Ogawa-Momohara M., Muro Y., Kono M., and Akiyama M.	Prognosis of dysphagia in dermatomyositis	<i>Clin Exp Rheumatol</i>	37(1)	165	2019
Okamoto N., Yokota S., Takei S., Okura Y., Kubota T., Shimizu M., Nozawa T., Iwata N., Umebayashi H., Kinjo N., Kunishima T., Yasumura J., and Mori M.	Clinical practice guidance for juvenile idiopathic arthritis (JIA) 2018	<i>Mod Rheumatol</i>	29(1)	41-59	2019

Shima Y., Kawaguchi Y., and Kuwana M.	Add-on tocilizumab versus conventional treatment for systemic sclerosis, and cytokine analysis to identify an endotype to tocilizumab therapy	<i>Mod Rheumatol</i>	29(1)	134-139	2019
Sonobe H., Ogawa Y., Yamada K., Shimizu E., Uchino Y., Kamoi M., Saijo Y., Yamane M., Citterio D., Suzuki K., and Tsubota K.	A novel and innovative paper-based analytical device for assessing tear lactoferrin of dry eye patients	<i>Ocul Surf</i>	17(1)	160-166	2019
Tanaka T., Yoshioka K., Nishikomori R., Sakai H., Abe J., Yamashita Y., Hiramoto R., Morimoto A., Ishii E., Arakawa H., Kaneko U., Ohshima Y., Okamoto N., Ohara O., Hata I., Shigematsu Y., Kawai T., Yasumi T., and Heike T.	National survey of Japanese patients with mevalonate kinase deficiency reveals distinctive genetic and clinical characteristics	<i>Mod Rheumatol</i>	29(1)	181-187	2019
Takakuwa Y., Hanaoka H., Kiyokawa T., Iida H., Ishimori K., Uekusa T., Yamada H., and Kawahata K.	Adult-onset Still's disease-associated interstitial lung disease represents severe phenotype of the disease with higher rate of haemophagocytic syndrome and relapse	<i>Clin Exp Rheumatol</i>	121(6)	23-27	2019
Matsumoto K., Suzuki K., Yoshimoto K., Seki N., Tsujimoto H., Chiba K., and Takeuchi T.	Significant association between clinical characteristics and changes in peripheral immuno-phenotype in large vessel vasculitis	<i>Arthritis Res Ther</i>	21(1)	304	2019

Bruto-Zeron P., Acar-Denizli N., Ng W.F., Horvath I.F., Rasmussen A., Seror R., Li X., Baldini C., Gottenberg J.E., Danda D., Quartuccio L., Priori R., Hernandez-Molina G., Armagan B., Kruize A.A., Kwok S.K., Kvarnstrom M., Praprotnik S., Sene D., Gerli R., Solans R., Rischmueller M., Mandl T., Suzuki Y., Isenberg D., Valim V., Wiland P., Nordmark G., Fraile G., Bootsma H., Nakamura H., Giacomelli R., Devauchelle-Pensec V., Hofauer B., Bombardieri M., Trevisani V.F.M., Hammenfors D., Pasoto S.G., Retamozo S., Gheita T.A., Atzeni F., Morel J., Vollenweider C., Zeher M., Sivils K., Xu B., Bombardieri S., Sandhya P., De Vita S., Minniti A., Sanchez-Guerrero J., Kilic L., van der Heijden E., Park S.H., Wahren-Herlenius M., Mariette X., Ramos-Casals M., and Sjogren Big Data C.	Epidemiological profile and north-south gradient driving baseline systemic involvement of primary Sjogren's syndrome	<i>Rheumatology (Oxford)</i>	24		2019
Kaneko Y, Kameda H., Ikeda K., Ishii T., Murakami K., Takamatsu H., Tanaka Y., Abe T., and Takeuchi T.	Response to: 'Tocilizumab in patients with adult-onset Still's disease refractory to glucocorticoid treatment' by Lee	<i>Ann Rheum Dis</i>	78(12)	e134	2019
Yamaguchi K., Yamaguchi A., Itai M., Kashiwagi C., Takehara K., Aoki S., Sawada Y., Taguchi K., Umetsu K., Oshima K., Uchida M., Takemura M., Hara K., Motegi S.I., Muro Y., Nakasatomi M., Sakairi T., Hiromura K., Kurabayashi M., and Maeno T.	Clinical features of patients with anti-melanoma differentiation-associated gene-5 antibody-positive dermatomyositis complicated by spontaneous pneumomediastinum	<i>Clin Rheumatol</i>	38(12)	3443-3450	2019
Nakano M., Kubo K., Shirota Y., Iwasaki Y., Takahashi Y., Igari T., Inaba Y., Takeshima Y., Tateishi S., Yamashita H., Miyazaki M., Sato H., Kanda H., Kaneko H., Ishii T., Fujio K., Tanaka N., and Mimori A.	Delayed lupus nephritis in the course of systemic lupus erythematosus is associated with a poorer treatment response: a multicentre, retrospective cohort study in Japan	<i>Lupus</i>	28(9)	1062-1073	2019

Higuchi T., Takagi K., Tochimoto A., Ichimura Y., Norose T., Katsumata Y., Masuda I., Yamanaka H., Morohoshi T., and Kawaguchi Y.	Antifibrotic effects of 2-carba cyclic phosphatidic acid (2ccPA) in systemic sclerosis: contribution to the novel treatment	<i>Arthritis Res Ther</i>	21(1)	103	2019
Yasumura J., Yashiro M., Okamoto N., Shabana K., Umebayashi H., Iwata N., Okura Y., Kubota T., Shimizu M., Tomiita M., Nakagishi Y., Nishimura K., Hara R., Mizuta M., Yasumi T., Yamaide F., Wakiguchi H., Kobayashi M., and Mori M.	Clinical features and characteristics of uveitis associated with juvenile idiopathic arthritis in Japan: first report of the pediatric rheumatology association of Japan (PRAJ)	<i>Pediatr Rheumatol Online J</i>	17(1)	15	2019
Hisada R., Kato M., Ohnishi N., Sugawara E., Fujieda Y., Oku K., Bohgaki T., Amengual O., Yasuda S., and Atsumi T.	Antiphospholipid score is a novel risk factor for idiopathic osteonecrosis of the femoral head in patients with systemic lupus erythematosus	<i>Rheumatology (Oxford)</i>	58(4)	645-649	2019
Maehara T., Moriyama M., and Nakamura S.	Pathogenesis of IgG4-related disease: a critical review	<i>Odontology</i>	107(2)	127-132	2019
Shimizu E., Ogawa Y., Saijo Y., Yamane M., Uchino M., Kamoi M., Fukui M., Yang F., He J., Mukai S., and Tsubota K.	Commensal microflora in human conjunctiva; characteristics of microflora in the patients with chronic ocular graft-versus-host disease	<i>Ocul Surf</i>	17(2)	265-271	2019
Takakuwa Y., Hanaoka H., Kiyokawa T., Iida H., Fujimoto H., Yamasaki Y., Yamada H., and Kawahata K.	Low-dose rituximab as induction therapy for ANCA-associated vasculitis	<i>Clin Rheumatol</i>	38(4)	1217-1223	2019
Ueda-Hayakawa I., Hamaguchi Y., Okiyama N., Motegi S., Yamaoka T., Miyake S., Higashi A., Okamoto H., Takehara K., and Fujimoto M.	Autoantibody to transcriptional intermediary factor-1beta as a myositis-specific antibody: clinical correlation with clinically amyopathic dermatomyositis or dermatomyositis with mild myopathy	<i>Br J Dermatol</i>	180(4)	881-887	2019
Hirohata S. and Tanaka K.	Differential expression of antibodies to NMDA receptor in anti-NMDA receptor encephalitis and in neuropsychiatric systemic lupus erythematosus	<i>Lupus Sci Med</i>	6(1)	e000359	2019
Iehisa I., Negishi K., Ayaki M., and Tsubota K.	Kinetic visual acuity is correlated with functional visual acuity at higher speeds	<i>BMJ Open Ophthalmol</i>	4(1)	e000383	2019
Kato R., Sumitomo S., Tsuchida Y., Tsuchiya H., Nakachi S., Sakurai K., Hanata N., Nagafuchi Y., Kubo K., Tateishi S., Kanda H., Okamura T., Yamamoto K., and Fujio K.	CD4(+)CD25(+)LAG3(+) T Cells With a Feature of Th17 Cells Associated With Systemic Lupus Erythematosus Disease Activity	<i>Front Immunol</i>	10	1619	2019

Murayama G., Chiba A., Suzuki H., Nomura A., Mizuno T., Kuga T., Nakamura S., Amano H., Hirose S., Yamaji K., Suzuki Y., Tamura N., and Miyake S.	A Critical Role for Mucosal-Associated Invariant T Cells as Regulators and Therapeutic Targets in Systemic Lupus Erythematosus	<i>Front Immunol</i>	10	2681	2019
Sato K., Yazawa H., Ikuma D., Maruyama T., Kajiyama H., and Mimura T.	Osteomyelitis due to methicillin-resistant <i>Staphylococcus aureus</i> successfully treated by an oral combination of minocycline and trimethoprim-sulfamethoxazole	<i>SAGE Open Med Case Rep</i>	7	2050313X19841465	2019
Uchida M., Ooka S., Goto Y., Suzuki K., Fujimoto H., Ishimori K., Matsushita H., Takakuwa Y., and Kawahata K.	Anti-IL-10 antibody in systemic lupus erythematosus	<i>Open Access Rheumatol</i>	11	61-65	2019
Masak Y., Kawabata H, Fujimoto S, Kawano M, Iwaki N, Kotani T, Nakashima A, Kurose N, Takai K, Suzuki R, Aoki S.	Epidemiological analysis of multicentric and unicentric Castleman disease and TAFRO syndrome in Japan.	<i>J Clin Exp Hematop</i>		2019 Nov 8. doi: 10.3960/jslrrt.19021.	2019
Okada, D., Nakamura, N., Wada, T., Iwasaki, A., Yamada, R.	Extension of Sinkhorn Method; Optimal Movement Estimation of Agents Moving at Constant Velocity	人工知能学会論文誌	34(5)	1-7	2019
Furusho K, Shibata T, Sato R, Fukui R, Motoi Y, Zhang Y, Saitoh S, Ichinohe T, Moriyama M, Nakamura S, Miyake K	Cytidine deaminase enables Toll-like receptor 8 activation by cytidine or its analogs.	<i>Int Immuno</i>	31(3)	167-173	2019
Fujimoto S, Sakai T, Kawabata H, Kurose N, Yamada S, Doai M, Matoba M, Kawanami HI, Kawanami T, Mizuta S, Fukushima T, Mizumaki Y, Yamaguchi M, Masaki Y.	A case of osteosarcoma manifesting systemic inflammation and histological features mimicking plasma cell type Castleman disease.	<i>Intern Med</i>	96(50)	e9220. doi: 10.1097/M D.00000000000009220.	2019

Terao C, Ota M, Iwasaki T, Shiokawa M, Kawaguchi S, Kuriyama K, Kawaguchi T, Kodama Y, Yamaguchi I, Uchida K, Higasa K, Yamamoto M, Kubota K, Yazumi S, Hirano K, Masaki Y, Maguchi H, Origuchi T, Matsui S, Nakazawa T, Shiomi H, Kamisawa T, Hasebe O, Iwasaki E, Inui K, Tanaka Y, Ohshima K, Akamizu T, Nakamura S, Nakamura S, Saeki T, Umehara H, Shimosegawa T, Mizuno N, Kawano M, Azumi A, Takahashi H, Mimori T, Kamatani Y, Okazaki K, Chiba T, Kawa S, Matsuda F, on behalf of the Japanese IgG4-Related Disease Working Consortium.	IgG4-related disease in the Japanese population:a genome-wide association study.	<i>Lancet Rheumatol</i>		2019 August 6, 2019. http://dx.doi.org/10.1016/S2665-9913(19)30006-2	2019
Masaki Y, Kawabata H, Fujimoto S, Kawano M, Iwaki N, Kotani T, Nakashima A, Kurose N, Takai K, Suzuki R, Aoki S.	Epidemiological analysis of multicentric and unicentric Castleman disease and TAFRO syndrome in Japan.	<i>J Clin Exp Hematop</i>		2019 Nov 8. doi: 10.3960/jslrt.19021.	2019
Ando T, Yamasaki Y, Takakuwa Y, Iida H, Asari Y, Suzuki K, Uchida M, KOTOKU N, Tanabe Y, Chosokabe M, Takahashi M, Suzuki K, Akashi Y J., Yamada H, Kawahata K.	Concurrent onset of acute lupus myocarditis,pulmonary arterial hypertension and digital gangrene in a lupus patient: a possible role of vasculitis to the rare disorders.	<i>Modern rheumatology Case Reports</i>	doi: 10.1080/24725625.2019.1650698		2019
神人正寿	皮膚筋炎の皮膚症状	<i>Modern physician</i>	39(10)	905-8	2019
藤井隆夫	膠原病における自己抗体の臨床的意義と病源性	<i>日本内科学会雑誌</i>	108	493-497	2019
藤井隆夫	全身性エリテマトーデスの臓器病変と治療	<i>日本内科学会雑誌</i>	108	1962-1967	2019
富板美奈子	シェーグレン症候群の病態解明には小児患者の適切な診断と長期フォローが重要である	<i>分子リウマチ治療</i>	12 (3)	130-134	2019
富板美奈子	小児シェーグレン症候群 v.s.成人シェーグレン症候群	<i>炎症と免疫</i>	28 (1)	51-55	2020
室 慶直	Sjögren 症候群	<i>皮膚科の臨床</i>	61(12)	1760-6	2019
天野浩文	【腎泌尿器における膠原病最前線】ループス膀胱炎	<i>腎臓内科・泌尿器科</i>	9(3)	271-274	2019
天野浩文	病気のはなし「多発性筋炎・皮膚筋炎」	<i>検査と技術</i>	47(4)	276-281	2019
武井修治	小児全身性エリテマトーデス	<i>日本臨床</i>	77(3)	428-435	2019
武井修治	小児全身性エリテマトーデス 成人 SLE と何が違うか	<i>分子リウマチ</i>	12(3)	121-125	2019

森 雅亮	移行期患者におけるリウマチ診療の展望と問題点.	リウマチ科,	61(1)	99-104.	2019
森 雅亮	【膠原病診療 update-診断・治療の最新知見-】小児の膠原病	日本臨床	77(3)	408-413.	2019
森 雅亮	炎症性疾患に対する生物学的製剤の応用性	小児科	60(8)	1173-1181.	2019
森 雅亮	【小児リウマチ性疾患の診療～これまでのエビデンスに基づく最近の知見～】小児リウマチ性疾患の移行期医療.	Pharma Medica	37(7)	69-73	2019
川畑仁人, 安藤貴泰	関節リウマチの病態.	Medical Practice	36(7)	1045-1049	2019

書籍

著者氏名	論文タイトル名	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
Amengual O, Atsumi T.	Pathogenesis of antiphospholipid syndrome. In:	George C Tsokos, editor.	Systemic lupus erythematosus, basic, applied and clinical aspects.	Academic Press.	NY,USA	in press	
岡本奈美	若年性特発性関節炎	稲毛康司	小児科ステロイドの使い方・止め方・続け方	文光堂	東京	2019	69-71
岡本奈美	小児の膠原病はどこまで診ていい？	三村俊英	膠原病診療をスッキリまとめました	南江堂	東京	2019	144-150
亀田秀人	臨床研究と倫理	関戸哲利	泌尿器科グリーンノート	中外医薬社	東京	2019	456-459
亀田秀人	膠原病および類縁疾患 最近の動向	福井次矢、高木誠、小室一成	今日の治療指針 2020	医学書院	東京	2020	862-864
亀田秀人	解熱・鎮痛薬、抗炎症薬	堀正二、菅野健太郎、門脇孝、乾賢一、林昌洋	治療薬ハンドブック	じほう	東京	2020	1160-1189
三村俊英	私はこう治療している. 14. 膠原病および類縁疾患.成人スチル病	浦部晶夫・島田和幸・川合眞一	今日の治療指針 2020 年版	医学書院	東京	2020.1	893-894
三村俊英		三村俊英	むかしの頭で診ていませんか？ 膠原病診療をスッキリまとめましたーリウマチ、アレルギーも載ってます！	南江堂	東京	2019.10	1-254
三村俊英	膠原病・リウマチ性疾患. 2各論. 成人Still病	南学正臣	内科学書 改訂第9版	中山書店	東京	2019.8	277-279
三村俊英	III 個別の指定難病. C 免疫系. 13成人スチル病〔指定難病54〕	水澤英洋・五十嵐隆・北川泰久・高橋和久・弓倉整	指定難病ペディア2019	日本医師会雑誌	東京	2019.6	168-170
和田琢・三村俊英	連載 不明熱の原因となるリウマチ性熱. 成人スチル病. 「分子リウマチ治療」	住田 孝之	分子リウマチ治療特集 SLEの新しい治療戦略.	先端医学社	東京	2019.4	42-46

小林一郎	小林一郎 若年性皮膚筋炎・多発性筋炎、免疫介在性壊死性ミオパチー、	稲毛康司	小児科ステロイドの使い方・止め方・続け方	文光堂	東京	2019	75-77
中村 誠司	2章 全身疾患に関連する口腔顎顔面疾患 I V 口腔乾燥を伴う疾患	山根源之、酒巻裕之、里村一人、野村武史	歯科衛生士のための口腔内科学	医歯薬出版	東京	2019	60-66
森山雅文、中村誠司	第9章 唾液腺疾患 02. IgG4関連疾患	片倉 朗	口腔外科のレベルアップ&ヒント	デンタルダイヤモンド社	東京	2019	192-195
正木康史	IgG4関連リンパ節症 治療と予後	岡崎和一、川茂幸	臨床医必読最新IgG4関連疾患 改訂第2版	診断と治療社	東京	2019	170-172
Masaki Shimizu	Clinical features of cytokine storm syndrome	Cron RD and Behrens EM	Cytokine storm syndrome	Springer	Switzerland	2019	31-42
中嶋 蘭、三森経世	筋炎における自己抗体の産生機序と病態への関与	黒岩 義之	脳神経内科	科学評論社	東京	2019	151-156
中嶋 蘭	炎症性筋疾患の分類と自己抗体	宮坂 信之	リウマチ科	科学評論社	東京	2019	478-486

島崎 潤, 坪田 一男, 横井 則彦, 渡辺 仁, 井手 武, 大矢 史香, 岡島 行伸, 小川 葉子, 海道 美奈子, 柿栖 康二, 加藤 弘明, 鎌尾 知行, 木全 奈都子, 高 静花, 小島 隆司, 小室 青, 西條 裕美子, 坂根 由梨, 重安 千花, 篠崎 和美, 齒村 有紀子, 高村 悦子, 田尻 晶子, 谷口 紗織, 戸田 郁子, 永原 裕紀子, 秦 未稀, 福井 正樹, 堀 裕一, 水野 嘉信, 三橋 純子, 村戸 ドール, 山口 昌彦, 山田 昌和, 小林 颯, 佐々木 香る, 田村 寛, 平塚 義宗, 鈴木 一作, 高 英美, 住田 孝之, 斎藤 一郎, 小島原 典子, 當間 八千代, 川上 道江, 長谷川 容子, 富井 尚美, ドライアイ研究会診療ガイドライン作成委員会, 日本眼科学会, 日本角膜学会	ドライアイ診療ガイドライン ドライアイ診療ガイドラインの読み方(解説)	ドライアイ研究会診療ガイドライン作成委員会, 日本眼科学会, 日本角膜学会	日本眼科学会雑誌	日本眼科学会	東京	2019	489-592
天野浩文、新納宏昭	第5章全身性エリテマトーデス(SLE)のその他の全身症状	自己免疫疾患に関する調査研究班(自己免疫班)、日本リウマチ学会編、ガイドライン作成担当委員	全身性エリテマトーデス診療ガイドライン	南山堂	東京	2019	108-139
天野浩文	14 膠原病および類縁疾患-IgG4関連疾患-	福井次矢、高木 誠、小室一成	今日の治療指針 2019年	医学書院	東京	2019	888-889 (ポケット版)
藤井隆夫	関節リウマチ	泉孝英	ガイドライン 外来診療2019	日経メディカル開発	東京	2019	500-505
藤井隆夫	混合性結合組織病	南学正臣	内科学書 改訂第9版	中山書店	東京	2019	235-238
富板美奈子	若年性特発性関節炎(指定難病107)	水澤英洋, 五十嵐隆	指定難病ペディア2019 日本医師会雑誌第148巻特別号	日本医師会	東京	2019	177

I. 構成員名簿

自己免疫疾患に関する調査研究班

区 分	氏 名	所 属 等	職 名
研 究 代 表 者	森 雅亮	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	寄附講座教授
研 究 分 担 者	住田 孝之	筑波大学・医学医療系内科（膠原病・リウマチ・アレルギー）	教 授
	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
	田中 良哉	産業医科大学・医学部 第1内科学講座	教 授
	藤本 学	大阪大学・大学院医学系研究科 皮膚科学教室	教 授
	神田 隆	山口大学・大学院医学系研究科 神経内科学	教 授
	川口 鎮司	東京女子医科大学・医学部 膠原病リウマチ内科学	臨 床 教 授
	神人 正寿	和歌山県立医科大学・医学部 皮膚科	教 授
	中嶋 蘭	京都大学・大学院医学研究科 内科学講座・臨床免疫学	助 教
	小林 一郎	北海道大学・大学院医学研究院 小児科学教室	客 員 教 授
	木村 直樹	東京医科歯科大学・大学院医歯学総合研究科 膠原病・リウマチ内科学分野	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	教 授
	正木 康史	金沢医科大学・医学部 血液免疫内科学分野	教 授
	中村 誠司	九州大学・大学院歯学研究院 口腔顎顔面病態学講座 顎顔面腫瘍制御学分野	教 授
	坪田 一男	慶應義塾大学・医学部 眼科学教室	教 授
	高村 悦子	東京女子医科大学・医学部 眼科学	教 授
	富板美奈子	国立病院機構下志津病院・小児科	医 長
	竹内 勤	慶應義塾大学・医学部 リウマチ内科学分野	教 授
	天野 浩文	順天堂大学・大学院医学研究科 膠原病・リウマチ内科学	准 教 授
	石井 智徳	東北大学・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
	廣畑 俊成	北里大学・医学部 膠原病・感染内科学	客 員 教 授
	湯澤由紀夫	藤田医科大学・医学部 腎臓内科学	教 授
	武井 修治	鹿児島大学・大学院医歯学総合研究科 小児科学教室	客員研究員
	溝口 史高	東京医科歯科大学・大学院医歯学総合研究科 膠原病・リウマチ内科学分野	助 教
	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
	桑名 正隆	日本医科大学・大学院医学研究科 アレルギー膠原病内科学分野	教 授
	亀田 秀人	東邦大学・医学部 内科学講座 膠原病学分野	教 授
	藤尾 圭志	東京大学・医学部附属病院	教 授
	室 慶直	名古屋大学医学部附属病院皮膚科	診療教授
	伊藤 保彦	日本医科大学・大学院医学研究科 小児・思春期医学分野	教 授
	三村 俊英	埼玉医科大学・医学部 リウマチ膠原病科	教 授
	川畑 仁人	聖マリアンナ医科大学・リウマチ・膠原病・アレルギー内科	教 授
	岡本 奈美	大阪医科大学・大学院医学研究科 泌尿発達・生殖医学講座 小児科学教室	助 教
	清水 正樹	金沢大学・附属病院小児科	講 師
	杉原 毅彦	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	寄附講座准教授
	太田 晶子	埼玉医科大学・医学部 社会医学	准 教 授
	山田 亮	京都大学・大学院医学研究科 統計遺伝学	教 授

自己免疫疾患に関する調査研究班

区 分	氏 名	所 属 等	職 名
研 究 協 力 者	有沼 良幸	北里大学医学部膠原病・感染内科学	診 療 講 師
	奥 健志	北海道大学 大学院医学研究院 免疫代謝内科学教室	講 師
	川人 豊	京都府立医科大学 免疫内科学	病 院 教 授
	近藤 裕也	筑波大学・医学医療系内科（膠原病・リウマチ・アレルギー）	講 師
	佐藤 伸一	東京大学 医学部 皮膚科学教室	教 授
	新納 宏昭	九州大学医学部第一内科	教 授
	杉浦 真弓	名古屋市立大学 大学院医学研究科 産科婦人科	教 授
	鈴木 勝也	慶應義塾大学 医学部 リウマチ内科学分野	講 師
	長谷川 稔	福井大学 医学系部門医学領域 膚科学	教 授
	林 宏樹	藤田医科大学 医学部 腎臓内科学	准 教 授
	馬場 俊明	国立国際医療研究センター国際医療協力局	医 師
	村島 温子	国立成育医療研究センター周産期・母性診療センター	主任副センター長
	矢嶋 宣幸	昭和大学リウマチ膠原病内科	講 師
	保田 晋助	東京医科歯科大学大学院医歯学総合研究科膠原病・リウマチ内科学分野	教 授
	横川 直人	東京都立多摩総合医療センター	医 長
	和田 隆志	金沢大学大学病院 腎内科学	教 授
	砂田 芳秀	川崎医科大学 神経内科学教室	教 授
	富満 弘之	JAとりで総合医療センター 神経内科	副院長/部長
	本田 真也	山口大学 大学院医学系研究科 神経内科学講座	大 学 院 生
	逸見 祥司	川崎医科大学 神経内科学教室	講 師
	川澄日出長	東京都立大塚病院 リウマチ膠原病科	医 員
	秋岡 親司	京都府立医科大学 小児科学教室	講 師
	植木 将弘	室蘭日鋼記念病院 小児科	科 長
	大内 一孝	綾部市立病院 小児科	部 長
	沖山奈緒子	筑波大学 医学医療系皮膚科	講 師
	池田 高治	和歌山県立医科大学 医学部 皮膚科	講 師
	桃原真理子	名古屋大学 大学院医学系研究科 皮膚科学	大 学 院 生
	三森 経世	京都大学・大学院医学研究科 内科学講座・臨床免疫学	特 命 教 授
	秋月 修二	京都大学医学部附属病院 免疫・膠原病内科	特定病院助教
	佐野 統	京都岡本記念病院	院 長
	西山 進	倉敷成人病センター リウマチ膠原病センター	部 長
	川野 充弘	金沢大学附属病院 リウマチ膠原病内科	講 師
	斎藤 一郎	鶴見大学 歯学部 病理学講座	教 授
	坪井 洋人	筑波大学 医学医療系内科（膠原病・リウマチ・アレルギー）	講 師
	森山 雅文	九州大学 大学院歯学研究院口腔顎顔面病態学講座 顎顔面腫瘍制御学分野	講 師
	東 直人	兵庫医科大学 内科学 リウマチ・膠原病科	准 教 授
	中村 英樹	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	講 師
	芦原このみ	藤田医科大学リウマチ・膠原病内科	医 員
	井上 嘉乃	産業医科大学病院 膠原病リウマチ内科	非常勤医師
	大村浩一郎	京都大学 大学院医学研究科内科学講座 臨床免疫学	准 教 授
	久保 智史	産業医科大学 医学部 第1内科学講座	助 教
	小倉 剛久	東邦大学 医学部内科学講座 膠原病学分野	助 教
	白井悠一郎	日本医科大学付属病院 リウマチ膠原病内科	助 教
	田淵 裕也	京都大学大学院医学研究科内科学講座臨床免疫学	非常勤医師
	土田 優美	東京大学医学部アレルギーリウマチ内科	助 教
	中野 和久	産業医科大学 医学部 第1内科学講座	講 師
	檜崎 秀彦	日本医科大学付属病院 リウマチ膠原病内科	講 師
	長谷川久紀	東京医科歯科大学 大学院医歯学総合研究科 膠原病・リウマチ内科学分野	助 教
	平田信太郎	広島大学病院 リウマチ・膠原病科	講 師
	深谷 修作	藤田医科大学リウマチ・膠原病内科	准 教 授
	松宮 遼	和歌山県立医科大学 医学部 リウマチ・膠原病科学講座	助 教
	宮川 一平	産業医科大学医学部第1内科学講座	助 教
	安岡 秀剛	藤田医科大学リウマチ・膠原病内科	教 授
	井上なつみ	金沢大学 医薬保健研究域医学系 小児科	助 教
	梅林 宏明	宮城県立こども病院 総合診療科	部 長
	杉田 侑子	大阪医科大学 大学院医学研究科 泌尿達達・生殖医学講座 小児科学教室	助 教
	平野 史生	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	寄附講座助教
	舟久保ゆう	埼玉医科大学 医学部 リウマチ膠原病科	准 教 授
	松井 利浩	国立病院機構相模原病院 リウマチ科	部 長
	松本 拓実	東京医科歯科大学 大学院医歯学総合研究科 膠原病・リウマチ内科学分野	大 学 院 生
	水田 麻雄	金沢大学 医薬保健研究域医学系 小児科	大 学 院 生
	細谷 匡	東京医科歯科大学 大学院医歯学総合研究科 膠原病・リウマチ内科学分野	助 教
	梅沢 夏佳	東京医科歯科大学 大学院医歯学総合研究科 膠原病・リウマチ内科学分野	助 教

C. 資料集

目標・成果物の達成状況を証明する資料集

- 資料 1 全身性エリテマトーデス臨床調査個人票改訂案
- 資料 2 Ann Rheum Dis. 2017;76(12):1955-1964
- 資料 3 特発性炎症性筋疾患の国際分類基準の日本語版
- 資料 4 国際特発性炎症性筋症分類基準プロジェクト会議プログラム
- 資料 5 PM/DM の小児・成人統一診断基準案
- 資料 6 皮膚筋炎/多発性筋炎臨床調査個人票改訂案
- 資料 7 皮膚筋炎/多発性筋炎医療講演会報告書
- 資料 8 平成 29 年度自己免疫班第 1 回 MCTD 分科会班会議 議事概要
- 資料 9 平成 29 年度自己免疫班第 2 回 MCTD 分科会班会議 議事概要 (MCTD 改訂診断基準案を含む)
- 資料 10 平成 23 年度総括・分担研究報告書 厚生労働科学研究費補助金難治性疾患克服研究事業自己免疫疾患に関する調査研究班) 3-10 頁、2017 年
- 資料 11 シェーグレン症候群診療ガイドライン 2017 年版 (診断と治療社) 1-119 頁、2017 年 (表紙のみ添付)
- 資料 12 Ann Rheum Dis. 2017;76(12):1980-1985
- 資料 13 シェーグレン症候群臨床調査個人票改訂案
- 資料 14 成人スチル病診療ガイドライン
<http://www.shindan.co.jp/books/index.php?menu=10&cd=231300&kbn=1>
- 資料 15 Arthritis Care Res 2017.
- 資料 16 関節型若年性特発性関節炎指定難病登録に関する資料
- 資料 17 若年性特発性関節炎・成人スチル病医療講演会報告書 (2017 年度)
- 資料 18 平成 30 年度自己免疫班第 1 回 MCTD 分科会班会議 議事概要 (MCTD 2018 年改訂診断基準案、重症度分類修正案を含む)
- 資料 19 肺高血圧症市民公開講座 パンフレット・アンケート結果
- 資料 20 Mod Rheumatol 2018;28(3):383-406
- 資料 21 若年性特発性関節炎・成人スチル病医療講演会報告書 (2018 年度)
- 資料 22 全身性エリテマトーデス診療ガイドライン 2019 (表紙のみ添付)
- 資料 23 皮膚筋炎・多発性筋炎 新診断基準案 (2019 年度)
- 資料 24 令和元年度自己免疫班 MCTD 分科会班会議議事録
- 資料 25 MCTD 診断基準 最終版
- 資料 26 MCTD 重症度分類
- 資料 27 MCTD 推奨文
- 資料 28 2019 患者向け講演会当日配布プログラム
- 資料 29 Mod Rheumatol. 2018 Nov 30:1-15. [Epub ahead of print]
- 資料 30 2019 年度 JIA/ASD 患者向け医療講演会報告

※次ページ以降に目標・成果物の達成状況を証明する資料等を添付して下さい。

臨床調査個人票

☐ 新規 ☐ 更新

049 全身性エリテマトーデス

■ 行政記載欄

受給者番号		判定結果	☐ 認定 ☐ 不認定
-------	---	------	--

■ 基本情報

姓 (かな)				名 (かな)			
姓 (漢字)				名 (漢字)			
郵便番号							
住所							
生年月日	西暦		年		月		日 *以降、数字は右詰めで記入
性別	☐ 1. 男 ☐ 2. 女						
出生市区町村							
出生時氏名 (変更のある場合)	姓 (かな)				名 (かな)		
	姓 (漢字)				名 (漢字)		
家族歴 (更新の場合、変化・修正時のみ記載)	☐ 1. あり ☐ 2. なし ☐ 3. 不明						
	続柄						
発症年月 (更新の場合、変化・修正時のみ記載)	西暦		年		月		

2017 European League Against Rheumatism/ American College of Rheumatology classification criteria for adult and juvenile idiopathic inflammatory myopathies and their major subgroups

Ingrid E Lundberg,¹ Anna Tjärnlund,¹ Matteo Bottai,² Victoria P Werth,³ Clarissa Pilkington,⁴ Marianne de Visser,⁵ Lars Alfredsson,² Anthony A Amato,⁶ Richard J Barohn,⁷ Matthew H Liang,⁸ Jasvinder A Singh,^{9,10} Rohit Aggarwal,¹¹ Snjolaug Arnardottir,¹² Hector Chinoy,¹³ Robert G Cooper,¹⁴ Katalin Dankó,¹⁵ Mazen M Dimachkie,⁷ Brian M Feldman,¹⁶ Ignacio Garcia-De La Torre,¹⁷ Patrick Gordon,¹⁸ Taichi Hayashi,¹⁹ James D Katz,²⁰ Hitoshi Kohsaka,²¹ Peter A Lachenbruch,²² Bianca A Lang,²³ Yuhui Li,²⁴ Chester V Oddis,¹¹ Marzena Olesinska,²⁵ Ann M Reed,²⁶ Lidia Rutkowska-Sak,²⁷ Helga Sanner,²⁸ Albert Selva-O'Callaghan,²⁹ Yeong-Wook Song,³⁰ Jiri Vencovsky,³¹ Steven R Ytterberg,³² Frederick W Miller,³³ Lisa G Rider,³³ The International Myositis Classification Criteria Project consortium, The Euromyositis register and The Juvenile Dermatomyositis Cohort Biomarker Study and Repository (JDRG) (UK and Ireland)

Handling editor Tore K Kvein

► Additional material is published online only. To view please visit the journal online (<http://dx.doi.org/10.1136/annrheumdis-2017-211468>).

For numbered affiliations see end of article.

Correspondence to

Ingrid E Lundberg, Rheumatology Unit, D2:01, Karolinska University Hospital, Solna, Stockholm S-171 76, Sweden; Ingrid.Lundberg@ki.se

FWM and LGR contributed equally, AT and MB contributed equally.

This article is published simultaneously in Arthritis & Rheumatology.

Received 14 March 2017
Revised 23 June 2017
Accepted 26 July 2017



CrossMark

To cite: Lundberg IE, Tjärnlund A, Bottai M, et al. *Ann Rheum Dis* Published Online First: [please include Day Month Year]. doi:10.1136/annrheumdis-2017-211468

ABSTRACT

Objective To develop and validate new classification criteria for adult and juvenile idiopathic inflammatory myopathies (IIM) and their major subgroups.

Methods Candidate variables were assembled from published criteria and expert opinion using consensus methodology. Data were collected from 47 rheumatology, dermatology, neurology and paediatric clinics worldwide. Several statistical methods were used to derive the classification criteria.

Results Based on data from 976 IIM patients (74% adults; 26% children) and 624 non-IIM patients with mimicking conditions (82% adults; 18% children), new criteria were derived. Each item is assigned a weighted score. The total score corresponds to a probability of having IIM. Subclassification is performed using a classification tree. A probability cut-off of 55%, corresponding to a score of 5.5 (6.7 with muscle biopsy) 'probable IIM', had best sensitivity/specificity (87%/82% without biopsies; 93%/88% with biopsies) and is recommended as a minimum to classify a patient as having IIM. A probability of $\geq 90\%$, corresponding to a score of ≥ 7.5 (≥ 8.7 with muscle biopsy), corresponds to 'definite IIM'. A probability of $< 50\%$, corresponding to a score of < 5.3 (< 6.5 with muscle biopsy), rules out IIM, leaving a probability of ≥ 50 to $< 55\%$ as 'possible IIM'.

Conclusions The European League Against Rheumatism/American College of Rheumatology (EULAR/ACR) classification criteria for IIM have been endorsed

by international rheumatology, dermatology, neurology and paediatric groups. They employ easily accessible and operationally defined elements, and have been partially validated. They allow classification of 'definite', 'probable' and 'possible' IIM, in addition to the major subgroups of IIM, including juvenile IIM. They generally perform better than existing criteria.

INTRODUCTION

Idiopathic inflammatory myopathies (IIM), collectively known as myositis, are heterogeneous disorders characterised by muscle weakness and muscle inflammation.¹ The most common subgroups in adults are dermatomyositis (DM), polymyositis (PM) and inclusion body myositis (IBM),² and in children, juvenile DM (JDM).

The International Myositis Assessment and Clinical Studies (IMACS) Group has developed consensus on outcome measures and definitions of improvement to be used in clinical trials for myositis.^{3,4} A prerequisite for clinical trials and other clinical studies is the inclusion of well-defined patient groups. A wide variety of diagnostic or classification criteria for myositis are used,^{2,5-16} but are generally derived empirically and not validated. The criteria of Bohan and Peter^{7,8} are most widely used, but have limitations. Because they do

This criteria set has been approved by the European League Against Rheumatism (EULAR) Executive Committee and the American College of Rheumatology (ACR) Board of Directors as Provisional. This signifies that the criteria set has been quantitatively validated using patient data, but it has not undergone full validation based on an independent dataset, using both cases and controls. This validation step is still needed before the criteria are fully validated.

Web 計算機及び分類樹における日本語訳

Classification Criteria for Idiopathic Inflammatory Myopathies	若年性 Yes
特発性炎症性筋疾患の分類基準	はい
About the Criteria	No
基準について	いいえ
About the webcalculator	
Web 計算機について	Age of onset of first symptom
Download Excel worksheet	初発症状の生じた年齢
エクセルワークシートのダウンロード	Objective symmetric weakness, usually progressive, of the proximal upper extremities
NIH IMACS	通常は進行性の上肢近位筋群の他覚的対称性筋力低下
NIH IMACS	Objective symmetric weakness, usually progressive, of the proximal lower extremities
Score range	通常は進行性の下肢近位筋群の他覚的対称性筋力低下
スコアの範囲	Neck flexors are relatively weaker than neck extensors
Probability (min – max)	頸部屈筋群筋力が伸筋群よりも低下
診断の確からしさ (最小 - 最大)	In the legs proximal muscles are relatively weaker than distal muscles
Classification	下肢近位筋群筋力が遠位筋群よりも低下
分類	Heliotrope rash
subgroup	ヘリオトロープ疹
サブグループ	Gotttron's papules
definite	Gotttron 丘疹
確定診断 (definite)	Gotttron's sign
probable	Gotttron 徴候
準確定診断 (probable)	Dysphagia or esophageal dysmotility
IIM	嚥下障害ないし食道運動障害
炎症性筋疾患	Anti-Jo-1 (anti-Histidyl-tRNA synthetase)
DM	
皮膚筋炎	
PM	
多発性筋炎	
ADM	
無筋症性皮膚筋炎	
juvenile	

autoantibody positivity

抗 Jo-1 抗体（抗ヒスチジル tRNA 合成酵素抗体）陽性

Elevated serum levels of creatine kinase (CK) or lactate dehydrogenase (LDH) or aspartate aminotransferase (ASAT/AST/SGOT) or alanine aminotransferase (ALAT/ALT/SGPT)

血清 CK、LDH、AST または ALT の上昇

Endomysial infiltration of mononuclear cells surrounding, but not invading, myofibers

筋内膜（endomysium）における筋線維侵入を伴わない筋線維周囲の単核球浸潤

Perimysial and/or perivascular infiltration of mononuclear cells

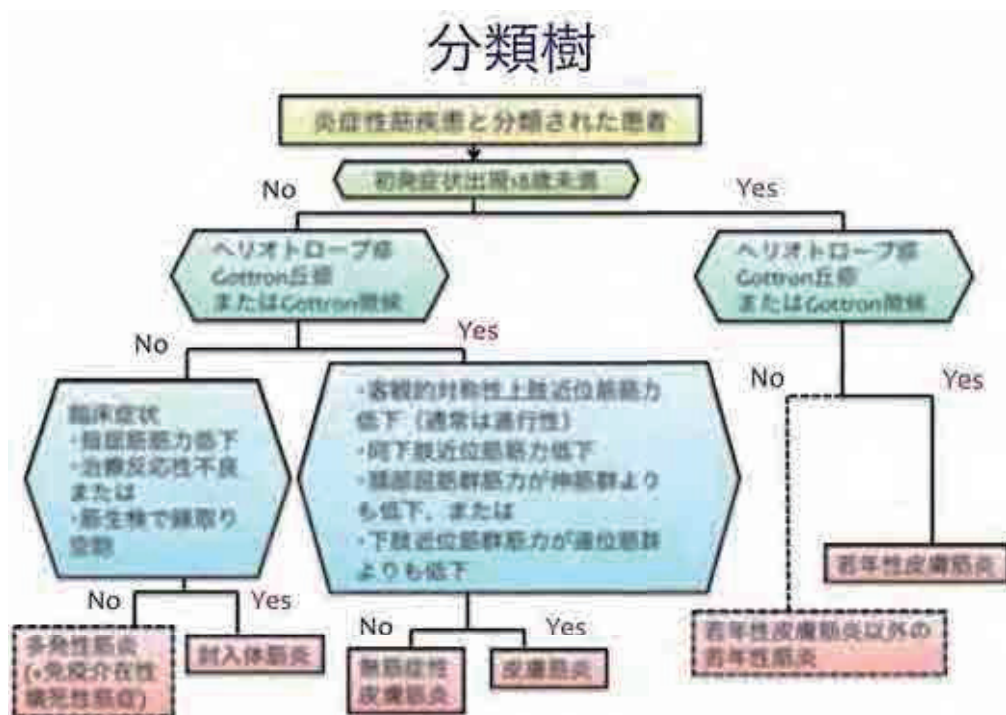
筋鞘（perimysium）ないし血管周囲の単核球浸潤

Perifascicular atrophy

筋束周囲萎縮

Rimmed vacuoles

縁取り空胞（rimmed vacuole）





This page is a beta version

特発性炎症性筋疾患の分類基準

基準について | Web計算機について | エクセルワークシートのダウンロード | NIH IMACS

スコアの範囲	0 - 20.7	
診断の確からしさ（最小 - 最大）	0 - 100%	
分類		
サブグループ		

	あり	なし
初発症状の生じた年齢	0 - 17 ☐ 18 - 39 ☐ 40+ ☐	
通常は進行性の上肢近位筋群の他覚的対称性筋力低下	☐	☐
通常は進行性の下肢近位筋群の他覚的対称性筋力低下	☐	☐
頸部屈筋群筋力が伸筋群よりも低下	☐	☐
下肢近位筋群筋力が遠位筋群よりも低下	☐	☐
ヘリオトロープ疹	☐	☐
Gottron丘疹	☐	☐
Gottron徴候	☐	☐
嚥下障害ないし食道運動障害	☐	☐
抗Jo-1抗体（抗ヒスチジルtRNA合成酵素抗体）陽性	☐	☐
血清CK、LDH、ASTまたはALTの上昇	☐	☐
筋内膜（endomysium）における筋線維侵入を伴わない筋線維周囲の単核球浸潤	☐	☐
筋鞘（perimysium）ないし血管周囲の単核球浸潤	☐	☐
筋束周囲萎縮	☐	☐
縁取り空胞（rimmed vacuole）	☐	☐

FINAL AGENDA**Joint Meeting of the IMACS and JDM Working Groups****Saturday November 4, 2017, 11 AM – 4 PM Pacific Time**

Nautilus Ballrooms 1,2&3, Marina Tower, Sheraton San Diego Hotel and Marina,
1380 Harbor Island Drive
San Diego, CA 92101

11:00 AM – Pre-Meeting Training Workshop

Cutaneous Disease Activity and Severity Index
(CDASI) Training session

Dr. Victoria Werth**11:45- 12:10 - Obtain box lunches****12:15 PM - Oral Presentations begin**

The Myositis Association

Mr. Bob Goldberg

Cure JM Foundation

Ms. James Minow

Welcome and IMACS Business

Drs. Lisa Rider, Frederick Miller, David Isenberg

Global Conference on Myositis

Drs. Frederick Miller and Olivier Benveniste

Myositis Society Proposal

Dr Rohit Aggarwal on behalf of Dr. Jens Schmidt

IMACS Meeting Committee Report

Dr. Lesley Ann Saketkoo

JDM Working Group Highlights

Dr. Bianca Lang

IMACS Scientific Committee Report

Dr. Rohit Aggarwal

Selected Information Bulletin presentations

Brief oral by presenters

Cancer Screening in IIM

Dr. Rohit Aggarwal

Myositis-Associated ILD

Dr. Dana Ascherman

Rituximab in Recent Onset IIM

Dr. David Isenberg

Update on changes to ICD-10 coding for IIM

Dr. Adam Schiffenbauer

Serum BAFF in Indian Patients with IIM

Dr. Latika Gupta**Coffee Break and Information Bulletin Presentations 1:30 pm**

Attendees meet with the presenters to further discuss their presentations
and potential collaborations

Focus Topic: 2:15 pm

Consensus in the Treatment of Juvenile and Adult Myositis

CARRA consensus treatment plans for juvenile dermatomyositis **Dr. Adam Huber**

Consensus-based treatment recommendations for the management of JDM **Drs. Clarissa Pilkington and Annet van Royen-Kerkhof**

Consensus guidelines for the treatment of adult DM and PM in Japan **Dr. Hitohsi Kohsaka**

STAMP and future consensus efforts for DM/PM treatment
US and Europe **Dr. Lisa Christopher-Stine**

Consensus treatment project on exercise therapy for myositis **Ms. Sue Maillard and Dr. Helene
Alexanderson**

Discussion: Past efforts, future directions

4:00 PM Official end of meeting

Information Bulletin Presentations

Update from the JDM Committee of CARRA **Dr. Adam Huber**

JDM clinical/research dataset development **Drs. Clarissa Pilkington, Liza McCann**

Myositis-Associated ILD **Dr. Dana Ascherman**

Cancer Screening in IIM **Dr. Rohit Aggarwal**

Update on changes to ICD-10 coding for IIM **Dr. Adam Schiffenbauer**

STAMP **Dr. Lisa Christopher-Stine**

Myositis Response Criteria- Webcalculator **Dr. Lisa Rider**

Serum BAFF in Indian Patients with IIM:
Novel clinico-phenotypic associations in children and adults **Dr. Latika Gupta**

Classification Criteria **Dr. Ingrid Lundberg**

Rehabilitation and Exercise Interest Group Progress Report **Ms. Sue Maillard**

Cure JM **Mr. James Minow**

The Myositis Association **Mr. Bob Goldberg**

**The generous support of this meeting from Amgen Canada, Cure JM Foundation, Kroger Specialty
Infusion, and The Myositis Association are gratefully acknowledged**

統一診断基準案(赤字は変更点)

<診断基準>

1. 診断基準項目

(1) 皮膚症状

(a) ヘリオトロープ疹：両側または片側の眼瞼部の紫紅色浮腫性紅斑

(b) ゴットロン丘疹：手指関節背面の丘疹^{*1}(c) ゴットロン徴候：手指関節背面および四肢関節背面の紅斑^{*1}(2) 上肢又は下肢の近位筋の筋力低下^{*2}

(3) 筋肉の自発痛又は把握痛

(4) 血清中筋原性酵素（クレアチンキナーゼ又はアルドラーゼ）の上昇

(5) 筋炎を示す筋電図変化^{*3}

(6) 骨破壊を伴わない関節炎又は関節痛

(7) 全身性炎症所見（発熱、CRP 上昇、又は赤沈亢進）

(8) 筋炎特異的自己抗体陽性^{*4}

(9) 筋生検で筋炎の病理所見：筋線維の変性及び細胞浸潤

2. 診断のカテゴリー

a. 16 歳以上で発症し、(1)の皮膚症状の(a)～(c)の1項目以上を満たし、かつ経過中に(2)～(9)の項目中4項目以上を満たすものは皮膚筋炎とする

b. 16 歳以上で発症し(2)～(9)の項目中4項目以上を満たすものは多発性筋炎とする

c. 16 才未満で発症し、(1)の皮膚症状の(a)～(c)の1項目以上と(2)筋症状を満たし、かつ経過中に(4)、(5)、(8)、(9)の項目中2項目以上を満たすものは若年性皮膚筋炎とする。

d. 16 才未満で発症し、皮膚症状を欠き、(2)筋症状を満たし、(4)、(5)、(8)、(9)の項目中2項目以上を満たすものは若年性多発性筋炎とする

e. (1)の皮膚症状が存在し皮膚病理学的所見が皮膚筋炎に合致する^{*5}ものの、(2)～(5)および(9)のいずれも満たさないものは(若年性)無筋症性皮膚筋炎とする^{*6}。

3. 鑑別診断を要する疾患

感染による筋炎、好酸球性筋炎などの非感染性筋炎、薬剤性ミオパチー、内分泌異常・先天代謝異常に伴うミオパチー、電解質異常に伴う筋症状、中枢性ないし末梢神経障害に伴う筋力低下、筋ジストロフィーその他の先天性筋疾患、湿疹・皮膚炎群を含むその他の皮膚疾患

参考条項

以下の症状や合併症をもつ患者においては基礎疾患として(若年性)皮膚筋炎を考慮する必要がある。

1. 皮膚所見：爪周囲紅斑、Mechanic's hands、前頸部～上胸部紅斑（V-sign）、肩～上背部紅斑（ショール徴候）、皮膚潰瘍、レイノー症状
2. 呼吸器：間質性肺炎（進行例では乾性咳嗽・労作時呼吸困難）、呼吸筋力低下、鼻声
3. 消化器：嚥下困難、消化管潰瘍・出血
4. 心電図異常（ブロック、期外収縮、ST-T 変化など）・心筋障害・心膜炎。
5. 発熱、全身倦怠、体重減少、易疲労感などの非特異的症状がしばしば見られ、まれに全身性浮腫を呈することがある。
6. 爪床部の毛細血管消失・拡張・ループ形成は特異性はないがしばしば認められる。
7. 石灰化（皮膚・皮下組織、筋・筋膜、骨・関節部）

註 釈

*1

潰瘍性病変や二次感染を伴う場合は皮疹が修飾されるため注意を要する。

*2

筋力低下はそれまで可能であった運動（階段昇降、鉄棒など）が出来なくなった、つまずきやすいなどの軽度のものから座位からの起立不能、寝返り不能などの高度のものまである。

*3

小児で筋電図の施行が難しい場合は、認定項目上はMRIでの筋炎を示す所見(T2強調/脂肪抑制画像で高信号, T1強調画像で正常信号)で代用できるものとする。

*4

**の抗体は現在の抗ARS抗体検査には含まれていない(表)。他の筋炎特異的自己抗体として、最近抗SAE抗体および抗HMGCR抗体も知られるようになってきている。

表. 報告されている筋炎特異的自己抗体

筋炎特異的自己抗体	標的抗原	関連する臨床像
抗アミノアシル tRNA 合成酵素(ARS)抗体		抗 ARS 抗体症候群（筋炎、間質性肺炎、Raynaud 症状、発熱、機械工の手）
抗 Jo-1 抗体	Histidyl tRNA 合成酵素	PM > DM、成人 > 小児
抗 PL-7 抗体	Threonyl tRNA 合成酵素	手指硬化（SSc との重複）、軽症筋炎
抗 PL-12 抗体	Alanyl tRNA 合成酵素	間質性肺炎 > 筋炎
抗 OJ 抗体**	Isoleucyl tRNA 合成酵素	
抗 EJ 抗体	Glycyl tRNA 合成酵素	DM > PM、間質性肺炎
抗 KS 抗体	Asparaginyl tRNA 合成酵素	間質性肺炎 > 筋炎
抗 Zo 抗体**	Phenylalanyl tRNA 合成酵素	
抗 Ha 抗体**	Tyrosyl tRNA 合成酵素	
抗 SRP 抗体	Signal recognition particle (SRP)	重症・治療抵抗性・再燃性筋炎、壊死性筋炎
抗 MDA5 抗体	Melanoma-differentiation associated gene 5 (MDA5)	急速進行性間質性肺炎、CADM (小児では CADM とは限らない)
抗 Mi-2 抗体	240/218 kDa helicase family protein	DM、シヨール徴候
抗 NPX2 抗体	nuclear matrix protein 2 (NBP2)	石灰化
抗 TIF1 抗体	Transcriptional intermediary factor 1 (TIF1)	DM、悪性腫瘍合併 DM

*5

角質増加、表皮の萎縮（手指の場合は肥厚）、基底角化細胞の空胞化、表皮基底層の液状変性、表皮異常角化細胞、メラニン沈着、組織学的色素失調、リンパ球を主体とした血管周囲性あるいは帯状の炎症細胞浸潤、真皮の浮腫増加、ムチン沈着、脂肪織炎あるいは脂肪変性、石灰沈着などが見られるが、皮膚病

理所見のみでは(若年性)皮膚筋炎とSLEの鑑別は困難なことが多いため、単独では皮膚所見として採用しない。

*6

(1)の皮膚症状が存在し皮膚病理学的所見が皮膚筋炎に合致するものの、(2)又は(3)を満たさないものは(若年性)臨床的無筋症性皮膚筋炎と包括し、特に客観的筋炎所見(4)、(5)、(9)のいずれも満たさないものは(若年性)無筋症性皮膚筋炎とする。(若年性)臨床的無筋症性皮膚筋炎で(4)、(5)、(9)のいずれかを満たすものは(若年性)低筋症性皮膚筋炎として(若年性)皮膚筋炎に含める。

<重症度分類>

以下のいずれかに該当する症例を重症とし、医療費助成の対象とする。

1) 原疾患に由来する筋力低下がある。

体幹・四肢近位筋群(頸部屈筋、三角筋、上腕二頭筋、上腕三頭筋、腸腰筋、大腿四頭筋、大腿屈筋群)の徒手筋力テスト平均が5段階評価で4+ (10段階評価で9) 以下

又は、同筋群のいずれか一つのMMTが4 (10段階評価で8) 以下

2) 原疾患に由来するCK値もしくはアルドラーゼ値上昇がある。

3) 活動性の皮疹(皮膚筋炎に特徴的な丘疹、浮腫性あるいは角化性の紅斑、脂肪織炎*が複数部位に認められるもの)がある。 *新生または増大する石灰沈着を含む

4) 活動性の間質性肺炎を合併している(その治療中を含む。)

※診断基準及び重症度分類の適応における留意事項

1. 病名診断に用いる臨床症状、検査所見等に関して、診断基準上に特段の規定がない場合には、いずれの時期のものを用いても差し支えない(ただし、当該疾病の経過を示す臨床症状等であって、確認可能なものに限る。)

2. 治療開始後における重症度分類については、適切な医学的管理の下で治療が行われている状態であって、直近6か月間で最も悪い状態を医師が判断することとする。

3. なお、症状の程度が上記の重症度分類等で一定以上に該当しない者であるが、高額な医療を継続することが必要なものについては、医療費助成の対象とする。

臨床調査個人票

☐ 新規 ☐ 更新

ハイライトは新規のみ、赤字が修正案

050 皮膚筋炎／多発性筋炎

■ 行政記載欄

受給者番号		判定結果	☐ 認定 ☐ 不認定
-------	---	------	--

■ 基本情報

姓 (かな)				名 (かな)			
姓 (漢字)				名 (漢字)			
郵便番号							
住所							
生年月日	西暦		年		月		日
性別	☐ 1. 男 ☐ 2. 女						
出生市区町村							
出生時氏名 (変更のある場合)	姓 (かな)				名 (かな)		
	姓 (漢字)				名 (漢字)		
家族歴	☐ 1. あり ☐ 2. なし ☐ 3. 不明						
	発症者続柄						
	☐ 1. 父 ☐ 2. 母 ☐ 3. 子 ☐ 4. 同胞 (男性)						
	☐ 5. 同胞 (女性) ☐ 6. 祖父 (父方) ☐ 7. 祖母 (父方)						
	☐ 8. 祖父 (母方) ☐ 9. 祖母 (母方) ☐ 10. いとこ						
家族歴	☐ 11. その他 *11 を選択の場合、以下に記入						
	続柄						
発症年月	西暦		年		月		

2017 年 9 月 25 日

厚生労働省難治性疾患政策研究事業自己免疫疾患に関する調査研究班
多発性筋炎・皮膚筋炎分科会

ペントスの会（皮膚筋炎・多発性筋炎とそれに類する疾患患者の会）共催
皮膚筋炎・多発性筋炎 医療講演会 報告書

1. 背景と目的

難治性疾患政策研究事業において患者への啓蒙活動は必須課題であり、ひいては臨床個人調査票からの疫学調査や指定難病データベースの構築の基盤に繋がると考えられます。今回我々は、皮膚筋炎・多発性筋炎の患者会との共催により医療講演会を開催致しましたので、ご報告致します。

2. 開催概要

平成 29 年 9 月 10 日（日）13:00～15:00、東京医科歯科大学 MD タワー2 階共用講義室 2

- 開催準備：同年 5 月より患者会へのヒアリング、演者との打ち合わせ開始、7 月に大枠が確定
- 事前広報協力団体等：ペントスの会、膠原病友の会、かながわ難病相談・支援センター、分科会会員関連施設
- 参加費：無料、事前申し込みなし
- 参加者数：約 110 人（患者本人とその家族）

東京近郊だけでなく、関西、中国地方、北海道からの来場者あり

- 講演会内容： *研究班代表 上阪が進行を統括した

・講演 13:00-14:30

「診断と評価方法、筋力予後」 山口大学 神経内科学 教授 神田隆

「難病制度の概要と重症度分類」 埼玉医科大学 疫学・公衆衛生学 准教授 太田晶子
和歌山県立医科大学 皮膚科学 教授 神人正寿

「治療」 京都大学 臨床免疫学 助教 中嶋蘭

・質疑応答 14:30～15:00

当日参加者に質問票を配布し休憩時間に回収。座長が予め共通する質問をピックアップし、パネルディスカッション形式で進行した。適宜、患者の挙手により追加の質疑応答を行った。

座長：東京女子医科大学 膠原病リウマチ学 臨床教授 川口鎮司

パネリスト：山口大学 神経内科学 教授 神田隆

KKR 札幌医療センター 小児・アレルギーリウマチセンター長 小林一郎

埼玉医科大学 疫学・公衆衛生学 准教授 太田晶子

筑波大学 皮膚科学 教授 藤本学

和歌山県立医科大学 皮膚科学 教授 神人正寿

京都大学 臨床免疫学 助教 中嶋蘭

- 当日の様子等

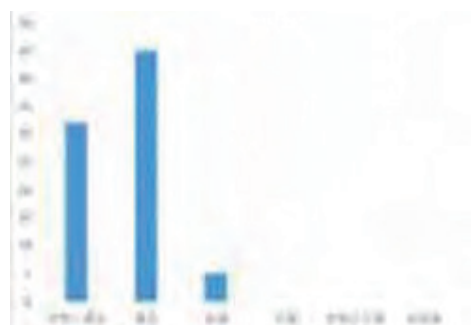
受付開始時から多数の聴講者が来場した。予測を上回る来場者数だったが、速やかに座席の増設を行

った。体調不良者もなく、開場・退場・トイレ等に伴う誘導やアンケート回収もスムーズであった。

3. 参加者からの事後アンケートの集計結果（82 人分回収）

■会全体としていかがでしたか？

(人)



■
についていかがでしたか？

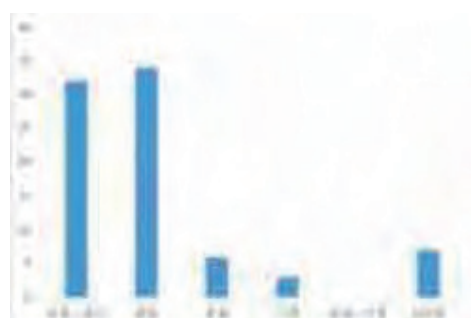
■講演内容についていかがでしたか？

(人)



間

(人)



■自由記載

- ・全国から皮膚筋炎を「ライフワーク」とされている優秀な先生方に講演いただき、勉強にもなり心強くもなり、治療に前向きになりました。有り難うございました。（患者の妻より）
- ・今回は筋炎について知りたくて初参加いたしました。免疫疾患はいろいろな合併症を伴う病気と理解しています。このような機会に参加して現在の自分の症状に適確な治療法について学んでいきたいと思いました。ありがとうございました。
- ・全体として大盛況で活気のある講演会でした。講演内容も充実してわかりやすかったです。質疑応答も個別に丁寧な回答をいただき、今後の治療に希望の持てる内容でした。

4. 総括と今後の発展・改善点

- ・今回は患者会を軸とした広報であったが予測を上回る来場者数となり、関心の高さが伺えた。今後は全国の保健所、新聞なども含めた広報により、全国規模の開催が可能と考えられた。
- ・講演会の準備段階で患者会へのヒアリング調査を行ったため、患者満足度の高い内容となった。質疑についても、アンケートで収集し座長が取り纏めることで効率的で有効な議論となった。
- ・身体的状況や日程の都合等で来場できない患者に対する配慮として、講演会の概要を患者会広報に掲載予定である。今後は来場できない患者への対応もより丁寧に対応できるとよりよいと考えられた。

平成29年度自己免疫班第1回MCTD分科会班会議 議事概要

1. 日時 平成29年7月2日(日)15:00～17:00
2. 場所 お茶の水医学会館
(東京都文京区湯島1-5-34 医科同窓会事務局8F中会議室)
3. 出席者 分科会長:田中良哉
分科会員: 伊藤保彦、亀田秀人、桑名正隆、藤井隆夫、藤尾圭志、室慶直
研究協力者: 大村浩一郎、中野和久、長谷川久紀、平田信太郎、深谷修作
4. 報告事項等
 - 1) 田中会長よりMCTD分科会再発足についての説明と各委員の紹介がなされた。桑名委員より補足説明として、粕川先生以来のMCTDの班会議の流れ、症例数が少なくエビデンスに基づいたガイドラインが作れなかったが、日本にはU1-RNP抗体陽性が多く、日本から疾患の定義、エビデンスを世界に発信ができる可能性や新しい難病制度に沿った診断の手引きの見直しの必要性などについての発言があった。
 - 2) 各会員より追加コメントあり。診断の手引きは厚労省の出しているものはあるが、論文化されていない(藤井委員)。前MCTD班でゲノム研究を担当し、SLE, PM/DM, SSc, MCTDなどの症例数として500例程度のデータベースを班会議として作っている(大村委員)。皮膚科では共通した診断の認識が確立されてなく、SScの一部、または、MCTDとして独立した疾患として理解されている。欧米でも十分なコンセンサスが得られていない(室委員)。小児科では不定愁訴を有する抗核抗体陽性患者の2%がU1-RNP抗体陽性。2004年には横田先生が中心となり小児独自のMCTDの基準を作られ、小児慢性指定難病ではその基準を使っているが、再検討が必要(伊藤委員)。
 - 3) 田中会長よりマイルストーンについての説明あり。H29年度からH31年度の3年間で、今年度中に1996、2004年の手引きの検証を行い、定義の再考、診断基準の改訂、重症度分類(2011)の妥当性検証、治療ガイドラインの策定を行っていく。
5. 検討事項等
 - 1) 1996年、2004年の診断の手引きの検証の方法について
桑名委員より1996年、2004年の際の2つの検証を見直すのが第一ではないかという発言があった。田中会長より2002年に集めた分のデータを藤井委員から回覧していただき、これを元に手引きの検証を考えていく旨の発言があった。
 - 2) MCTDの定義の再考について
桑名委員よりMCTDについては世界的なコンセンサスがなく、日本でも意見が共通認識に欠けるとの発言があった。例えば、(i)経過中に病態が変遷する症例もあり、どこまでをMCTDとして捉えるか、(ii)SLEとMCTDのオーバーラップなども認めるかどうか(RNP抗体陽性症候群とするならばオーバーラップはありうる)、(iii) 国際的なコンセンサスに合致す

るものにするか、単に厚労省として難病の振り分けにだけ使えるものにするか等が挙げられる。そこで、日本のエキスパートの考え方を把握し、分科会として本疾患に対する共通認識を作るために、典型的なMCTD症例と境界領域の症例を各施設から提出して、症例検討、議論することにした。実際には、各施設(10施設)からMCTD典型例と境界領域の症例を3例ずつの仮想症例を8月一杯に事務局に提出する方針となった。また、症例については臨床調査票(平成25年度)に若干の修正を加えたものに記載することとした(補体を加える等)。集積した症例を各委員でMCTDにどれほど該当するかについて点数化して評価し、その結果を検討、議論してMCTDの定義の作成の基本資料とすることにした。さらに、必要ならば定義の正当性について、京大(大村委員)が保有するデータベースを用いて検証することも考慮することにした。

3) MCTDの診断基準の改訂に向けた準備について

すでに認定を受けている患者も多数いるので混乱のないようにする必要がある。改訂の必要性に関しては、MCTDの定義次第であり、そのためにも前述の作業が重要となる。なお、小児については、成人になってもスムーズに移行できるような流れを作る。成人と大きく異なり、策定根拠に欠ける現在の小児MCTD診断基準については、将来的には取り下げの方向とし、成人のMCTD診断基準に「なお、小児の場合は・・・」という但し書きをつけての対応を検討する方針となった。

4) 重症度分類(2011)の妥当性の検証の方法について

深谷委員より軽症と中等症以上の選別が患者さんとしては重要であり、以前の班会議でも軽症の範疇に入っている項目は、生命予後に寄与しないものとしたとの発言があった。十分に検討した結果、現時点では重症度を変更するエビデンスは見あたらなかった。したがって、委員全員一致で、「従来通りで改訂せず」と決定した。

5) 診療ガイドライン(診断+治療)の策定に向けた準備について

MCTDに絞ったRCTはないので、GRADEシステムでの診療ガイドライン作成は極めて困難であり、narrative reviewで行う可能性が高い。まずは平田委員にクリニカルクエスション(CQ)の策定を始めてもらい、各施設の実務担当の若手医師を選別してもらい協議していく方針とした。CQについてはなるべく早いうちに(8月末?)事務局に提出していただき、本委員会でCQの妥当性を議論することとした。

6) 臨床個人調査票による疫学調査について

調査票をもとに実態は調査できる可能性があり、重み付けの参考にはなる。新規だけでもデータを拾った方が傾向は掴める。統計処理については他の分科会の動向を見ながらPM/DM分科会のように太田先生への依頼を検討することとなった。

7) その他

難病情報センターのホームページの改定については、厚労省からの連絡を待つ。PAHについてのコメントは異班の進捗待ち(桑名委員より)。10月くらいにはパブリックコメントを出す予定とのこと。

田中会長より、次の班会議の後で、年明けを目処に再び集まった上での話し合いを持つ予定との説明あり。

平成 29 年度自己免疫班第 2 回 MCTD 分科会班会議 議事概要(案)

1. 日時 2017 年 12 月 10 日(日) 10:00-12:30

2. 場所 お茶の水医学会館

(東京都文京区湯島 1-5-34 医科同窓会事務局 8F 中会議室)

3. 出席者 分科会長:田中良哉

分科会員:藤井隆夫、桑名正隆、亀田秀人、藤尾圭志、室慶直、伊藤保彦

研究協力者:深谷修作、大村浩一郎、田淵裕也、平田信太郎、湯川尚一郎、

白井悠一郎、小倉剛久、長谷川久紀、中野和久、井上嘉乃

4. 自己免疫疾患班会議の報告

1) 田中分科会長から、自己免疫疾患班会議の報告、MCTD 班会議の歴史、MCTD の診療における問題点、本分科会の課題、ミッションなどについて説明がされた。また、藤井委員より MCTD の概念・基準の背景について説明がなされた。MCTD に併存する疾患標識抗体の陽性率は 42.9%であり、Overlap 症候群との鑑別も含め、国際的にも使用可能な MCTD としての定義、診断基準が必要であると報告された。

5. MCTD の定義の再考について

欧米には MCTD という疾患概念が十分に認知されているとは言い難く、日本でも共通認識に欠け、経過中に病態が変遷する症例ではどこまでを MCTD として捉えるか、SLE と MCTD のオーバーラップなども認めるかなどについてはコンセンサスが得られていない。そこで、日本のエキスパートの考え方を把握し、分科会として本疾患に対する共通認識を作るために、典型的な MCTD 症例と境界領域の症例を各施設から提出して、症例を検討、議論して、MCTD の定義を再考することになった。11 施設から MCTD 典型例と境界領域の症例を 3 例ずつ合計 66 症例提出し、各委員で MCTD にどれほど該当するかを 10 点満点で点数化して評価した。

今回、66 症例の中でも委員間でも判断のバラツキが大きかった($SD>2.5$)の症例を中心に再検討を行なった。また、厚労省 MCTD 診断基準、Alarcon-Segovia 基準、Sharp 基準などとの合致点を比較検討しながら議論し、下記のような意見が得られた。

1. 「全身性エリテマトーデス、強皮症、多発性筋炎などにみられる症状や所見が混在し、血清中に抗 U1-RNP 抗体がみられる疾患である」という基本的概念は堅持することにした。

2. レイノー現象、手指ないし手背の腫脹を特徴的な共通所見、肺動脈性肺高血圧症 無菌性髄膜炎、三叉神経障害を特徴的な臓器障害とし、定義に加味することとした。
3. 全身性エリテマトーデス、強皮症、多発性筋炎などの診断基準を完全に満足する典型的な症例は除外することとした。
4. 重症度(比較的軽症である)や治療方針(必ずしもステロイド大量は要しない、肺高血圧症の治療が重要)を意識しながら定義をすることも必要
5. 小児においては将来の病態の推移を予測しながらも治療も必要で、患者年齢による診断基準の緩和などを配慮する。
6. 経過中に病態が変遷する症例ではどこまでを MCTD として捉えるか、SLE と MCTD のオーバーラップなども認めるか、混合所見をどこまでとするかは今後議論を継続する。

6. MCTD の診断基準の改訂について

上記の定義の再考に基づいて MCTD の診断基準の改定について議論した。即ち、疾患の基本的概念は堅持しつつ、特徴的な共通所見や臓器障害、重症度や治療方針を意識しながら診断を行う必要性を確認した。

例えば、共通所見は MCTD で 9 割認められる所見を集めたものであり、MCTD に特徴的な障害である肺高血圧症は共通所見に加えられたが、診断の感度・特異度には殆ど影響しないとのことで削除されることになった。一方、MCTD に特徴的な臓器所見としては肺動脈性高血圧症に加え、無菌性髄膜炎、三叉神経障害などもあげられ、混合所見を満たさなかった場合も、特徴的臓器病変があれば、MCTD と診断可能とした。概念、共通所見、免疫学的所見、特徴的な臓器障害を冒頭に記載することにより、本疾患の全体像を捕らえやすくした。

混合所見についても一部を見直した。強皮症所見における肺線維症は間質性肺疾患と表記を変更し、CT でも検出できるため呼吸機能検査の項目は削除した。指尖部潰瘍やネイルフォールドビデオキャピラロスコピーについても言及されたが、MCTD の診断基準としての意味づけを考慮して含有しなかった。筋炎所見について、ゴットロン、ヘリオトロープなどの皮膚所見も含めるべきかについては、予後や治療反応性を考慮した場合、MCTD の診断基準としては該当しないとした。また筋原性酵素に「CK 等」と表記されているが、ミオグロビン、アルドラーゼのみも上昇症例もあることから、「CK 等」という文言は除いた。筋症状の近くのない症例も多く、筋電図に加え、MRI などの高感度画像検査について診断基準への追加が望ましいが、国際的には経済的な問題から撮影は難しく、撮影方法、条件などの統一も必要であり、MRI の診断基準への追加については、上阪代表へも意見を求める方針となった。なお、小児科領域においては独自の診断基準があり、伊藤委員より小児における MCTD の概念を小児科医に再度確認し、その結果に応じて説明付記することとした。

診断基準については、藤井委員の保有症例、大村委員の保有症例、および、今回の 66 症例を用いて、今回変更した診断基準で検証を行うこととした(藤井委員、湯川委員担当)。検証結果を分科会で議論し、日本リウマチ学会、小児リウマチ学会などの関連学会からパブリックコメントを求め、論文化する。論文の pure review を経て最終的に改定診断基準とする。

6. その他

1) 診療ガイドラインについて

平田委員より、8 月までは CQ の策定は概ね終了したとの報告があった。今後は直接顔を合わせながら、GRADE システムを用いて診療ガイドライン作成を進める。

2) 患者調査票などについて

現状の患者調査票について議論し、現状では大きな修正は不要であるとした。難病情報センターの HP の診断基準は 2004 年作成版なので 2011 年版へ変更を依頼する。患者対応については、平成 30 年 6 月に東京医科歯科大学において市民公開講座を開催する。

MCTD の 2018 改訂診断基準(案)

I 共通所見

1. Raynaud 現象
2. 指ないし手背の腫脹

II. 免疫学的所見

- 抗 U1-RNP 抗体陽性

III. 特徴的な臓器所見

1. 肺動脈性肺高血圧症
2. 無菌性髄膜炎, 三叉神経障害

IV. 混合所見

A. 全身性エリテマトーデス様所見

1. 多発関節炎
2. リンパ節腫脹
3. 顔面紅斑
4. 心膜炎または胸膜炎
5. 白血球減少($4,000/\mu\text{l}$ 以下)または血小板減少($100,000/\mu\text{l}$ 以下)

B. 強皮症様所見

1. 手指に局限した皮膚硬化
2. 間質性肺疾患
3. 食道蠕動低下または拡張

C. 多発性筋炎様所見

1. 筋力低下
2. 筋原性酵素上昇
3. 筋電図における筋原性異常所見
- (4. MR における特徴的所見)

診断:

1. I の 1 所見以上が陽性
2. II の所見が陽性
3. 1+2+III の 1 項目を満たす場合を混合性結合組織病と診断する
4. IV の A、B、C 項のうち、2 項目以上につき、それぞれ 1 所見以上が陽性以上の IV および 1+2 を満たす場合を混合性結合組織病と診断する

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患克服研究事業）
総括研究報告書

自己免疫疾患に関する調査研究

研究代表者 住田孝之
筑波大学医学医療系内科（膠原病・リウマチ・アレルギー） 教授

研究要旨

自己免疫疾患の発症機序はいまだに明らかにされていないために、副腎皮質ホルモンや免疫抑制薬による治療が中心である。その結果、感染症、腫瘍などの副作用により、患者の生命予後やQOLの低下、医療費の高騰化が社会問題となっている。

本研究プロジェクトにおいては、自己免疫疾患である全身性エリテマトーデス（SLE）/成人ステイル病（AOSD）、皮膚筋炎・多発性筋炎（PM/DM）、シェーグレン症候群（SS）に焦点を当て、疫学調査、病因・病態解明、診断基準作成・改訂、診療ガイドライン作成、新規治療法の開発・検定を目的とした。本研究成果により、効率的で安全性の高い医療が普及することとなり、患者の予後、QOLの改善、医療費の節約化につながると期待される。

本研究プロジェクトでは、疾患ごとに三つ分科会にわけて研究を進めている。具体的には、1) SLE/AOSD分科会：山本研究分担者をリーダーとしてSLEを中心に（1）疫学調査、（2）診療ガイドライン作成、（3）ゲノムワイド関連解析、（4）分子免疫学的解析、（5）新規治療法の検討、などを推進した。AOSDは、同様の手法で上記（1）～（5）を推進した。2) PM/DM分科会：上阪研究分担者をリーダーとして、（1）疫学調査、（2）診療ガイドラインの作成、（3）発症の分子機構解析、（4）国際診断基準の検定、などをめざした。3) SS分科会では住田が中心となり、（1）疫学調査、（2）診療ガイドライン作成、（3）分子レベルでの病因・病態解析、（4）国際診断基準の検定と旧厚生省診断基準の改訂、（5）免疫細胞、免疫分子を標的とした新規治療法の検定、などを推進した。

本研究の特色は、自己免疫疾患を疾患別に三つの研究ユニットに分けて、それぞれの専門家による体制を構築し、有効で建設的な組織構成を目指した点である。さらに、研究内容は疫学から病因・病態、診断、治療と多岐にわたり疾患特異的な総合的研究を推進することができる点である。

研究分担者

山本一彦	東京大学大学院医学系研究科 教授	三宅幸子	国立精神・神経医療研究センター 室長
上阪 等	東京医科歯科大学大学院医歯学総合研究科 准教授	山田 亮	京都大学大学院医学研究科附属 ゲノム医学センター 教授
竹内 勤	慶應義塾大学医学部リウマチ内科 教授	三森経世	京都大学大学院医学研究科 教授
田中良哉	産業医科大学医学部第一内科学講座 教授	神田 隆	山口大学大学院医学系研究科 教授
渥美達也	北海道大学大学院医学研究科 教授	藤本 学	金沢大学医薬保健研究域医学系 准教授
天野浩文	順天堂大学膠原病・リウマチ内科 准教授	川口鎮司	東京女子医科大学附属膠原病 リウマチ痛風センター 准教授
広瀬幸子	順天堂大学大学院医学研究科 准教授	室 慶直	名古屋大学大学院医学系研究科 准教授
三森明夫	国立国際医療研究センター 副院長	清水 潤	東京大学医学部附属病院神経内科 講師
三村俊英	埼玉医科大学 教授	富満弘之	東京医科歯科大学大学院脳神経病態学 助教



Clinical and epidemiological research



EXTENDED REPORT

Comparison of performance of the 2016 ACR-EULAR classification criteria for primary Sjögren's syndrome with other sets of criteria in Japanese patients

Hiroto Tsuboi,^{1,2} Shinya Hagiwara,¹ Hiromitsu Asashima,¹ Hiroyuki Takahashi,¹ Tomoya Hirota,¹ Hisashi Noma,³ Hisanori Umehara,^{2,4,5} Atsushi Kawakami,^{2,6} Hideki Nakamura,^{2,6} Hajime Sano,^{2,7} Kazuo Tsubota,^{2,8} Yoko Ogawa,^{2,8} Etsuko Takamura,^{2,9} Ichiro Saito,^{2,10} Hiroko Inoue,^{2,11} Seiji Nakamura,^{2,12} Masafumi Moriyama,^{2,12} Tsutomu Takeuchi,^{2,13} Yoshiya Tanaka,^{2,14} Shintaro Hirata,^{2,14} Tsuneyo Mimori,^{2,5} Isao Matsumoto,¹ Takayuki Sumida^{1,2}

Handling editor Tore K Kvien

For numbered affiliations see end of article.

Correspondence to

Professor Takayuki Sumida,
Department of Internal
Medicine, Faculty of Medicine,
University of Tsukuba, 1-1-1
Tennodai, Tsukuba-city, Ibaraki
305-8575, Japan;
tsumida@md.tsukuba.ac.jp

Received 2 November 2016
Revised 30 January 2017
Accepted 21 February 2017
Published Online First
22 March 2017

ABSTRACT

Objectives To compare the performance of the new 2016 American College of Rheumatology (ACR)-European League Against Rheumatism (EULAR) classification criteria for primary Sjögren's syndrome (SS) with 1999 revised Japanese Ministry of Health criteria for diagnosis of SS (JPN), 2002 American-European Consensus Group classification criteria for SS (AECG) and 2012 ACR classification criteria for SS (ACR) in Japanese patients.

Methods The study subjects were 499 patients with primary SS (pSS) or suspected pSS who were followed up in June 2012 at 10 hospitals in Japan. All patients had been assessed for all four criteria of JPN (pathology, oral, ocular, anti-SS-A/SS-B antibodies). The clinical diagnosis by the physician in charge was set as the 'gold standard'.

Results pSS was diagnosed in 302 patients and ruled out in 197 patients by the physician in charge. The sensitivity of the ACR-EULAR criteria in the diagnosis of pSS (95.4%) was higher than those of the JPN, AECG and ACR (82.1%, 89.4% and 79.1%, respectively), while the specificity of the ACR-EULAR (72.1%) was lower than those of the three sets (90.9%, 84.3% and 84.8%, respectively). The differences of sensitivities and specificities between the ACR-EULAR and other three sets of criteria were statistically significant ($p < 0.001$). Eight out of 302 patients with pSS and 11 cases out of 197 non-pSS cases satisfied only the ACR-EULAR criteria, compared with none of the other three sets.

Conclusions The ACR-EULAR criteria had significantly higher sensitivity and lower specificity in diagnosis of pSS, compared with the currently available three sets of criteria.

dry mouth, dry eyes and various extraglandular symptoms. SS is subcategorised into primary SS (pSS) which is not associated with other well defined connective tissue diseases (CTDs), and secondary SS which is associated with other well defined CTDs.²

In Japan, the revised criteria for the diagnosis of SS proposed by the Japanese Ministry of Health (JPN) (1999),³ as well as the American-European Consensus Group classification criteria for SS (AECG) (2002)² have been used commonly in both daily clinical practice and clinical studies in this decade. In 2012, the American College of Rheumatology (ACR) published the 2012 ACR classification criteria for SS, which were proposed by the Sjögren's International Collaborative Clinical Alliance (SICCA).⁴ These three sets of criteria have also been applied for the diagnosis or classification of SS in Japan in the last 3 years. We previously analysed 694 Japanese patients with SS or suspected SS, and showed that the sensitivities of JPN, AECG and ACR in the diagnosis of SS were 79.6%, 78.6% and 77.5%, respectively, with respective specificities of 90.4%, 90.4% and 83.5%, when considering the clinical diagnosis as the 'gold standard'.⁵ We concluded in that study the superiority of the JPN criteria in the diagnosis of SS in Japanese patients compared with the ACR and AECG criteria.⁵

Recently the 2016 new ACR-European League Against Rheumatism (EULAR) classification criteria for pSS (ACR-EULAR) were published.^{6,7} Investigators from the SICCA team and the EULAR Sjögren's Task Force formed the International SS Criteria Working Group to develop this single set of classification criteria that combined features of the ACR and AECG criteria, based on methodology consistent with the current ACR and EULAR guidelines.^{6,7} The working group adopted the methodology based on both data and expert clinical judgement, and finally defined the new classification criteria comprising five objective tests or items, and a total score of ≥ 4 as the cut-off for the diagnosis of pSS. The total score is derived from the sum of the weights assigned to each positive



► <http://dx.doi.org/10.1136/annrheumdis-2017-211378>



CrossMark

To cite: Tsuboi H, Hagiwara S, Asashima H, et al. *Ann Rheum Dis* 2017;**76**:1980–1985.

臨床調査個人票

☐ 新規 ☐ 更新

053 シェーグレン症候群

行政記載欄

受給者番号		判定結果	☐ 認定 ☐ 不認定
-------	---	------	--

基本情報

姓 (かな)				名 (かな)				
姓 (漢字)				名 (漢字)				
郵便番号								
住所								
生年月日	西暦		年		月		日	*以降、数字は右詰めで記入
性別	☐ 1. 男 ☐ 2. 女							
出生市区町村								
出生時氏名 (変更のある場合)	姓 (かな)				名 (かな)			
	姓 (漢字)				名 (漢字)			
家族歴	☐ 1. あり ☐ 2. なし ☐ 3. 不明							
	発症者続柄							
	☐ 1. 父 ☐ 2. 母 ☐ 3. 子 ☐ 4. 同胞 (男性)							
	☐ 5. 同胞 (女性) ☐ 6. 祖父 (父方) ☐ 7. 祖母 (父方)							
	☐ 8. 祖父 (母方) ☐ 9. 祖母 (母方) ☐ 10. いとこ							
☐ 11. その他 *11 を選択の場合、以下に記入								
	続柄							
発症年月	西暦		年		月			

BRIEF REPORT

Validation of Classification Criteria of Macrophage Activation Syndrome in Japanese Patients With Systemic Juvenile Idiopathic Arthritis

MASAKI SHIMIZU ¹, MAO MIZUTA,¹ TAKAHIRO YASUMI,² NAOMI IWATA,³ YUKA OKURA,⁴ NORIKO KINJO,⁵ HIROAKI UMEBAYASHI,⁶ TOMOHIRO KUBOTA,⁷ YASUO NAKAGISHI,⁸ KENICHI NISHIMURA,⁹ MASATO YASHIRO,¹⁰ JUNKO YASUMURA,¹¹ KAZUKO YAMAZAKI,¹² HIROYUKI WAKIGUCHI,¹³ NAMI OKAMOTO,¹⁴ AND MASAaki MORI¹⁵

Objective. To validate whether the 2016 American College of Rheumatology/European League Against Rheumatism classification criteria of macrophage activation syndrome (MAS) complicating systemic juvenile idiopathic arthritis (JIA) is practical in the real world.

Methods. A combination of expert consensus and analysis of real patient data was conducted by a panel of 15 pediatric rheumatologists. A total of 65 profiles comprised 18 patients with systemic JIA-associated MAS and 47 patients with active systemic JIA without evidence of MAS. From these profiles, 10 patient data points for full-blown MAS, 11 patient data points for MAS onset, and 47 patient data points for acute systemic JIA without MAS were evaluated.

Results. Evaluation of the classification criteria to discriminate full-blown MAS from acute systemic JIA without MAS showed a sensitivity of 1.000 and specificity of 1.000 at the time of full-blown MAS. Sensitivity was 0.636 and specificity was 1.000 at the time of MAS onset. The number of measurement items that fulfilled the criteria increased in full-blown MAS compared to that at MAS onset. At MAS onset, the positive rates of patients who met the criteria for platelet counts and triglycerides were low, whereas those for aspartate aminotransferase were relatively high. At full-blown MAS, the number of patients who met the criteria for each measurement item increased.

Conclusion. The classification criteria for MAS complicating systemic JIA had a very high diagnostic performance. However, the diagnostic sensitivity for MAS onset was relatively low. For the early diagnosis of MAS in systemic JIA, the dynamics of laboratory values during the course of MAS should be further investigated.

Introduction

Macrophage activation syndrome (MAS) is a severe complication of systemic juvenile idiopathic arthritis (JIA), which is clinically characterized by fever, hepatosplenomegaly, lymphadenopathy, depression of all 3 blood cell lines, deranged liver function, intravascular coagulation, and central nervous

system dysfunction (1). MAS is a potentially life-threatening disease, and thus, a timely and prompt diagnosis is essential to initiate life-saving treatment. However, it can be difficult to distinguish MAS from systemic JIA flares, sepsis, or other secondary hemophagocytic lymphohistiocytosis. Differentiation of MAS from these conditions is essential for the selection of an appropriate therapeutic intervention in a timely

Supported by Research on Rare and Intractable Diseases, Health, and Labor Sciences.

¹Masaki Shimizu, MD, PhD, Mao Mizuta, MD: Graduate School of Medical Sciences, Kanazawa University, Kanazawa, Japan; ²Takahiro Yasumi, MD, PhD: Kyoto University Graduate School of Medicine, Kyoto, Japan; ³Naomi Iwata, MD: Aichi Children's Health and Medical Center, Obu, Japan; ⁴Yuka Okura, MD, PhD: KKR Sapporo Medical Center, Sapporo, Japan; ⁵Noriko Kinjo, MD: University of the Ryukyus, Nakagami-gun, Japan; ⁶Hiroaki Umebayashi, MD: Miyagi Children's Hospital, Sendai, Japan; ⁷Tomohiro Kubota, MD: Graduate School of Medical and Dental Sciences, Kagoshima University, Kagoshima, Japan; ⁸Yasuo Nakagishi, MD: Hyogo Prefectural Kobe Children's Hospital, Kobe, Japan; ⁹Kenichi Nishimura, MD: Yokohama City University Graduate School of Medicine, Yokohama, Japan; ¹⁰Masato Yashiro, MD, PhD: Okayama University Hospital,

Okayama, Japan; ¹¹Junko Yasumura, MD: Hiroshima University Graduate School of Biomedical and Health Sciences, Hiroshima, Japan; ¹²Kazuko Yamazaki, MD, PhD: Saitama Medical Center, Saitama Medical University, Kawagoe, Japan; ¹³Hiroyuki Wakiguchi, MD, PhD: Yamaguchi University Graduate School of Medicine, Ube, Japan; ¹⁴Nami Okamoto, MD, PhD: Osaka Medical College, Takatsuki, Japan; ¹⁵Masaaki Mori, MD, PhD: Graduate School of Medical and Dental Sciences, Tokyo Medical and Dental University, Tokyo, Japan.

Address correspondence to Masaki Shimizu, MD, PhD, Department of Pediatrics, Graduate School of Medical Sciences, Kanazawa University, 13-1 Takaramachi, Kanazawa 920-8641, Japan. E-mail: shimizum@staff.kanazawa-u.ac.jp.

Submitted for publication July 6, 2017; accepted in revised form November 28, 2017.

107 若年性特発性関節炎

○ 概要

1. 概要

16歳未満に発症した、原因不明の6週間以上持続する慢性の関節炎である。自己免疫現象を基盤とし、進行性・破壊性の関節炎を認め、ぶどう膜炎(虹彩炎)、皮疹、肝脾腫、漿膜炎、発熱、リンパ節腫脹などさまざまな関節外症状を伴う。全身症状の強い全身型と、全身症状のない関節型がある。

2. 原因

原因は不明であるが、個体側の要因(HLA等)と環境因子の双方が関与し、自己免疫現象を惹起すると考えられる。特に全身型ではIL-1・IL-18・IL-6など炎症性サイトカインの産生増加が病態と中心と考えられ、過剰形成されたIL-6/IL6 receptor(R)複合体が標的細胞表面のgp130に結合し、種々の生体反応を惹起する。関節局所では炎症細胞の浸潤と炎症性サイトカインの増加が見られ、滑膜増生や関節軟骨や骨組織の破壊を認める。また、機序は不明であるがぶどう膜炎を合併する例が約5~10%あり、抗核抗体(ANA)陽性例に認めやすいことから、眼内局所における自己免疫応答の関与が示唆されている。

3. 症状

全身型では発症時に強い全身性炎症所見を伴い、数週以上にわたり高熱が持続し、紅斑性皮疹、全身のリンパ節腫脹、肝脾腫、漿膜炎(心膜炎、胸膜炎)などを認める。

関節型では関節痛、関節腫脹、関節可動域制限、朝のこわばりなど関節症状が主体であるが、時に発熱など全身症状を伴う。進行すると関節強直や関節脱臼/亜脱臼などの関節変形を伴い、関節機能障害を残す。長期の炎症は栄養障害や低身長の原因となる。ぶどう膜炎は半数が無症状だが、有症者では視力低下、眼球結膜充血、羞明、霧視を訴える。関節炎の活動性とは無関係に発症し、ぶどう膜炎が先行する例もある。

成人期に至った患者の半数に関節変形や成長障害(下肢長差や小顎症)が見られ、日常動作困難や変形性関節症・咬合不全など二次障害の原因となる。関節機能障害も約半数にみられ、約3%は車イス・寝たきり状態となる。ぶどう膜炎発症者では、約10年で60%に虹彩後癒着、緑内障、白内障、帯状角膜変性症などの眼合併症を発症する。また、第二性徴遅延や卵巣成熟不全も一般発症率より高率とされる。

4. 治療法

関節痛に対して非ステロイド抗炎症薬(NSAIDs)や少量ステロイドの短期併用が用いられる。全身型では副腎皮質ステロイドの依存性が極めて高く、メチルプレドニゾロンパルス療法など高用量ステロイド治療や血漿交換が用いられる。関節炎治療の中心は免疫抑制薬(第一選択:メトトレキサート)による寛解導入であるが、半数は難治性で関節破壊の進行がある。ステロイド抵抗性・頻回再発型の全身型患者では、トシリズマブが用いられる。関節型の難治例に対しては、その他の免疫抑制剤(タクロリムス、サラゾスルファピリジン、イグラチモドなど)の併用や、生物学的製剤(エタネルセプト、アダリムマブ、トシリズマブなど)の併用を行う。関節破壊が進行した例では関節形成術や人工関節術が考慮される。ぶどう膜炎に対しては、ステ

若年性特発性関節炎・成人スチル病 医療講演会

1. 背景と目的

難治性疾患政策研究事業において患者への啓蒙活動は必須課題であり、とくに若年性特発性関節炎では移行期医療も含めた啓蒙が重要と考えられます。このような活動を進めることは臨床個人調査票からの疫学調査や指定難病データベースの構築の基盤にも繋がると考えられます。今回我々は、若年性特発性関節炎・成人スチル病をテーマとした患者向け医療講演会を開催致しましたので、ご報告致します。

2. 開催概要

日時：平成 29 年 11 月 11 日（土）14:00～16:00

場所：川崎市立多摩病院 2 階講堂

参加費：無料、事前参加申し込み無し

参加者数：約 30 人（神奈川県、東京都、千葉県、山梨県からの参加者あり）

講演内容：

I. 医療講演会 14:00～15:15

座長：東京医科歯科大学 生涯免疫難病学講座 教授 森雅亮

1) 「若年性特発性関節炎の手引き概要」

演者：金沢大学 医薬保健研究域 小児科 助教 清水正樹

2) 「成人スチル病のガイドライン概要」

演者：埼玉医科大学病院 リウマチ膠原病科 教授 三村俊英

3) 「リウマチの移行期医療の展望」

演者：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

教授 川畑仁人

II. 質疑応答 15:30～16:00

当日参加者に質問票を配布し休憩時間に回収。座長と回答者などで質問を選定し、テーマごとに一人もしくは複数の回答者が回答した。適宜、フロアから挙手により質問を受け付けた。

座長：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

教授 川畑仁人

回答者：

埼玉医科大学病院 リウマチ膠原病科 教授 三村俊英

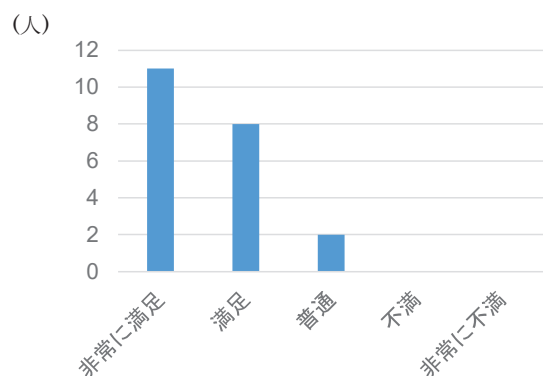
東京医科歯科大学 生涯免疫難病学講座 教授 森雅亮

金沢大学 医薬保健研究域 小児科 助教 清水正樹

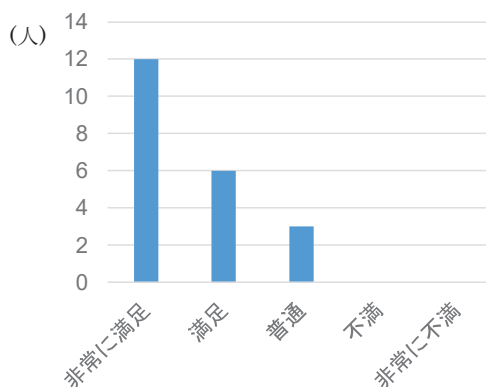
当日の様子：

会場の準備、受付、参加者の案内、アンケートの回収は問題なくスムーズに行われた。講演会、質疑応答は若干、予定の時間を超過したものの、特に支障なく進行した。体調不良者などはなかった。

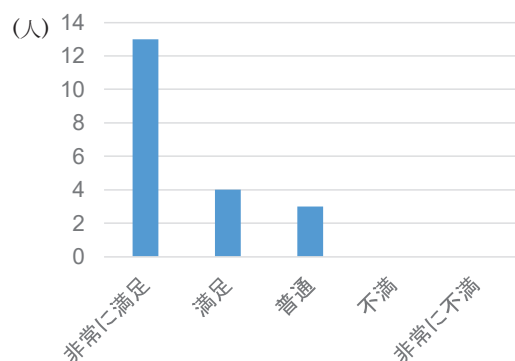
3. 参加者からのアンケート集計結果 会全体について



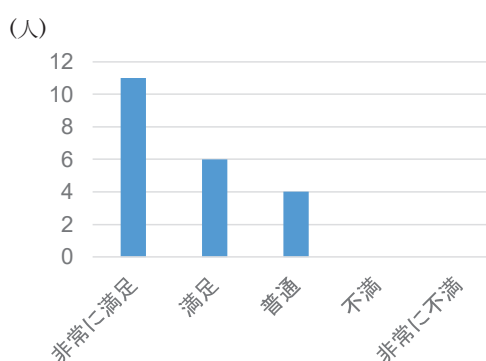
「若年性特発性関節炎の手引き概要」について



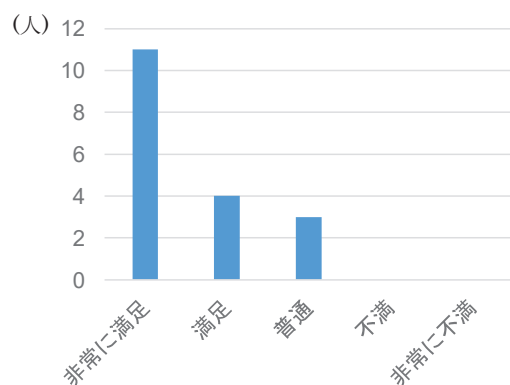
「成人スチル病のガイドライン概要」について



「リウマチの移行期医療の展望」について



質疑応答について



自由記載

- ・ 大変参考になりました。また機会がありましたら参加させていただきたいと思います。
- ・ 質疑応答について、とても丁寧で、他の方の事例も参考になることが多かったです。ありがとうございました。
- ・ 薬の保険適応の認定の必要性について、厚労省の理解度について、又、どのように厚労省は考えているのか知りたい(生物学的製剤等)

- ・ 地方の病院や講演会場でも開催の場を広げて欲しい
- ・ インターネットで病気等のいろいろな情報をたくさん欲しい
- ・ 移行期の費用負担・補償など今後の国や自治体の取り組みや動向が分かれば、知る機会を設けて欲しい
(成人期、20歳以上の場合の)
- ・ わずかな時間でとても分かりやすく教えていただいて、ありがとうございました。先生方お忙しい中を
ありがとうございます。知っておくことの大切さ、教えていただきましてありがとうございました。
- ・ 質疑応答の時間もたっぷりとあり、丁寧にお答えいただき、とても有効にすごせました。貴重な時間を
ありがとうございました。
- ・ (ご要望)ケースワーカーや看護師さんも参加した内容
- ・ (ご要望)制度について分かりやすい講演

4. 総括と今後の展望・改善点

- ・ 参加者は30名程度と多くはなかったものの、質疑応答において多くの質問が出され、関心の高さが伺えた。特に患者ご自身やご家族からの具体的な病状・治療内容に関する質問が多かった。
- ・ 質疑応答の時間を設け、事前に質問を回収することで、挙手形式の質疑応答よりも個人的・具体的な疑問点について質問しやすいと考えられた。
- ・ 講演内容に専門用語が多いとの指摘もあり、患者向けの講演会であることに十分配慮すべきと考えられた。
- ・ 開催場所については交通機関からのアクセスもよく、講演会に適した場所であったと考えられた。今後の開催についても同様にアクセスに配慮する必要がある。また土曜午後の時間帯は遠方からも比較的参加しやすいと考えられた。
- ・ さらに多くの方に参加いただけるよう、より積極的に広報活動を行うべきである。
- ・ 今後、東京近郊だけでなく、地方においても同様の講演会を行うことが望ましいと思われた。

(文責：平野史生、森雅亮)

資料 18

平成30年度自己免疫班第1回MCTD分科会班会議 議事概要

1. 日時 平成30年12月7日(日)16:30～17:30
2. 場所 ステーションコンファレンスセンター東京
(東京都千代田区丸の内 1-7-12 サピアタワー 606)
3. 出席者 分科会長:田中良哉 自己免疫班代表者:森雅亮
分科会員: 伊藤保彦、桑名正隆、藤井隆夫、藤尾圭志、室慶直
研究協力者: 芦原このみ、井上嘉乃、大村浩一郎、小倉剛久、白井悠一郎、田淵裕也、
中野和久、長谷川久紀、平田信太郎、松宮遼、安岡秀剛、深谷修作、平野史生
欠席者 分科会員: 亀田秀人、研究協力者: 久保智史
4. 報告事項等
 - 1) 田中会長より当日開催された自己免疫班全体班会議で報告した混合性結合組織病(MCTD)分科会の活動内容について説明がなされた。また、改定診断基準案に対するパブリックコメントでも概ね高い評価が得られたこと、本日は診断基準改定案の付記事項の検討や小児領域のアンケート結果も踏まえて最終案を検討する旨の説明がなされた。
 - 2) 伊藤委員より小児領域における従来のMCTDの診断基準に対してのオンラインアンケート結果が示された。多くの小児科医が抗U1-RNP抗体陽性、レイノー現象を重視している一方で、混合所見については小児領域では半数の医師が同意していないことがわかった。アンケートは小児科医として大体のコンセンサスが得られるものであり(森代表)、田中会長からはアンケート結果は全体的に、共通所見が小児でも重視されるレイノー現象と手指の腫脹に絞られた今回の改定診断基準案に合致するとのコメントがあった。『混合性』という概念は維持するも、小児領域においては必ずしも混合所見がそろわないことがあり、小児においては混合所見の1項目で1所見以上満たせば診断可能とする旨を付記することとした。なお、小児発症で成人になった時にどう扱うかというポイントは残る(深谷委員)ため、改定基準の妥当性についての疫学調査が必要であろうとの発言があった。
5. 検討事項
 - 1) 診断基準改定案の付記事項について
全身性エリテマトーデスや強皮症、多発性筋炎/皮膚筋炎などと診断された症例においては、MCTDの診断は慎重に行うとの従来の方針で同意を得た。現在の保険診療の範囲内で測定可能で、かつ、予後および臓器障害に関与すると考えられる全身性エリテマトーデスや強皮症、多発性筋炎/皮膚筋炎のそれぞれに特徴的な疾患標識抗体として下記を付記した。
 - ①抗二本鎖DNA抗体、抗Sm抗体
 - ②抗トポイソメラーゼⅠ抗体(抗Scl-70抗体)、抗RNAポリメラーゼⅢ抗体
 - ③抗ARS抗体、抗MDA-5抗体また、従来の診断基準の付記において示されていた肺高血圧症を伴う抗U1-RNP抗体陽性例はMCTDに分類される可能性が高いという表記については、新診断基準において特徴的な臓器所見に肺高血圧症を加えたことにより、削除する方針となった。
一方、小児の扱いについては、上記の通り、付記に「小児の場合はⅣのA、B、C項のうち、1項目以上につき、それぞれ1所見以上が陽性およびⅠ+Ⅱを満たす場合を混合性結合組織病と診断する」と明記する方針となった。

資料 18

以上を変更した上で、Modern Rheumatologyに投稿し、論文のpeer reviewを経て最終的に改定診断基準とし、疫学調査を行う予定とした。米国/欧州リウマチ学会への抄録提出は疫学調査を行って理論武装をしてからが望ましい(桑名委員)との発言があり、森代表からは、疫学調査方法については、自己免疫班の他の疫学調査を参考にしたいとの発言があった。

2) 重症度分類について

重症度分類については他の自己免疫疾患との共通化は困難であり、現行の重症度分類を今後も継続して使用する方針とした。一方で新診断基準において変更した表記もあり(間質性肺炎、肺線維症など)、それらは新診断基準の表記に合わせ文言を修正する。また誤記が複数見つかり、これは修正を急ぐこととした。

3) 診療ガイドラインについて

平田委員より、GRADEシステムを用いて診療ガイドライン作成を進めることが報告された。MINDs2017に準拠してしっかりやったほうが良い(森代表)が、文献検索は必ずしも外部に依頼しなくても良い(桑名委員)等の発言を踏まえ、CQに関しては三森班(2008年)のものを新たな文献も踏まえ見直し、適宜CQを削除、追加する方針とし、平田委員、田中会長を中心に再調整し、分科会全員で共有した上で、SLRについては、2019年6月を目標に各施設で二次スクリーニングと並行して推奨文を作成する予定とした。2019年8-9月に分科会を再度行い、検討する方針とした。

資料 18

MCTD の 2018 改訂診断基準(案)

I 共通所見

1. Raynaud 現象
2. 指ないし手背の腫脹

II. 免疫学的所見

抗 U1-RNP 抗体陽性

III. 特徴的な臓器所見

1. 肺動脈性肺高血圧症
2. 無菌性髄膜炎, 三叉神経障害

IV. 混合所見

A. 全身性エリテマトーデス様所見

1. 多発関節炎
2. リンパ節腫脹
3. 顔面紅斑
4. 心膜炎または胸膜炎
5. 白血球減少($4,000/\mu\text{l}$ 以下)または血小板減少($100,000/\mu\text{l}$ 以下)

B. 強皮症様所見

1. 手指に局限した皮膚硬化
2. 間質性肺疾患
3. 食道蠕動低下または拡張

C. 多発性筋炎様所見

1. 筋力低下
2. 筋原性酵素上昇
3. 筋電図における筋原性異常所見

診断:

1. I の 1 所見以上が陽性
2. II の所見が陽性
3. I + II + III の 1 項目を満たす場合を混合性結合組織病と診断する
4. IV の A、B、C 項のうち、2 項目以上につき、それぞれ 1 所見以上が陽性および I + II を満たす場合を混合性結合組織病と診断する

付記

1. 抗 U1-RNP 抗体の検出は二重免疫拡散法あるいは酵素免疫測定法(ELISA)のいずれでもよい。ただし、二重免疫拡散法が陽性で ELISA の結果と一致しない場合には、二重免疫拡散法を優先する。
2. 以下の予後および臓器障害と関与する疾患標識抗体が陽性の場合には混合性結合組織病の診断は慎重に行う。
 - ① 抗二本鎖 DNA 抗体、抗 Sm 抗体
 - ② 抗トポイソメラーゼ I 抗体 (抗 Scl-70 抗体)、抗 RNA ポリメラーゼ III 抗体
 - ③ 抗 ARS 抗体、抗 MDA5 抗体
3. 小児の場合は IV の A、B、C 項のうち、1 項目以上につき、それぞれ 1 所見以上が陽性および I + II を満たす場合を混合性結合組織病と診断する

資料 18

<重症度分類>2018 年度改定

MCTD の臓器障害別の重症度分類

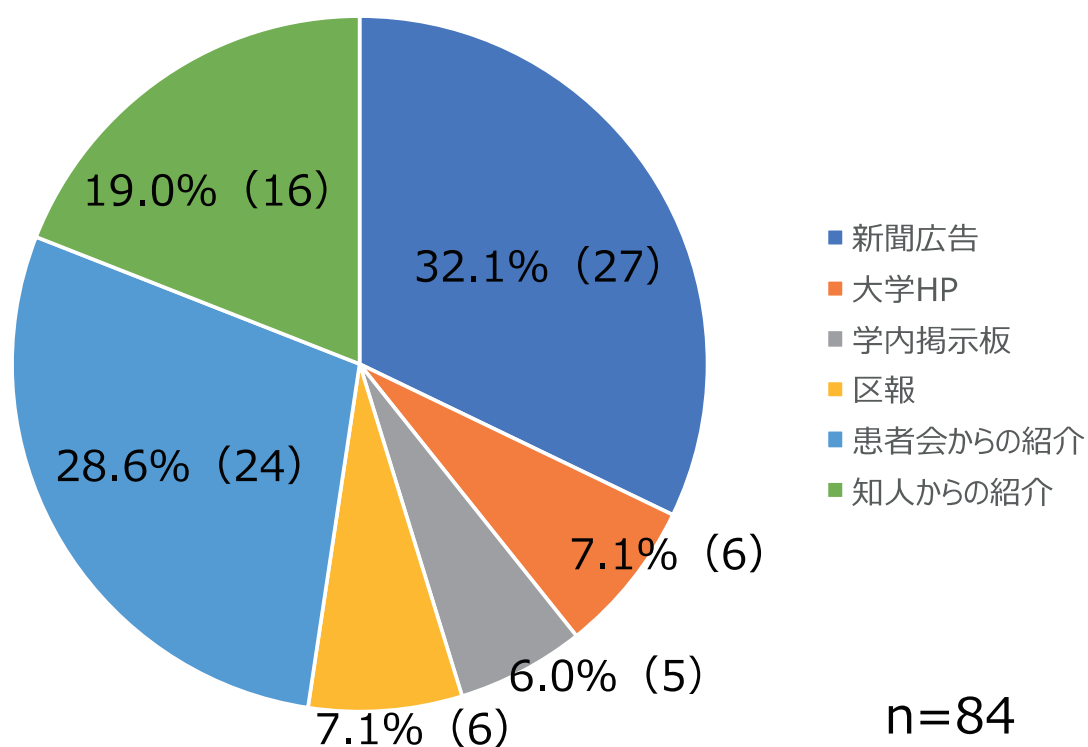
中等度以上を対象とする。

重症度	臓器障害	臨床所見
重症:	中枢神経症状 無菌性髄膜炎 肺動脈性肺高血圧症(最も重要な予後規定因子) 急速進行性間質性肺疾患 進行した間質性肺疾患 血小板減少 溶血性貧血 下部消化管機能不全	痙攣、器質性脳障害、精神病、脳血管障害(頻度はまれ) 頭痛、嘔気、嘔吐(NSAID 誘発性に注意) 息切れ、動悸、胸骨後部痛 急速に進行する呼吸困難、咳嗽 動悸、息切れ、咳嗽 出血傾向、紫斑 高度の貧血 吸収不良症候群、偽性腸閉塞
中等症:	発熱 リンパ節腫脹 筋炎 食道運動機能不全 漿膜炎 腎障害 皮膚血管炎 皮膚潰瘍、壊死 間質性肺疾患 末梢神経障害 骨破壊性関節炎	疾患活動性の高い時に見られる 疾患活動性の高い時に見られる 筋力低下、筋痛、筋原性酵素上昇。時に重症例あり 逆流性食道炎、胸やけ、心窩部痛 胸水、心嚢液貯留 蛋白尿(ネフローゼ症候群、腎不全もまれではあるがみられる) 紫斑、爪床出血、皮膚梗塞 重度の末梢循環障害による 進行は緩徐であるが、比較的早く進行する例もある 三叉神経障害が多い 関節リウマチ様の関節破壊が時に見られる
軽症:	レイノー現象 手指ないし手背の腫脹 紅斑 手指に局限する皮膚硬化 非破壊性関節炎	寒冷刺激による血管攣縮により手指の色調変化。時に難治性 MCTD の診断上重要だが臨床的に問題となることはない 顔面、手掌などに多い 軽度にとどまるが、手指の屈曲拘縮を来たしうる 関節破壊は通常ないが時に見られる

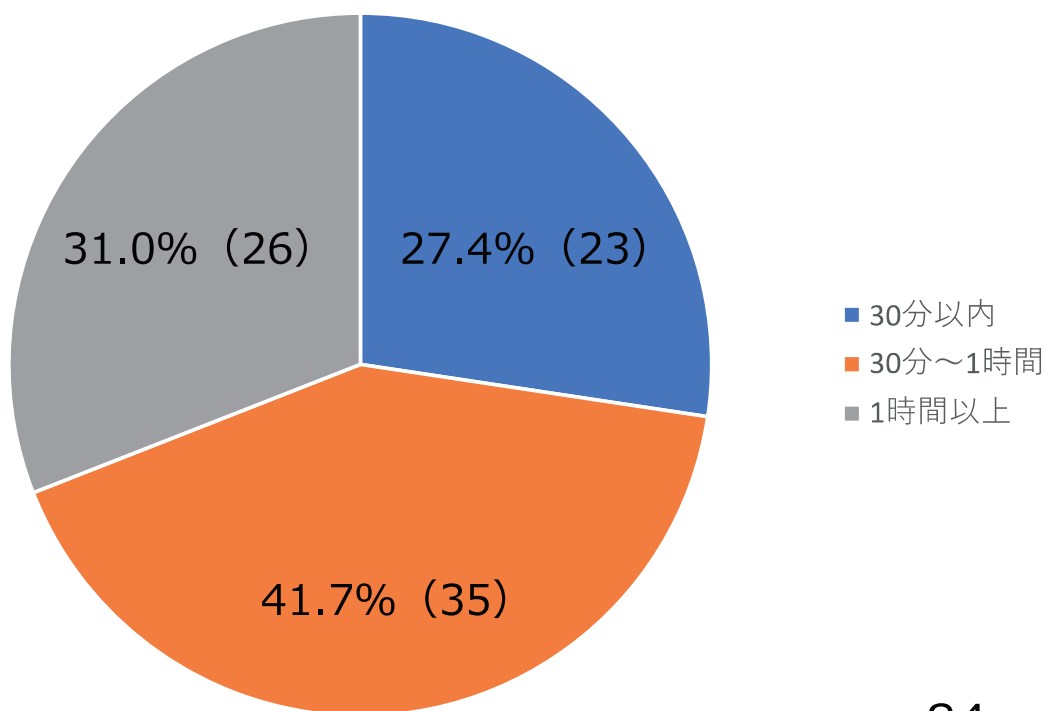
学んで治そう！胸の肺高血圧 肺高血圧症 市民公開講座

アンケート結果

Q. 今回の市民公開講座を何で知りましたか？

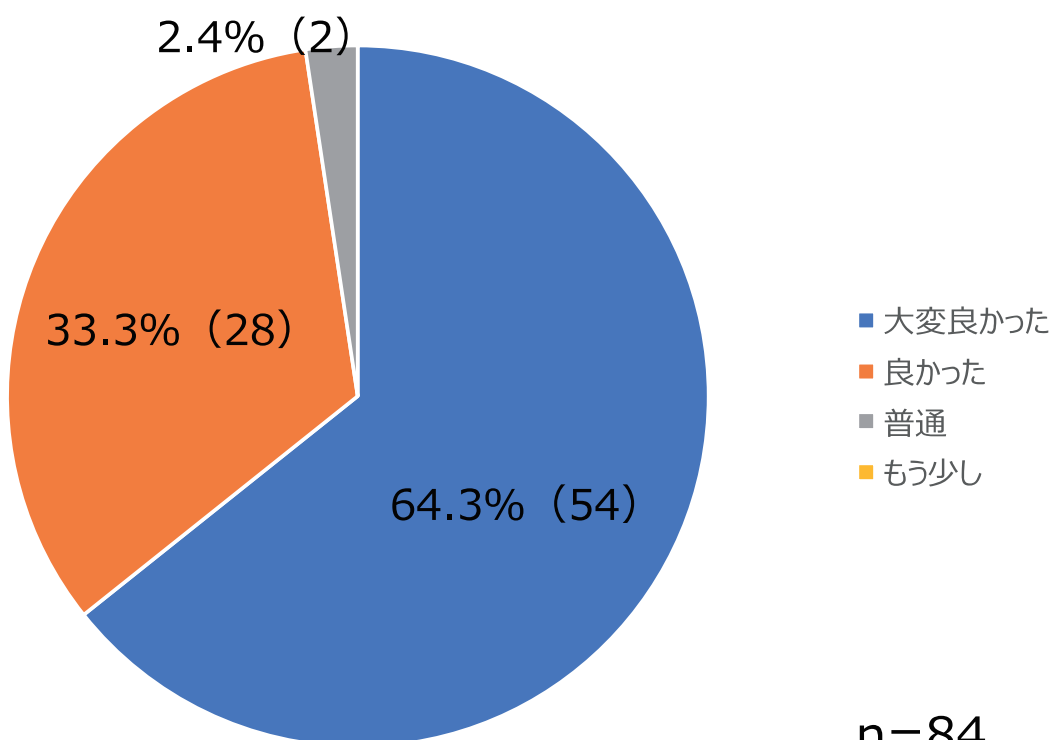


Q.ご自宅から会場までの時間はどれくらいでしたか？



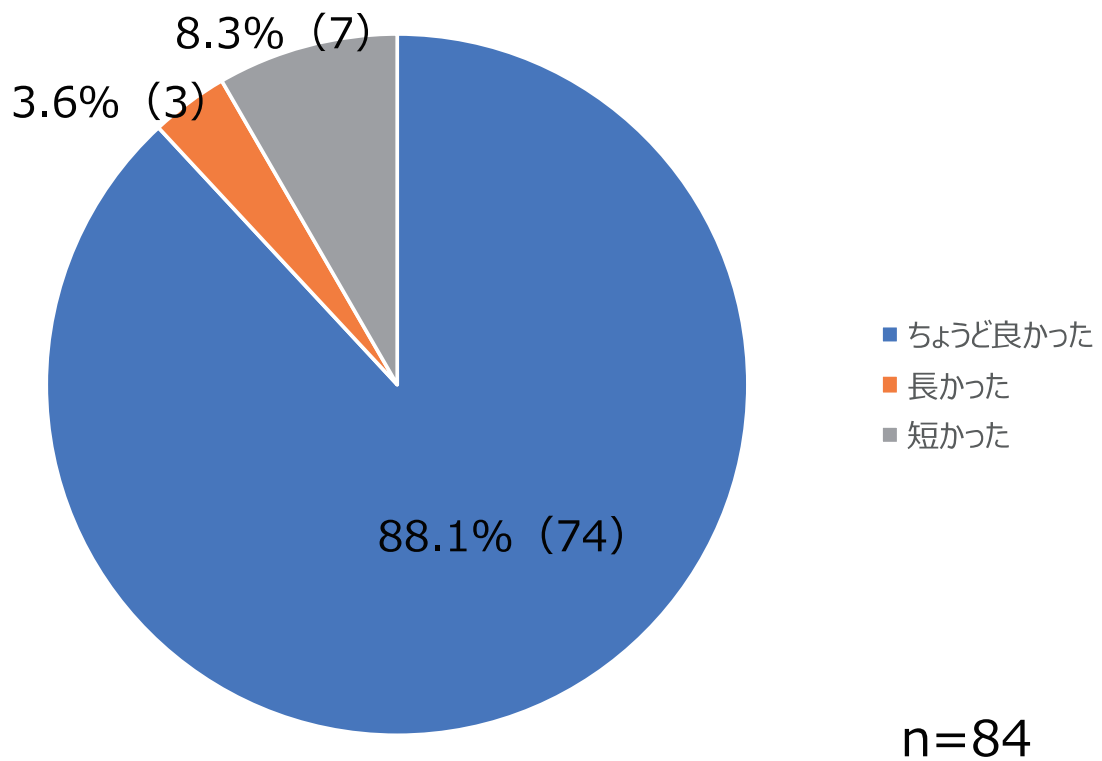
n=84

Q.本日の内容はいかがでしたか？

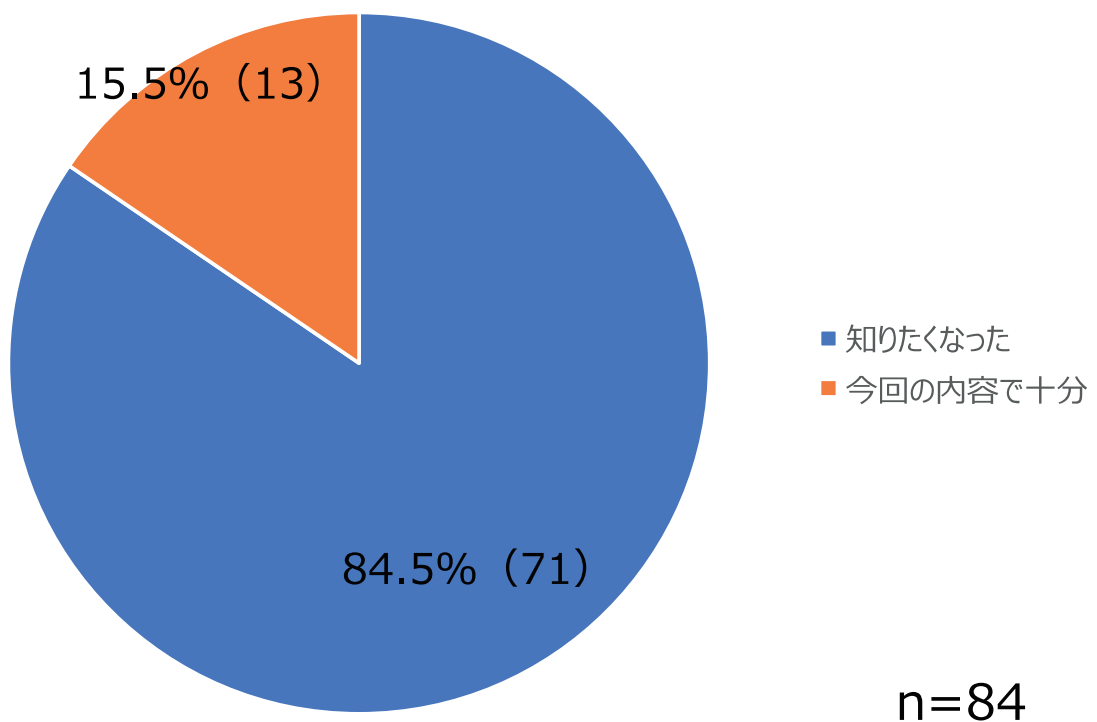


n=84

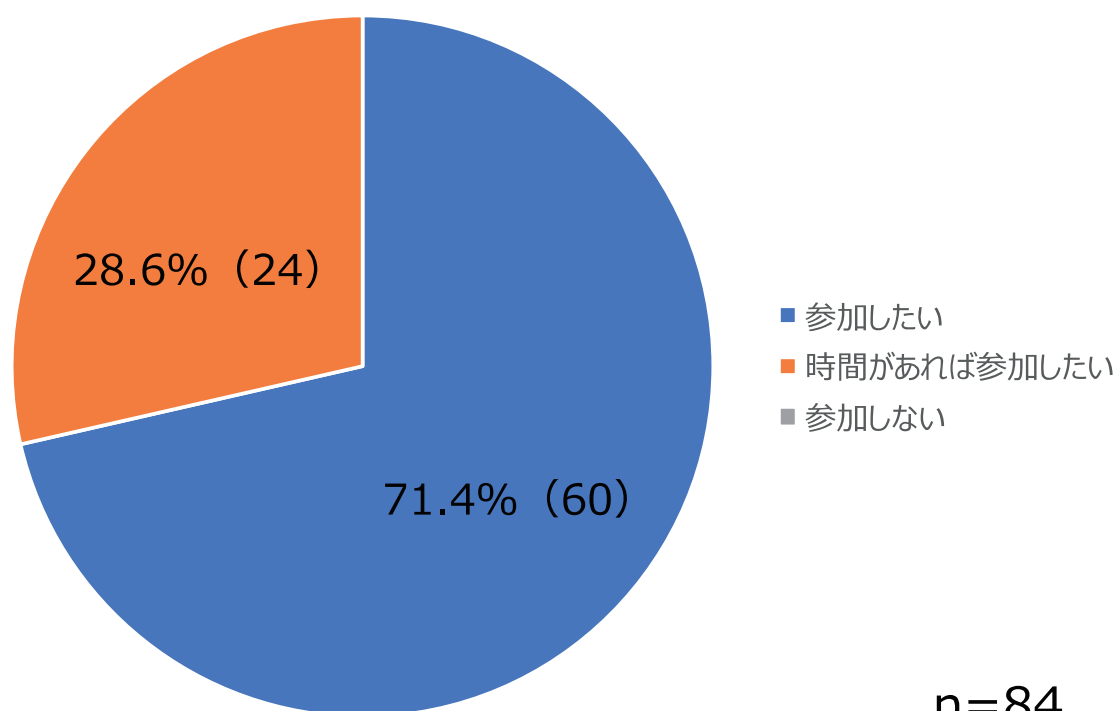
Q.講演会の時間はいかがでしたか？



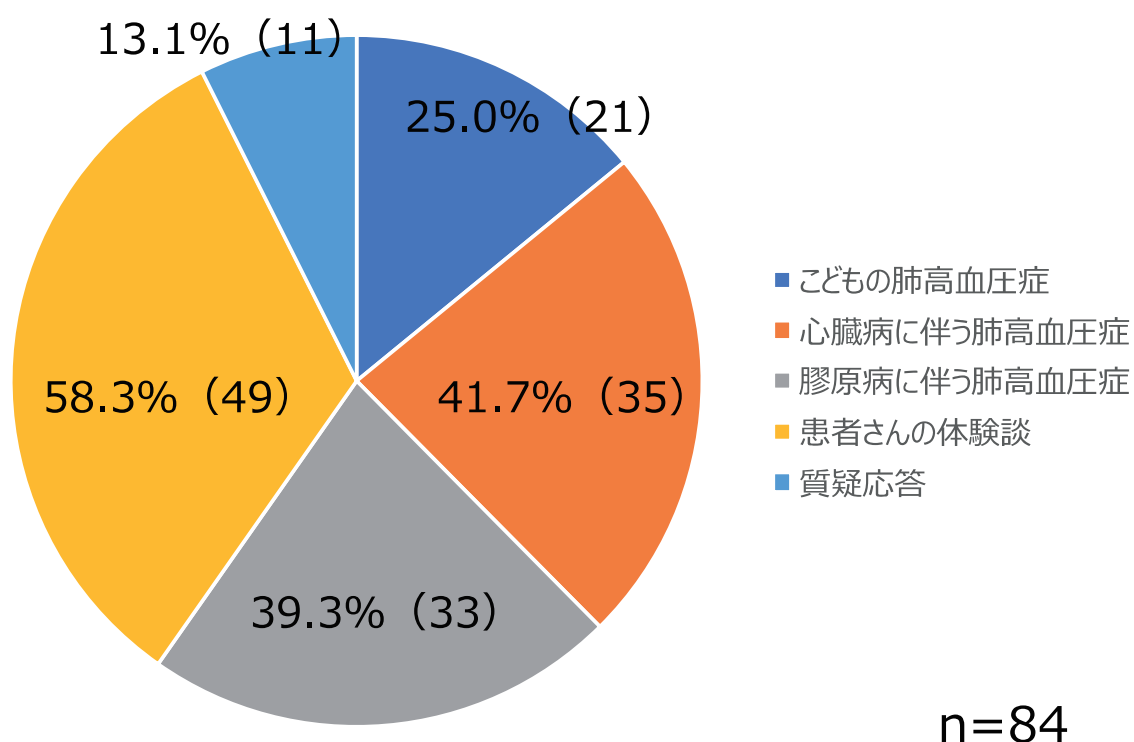
Q.肺高血圧症のことをもっと知りたくなりましたか？



Q.同じような企画があれば、また参加されますか？



Q. 内容で何がもっとも興味深かったですか？
(複数回答)



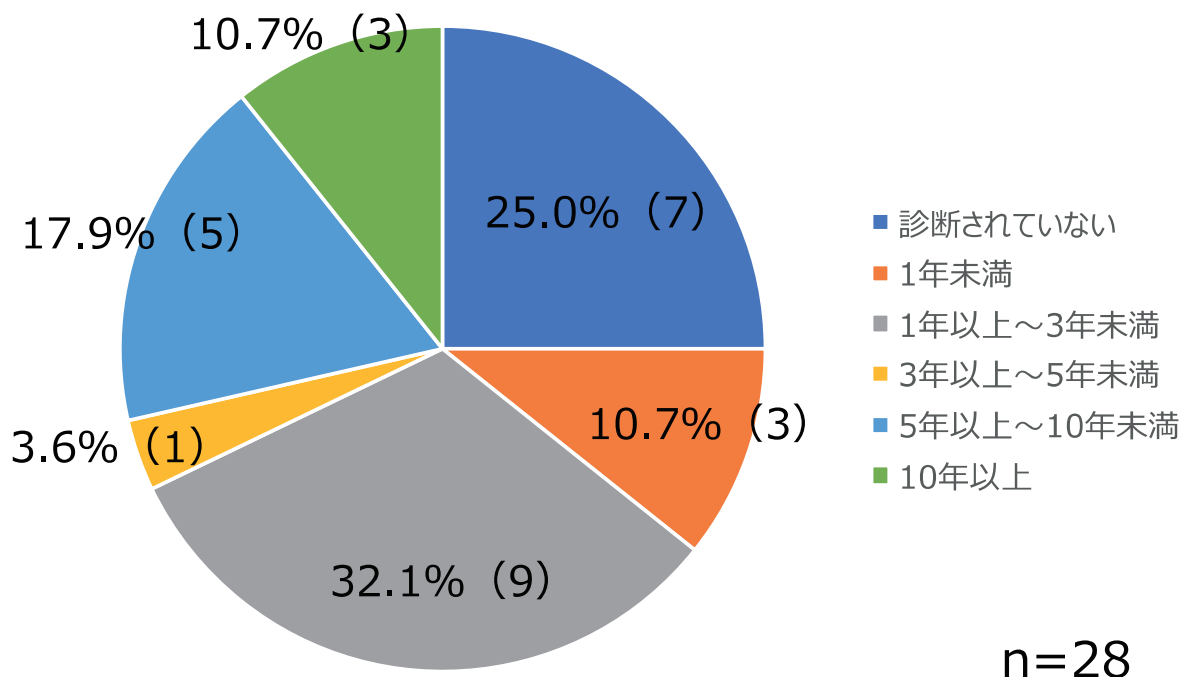
Q. 内容で何がもっとも興味深かったですか？

- 先天性心疾患による肺高血圧症の体験談（2名）
- 膠原病の合併についてもっと詳しく知りたい
- 肺高血圧症の遺伝について
- フローランについてもっと詳しく知りたい。
- 色々な患者さんの体験談を聞きたい。（3名）
- 肺高血圧症の患者さんに対して健常者の立場でできることを知りたい。
- 日常生活で気を付けること、就労やQOLとの関わりについて
- 未知の研究、希望が持てる話
- 肺高血圧症の予後について
- 新薬・治験の状況について

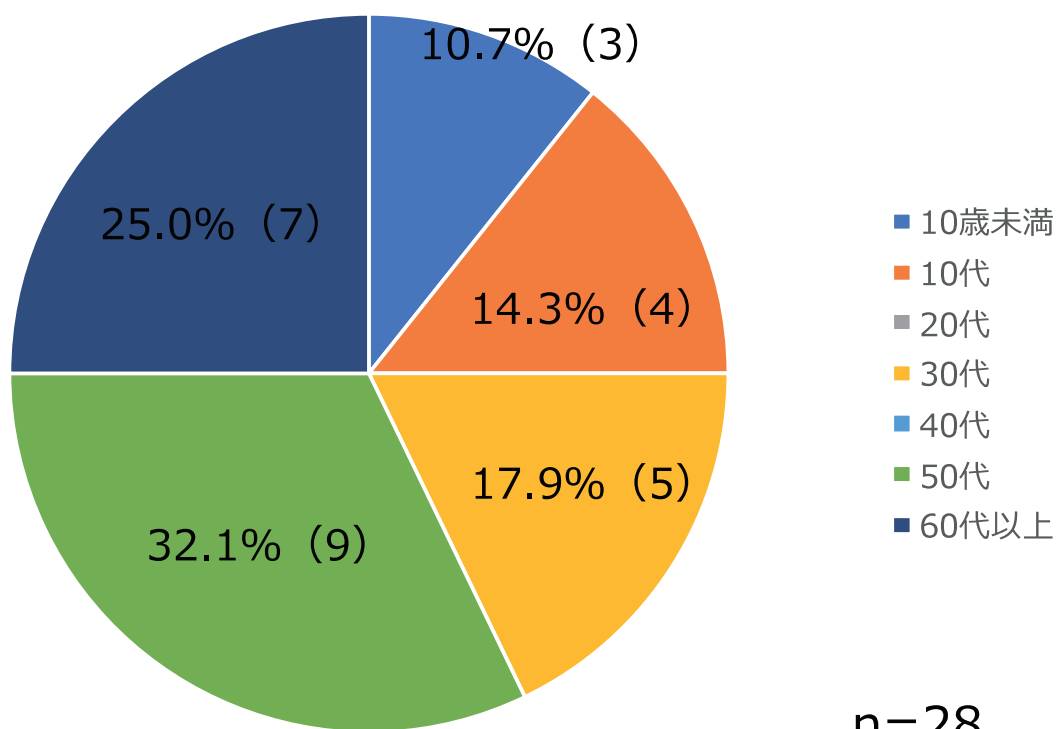
【その他】

- 膠原病に関する内容を開催して欲しい（2名）
- 混合性結合組織病のため、予防や詳しい検査について
- 間質性肺炎について
- 心房中隔欠損の手術について
- 認知症・骨粗鬆症について
- 心臓の働き、病気について（2名）

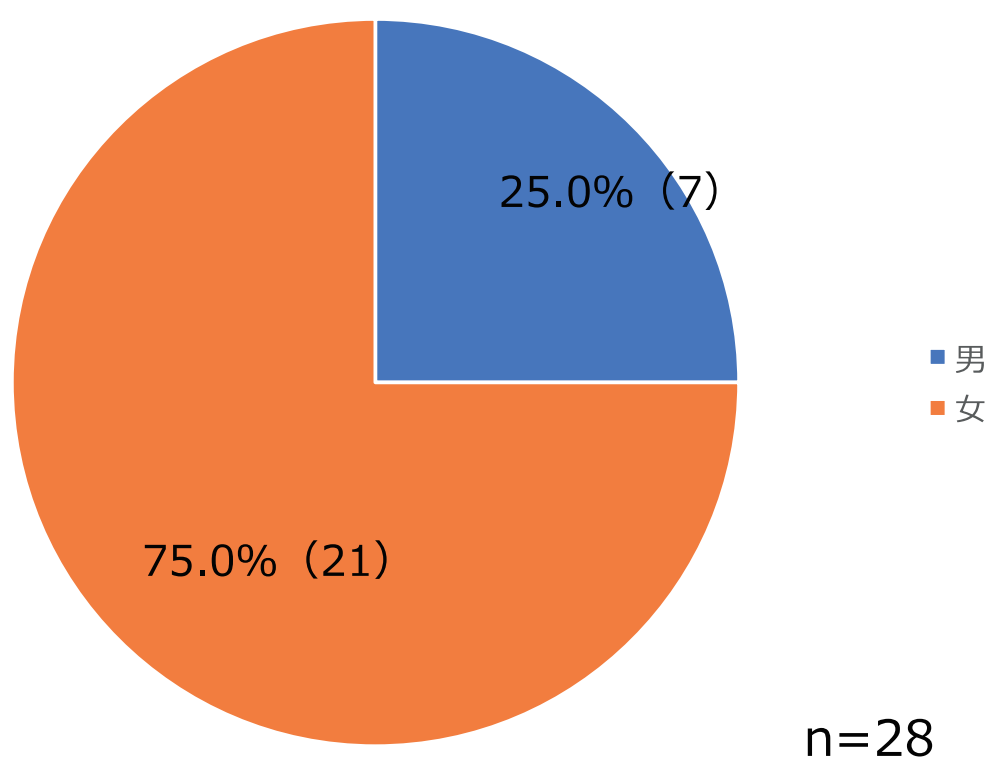
Q. 肺高血圧症と診断されて何年経ちましたか？



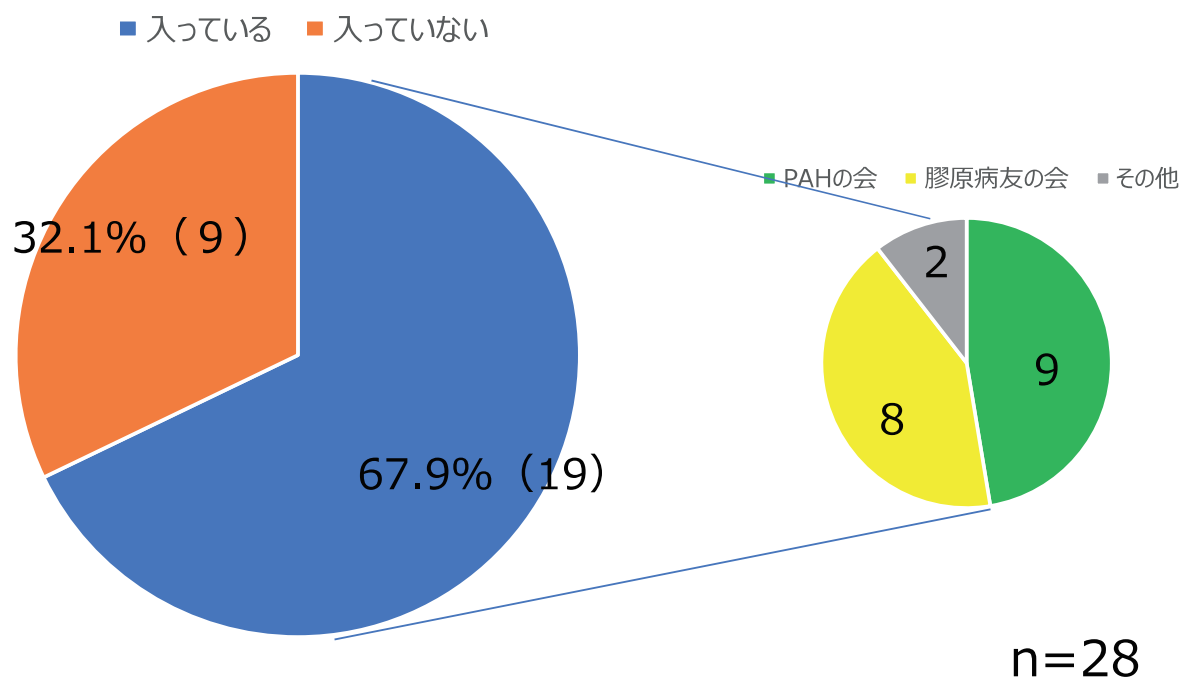
Q. 年齢



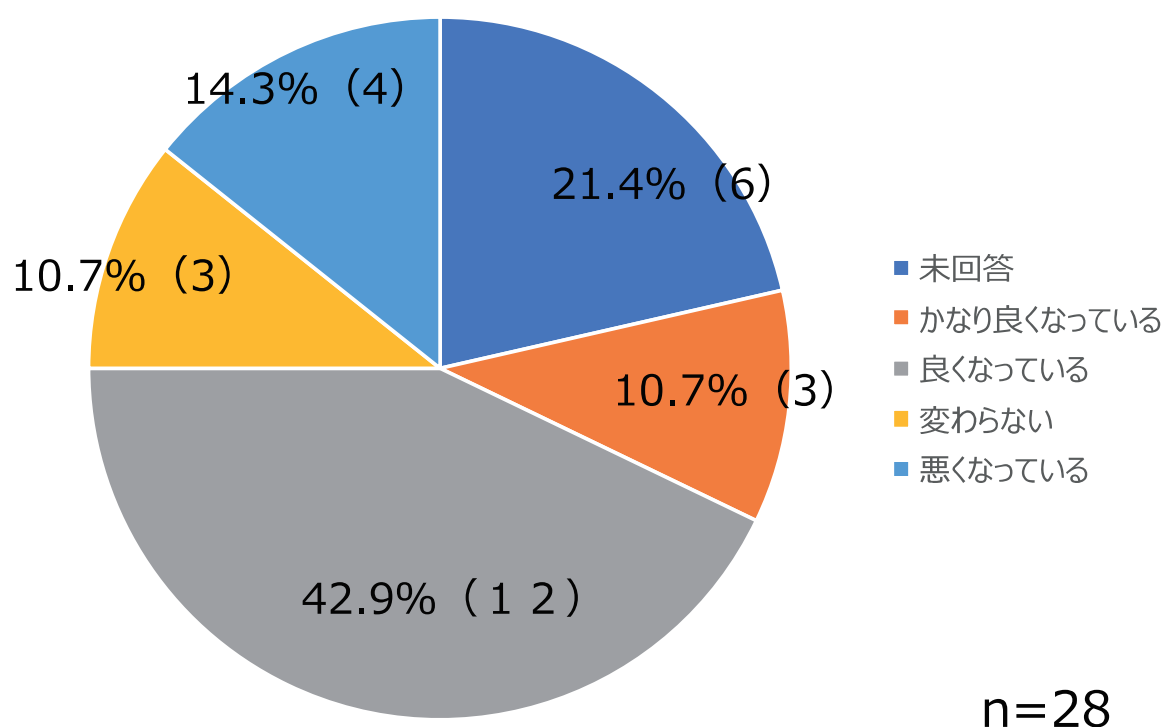
Q. 性別



Q. 患者会、家族会に入会されていますか？

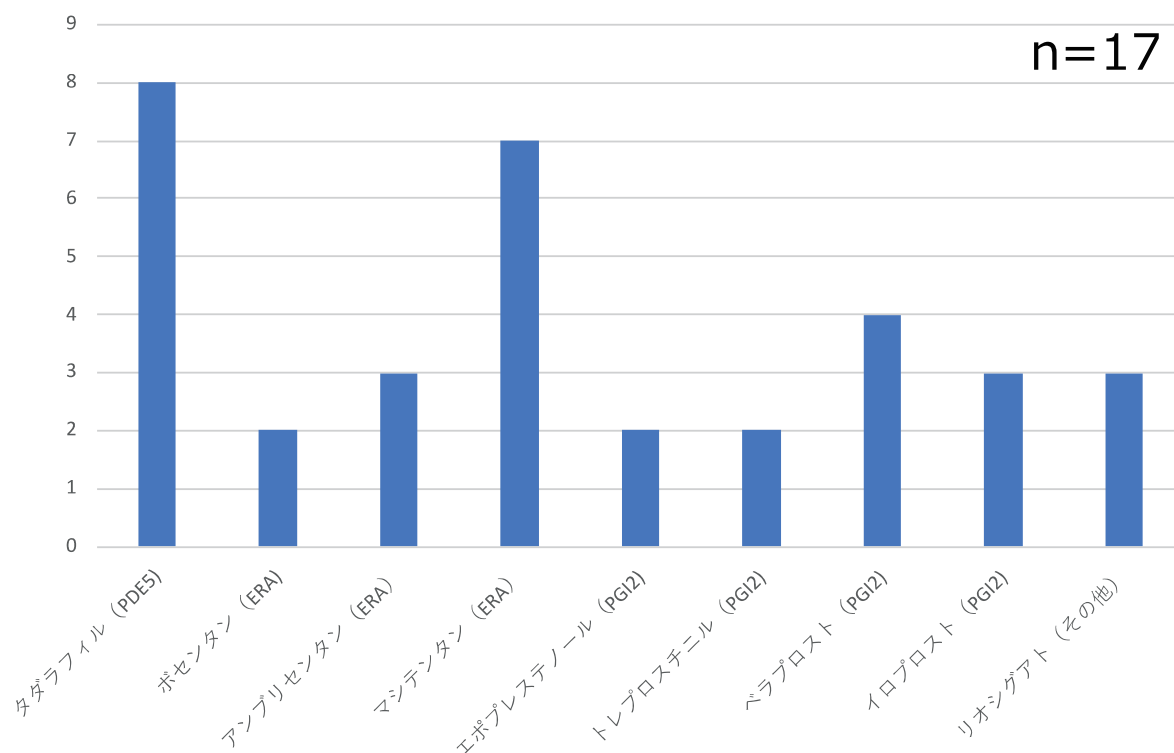


Q. 治療によって体調は改善されましたか？



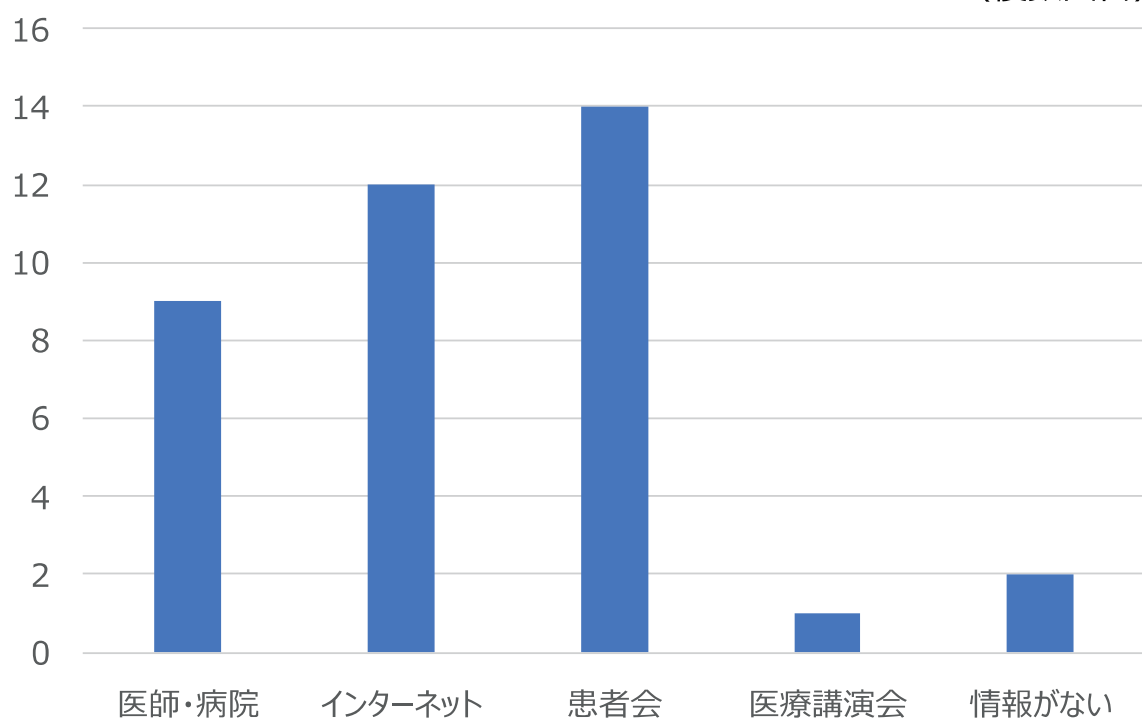
Q. 治療薬は何をご使用されていますか？

(複数回答)

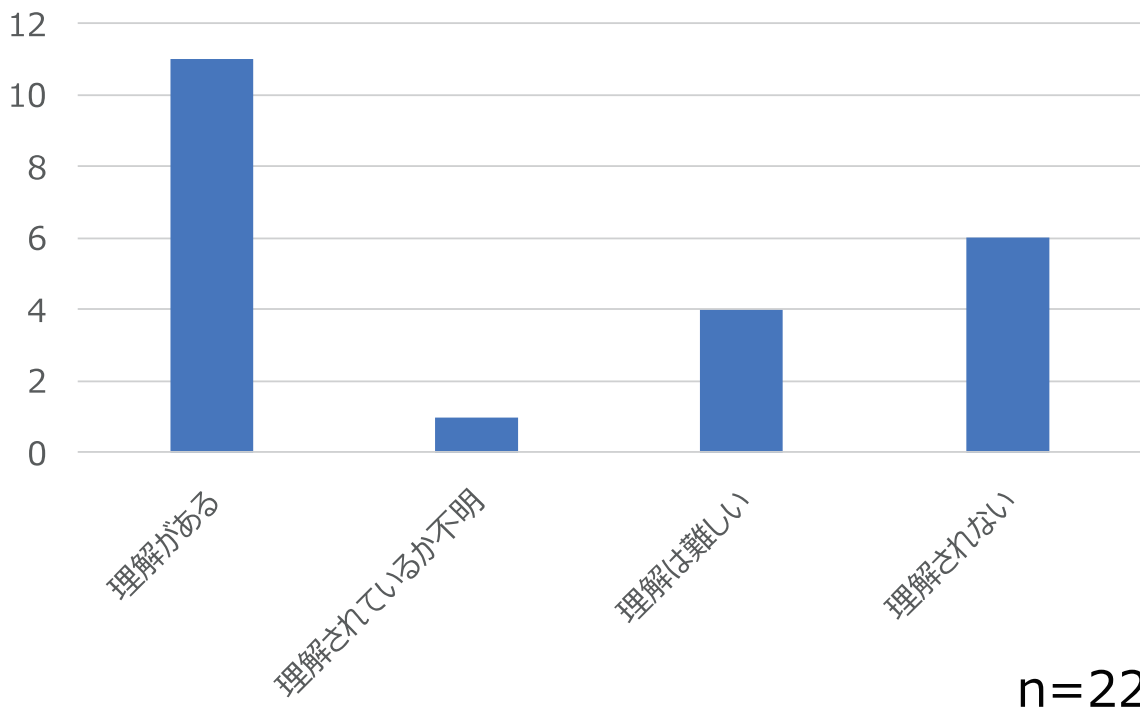


Q. 肺高血圧症の情報はどこで入手されていますか？

(複数回答)



Q. 周囲の方の理解はどうか？



Q、その他・感想

- 土井先生のお話がとても分かりやすかったです。とても聞きやすく、もっとお話を聞きたいと思いました。
- 色々なパターンの肺高血圧症があるので、大変な病気だと思います。先生方、これからも宜しくお願い致します。
- 患者さんと先生と一緒に説明してくださり、分かりやすくとても勉強になりました。次回、また開催して下さい。
- 大変貴重なお話をありがとうございました、先生方のお話も分かりやすかったです。
- 初めてこういう会に参加しましたが、患者さんのお話はとても素晴らしかったです。小さいお子さんがこのような病気になることを知り、今後の医学の発展が良い方向にいくことを第3者ながら希望し、応援したいです。

Clinical practice guideline for Sjögren's syndrome 2017

Takayuki Sumida^{a,b}, Naoto Azuma^{b,c}, Masafumi Moriyama^{b,d}, Hiroyuki Takahashi^{a,b}, Hiromitsu Asashima^{a,b}, Fumika Honda^a, Saori Abe^a, Yuko Ono^{a,d}, Tomoya Hirota^{a,b}, Shintaro Hirata^{b,e,f}, Yoshiya Tanaka^{b,e}, Toshimasa Shimizu^{b,g}, Hideki Nakamura^{b,g}, Atsushi Kawakami^{b,g}, Hajime Sano^{b,c}, Yoko Ogawa^{b,h}, Kazuo Tsubota^{b,h}, Koufuchi Ryo^{b,i}, Ichiro Saito^{b,i}, Akihiko Tanaka^{b,d}, Seiji Nakamura^{b,d}, Etsuko Takamura^{b,j}, Masao Tanaka^{b,k}, Katsuya Suzuki^{b,l}, Tsutomu Takeuchi^{b,l}, Noriyuki Yamakawa^{b,m,n}, Tsuneyo Mimori^{b,m}, Akiko Ohta^{b,o}, Susumu Nishiyama^{b,p}, Toshio Yoshihara^{b,q}, Yasunori Suzuki^{b,r}, Mitsuhiro Kawano^{b,r}, Minako Tomiita^{b,s} and Hiroto Tsuboi^{a,b}

^aDepartment of Internal Medicine, University of Tsukuba, Ibaraki, Japan; ^bClinical Practice Guideline Committee for Sjögren's Syndrome, The Research Team for Autoimmune Diseases, The Research Program for Intractable Disease of the Ministry of Health, Labor and Welfare (MHLW), Tokyo, Japan; ^cDivision of Rheumatology, Department of Internal Medicine, Hyogo College of Medicine, Hyogo, Japan; ^dSection of Oral and Maxillofacial Oncology, Division of Maxillofacial Diagnostic and Surgical Sciences, Kyushu University, Fukuoka, Japan; ^eThe First Department of Internal Medicine, School of Medicine, University of Occupational and Environmental Health, Japan, Fukuoka, Japan; ^fDepartment of Clinical Immunology and Rheumatology, Hiroshima University Hospital, Hiroshima, Japan; ^gUnit of Translational Medicine, Department of Immunology and Rheumatology, Nagasaki University Graduate School of Biomedical Sciences, Nagasaki, Japan; ^hDepartment of Ophthalmology, School of Medicine, Keio University, Tokyo, Japan; ⁱDepartment of Pathology, Tsurumi University School of Dental Medicine, Kanagawa, Japan; ^jDepartment of Ophthalmology, Tokyo Women's Medical University, School of Medicine, Tokyo, Japan; ^kDepartment of Advanced Medicine for Rheumatic Diseases, Kyoto University Graduate School of Medicine, Kyoto, Japan; ^lDivision of Rheumatology, Department of Internal Medicine, School of Medicine, Keio University, Tokyo, Japan; ^mDepartment of Rheumatology and Clinical Immunology, Kyoto University Graduate School of Medicine, Kyoto, Japan; ⁿDepartment of Rheumatology, Kyoto-Katsura Hospital, Kyoto, Japan; ^oDivision of Public Health, Department of Social Medicine, Saitama Medical University, Saitama, Japan; ^pKurashiki Medical Center, Okayama, Japan; ^qDepartment of Otorhinolaryngology, Tokyo Women's Medical University, Tokyo, Japan; ^rDivision of Rheumatology, Department of Cardiovascular and Internal Medicine, Kanazawa University Graduate School of Medicine, Ishikawa, Japan; ^sDepartment of Allergy and Rheumatology, Chiba Children's Hospital, Chiba, Japan

ABSTRACT

Objectives: The objective of this study is to develop clinical practice guideline (CPG) for Sjögren's syndrome (SS) based on recently available clinical and therapeutic evidences.

Methods: The CPG committee for SS was organized by the Research Team for Autoimmune Diseases, Research Program for Intractable Disease of the Ministry of Health, Labor and Welfare (MHLW), Japan. The committee completed a systematic review of evidences for several clinical questions and developed CPG for SS 2017 according to the procedure proposed by the Medical Information Network Distribution Service (Minds). The recommendations and their strength were checked by the modified Delphi method. The CPG for SS 2017 has been officially approved by both Japan College of Rheumatology and the Japanese Society for SS.

Results: The CPG committee set 38 clinical questions for clinical symptoms, signs, treatment, and management of SS in pediatric, adult and pregnant patients, using the PICO (P: patients, problem, population, I: interventions, C: comparisons, controls, comparators, O: outcomes) format. A summary of evidence, development of recommendation, recommendation, and strength for these 38 clinical questions are presented in the CPG.

Conclusion: The CPG for SS 2017 should contribute to improvement and standardization of diagnosis and treatment of SS.

ARTICLE HISTORY

Received 31 January 2018
Accepted 3 February 2018

KEYWORDS

Sjögren's syndrome; clinical practice guideline; clinical question; systematic review; Medical Information Network Distribution Service (Minds)

Introduction

Sjögren's syndrome (SS) is an autoimmune disease characterized by lymphocytic infiltration into the exocrine glands and other organs, leading to dry mouth, dry eyes, and various extra-glandular symptoms [1]. SS is categorized into primary SS (pSS) which is not associated with other well defined connective tissue diseases (CTDs), and secondary SS, which is

associated with other well defined CTDs [1]. Moreover, pSS is further subdivided into the glandular form, with involvement of the exocrine glands only, and the extra-glandular form, with the involvement of organs other than exocrine glands.

In Japan, SS was certified as a designated intractable disease by the Ministry of Health, Labor and Welfare (MHLW) in January 2015. Researches on designated intractable

CONTACT Takayuki Sumida  tsumida@md.tsukuba.ac.jp  Department of Internal Medicine, Faculty of Medicine, University of Tsukuba, 1-1-1 Tennodai, Tsukuba-city, Ibaraki 305-8575, Japan

© 2018 Japan College of Rheumatology. Published by Informa UK Limited, trading as Taylor & Francis Group

This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution-NonCommercial-NoDerivatives License (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>), which permits non-commercial re-use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited, and is not altered, transformed, or built upon in any way.

資料 21

2018 年 11 月 18 日

厚生労働省難治性疾患政策研究事業自己免疫疾患に関する調査研究班
若年性特発性関節炎・成人スチル病分科会

若年性特発性関節炎・成人スチル病 医療講演会

1. 背景と目的

難治性疾患政策研究事業において患者への啓蒙活動は必須課題であり、疾病そのものだけではなく、診療の手引き・ガイドラインの策定といった近年の活動について周知することは重要と考えられます。また、若年性特発性関節炎では移行期医療に関する啓蒙も重要と考えられます。このような活動を進めることは臨床個人調査票からの疫学調査や指定難病データベースの構築にも繋がると考えられます。今回我々は、若年性特発性関節炎・成人スチル病をテーマとした患者向け医療講演会を開催致しましたので、ご報告致します。

2. 開催概要

日時：平成 30 年 11 月 18 日（日）10:00～12:30

場所：金沢大学附属病院 CPD センター

参加費：無料、事前申し込み無し

参加者数：53 名

講演内容

第一部：医療講演

座長：東京医科歯科大学 生涯免疫難病学講座 教授 森雅亮

1) 講演 1 「若年性特発性関節炎の手引きの概要」

演者：大阪医科大学小児科 助教 岡本奈美

2) 講演 2 「成人スチル病手引きの概要」

演者：埼玉医科大学病院 リウマチ膠原病科 教授 三村俊英

3) 講演 3 「リウマチ性疾患の移行期医療の展望」

演者：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
教授 川畑仁人

第二部：医療相談会

参加者のうち、希望の方を対象に個別に相談に応じた。

若年性特発性関節炎：森雅亮、岡本奈美、清水正樹

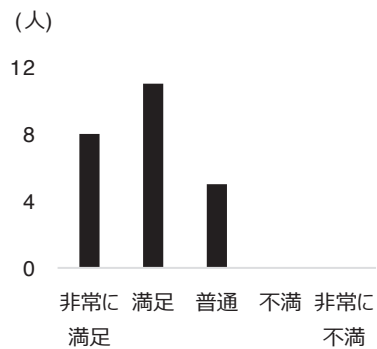
成人スチル病：三村俊英、川畑仁人

当日の様子：予想よりも多くの方が参加されたが、会場の準備、受付、参加者の案内、アンケートの回収は問題なくスムーズに行われた。講医療講演、医療相談会はほぼ予定の時間通り進行した。体調不良者などはなかった。

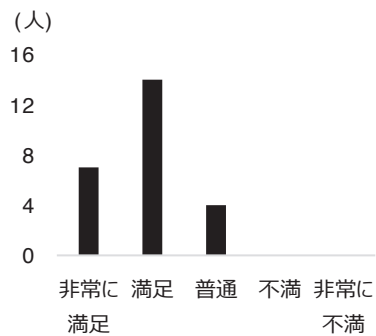
資料 21

3. 参加者からのアンケート集計結果

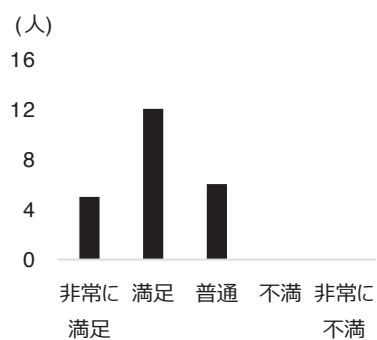
・会全体について



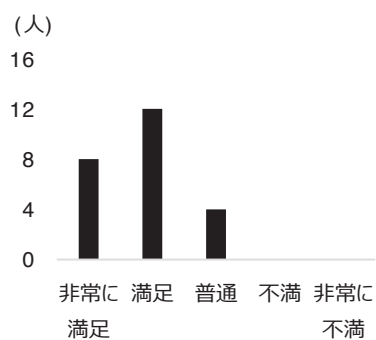
・「若年性特発性関節炎の手引き概要」について



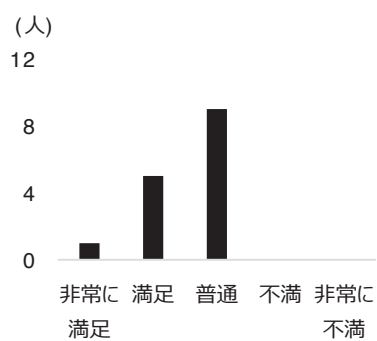
・「成人発症スティル病の手引き概要」について



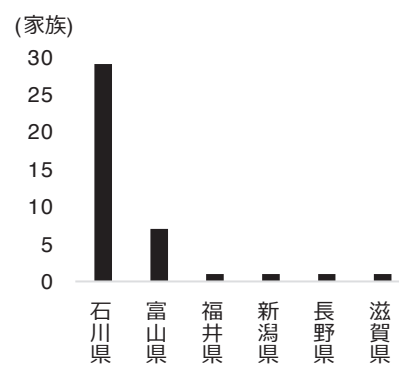
・「リウマチの移行期医療の展望」について



・質疑応答について



・出席者の出身県（家族単位での集計）



資料 21

自由記載

- ・ 病気の経過など具体的な例など紹介して頂けたら助かります。
- ・ 薬を長く飲み続けなくてはいけない病気なので、成人した時に何か副作用とかがおきないか心配です。薬に関する説明も聞きたいです。
- ・ 薬の副作用の実例（小児から成人になってからの副作用でどのようなことがあったか、特に女性に関する内容）が知りたい。
- ・ 移行期の詳しい説明、具体的な説明（医療機関、先生の名前など）が欲しい。
- ・ 助成金について教えて欲しい。
- ・ 高齢でスティル病になった人を対象にした講演会をしてほしい。
- ・ スクリーンのみの解説でなく、ペーパー資料があれば良いと思います。
- ・ 時間が全体として少し長い気がしました。内容も難しい部分が多かったと思います。
- ・ 先生方がはるばる金沢までお越し下さったことにとても感謝しています。講演会に参加できて良かったです。
- ・ 話をきいていてよく理解できました。質問にも適確に答えを頂き非常に感謝しています。
- ・ ぜひ、また北陸で講演会をして下さい。

2019年10月出版



- | | |
|------|-----------|
| I | 診断 |
| II | ループス腎炎 |
| III | NPSLE |
| IV | 皮膚ループス |
| V | 血液疾患 |
| VI | 関節・肺・他の病変 |
| VII | 妊産婦 |
| VIII | モニタリング |
| IX | 薬剤 |
| X | 小児 |

厚生労働省自己免疫研究班SLE分科会・日本リウマチ学会、
全身性エリテマトーデス（SLE）の診療ガイドライン、南山堂（東京）、2019年10

＜診断基準＞

1. 診断基準項目

(1) 皮膚症状

(a) ヘリオトロープ疹：両側または片側の眼瞼部の紫紅色浮腫性紅斑

(b) ゴットロン丘疹：手指関節背面の丘疹

(c) ゴットロン徴候：手指関節背面および四肢関節背面の紅斑

(2) 上肢又は下肢の近位筋の筋力低下

(3) 筋肉の自発痛又は把握痛

(4) 血清中筋原性酵素（クレアチンキナーゼ又はアルドラーゼ）の上昇

(5) 筋炎を示す筋電図変化^{*1}

(6) 骨破壊を伴わない関節炎又は関節痛

(7) 全身性炎症所見（発熱、CRP 上昇、又は赤沈亢進）

(8) 筋炎特異的自己抗体陽性^{*2}

(9) 筋生検で筋炎の病理所見：筋線維の変性及び細胞浸潤

2. 診断のカテゴリー

皮膚筋炎：18 歳以上で発症したもので、(1) の皮膚症状の(a)～(c)の1項目以上を満たし、かつ経過中に(2)～(9)の項目中4項目以上を満たすもの。18 才未満で発症したもので、(1) の皮膚症状の(a)～(c)の1項目以上と(2)を満たし、かつ経過中に(4)、(5)、(8)、(9)の項目中2項目以上を満たすものを若年性皮膚筋炎とする。

なお、上記の項目数を満たさないが、(1) の皮膚症状の(a)～(c)の1項目以上を満たすものの中で、皮膚病理学的所見が皮膚筋炎に合致するか^{*3}(8)を満たすものは無筋症性皮膚筋炎として皮膚筋炎に含む。

多発性筋炎：18 歳以上で発症したもので、(1) 皮膚症状を欠き、(2)～(9)の項目中4項目以上を満たすもの。18 才未満で発症したもので、(1) 皮膚症状を欠き、(2)を満たし、(4)、(5)、(8)、(9)の項目中2項目以上を満たすものを若年性多発性筋炎とする。

3. 鑑別診断を要する疾患

感染による筋炎、好酸球性筋炎などの非感染性筋炎、薬剤性ミオパチー、内分泌異常・先天代謝異常に伴うミオパチー、電解質異常に伴う筋症状、中枢性ないし末梢神経障害に伴う筋力低下、筋ジストロフィーその他の遺伝性筋疾患、封入体筋炎、湿疹・皮膚炎群を含むその他の皮膚疾患

なお、抗 **ARS** 抗体症候群、免疫介在性壊死性ミオパチーと診断される例も、本診断基準を満たせば本疾患に含めてよい。

註

＊1

若年性皮膚筋炎および若年性多発性筋炎で筋電図の施行が難しい場合は、MRIでの筋炎を示す所見(T2 強調/脂肪抑制画像で高信号, T1 強調画像で正常信号)で代用できるものとする。

＊2

ア) 抗 ARS 抗体 (抗 Jo-1 抗体を含む)、イ) 抗 MDA5 抗体、ウ) 抗 Mi-2 抗体、エ) 抗 TIF1 γ 抗体、オ) 抗 NXP2 抗体、カ) 抗 SAE 抗体、キ) 抗 SRP 抗体、ク) 抗 HMGCR 抗体。

＊3

角質増加、表皮の萎縮（手指の場合は肥厚）、表皮基底層の液状変性、表皮異常角化細胞、組織学的色素失調、リンパ球を主体とした血管周囲性あるいは帯状の炎症細胞浸潤、真皮の浮腫増加、ムチン沈着、脂肪織炎あるいは脂肪変性、石灰沈着などの所見の中のいくつかが認められ、臨床像とあわせて合致するかどうかを判断する。

1. 日時 令和元年12月6日(金)17:00～18:00
2. 場所 ステーションコンファレンスセンター東京
(東京都千代田区丸の内 1-7-12 サピアタワー 606)
3. 出席者 分科会長:田中良哉 自己免疫班代表者:森雅亮
分科会員:伊藤保彦、亀田秀人、桑名正隆、藤井隆夫、藤尾圭志、室慶直
研究協力者:井上嘉乃、大村浩一郎、小倉剛久、白井悠一郎、田淵裕也、土田優美
中野和久、檜崎秀彦、長谷川久紀、平田信太郎、松宮遼、安岡秀剛、深谷修作
欠席者 研究協力者: 芦原このみ、宮川一平、桃原真理子
4. 報告事項等
 - 1) 田中会長より当日開催された自己免疫班全体班会議で報告した混合性結合組織病(MCTD)分科会の活動内容について説明がなされた。また改定診断基準案については現在Modern Rheumatologyに投稿、リバイス中であり、本年中の再投稿を目標としていることを述べた。本日は診療ガイドライン作成について、各施設で作成された推奨文に対して、出席者全員で推奨度、同意度を決定することが説明された。
5. 検討事項
 - 1) 診療ガイドラインについて
GRADEシステムを用いてMINDs2017に準拠した診療ガイドライン作成を進め、CQに関しては平田委員、田中会長を中心に三森班(2008年)のものに適宜CQを削除、追加のうえ再調整し、各施設で二次スクリーニング、推奨文の作成まで完了したことが報告された。全てがnarrative reviewであった。推奨文の一部の文言を整え、表記を統一(グルココルチコイドなど)した上で、出席者全21名で推奨度、同意度を決定した。推奨度についてはA. 行うことを強く推奨する、B. 行うことを弱く推奨する、C. 行わないことを弱く推奨する、D. 行わないことを強く推奨するの4段階を多数決にて決定し、同意度については各出席者が1-5点を得点し、その平均値を算出した。いずれの推奨文においても分科会全体で4点以上の同意度が得られた(次頁参照)。今後は本年度中を目標に田中会長を中心にガイドライン前文を作成する予定である。
 - 2) 重症度分類について
重症度分類については、新診断基準の表記に合わせ文言を修正(間質性肺炎、肺線維症など)、誤記を修正のうえ、現行の分類を現段階では継続して使用する。しかし重症度の医学的根拠が不十分であることから、来年度よりSLRに基づいて点数化できる方法を検討し、重症度分類を修正する方針とした。
 - 3) 難病プラットフォームについて
森班長より、来年度より自己免疫班全体で各疾患において難病プラットフォームを立ち上げる予定であること、また患者数の少ない疾患より順次立ち上げていく方針であることの説明がなされた。当分科会からは大村委員、土田委員、檜崎委員、中野委員を難病プラットフォーム担当者として選出し、来年度の立ち上げに向けて、話し合いを進めていく方針となった。
 - 4) その他
上記に加え、来年度以降、疫学調査の実施、医療経済解析(特に肺高血圧症)にも着手する予定とした。さらに将来的にはMCTDの治療アルゴリズムの策定を目標とした。

大項目	CQ	CQ	エビデンスレベル	推奨文	推奨度	同意度
MCTDの診断・評価	CQ1	MCTDに特徴的な臨床症候、共通する症候は？	D	①MCTDの診断においては、MCTDに共通する症候である「レイノー現象」、「指ないし手背の主張」の有無を評価することを強く推奨する。	A	5.0
				②MCTDの診断においては、MCTDに特徴的な臓器障害である「肺動脈性肺高血圧症」、「無菌性髄膜炎」、「三叉神経障害」の有無を評価することを強く推奨する。	A	4.9
	CQ2	MCTD患者の有病率、発症率、性差、好発年齢、遺伝性、妊孕性、および、生命予後に影響する因子は何か？	D	①MCTD合併妊娠は早産、低出生体重児などの胎児合併症のリスクとなりうるが、肺高血圧症などの重症な臓器障害を伴わない場合は許容することを弱く推奨する。	B	4.4
				②MCTD患者の生命予後に影響する因子として肺高血圧症と重症間質性肺疾患の評価を行うことを強く推奨する。	A	5.0
	CQ3	MCTDの診断および評価に有用な臨床検査、生理機能検査、画像検査は？	D	①MCTD患者における臨床検査では抗U1-RNP抗体の測定を強く推奨する。 ②他疾患の疾患特異的抗体が陽性の場合には慎重に診断することを強く推奨する。 ③MCTD患者における生理機能/画像検査では診断基準項目に含まれた検査とともに心臓超音波検査、肺機能検査、胸部CT検査、右心カテーテル検査を行うことを強く推奨する。	A A A	5.0 5.0 4.9
CQ4	MCTDの重症度をどのように評価するか？	D	MCTD患者における重症度の評価として、現行の重症度分類を使用することを弱く推奨する。	B	4.7	
MCTDの臨床所見と治療	CQ5	MCTDにおける肺動脈性肺高血圧症に対してどのように治療を行うか？	D	①MCTD患者における肺動脈性肺高血圧症に対して、選択的肺血管拡張薬を投与することを強く推奨する。	A	4.6
				②MCTD患者における肺動脈性肺高血圧症に対して、治療経験豊富な施設で免疫抑制療法を実施することを強く推奨する。	A	4.3
	CQ6	MCTDの無菌性髄膜炎において、どのように治療を行うか？	D	①MCTD患者における無菌性髄膜炎に対して、非ステロイド抗炎症薬の投与を行わないことを強く推奨する。	D	4.9
				②MCTD患者における無菌性髄膜炎に対して、グルココルチコイドを使用することを弱く推奨する。	B	4.8
				③MCTD患者において、神経精神ループス様のびまん性中枢神経症状の合併を認めた場合には免疫抑制薬の使用を弱く推奨する。	B	4.6
	CQ7	MCTDの三叉神経障害において、どのように治療を行うか？	D	①MCTD患者における三叉神経障害に対してグルココルチコイドの使用を行わないことを弱く推奨する。	C	4.2
				②MCTD患者における三叉神経障害に対して、カルバマゼピンなどの抗てんかん薬を投与することを弱く推奨する。	B	4.8
	CQ8	MCTDにおけるSLE様所見の特徴、頻度、治療法は？	D	MCTD患者におけるSLE様所見に対して、SLEの各病態に準じた治療を行うことを強く推奨する。	A	4.7
	CQ9	MCTDにおける全身性強皮症様所見の特徴、頻度、治療法は？	D	MCTD患者における全身性強皮症様所見に対して、全身性強皮症の各病態に準じた治療を行うことを弱く推奨する。	B	4.4
	CQ10	MCTDにおける多発性筋炎/皮膚筋炎様所見の特徴、頻度、治療法は？	D	MCTD患者における多発性筋炎/皮膚筋炎様所見に対して、多発性筋炎/皮膚筋炎の各病態に準じた治療を行うことを弱く推奨する。	B	4.7
	CQ11	小児MCTDの特徴は何か？	D	小児MCTDは、初発時に混合所見は乏しい事が多く、病期によって症状が徐々に加わってくるため、診断においては成人と異なった判断をすることを強く推奨する。	A	4.2
	CQ12	高齢MCTDの特徴は何か？	D	高齢MCTDの頻度が少なく、高齢MCTDの特徴は明らかでないが、高齢者の特徴に留意した診断と治療を弱く推奨する。	B	4.6
	CQ13	MCTD患者における悪性腫瘍、心血管イベント、脳血管イベント、骨粗鬆症、代謝性疾患の併発率は？	D	MCTD患者は橋本病などの自己免疫性甲状腺疾患の併発に注意して、甲状腺機能検査を行うことを弱く推奨する。	B	4.6
	CQ14	MCTD患者のQOL、QOLに影響する因子、日常生活指導は？	D	MCTD患者では患者報告アウトカム(PRO)によるQOL評価を弱く推奨する。	B	4.8

MCTD の 2019 年改訂診断基準

I 共通所見

1. Raynaud 現象
2. 指ないし手背の腫脹

II 免疫学的所見

抗 U1-RNP 抗体陽性

III 特徴的な臓器所見

1. 肺動脈性肺高血圧症
2. 無菌性髄膜炎
3. 三叉神経障害

IV 混合所見

A. 全身性エリテマトーデス様所見

1. 多発関節炎
2. リンパ節腫脹
3. 顔面紅斑
4. 心膜炎または胸膜炎
5. 白血球減少($4,000/\mu\text{l}$ 以下)または血小板減少($100,000/\mu\text{l}$ 以下)

B. 全身性強皮症様所見

1. 手指に局限した皮膚硬化
2. 間質性肺疾患
3. 食道蠕動低下または拡張

C. 多発性筋炎/皮膚筋炎様所見

1. 筋力低下
2. 筋原性酵素上昇
3. 筋電図における筋原性異常所見

診断:

1. I の 1 所見以上が陽性
2. II の所見が陽性
3. I + II + III の 1 項目を満たす場合を混合性結合組織病と診断する
4. IV の A、B、C 項のうち、2 項目以上につき、それぞれ 1 所見以上が陽性および I + II を満たす場合を混合性結合組織病と診断する

付記

1. 抗 U1-RNP 抗体の検出は二重免疫拡散法あるいは酵素免疫測定法(ELISA)のいずれでもよい。ただし、二重免疫拡散法が陽性で ELISA の結果と一致しない場合には、二重免疫拡散法を優先する。
2. 以下の予後および臓器障害と関与する疾患標識抗体が陽性の場合には混合性結合組織病の診断は慎重に行う。
 - ① 抗二本鎖 DNA 抗体、抗 Sm 抗体
 - ② 抗トポイソメラーゼ I 抗体 (抗 Scl-70 抗体)、抗 RNA ポリメラーゼ III 抗体
 - ③ 抗 ARS 抗体、抗 MDA5 抗体

3. 小児の場合はⅣの A、B、C 項のうち、1 項目以上につき、それぞれ 1 所見以上が陽性およびⅠ＋Ⅱを満たす場合を混合性結合組織病と診断する。
4. 殊に、特徴的な臓器病変については十分な鑑別診断を要する。例えば、無菌性髄膜炎をきたす疾患として高頻度な感染性髄膜炎(主にウイルス性)、薬剤性髄膜炎、腫瘍関連髄膜炎などを十分に鑑別する。鑑別診断は患者により異なり、鑑別不十分と考えられる際には専門医に速やかに相談する。

MCTD の臓器障害別の重症度分類

中等度以上を対象とする。

重症度	臓器障害	臨床所見
重症：	中枢神経症状 無菌性髄膜炎 肺動脈性肺高血圧症（最も重要な予後規定因子） 急速進行性間質性肺疾患 進行した間質性肺疾患 血小板減少 溶血性貧血 下部消化管機能不全	痙攣、器質性脳障害、精神病、脳血管障害(頻度はまれ) 頭痛、嘔気、嘔吐 (NSAID 誘発性に注意) 息切れ、動悸、胸骨後部痛 急速に進行する呼吸困難、咳嗽 動悸、息切れ、咳嗽 出血傾向、紫斑 高度の貧血 吸収不良症候群、偽性腸閉塞
中等症：	発熱 リンパ節腫脹 筋炎 食道運動機能不全 漿膜炎 腎障害 皮膚血管炎 皮膚潰瘍、壊死 間質性肺疾患 末梢神経障害 骨破壊性関節炎	筋力低下、筋痛、筋原性酵素上昇 逆流性食道炎、胸やけ、心窩部痛 胸水、心嚢液貯留 蛋白尿(ネフローゼ症候群、腎不全は稀だがみられる) 紫斑、爪床出血、皮膚梗塞 重度の末梢循環障害による 進行は緩徐であるが、比較的早く進行する例もある 三叉神経障害が多い 関節リウマチ様の関節破壊が時に見られる
軽症：	レイノー現象 手指ないし手背の腫脹 紅斑 手指に限局する皮膚硬化 非破壊性関節炎	寒冷刺激による血管攣縮により手指の色調変化。時に難治性 MCTD の診断上重要だが臨床的に問題となることはない 顔面、手掌などに多い 軽度にとどまるが、手指の屈曲拘縮を来たしうる 関節破壊は通常ないが時に見られる

資料27

大項目	CQ	CQ	エビデンス レベル	推奨文	推奨度	同意度			
MCTDの診断・評価	Q01	MCTDに特徴的な臨床症候、共通する症候は？	D	①MCTDの診断においては、MCTDに共通する症候である「レイノー現象」、「指ないし手背の腫脹」の有無を評価することを強く推奨する。 ②MCTDの診断においては、MCTDに特徴的な臓器障害である「肺動脈性肺高血圧症」、「無菌性髄膜炎」、「三叉神経障害」の有無を評価することを強く推奨する。	A	5.0	A21	5×21	
	Q02	MCTD患者の有病率、発症率、性差、好発年齢、遺伝性、妊孕性、および、生命予後に影響する因子は何か？	D	①MCTD合併妊娠は早産、低出生体重児などの胎児合併症のリスクとなりうるが、肺高血圧症などの重症な臓器障害を伴わない場合は許容することを弱く推奨する。 ②MCTD患者の生命予後に影響する因子として肺高血圧症と重症間質性肺疾患の評価を行うことを強く推奨する。	B	4.4	A19, B2	5×19, 4×2	
	Q03	MCTDの診断および評価に有用な臨床検査、生理機能検査、画像検査は？	D	①MCTD患者における臨床検査では抗U1-RNP抗体の測定を強く推奨する。 ②他疾患の疾患特異的抗体が陽性の場合には慎重に診断することを強く推奨する。 ③MCTD患者における生理機能/画像検査では診断基準項目に含まれた検査とともに心臓超音波検査、肺機能検査、胸部CT検査、右心カテーテル検査を行うことを強く推奨する。	A	5.0	A21	5×21	
	Q04	MCTDの重症度をどのように評価するか？	D	MCTD患者における重症度の評価として、現行の重症度分類を使用することを弱く推奨する。	A	5.0	A21	5×21	
	Q05	MCTDにおける肺動脈性肺高血圧症に対してどのように治療を行うか？	D	①MCTD患者における肺動脈性肺高血圧症に対して、選択的肺血管拡張薬を投与することを強く推奨する。 ②MCTD患者における肺動脈性肺高血圧症に対して、治療経験豊富な施設で免疫抑制療法を実施することを強く推奨する。	B	4.7	A20, B1	5×19, 4×2	
	Q06	MCTDの無菌性髄膜炎において、どのように治療を行うか？	D	①MCTD患者における無菌性髄膜炎に対して、非ステロイド抗炎症薬の投与を行わないことを強く推奨する。 ②MCTD患者における無菌性髄膜炎に対して、グルコルチコイドを使用することを弱く推奨する。 ③MCTD患者において、神経精神ループス様のびまん性中枢神経症状の合併を認めた場合には免疫抑制薬の使用を弱く推奨する。	A	4.6	A2, B19	5×15, 4×6	
MCTDの臨床所見と治療	Q07	MCTDの三叉神経障害において、どのように治療を行うか？	D	①MCTD患者における三叉神経障害に対して、グルコルチコイドの使用を行わないことを弱く推奨する。 ②MCTD患者における三叉神経障害に対して、カルバマゼピンなどの抗てんかん薬を投与することを弱く推奨する。	A	4.3	A18, B3	5×13, 4×8	
	Q08	MCTDにおけるSLE様所見の特徴、頻度、治療法は？	D	MCTD患者におけるSLE様所見に対して、SLEの各病態に準じた治療を行うことを強く推奨する。	D	4.9	A13, B8	5×11, 4×7, 3×2, 2×1	
	Q09	MCTDにおける全身性強皮症様所見の特徴、頻度、治療法は？	D	MCTD患者における全身性強皮症様所見に対して、全身性強皮症の各病態に準じた治療を行うことを弱く推奨する。	D	4.8	C1, C20	5×20, 4×1	
	Q10	MCTDにおける多発性筋炎/皮膚筋炎様所見の特徴、頻度、治療法は？	D	MCTD患者における多発性筋炎/皮膚筋炎様所見に対して、多発性筋炎/皮膚筋炎の各病態に準じた治療を行うことを弱く推奨する。	B	4.6	A1, B20	5×17, 4×4	
	Q11	小児MCTDの特徴は何か？	D	小児MCTDは、初発時に混合所見は乏しい事が多く、病期によって症状が徐々に加わってくるため、診断においては成人と異なった判断をすることを強く推奨する。	C	4.2	A5, B16	5×13, 4×8	
	Q12	高齢MCTDの特徴は何か？	D	高齢MCTDの頻度が少なく、高齢MCTDの特徴は明らかでないが、高齢者の特徴に留意した診断と治療を弱く推奨する。	B	4.8	B2, C19	5×8, 4×12, 2×1	
	Q13	MCTD患者における悪性腫瘍、心血管イベント、脳血管イベント、骨粗鬆症、代謝性疾患の併発率は？	D	MCTD患者は橋本病などの自己免疫性甲状腺疾患の併発に注意して、甲状腺機能検査を行うことを弱く推奨する。	B	4.7	B21	5×17, 4×4	
	Q14	MCTD患者のQOL、QOLに影響する因子、日常生活指導は？	D	MCTD患者では患者報告アウトカム(PRO)によるQOL評価を弱く推奨する。	A	4.7	B21	5×16, 4×5	
	Q15	MCTD患者のQOL、QOLに影響する因子、日常生活指導は？	D	MCTD患者では患者報告アウトカム(PRO)によるQOL評価を弱く推奨する。	B	4.4	A6, B13	5×9, 4×12	
	Q16	MCTD患者のQOL、QOLに影響する因子、日常生活指導は？	D	MCTD患者では患者報告アウトカム(PRO)によるQOL評価を弱く推奨する。	B	4.7	A4, B17	5×16, 4×5	

13:00~13:40 第1部 「指定難病制度の現状について」

(M&D タワー2 階 鈴木章夫記念講堂)

厚生労働省よりご挨拶: 谷口 顕信 先生

(厚生労働省健康局難病対策課 課長補佐)

講 演: 森 雅亮 先生 (東京医科歯科大学 生涯免疫難病学講座 教授)

「指定難病制度の現状について」

座 長: 杉原 毅彦 先生 (東京医科歯科大学 生涯免疫難病学講座 准教授)

13:40~14:00 休憩・会場移動

*** 順次、係りの者が第2部各班会場へご案内します***

- ・シェーグレン症候群班: 3号館*3階 医学科講義室2
- ・若年性特発性関節炎/成人発症スチル病班: 3号館*7階 講義室4
- ・全身性エリテマトーデス班: M&D タワー2階 講義室2 (鈴木章夫記念講堂の左出口)
- ・混合性結合組織病班: M&D タワー2階 講義室1 (鈴木章夫記念講堂の左出口)
- ・多発性筋炎/皮膚筋炎班: M&D タワー2階 鈴木章夫記念講堂

*3号館はM&D タワー2階から連絡通路があります

14:00~16:00 第2部 講演・Q&A セッション 各班プログラム**全身性エリテマトーデス: 小児から成人まで**

司会 渥美 達也 先生 (北海道大学病院内科 II)

1) 講演

演者: 武井 修治 先生 (鹿児島大学病院小児診療センター)

「小児 SLE の特性を見据えた治療と移行支援、Dreams come-true 寛解をめざして」

座長: 渥美 達也 先生 (北海道大学病院内科 II)

2) パネルディスカッション(Q&A コーナー)

講師: 渥美達也 先生、武井修治 先生、天野裕文 先生 (順天堂大学膠原病・リウマチ内科)、

花岡洋成 先生 (慶應大学 リウマチ内科)、溝口史高 先生 (東京医科歯科大学・膠原病・リウマチ内科)

混合性結合組織病: MCTD を一緒に考えてみませんか?

司会 田中 良哉 先生 (産業医科大学 第1内科学講座)

1) はじめに 田中 良哉 先生

2) 混合性結合組織病(MCTD)とは ~指定難病に認定されるには~ (30分)

亀田 秀人 先生 (東邦大学医療センター 大橋病院 膠原病リウマチ内科)

3) MCTD に伴う肺高血圧症について ~治療が進歩してきました~ (30分)

桑名 正隆 先生 (日本医科大学 リウマチ・膠原病内科)

4) 総合討論 (25分) 司会 田中 良哉 先生

5) おわりに 田中 良哉 先生

シェーグレン症候群

司会 住田 孝之 先生（筑波大学 膠原病・リウマチ・アレルギー内科）

1) 指定難病とは（5分）

住田 孝之 先生

2) 指定難病 SS に認定されるには

2-1) 確定診断が必要(15分)

坪井 洋人 先生（筑波大学 膠原病・リウマチ・アレルギー内科）

2-2) 重症度分類で重症であることが必要(15分)

東 直人 先生（兵庫医科大学 リウマチ・膠原病科）

2-3) SS の口腔症状と対策は（15分）

斎藤 一郎 先生（鶴見大学歯学部 口腔病理学）

2-4) SS の眼症状と対策は（15分）

高村 悦子 先生（東京女子医科大学 眼科）

2-5) SS の全身症状と対策は（15分）

川上 純 先生（長崎大学 第一内科）

2-6) 小児 SS とは（15分）

富板 美奈子 先生（下志津病院 小児科）

3) 討論（25分）

座長：住田 孝之 先生、討論者：上記全員

多発性筋炎・皮膚筋炎

司会 川口 鎮司 先生（東京女子医科大学 膠原病リウマチ内科）

1) 講演（50分）

「免疫抑制薬での治療方法」

川口 鎮司 先生

「筋炎にみられる自己抗体」

笹井 蘭 先生（京都大学 免疫・膠原病内科）

休憩 10分

2) ラウンドテーブル形式での患者相談会、質問会 60分

神田 隆 先生（山口大学 神経内科学）

川口 鎮司 先生

笹井 蘭 先生

木村 直樹 先生（東京医科歯科大学 膠原病・リウマチ内科）

若年性特発性関節炎/成人発症スチル病：JIA/AOSD 最新の話

【研究班長挨拶】森 雅亮 先生（東京医科歯科大学生涯免疫難病学）

【医療講演会】質疑応答なし 各20分

1) 若年性特発性関節炎(JIA)の現在とこれから～成人後も含めて

岡本 奈美 先生（大阪医科大学小児科）

2) 注意すべき病態：マクロファージ活性化症候群

清水 正樹 先生（金沢大学小児科）

3) 成人発症スチル病の理解と診療ガイドライン

三村 俊英 先生（埼玉医科大学リウマチ膠原病科）

4) リウマチ性疾患の移行期医療の展望

川畑 仁人 先生（聖マリアンナ医科大学リウマチ膠原病アレルギー内科）

休憩 5分

【パネルディスカッション】30分 座長：森 雅亮 先生 討論者：演者全員

ORIGINAL ARTICLE



Disease activity, treatment and long-term prognosis of adult juvenile idiopathic arthritis patients compared with rheumatoid arthritis patients

Takumi Matsumoto^{a,b} , Toshihiro Matsui^{a,c}, Fumio Hirano^{a,b}, Shigeto Tohma^{c,d} and Masaaki Mori^a

^aDepartment of Lifetime Clinical Immunology, Graduate School of Medical and Dental Science, Tokyo Medical and Dental University (TMDU), Tokyo, Japan; ^bDepartment of Rheumatology, Graduate School of Medical and Dental Science, Tokyo Medical and Dental University (TMDU), Tokyo, Japan; ^cDepartment of Rheumatology, Clinical Research Center for Allergy and Rheumatology, National Hospital Organization Sagami Hospital, Kanagawa, Japan; ^dDepartment of Rheumatology, National Hospital Organization Tokyo National Hospital, Tokyo, Japan

ABSTRACT

Objective: To evaluate the difference between adult juvenile idiopathic arthritis (JIA, starting at <16 years) and rheumatoid arthritis (RA).

Methods: Data on 128 adult JIA patients were from the National Database of Rheumatic Diseases in Japan (NinJa), 2014, divided into 4 groups by period of disease onset (Group 1: 2000–2013, $n=32$; Group 2: 1981–1999, $n=32$; Group 3: 1966–1980, $n=31$; Group 4: ~1965, $n=33$). Disease activity, treatment and long-term prognosis of adult JIA patients were compared with RA patients matched for sex- and disease duration in each era.

Results: In Groups 1 and 2, adult JIA patients had significantly lower clinical disease activity indices (CDAI) (Group 1: adult JIA 1.5 [0.4–6.9]-vs-RA 5.3 [2.5–10.3], $p=.001$, Group 2: 2.6 [0.6–9.0]-vs-6.9 [3.5–11.0], $p=.001$, shown as median [quartile range], p -value, respectively), and had higher CDAI remission rates than RA patients (Group 1: 54.8%-vs-28.2%, $p=.002$, Group 2: 51.7%-vs-17.0%, $p<.001$). More adult JIA than RA patients in Group 1 used biologics (62.5%-vs-24.7%, $p<.001$). However, there were no adult JIA-vs-RA differences in joint destruction and physical function in any group.

Conclusions: Adult rheumatologists must recognize that adult JIA patients are different from RA patients even when disease duration is the same.

ARTICLE HISTORY

Received 8 August 2018
Accepted 16 November 2018

KEYWORDS

Transition; adult Juvenile idiopathic arthritis (JIA); rheumatoid arthritis (RA)

Introduction

Juvenile idiopathic arthritis (JIA) is the most common form of arthritis in children. JIA is of unknown aetiology, beginning before the 16th birthday and persisting for at least 6 weeks [1]. Recently, treatment of JIA has been improved by employing biological therapies, as in rheumatoid arthritis (RA). Advances in pediatric medicine have resulted in increased numbers of adult patients who had childhood-onset chronic disease [2]. However, long-term follow-up data in other countries showed that JIA is still ongoing in 34–50% of JIA patients after they reach adulthood [3,4]. Therefore, a seamless transition in medical care from adolescence to adulthood (i.e. transitional care) is important [5,6]. However, adult rheumatologists who take over the care of adult JIA patients commonly have little knowledge of the pathogenesis, treatment and characteristics of JIA [7]. Moreover, it is unclear whether adult JIA patients should be treated similarly to RA patients [8]. To provide appropriate medical care, we should establish evidence-based management strategies for adult JIA.

In the pre-biologics era, only one study comparing the prognosis of JIA and RA has been published [9]. That study,

which dealt with disease subtypes and the presence of antibody, indicated that oligoarticular JIA had the best outcome according to radiographic changes, whereas seropositive RA had the worst [9]. However, little evidence is available with regard to the difference in prognosis between adult JIA and RA in the biologics era. Although the long-term prognosis of JIA still requires elucidation, to the best of our knowledge, there are no large databases on adult JIA patients in Japan which could be explored for this purpose. For this reason, here we extracted data on adult JIA patients (defined as onset at <16 years of age) who were registered in the RA database as ‘oligoarticular JIA (oligoarthritis) or polyarticular JIA (polyarthritis)’. We then compared their current status and prognosis with RA patients (defined as starting at ≥ 16 years of age) who had the same disease duration.

The National Database of Rheumatic Diseases in Japan (NinJa) was established in 2002 to reveal trends and problems associated with RA [10]. Nationwide, attending physicians in multiple centres register patients diagnosed with RA in this database, which includes disease activity, drug use, physical function, joint outcome and other data which are collected annually. Adult JIA patients (oligoarthritis or

資料30

2019年度患者向け医療講演会 報告

大阪医科大学小児科
岡本奈美/杉田侑子

患者さま、ご家族の方への
若年性特発性関節炎 成人発症スチル病 **医療講演会 in 大阪**
2019年5月19日(日) 9:30~12:00
場所：大阪医科大学医学部キャンパス、参加費：無料
申し込み不要です、直接お越しください(住所 高槻市大学町2-7)

司会進行：岡本奈美(大阪医科大学小児科)
【開会の言葉】芦田 明先生(大阪医科大学小児科学講座)
【研究班長挨拶】森 雅亮先生(東京医科歯科大学生涯免疫難病学講座)
【医療講演会】質疑応答こみ各30分
講演1 若年性特発性関節炎(JIA)の現在とこれから～成人後も含めて
武井修治先生(鹿児島大学)
講演2 注意すべき病態：マクロファージ活性化症候群
清水正樹先生(金沢大学医薬保健研究域医薬系小児科)
(休憩 10分)
講演3 成人発症スチル病の理解と診療ガイドライン
三村俊英先生(埼玉医科大学リウマチ膠原病科)
講演4 自己免疫疾患(小児期発症を含む)を持ちながら、
安全に妊娠・出産・育児を実現するために
平松ゆり先生(大阪医科大学リウマチ膠原病内科)
【パネルディスカッション】15分 座長：森 雅亮先生
【閉会の言葉】森 雅亮先生

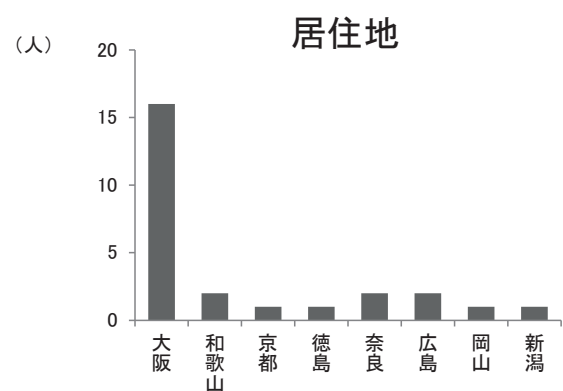
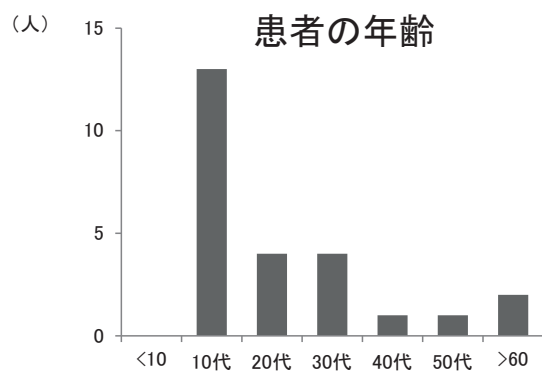
お問い合わせ：大阪医科大学小児科医局
tel：072-683-1221(代)

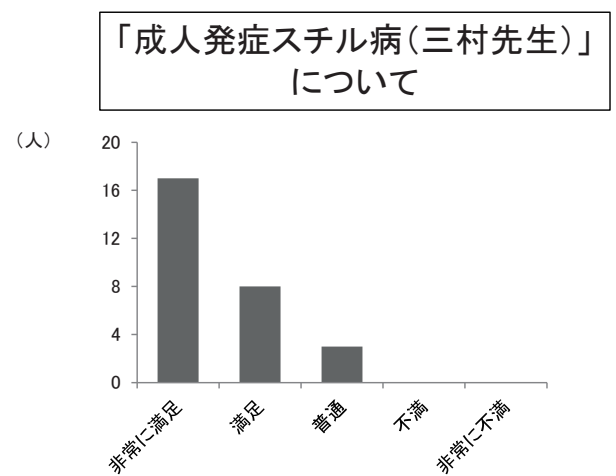
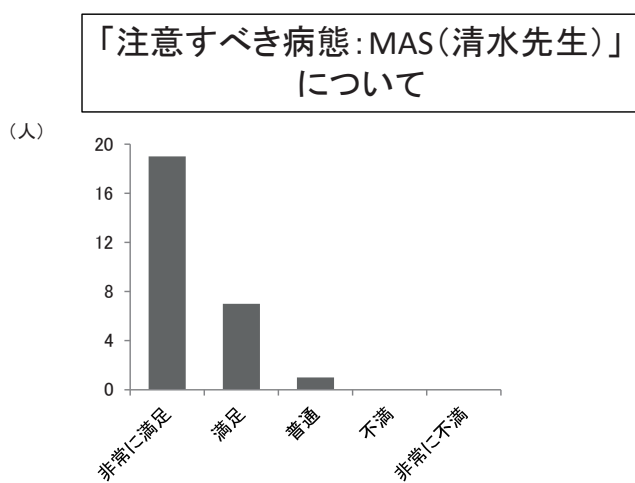
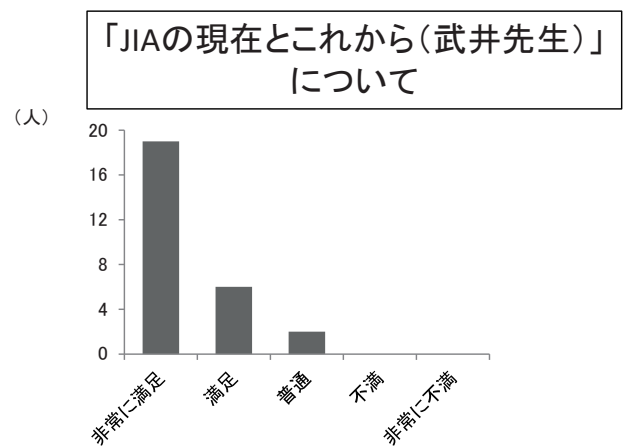
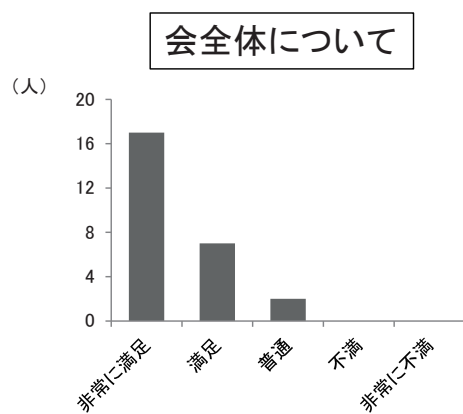
注：講演会の内容については現時点では未定です。決定次第、小児科のホームページ(<https://www.osaka-med.ac.jp/deps/ped/index.html>)に掲載いたします。

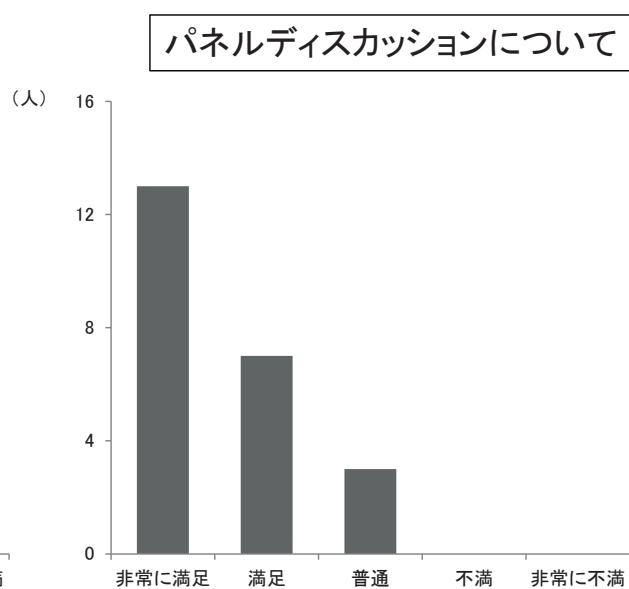
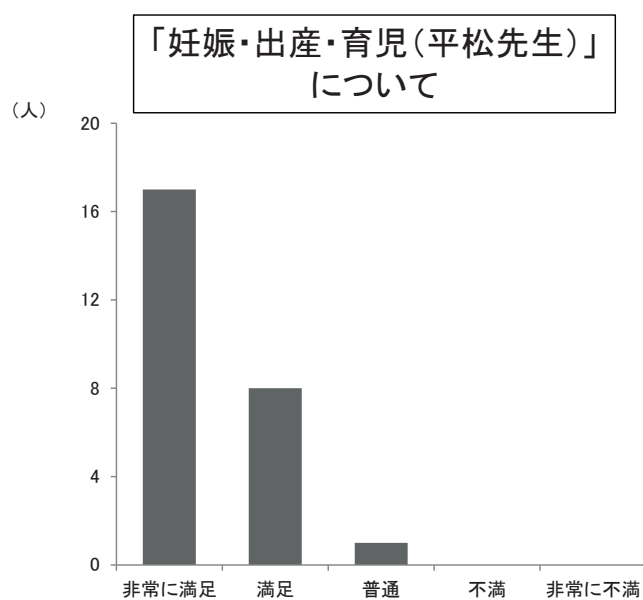
厚生労働科学研究費補助金事業 難治性疾患政策研究事業
自己免疫疾患に関する調査研究班 主催

参加者からのアンケート調査結果

- ・参加人数:41人
- ・参加者の内訳:患者本人10名、患者家族31名
- ・参加者と関わる疾患名:
 - 若年性特発性関節炎 23名
 - 成人発症スチル病 2名
 - 全身性エリテマトーデス 2名
 - 強皮症 1名
- ・アンケート回収数:28件(家族単位で配布)







自由記載

- 勉強になった・わかりやすかった・質問しやすかった 4名
- (内科に転科してからの)移行期の事が知れてよかった 1名
- またあれば参加したい・定期開催してほしい 3名
- もっと時間を長くしてほしい 1名
- 時代の変化・医療の進歩を感じた 1名
- スライドの資料がほしい 3名
- 広報を広げてもっとたくさんの方に聞いて戴きたい(こんな機会をもったいいいです) 2名
- 全身型にかたよった講演に感じたので、多関節型等の説明ももっと多く取り入れて欲しかった 1名
- ①厳しい病気、希少疾患であることを再認識した。②更なる医学の改善に期待している③再燃の早期発見、早期治療に心懸けるようにしたい④(家族内の)患者としっかりと向き合い出来る限りしっかりサポートしたい(希望が持てる毎日の生活) 1名