

I. 総括研究報告書

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患政策研究事業）

研究代表者 岳野光洋 日本医大武蔵小杉病院 リウマチ膠原病内科

本研究班では2020年に作成したベーチェット病（BD）診療ガイドライン2020の普及を第一の目標とし各学会の、学術講演会などで報告したほか、皮膚粘膜、腸管、神経、血管の病変ごとに英文化し、国際誌に報告し、眼病変についても国際学会で発表した。また、患者を含めた国民にもホームページや講演会などを通じて普及できてきた。

AMED研究（研究代表者 横浜市大眼科 水木信久）の難病プラットフォームを基盤にした全国規模のBDレジストリ研究と連携し、ガイドライン作成過程に明らかになった課題に取り組んだ。今年度までに380例を登録し、先行研究レジストリ研究で、世界的なBDの全般疾患活動性指標として使用されているBDCAFが日本の患者にも適用可能で、臓器病変の再燃は症状の残存、特に口腔潰瘍と関連することを明らかにした。この知見を基に、現在、BDにおけるtreat to targetの確立を目指している。また、ガイドライン運用上問題となる疾患活動性、重症度評価法については皮膚病変、眼病変、腸管病変、神経病変、血管病変に分けて案を作成し、今後、レジストリなどの患者データベースでの検証が予定されている。

BDの新規治療薬であるアプレミラストに関しては、国際共同第三相無作為比較臨床試験のサブ解析に加え、実臨床下での使用成績、既報例のメタ解析により、その有効性、安全性が検証され、口腔潰瘍以外の病変にも有望であることが確認された。また、有害事象に消化器が多いことから懸念された腸管型患者でも比較的 safely に使用されていることが示された。

BDにおけるCOVID-19感染症のリスクや影響については広く諸外国からも情報を収集し、ワクチンの影響についても検討したが、特にBD特有の事象は確認されていない。

これらの研究成果については、適宜、研究班ホームページやweb上の患者交流会、患者も参加する日本ベーチェット病学会などを通じて情報を提供した。また、従来から行ってきたオンラインでの診療相談など双方向性の交流を絶やさず継続した。

A. 研究目的

当研究班は、2008年より診療ガイドライン作成に取り組み、2020年に「ベーチェット病診療ガイドライン2020」として完成した。まず、本研究ではベーチェット病（B病）

診療医、患者含めた一般国民にこれを普及し、英文論文として海外に発信することを第一の目的とする。

また、ガイドライン作成過程において、治療推奨に関するエビデンスの欠如、非典型

例の診断、疾患活動性、重症度評価方法、主要治療薬であるコルヒチンが保険適応外などの諸課題も出きた。そこで、本研究ではAMED 研究（研究代表者 横浜市大眼科 水木信久）と連携して、難病プラットフォームを基盤にした全国規模のB病のレジストリを構築し、臨床的諸課題の解決に取り組む。

また、B病研究班ホームページ、オンラインでの患者交流会などを通じて、研究成果や関心事の高いCOVID19感染症に関する情報を提供する。

B. 研究方法

1. B病診療ガイドライン2020の普及

講演会、学術集会での発表、各病変分科会（眼病変、皮膚粘膜病変、神経病変、血管病変、腸管病変）で英文化を進める。また、運用上支障となる可能性がある治療薬の公知申請を検討する。

2. 全国規模のレジストリの構築

AMED 研究「ベーチェット病の病態解明および治療法開発を目的とした全国レジストリの構築」（研究代表者 水木信久）と連携し、難病プラットフォームを基盤にしたB病患者レジストリを構築する。

3. 疾患活動性、重症度評価の確立

各病変別分科会（眼病変、皮膚粘膜病変、神経病変、血管病変、腸管病変）別に治療指針の決定に役立つ疾患活動性指標の確立を目指した。詳細の手法は各分科会に委ねられたが、国際的に提唱された既存の指標や類縁疾患の指標を中心に検討された。また、同様にして、指定難病の認定に関わる重症度評価についても検討した。

4. 新規薬剤アプレミラストの有効性と安全性の検証

国際共同第三相無作為比較臨床試験のサ

ブ解析に加え、実臨床下での使用成績、既報例のメタ解析から臨床的有効性、安全性を統合的に解析した。また、免疫学的作用機序についても検討した。

5. COVID19感染症関連情報の検討

文献、webよりBDに関連したCOVID19感染症の情報をまとめ、研究班HP上で公開した。また、単施設（横浜市大）で、BD患者を対象とし、ワクチン効果、有害事象などを検討した。

6. 患者への情報提供・交流

研究班ホームページ、インターネットを利用したオンライン診療相談、オンライン交流会患者と双方向性の情報交換を行った。

C. 研究結果

1. B病診療ガイドライン2020の普及

v2021年までに皮膚粘膜病変、神経病変、腸管病変の各分科会よりガイドラインを英文化し、報告したのに続き、2023年1月に血管病変に関するガイドラインを英文報告した。眼病変、についてはその準備を進める一方、2022年7月の国際ベーチェット病学会などで報告し、一定の国際的評価を得ている。

ガイドラインの運用上問題となっている保険適応外の治療薬の中で、B病の多くの症状に対して第一選択となるコルヒチンについては販売元の高田製薬とともに準備を進め、2023年1月に当局に申請したが、不備の指摘があり、再申請準備を行っている。

また、実際にガイドラインが診療にいかされているかは作成者にとっては大きな問題である。quality indicator は guidelines-practice gap を後方視的に検証する有力な手段である。そのため、他疾患で作成の経験

のある研究分担者(昭和大学 矢嶋宣幸)を新たにリクルートし、開発準備を進めている。ガイドラインに沿った診療の実践度を検討するだけでなく、作成したガイドライン自体に運用上の問題がないかについても検討していく。

眼病変分科会では **quality indicator** そのものではないが、ガイドライン改定に向け、**guidelines-practice gap** を含め、下記の項目が課題として挙げられた。

- ・デキサメサゾンとトリアムシノロンアセトニドの使い分け
- ・インフリキマブ (IFX) 無効、効果不十分症例での治療方針の詳しい解説
- ・アダリムマブ (ADA) 無効、効果不十分症例での治療方針の詳しい解説
- ・治療アルゴリズムでADA、インフリキシマブを分けて記載
- ・治療アルゴリズムStep2A シクロスポリンについて、臨床実態に即した修正を行う
- ・TNF阻害薬の増量に関する記載
- ・バイオシミラーIFXの有効性、安全性
- ・コルヒチンの公知申請 (岳野班 高田製薬の了承を得て準備中)
- ・アプレミラストの眼病変に対する有効性

2. 全国規模のレジストリの構築

AMED 研究「ベーチェット病の病態解明および治療法開発を目的とした全国レジストリの構築」(研究代表者 横浜市大 水木信久)と連携し、難病プラットフォームでのBD患者レジストリの構築した。今年度までに約 300 例の症例が登録された。また、関連の多施設共同研究により、国際的な疾患活動性指標である Behçet's disease current activity form (BDCAF)の検証を行った。

3. 疾患活動性、重症度評価の確立

1) 全般的指標

国際的に使われている疾患活動性 BDCAF について、横浜市大を中心とした 299 例のコホートで検証した。横断的解析において、BDCAF 2.2 ± 1.9 であり、平均 2 個強の症状が残存していることが明らかになった。主なものは口腔潰瘍(51.6%)、関節痛(41.8%)であった。また、患者自身の評価を反映する Face scale は 3.5 ± 1.6 (7 点満点) で、自覚的にも疾患活動性の残存が明らかになった。この結果は、横浜市大と共同研究機関で同様であった。BDCAF3 点以上、患者および医師の Face scale が高い症例では重症病変を発症する確率が高い傾向を認め、医師の客観評価と患者自覚評価に若干の乖離があることが示唆された。

帝京大では寛解に焦点を当て、最長 31 年 (1989-2020 年) に渡る 151 例の BD の経過を後方視的に解析した。その結果、口腔内潰瘍は BD の諸症状のうち最も早期から出現し、かつ治療介入後も長期にわたり残存し、全ての症状が寛解となる完全寛解を阻害する要因であることも明らかとなった。

2) 眼病変

重症度の指標には 1 回の眼炎症発作の重症度のスコアリングである Behçet's Disease Ocular Attack Score (BOS24) を用いることとした。また、疾患活動性には BOS24 の半年間の累計値である眼活動性スコア (BOS24-6M) を用いることが有用であると考えられた。これらはレジストリの調査項目としており、多施設共同研究による評価を検討していく。

3) 皮膚粘膜症状

〈皮膚粘膜病変の重症度評価（2022年度案）〉

- ① 口腔アフタ：過去1か月の回数(0-5, 5以上は5)+大きさ(0-10mm, 10以上は10)÷2、合計0-10
- ② 外陰部潰瘍：過去1か月の回数(0-5, 5以上は5)+大きさ(0-20mm, 20以上は20)÷4、合計0-10
- ③ 毛嚢炎様皮疹/ざ瘡様皮疹：過去1か月の回数(0-10, 10以上は10)(合計0-10)
- ④ 結節性紅斑様皮疹あるいは血栓性静脈炎過去1か月の回数(0-5, 5以上は5)+大きさ(0-40mm, 40以上は40)÷8、合計0-10
- ⑤ 疼痛NRS(0-10) 軽度1-3、中等度4-7、重度8-10、合計0-10
- ⑥ 総スコア値 最高値50
スコア：

口腔内アフタ+外陰部潰瘍+毛嚢炎様皮疹/ざ瘡様皮疹+結節性紅斑様皮疹あるいは表在性血栓性静脈炎+NRSの合計として、ほぼ寛解0-1、軽症2-10、中等症11-24、重症25-39、最重症40-50として作成した。

4) 腸管病変

腹痛、腹部圧痛、消化管出血3項目、ならびにCRP、内視鏡所見を合わせた複合的評価に基づいた重症度案を作成した。また重症例の中に手術適応症例と非適応症例が混在していることより、本重症度分類に絶対手術適応および相対手術適応を併記することとした(表1)。

重症例は中等症例に比して、入院する症例が多い傾向にあり、抗TNF α 抗体製剤・

手術を要する症例が有意に多いことが示された。またステロイド使用例の割合はは中等症・重症でほぼ同率であったが、軽症例で使用された症例はなかった。

治療介入前の重症度は重症42例、中等症19例、軽症4例、寛解1例であったが、治療により重症8例、中等症19例、軽症19例、寛解20例と治療による重症度の推移が観察された。また重症度判定において、介入前の77%、介入後の79%が内視鏡によりなされていた。

5) 血管病変

2020年、既存の血管炎症候群に使用される疾患活動性指標、重症度分類のBDへの適用は困難と考え、BD独自の血管病変の疾患活動性、重症度指標の開発を目指して、レジストリデータベースをもとに検討する方針とした。

2022年、レジストリで検証すべきCQとして、血管病変の主要治療薬であるグルココルチコイド(ステロイド)、免疫抑制薬およびTNF阻害薬の適応、外科手術および血管内治療の適応を上げた(表2a, b)。

最終的には以下の項目を重点項目としてあげた。

- ・主要評価項目：免疫抑制療法、抗凝固療法、手術療法、血管内治療の選択
- ・副次評価項目：治療成績(特に手術の短期、長期的成績、局所および異所再発)
- ・調査項目
 - ①病変およびその部位
 - ②治療選択：免疫抑制療法、抗凝固療法、手術療法、血管内治療(手術療法・血管内治療時の併用薬物治療含む)
 - ③治療後の経過

6) 神経病変

2021年度までに血清 IL-6 の surrogate marker としての可能性を示した。

2022年、重症度分類基準の策定の叩き台として、ベーチェット病診療ガイドライン 2020に記載されている神経ベーチェット病の診療のアルゴリズムに従って、急性型神経ベーチェット病と慢性進行型神経ベーチェット病の仮重症度分類基準をそれぞれ Group1A-5A, Group1c-3Cとして設定した(表3)。

7) 関節分科会

ベーチェット病患者 749 症例中 302 例 (40.3%) に関節炎を併発していた。産業医大の成績では罹患関節は 64 関節中、平均圧痛関節数 4.4、腫脹関節数 1.9 で、膝 44%、足 31%、手 28%、肘 24%、肩 22%、中手関節 16%、近位指節関節 14% で体軸関節炎は認めなかった。リウマトイド因子陽性 16%、抗 CCP 抗体陽性 2% で、関節リウマチ合併の 4 例中 3 例のみ画像所見で骨びらんを認めた。検査成績については、関節炎合併例と非合併例各検査では、HLA-B51 陽性率は 36.5 vs. 47.5%、HLA-A26 陽性率は 22.5 vs. 32.5%、RF 陽性率は 15.3 vs. 12.6%、CRP(mg/dl) 平均値は 1.72 vs. 1.26 で各群に差は無かった。平均 HAQ-DI は 0.76 で、項目では歩行(0.90)、進展(1.19)、活動(1.05)が高値であった。

もっとも使用頻度の高い薬剤はコルヒチンで、以下、メトトレキサート、TNF 標的薬の順に使用され、TNF 標的薬で腫脹関節数減少率が高い傾向にあった

関節炎合併例は、非合併例と比べて眼病変が少なく(22.5% vs 41.9%, p=0.001)、

女性が多く(70.3% vs 57.4%, p=0.036)、結節性紅斑(44.1% vs 30.2%, p=0.023)、腸管病変が多かった(40.5% vs 26.4%, p=0.019)。

8) 小児分科会

本邦の小児 BD では厚労省診断基準を満たさない疑い例が少なくない。個々の症状の頻度見ても、口内炎は成人同様、高頻度に認められ、腸管病変も高頻度である一方、眼、神経、血管病変の頻度は少なかった。また、診断基準にない症状では発熱が高頻度であった。

94%の症例で認められ、外陰部潰瘍は 44%、皮膚症状は 11%で認められた一方、眼合併症を伴った症例はいなかった。副症状では、消化器症状は 28%、関節炎は 22%で認めたが、神経症状および血管症状を認めた症例はいなかった。診断基準の主症状や副症状には含まれない項目だが、発熱は多くの症例(78%)で認められた。

9) 疫学分科会

近年の BD 患者数の動向として、2015年の難病法施行後、認定基準が重症度基準の Stage II 以上となり、2017 年度以降に受給者数は減少したが、この減少は Stage I の減少によるものであった。そのため受給者における眼症状や特殊型の頻度は上昇し、軽症者あるいは軽症時の情報が得難くなった。研究班が開始した患者レジストリーを含め、ベーチェット病患者全体の疫学像を把握する方法についての検討が必要である。

4. 新規薬剤アプレミラストの有効性と安全性の検証

アプレミラストに関しては、国際共同第

三相無作為比較臨床試験（RELIF 試験）のサブ解析として日本人患者集団にも他人種の同様の有効性、安全性プロファイルが確認された。68 週の延長試験では効果の持続が証明されたが、薬剤中止により症状の再燃がみられた。さらに、SF-36V2 を用いて QoL の改善効果が検証された。

研究班内の横浜市大、香川大から実臨床下での使用成績が報告され、さらに既報例のメタ解析を行い、その有効性、安全性が検証された。保険適応は難治性口腔潰瘍であるが、皮膚症状、陰部潰瘍、関節炎などの症状にも一定の効果がみられた。しかし、各研究における各病変の評価方法は統一しておらず、BD の薬効判定の課題も明らかになった。また、眼病変、特殊型病変に対する治療的効果、予防効果については今後の課題である。一方、有害事象に消化器が多いことから懸念された腸管型患者でも比較的 safely に使用されていることが示された。

5.患者への情報提供・交流

2008 年より開設した研究班ホームページを横浜市大から日本医大に移設し（<https://www.nms-behcet.jp/>）、これまで同様に B 病に関する情報を提供している。今年度は研究班メンバー、診療医リストなどを更新し、新たに研究業績なども加えることとした。また、web 上の個別相談も継続している。COVID 関連情報については、研究班ホームページで適宜情報を提供した。

D 考察

「B 病診療ガイドライン 2020」の普及に関しては、COVID-19 感染症の蔓延で思いがけない状況になったが、皮膚粘膜、神経、

腸管、血管は国際誌に報告し、残りの眼病変も国際学会で対外的な評価を受けた。また、ガイドライン作成過程で明らかになった治療推奨に関するエビデンスの欠如、非典型例の診断、疾患活動性、重症度評価方法、主要治療薬であるコルヒチンが保険適応外などの課題があったが、当局に公知申請を進めている。また、ガイドラインの実践度を測る指標として、Guideline-practice gap を見る Quality Indicator の開発も予定している。

疾患活動性については、レジストリの先行研究で、BDCAF などの全般改善度が日本人患者に適用可能であることが示された。また、口腔潰瘍が最大の完全寛解阻害因子であることも複数のデータソースで明らかになった。臓器病変別では、腸管型で実用性の高い案が提示され、すでに検証が進んでいる。他の病変に関しても、今後、難病プラットフォームを基盤にした BD 患者レジストリの構築を進める中で、Clinical Question として取り上げ、検討していく予定である。同様に重症度評価方法の確立も指定難病制度をより公平に活用していく上では検討が必要である。

2015 年の難病法施行後、特定疾患から指定難病に移行し、B 病においては診断基準充足に加えて、重症度分類 Stage II 以上を満たすことが要件となった。これまで申請時に使用されていた臨床調査個人票のデータは貴重な疫学の情報源であったが、認定基準の変更により、Stage I に留まる軽症例の実態の把握が困難になった。この点についてもレジストリの充実により、解決すべき問題と考えられる。

患者交流に関しては「B 病友の会」の理

解と協力もあり。今後も web 中心に全国配信による交流を検討している。

E. 結論

「B 病診療ガイドライン 2020」は国内外に普及順されている、Quality Indicator などを用いてガイドラインの実践性と課題を検討する必要がある。また、ガイドライン作成時に見えてきたエビデンスの欠如、疾患活動性、重症度評価などについては、AMED 研究と連携した難病プラットフォームレジストリでさらに解析していく。

これら研究成果や COVID-19 関連情報をホームページやオンライン交流会を通じて、患者を含む国民に還元していく。

表 1. 腸管型病変の重症度分類

	腹痛 ¹	圧痛 ¹	消化管出血 ¹	CRP(mg/dL)	潰瘍病変 ²
Grade 0	なし	なし		基準値以下	潰瘍なし（癒痕病変のみも含む）
Grade 1	軽度 (日常生活に支障を感じない程度の軽い痛み)			基準値以上～1.0未満	1cm未満のアфта・潰瘍
Grade 2	中等度 (時に日常生活に支障を感じるほどの痛み)	圧痛あり・ 腹膜刺激徴候なし	顕性出血あり	1.0以上	1cm以上の境界明瞭な浅い潰瘍 (円形・類円形・不整潰瘍・地図状潰瘍など)
寛解	Grade 0の4項目全てを満たす				1 腸型ペーチェットの消化管病変に由来したのみ 2 潰瘍病変が複数存在する場合には最もGradeの高い病変で評価する (回盲部以外の病変を含む) 3 深掘れ潰瘍：辺縁が断崖状に切れ込んだ境界明瞭な深い潰瘍
軽症	Grade 1の1項目以上を満たすが、Grade 2以上の項目を含まない				
中等症	Grade 2の1項目以上を満たすが、重症の基準を含まない				
重症	以下1つ以上の臨床症状・他覚的所見・画像所見を満たす場合を重症とする				
	<ul style="list-style-type: none"> 強い腹痛¹（日常生活に制限が出る我慢のできない痛み） 腹膜刺激徴候 血圧低下または輸血を要する消化管出血¹ 深掘れ潰瘍³ 腹腔内膿瘍 穿孔・穿孔 				
手術適応	<ul style="list-style-type: none"> 絶対的手術適応：穿孔・線維化した高度狭窄・腹腔内膿瘍・大量出血 相対的手術適応：内科的治療に抵抗する難治例・瘻孔形成 				

表 2a 血管病変に対する治療適応の検証（内科的治療）

内科的治療（併存他病変でなく、血管病変に対する治療に限定）	
Q1 血管病変に対して免疫抑制療法（ステロイド、免疫抑制薬）を開始、増量	<p>1-1 深部静脈血栓症に対して</p> <p>急性炎症が強い場合、抗凝固療法と免疫抑制療法（ステロイドおよび免疫抑制薬）を併用する。</p> <p>1-2 動脈病変に対して</p> <p>炎症所見を伴い増悪する病変にステロイド・免疫抑制剤を投与する。</p> <p>1-3 肺動脈病変に対して</p> <p>炎症所見を伴い増悪する病変にステロイド・免疫抑制剤を投与する。</p>
Q2 血管病変に対して生物学的製剤を開始	<p>2-1 深部静脈血栓症に対して</p> <p>抗凝固療法および従来の免疫抑制療法（ステロイド・免疫抑制薬）抵抗性を示す症例、再発を繰り返す症例にTNFα阻害療法を検討する</p> <p>2-2 動脈病変に対して</p> <p>炎症所見を伴い増悪する病変で、従来の免疫抑制療法（ステロイド・免疫抑制薬）抵抗性を示す症例にTNFα阻害療法を検討する</p> <p>2-3 肺動脈病変に対して</p> <p>炎症所見を伴い増悪する病変で、従来の免疫抑制療法（ステロイド・免疫抑制薬）抵抗性を示す症例にTNFα阻害療法を検討する</p>

表 2b 血管病変に対する治療適応の検証（手術・血管内治療）

Q3. 血管病変に対して緊急手術・血管内治療
3-1 大動脈病変に対して
破裂や急速瘤径拡大のある場合に検討する。
3-2 末梢動脈病変の場合
破裂や急速瘤径拡大、重症下肢虚血の場合に検討する。
Q4 血管病変に対して待機的手術・血管内治療
4-1 大動脈病変に対して
破裂リスクのある場合に検討する。
4-2 末梢動脈病変の場合
破裂や重症下肢虚血リスクがある場合に検討する。
Q5 血管病変に対して手術より血管内治療が優先
解剖的適応のある場合に、術者・施設の経験に応じて検討する。

表 3 神経ベーチェット病の重症度仮分類

急性型神経ベーチェット病の重症度仮分類基準

Group 1 A ステロイド投与の必要ない髄膜炎で脳の局所兆候がない

Group 2A 脳の局所兆候を伴うが、中等量までのステロイドに反応して改善

Group 3A 脳の局所兆候を伴い、中等量以上のステロイドに反応して改善

Group 4A 脳の局所兆候を伴い、改善のためステロイドパルス療法を要する

Group 5A 脳の局所兆候を伴い、ステロイドパルス療法でも改善が乏しい

慢性進行型型神経ベーチェット病の重症度仮分類基準

Group 1C メトトレキサートのみで髄液IL-6が17pg/ml以下にコントロールできるもの

Group 2C メトトレキサートとインフリキシマブの併用で髄液IL-6が17pg/ml以下にコントロールできるもの

Group 3 C メトトレキサートとインフリキシマブの併用でも髄液IL-6が17pg/ml以下にコントロールできないもの

F 研究発表

1) 国内

口頭発表

55

原著論文による発表 2件

それ以外（レビュー等）の発表 27件

1. 論文発表

原著論文

1. 蕪城俊克. 第123回日本眼科学会総会評議員会指名講演 II 難治性眼疾患への挑戦. 眼内炎症性疾患の病態解明に向けて. 日眼会誌 124(3):220-246, 2020.
2. 関 沙織, 田中 理恵, 蕪城俊克, 小前恵子, 中原 久恵, 伊沢 英知, 白濱 新多朗, 曾我 拓嗣, 高本 光子, 相原 一. 炎症性腸疾患に伴う眼炎症をきたした12例の検討. 臨床眼科 74(5):589-594, 2020.

著書・総説

1. 岳野光洋: 免疫病・アレルギー性疾患・膠原病 year note 2023 (岡庭豊編)、メディックメディア、東京、F-43-59, F87-90、2022.3.4
2. 岳野光洋. ベーチェット病. イヤーノート Topics 2022-2023 (岡庭豊編)、メディックメディア、東京、F24-25、2022.3.4
3. 岳野光洋. ベーチェット病. 内科学 (矢崎義雄、小室一成編) 朝倉書店 pIII 410-414, 2022 3.31
4. 岳野光洋. ベーチェット病. WHAT'S NEW in 皮膚科学 2022-2023 (常深祐一郎、鶴田大輔編)、メディカルレビュー社 p54-55, 2022 3.31
5. 岳野光洋. 現場がエキスパートに聞きたい ベーチェット病 (岳野光洋編)、日

本医事新報社 p48-53, 2023.2.25

6. 中村晃一郎. 急性外陰潰瘍・ベーチェット病の外陰病変. 産科と婦人科 89:54-58, 2022
7. 中村晃一郎. 急性外陰潰瘍・ベーチェット病の外陰病変. 産科と婦人科 89:54-58, 2022
8. 竹内大. わかりやすい臨床講座, 日本の眼科: 94:1(2023)
9. 竹内大. 現場がエキスパートに聞きたいベーチェット病 TNF 阻害薬の中止は可能か p105-106. 2023
10. 竹内正樹, 水木信久. 現場がエキスパートに聞きたいベーチェット病 眼科手術の変遷. 2023
11. 長沼誠, 福井寿朗. 現場がエキスパートに聞きたいベーチェット病 第1章 ベーチェット病の臨床 8.腸管病変 岳野光洋編 日本医事新報 東京
12. 廣畑俊成: [専門医のためのアレルギー学講座]-膠原病とアレルギー-2. 関節リウマチを除く膠原病の診断と治療. アレルギー 2022; 71(3): 168-180.
13. 廣畑俊成: VIII. 内科疾患や腫瘍に伴う神経免疫疾患 神経ベーチェット病/神経スウィート病. 日本臨床 2022; 80(Suppl. 5): 494-498.
14. 廣畑俊成: 1章 ベーチェット病の臨床 10. 神経病変 現場がエキスパートに聞きたいベーチェット病、岳野光洋編、日本医事新報社、東京、pp. 54-61, 2023.
15. 山口賢一. 若年性強皮症 小児内科

- 53:907-912, 2021
16. 黒澤美智子: 現場がエキスパートに聞きたいベーチェット病. 1章ベーチェット病の臨床 2 日本における近年の疫学動向. 岳野光洋編著 日本医事新報社: 3-9, 2023.
 17. 現場がエキスパートに聞きたい ベーチェット病. 桐野洋平 (担当:共著, 範囲:自己免疫 vs 自己炎症、precision medicine に向けて) 日本医事新報社 2023 年 2 月 (ISBN: 9784784913978)
 18. 後藤 浩、石原麻美、岩田大樹、大黒伸行、大野重昭、岡田アナベルあやめ、蕪城俊克、鴨居功樹、河越龍方、川島秀俊、北市伸義、慶野 博、毛塚剛司、酒井 勉、澁谷悦子、園田康平、高瀬 博、竹内正樹、竹内 大、南場研一、山根敬浩. 眼病変 CQ. 診断・治療のクリニカルクエスチョン (CQ) と推奨文、推奨度、解説. ベーチェット病診療ガイドライン 2020. 75-98, 2020
 19. 蕪城俊克. 治療法の再整理とアップデートのために専門家による私の治療ベーチェット病. 日本医事新報 5040:38, 2020
 20. 蕪城俊克. 眼科鑑別診断の勘どころ. ぶどう膜炎で硝子体混濁をきたすもの. OCULISTA 84:136-140, 2020
 21. 蕪城俊克. 【眼科イメージング 2020Q&A】網膜・硝子体 ぶどう膜炎 Behcet 病のイメージングによる診断法について教えてください. あたらしい眼科 37 臨増:185-189, 2020.
 22. 蕪城俊克. 【新時代を切り拓く自己免疫疾患治療～平成から令和へ～】眼科領域 非感染性ぶどう膜炎の治療戦略. クリニシアン 67(11-12): 1141-1145, 2020.
 23. 脇谷理沙,土橋浩章.アプレミラスト.現場がエキスパートに聞きたいベーチェット病.岳野光洋. 日本医事新報社,2023,P83-88
 24. 竹内正樹: 膠原病を合併する眼病変. 膠原, 2022.
 25. 竹内正樹: 眼疾患のガイドラインと診療指針 解説とアップデート ベーチェット病診療ガイドライン 2020. 眼科;64(13), 2022.
 26. 竹内正樹, 水木信久: ベーチェット病診療ガイドラインの要点. 日本の眼科;93(10):1434-1435, 2022.
 27. 竹内正樹, 水木信久: ぶどう膜炎のゲノム解析による病態解明. 臨床眼科;76(13):1652-1657, 2022.
2. 学会発表
1. 岳野光洋.ベーチェット病の病型分類 (教育講演) 第 121 回日本皮膚科学会総会、2022/6/4
 2. 岳野光洋. ベーチェット病診療ガイドラインを読み解く一血管型を中心にー (招待講演イブニングセミナー) 第 7 回日本肺高血圧・肺循環学会学術集会、2022/7/2
 3. 岳野光洋. ベーチェット病に対するアプレミラスト治療・RLIEF 治験の解析結果からー (招待講演ランチョンセミナー),第 5 回日本ベーチェット病学会 2022/11/5
 4. 平原理紗、桐野洋平、竹内正樹、飯塚

- 友紀、副島裕太郎、田中良哉、土橋浩章、川上民裕、大宮 直木、平岡佐規子、岳野光洋、水木信久. 難病プラットフォームによる調査から判明した日本人ベーチェット病患者における Patient Reported Outcome の現状. 第 5 回日本ベーチェット病学会 2022/11/5,
5. 川上民裕. ベーチェット病における抗ホスファチジルセリン・プロトロンビン複合体抗体の関与. 第 5 回ベーチェット病学会. 2023 年 11 月 5 日. 横浜。
 6. 竹内大, 臼井嘉彦, 南場研一, 慶野博, 竹内正樹, 高瀬博, 鴨居功樹, 長谷敬太郎, 伊東宗子, 中井慶, 大黒伸行, 岡田アナベルあやめ, 園田康平, 後藤浩, 水木信久. ベーチェット病ぶどう膜炎に対するインフリキシマブ治療の 5 年以上の検討: 他施設研究. 第 126 回日本眼科学会総会. 2022
 7. 竹内大. 超高齢化社会におけるぶどう膜炎診療. 第 126 回日本眼科学会総会. 2022
 8. 竹内大, 臼井嘉彦, 南場研一, 慶野博, 竹内正樹, 高瀬博, 鴨居功樹, 長谷敬太郎, 伊東宗子, 中井慶, 大黒伸行, 岡田アナベルあやめ, 園田康平, 後藤浩, 水木信久. ベーチェット病ぶどう膜炎に対する Infliximab 治療 10 年の検討: 多施設研究第 2 報. 第 76 回日本臨床眼科学会. 2022
 9. 竹内大, 南場研一, 蕪城俊克, 毛塚剛司, 園田康平, 水木信久. 症例から学ぼうぶどう膜炎の診療ストラテジー. 第 76 回日本臨床眼科学会. 2022
 10. 竹内大, ぶどう膜炎診療における病診連携—重症化する前に留意するポイント — . Saitama Ophthalmology Update Seminar(SOUS). 2022
 11. 花見健太郎, 藤田悠哉, 中山田真吾, 福與俊介, 山口絢子, 宮崎佑介, 井上嘉乃, 轟泰幸, 宮田寛子, 田中宏明, 田中良哉. 関節炎合併ベーチェット病 (BD) の臨床的特徴 ～当科ベーチェット病 247 症例の検討～. 第 50 回日本臨床免疫学会. 東京. 令和 4 年 10 月 13-15 日
 12. 花見健太郎, 藤田悠哉, 中山田真吾, 福與俊介, 山口絢子, 宮崎佑介, 井上嘉乃, 轟泰幸, 宮田寛子, 田中宏明, 田中良哉. 当科関節炎合併ベーチェット病 103 症例における臨床的特徴の報告. 第 66 回日本リウマチ学会総会・学術集会. 横浜. 令和 4 年 4 月 25-27 日
 13. 福井寿朗, 長沼誠, 久松理一他. 当院患者における腸管ベーチェット病重症度基準 (案) を用いた重症度判定についての検討 第 109 回日本消化器病学会総会 長崎
 14. 廣畑俊成, 菊地弘敏: 0-31-5 慢性進行型神経ベーチェット病における髄液 IL-6 上昇の機序の解析. 第 63 回日本神経学会総会 (東京). 2022.5.21 臨床神経学 62:S230, 2022
 15. 廣畑俊成, 菊地弘敏: 023-1 慢性進行型神経ベーチェット病の中枢神経病変の病理組織学的特徴. 第 37 回日本臨床リウマチ学会 (札幌) . P.217. 2022.10.30
 16. 川上民裕 皮膚血管病変の捉え方 第 121 回 日本皮膚科学会総会 教育講演 55 ベーチェット病の診断・治療の

- 進歩 厚労省ベーチェット病調査研究
班の試み 2022年6月5日 京都
17. 川上民裕 血管炎の皮膚科基礎知識
ミニレクチャー 日本皮膚科学会 宮
城・福島・山形3県合同地方会学術大
会 第399回例会 2022年9月23日
仙台
 18. 川上民裕 皮膚からわかる血管炎 血
管炎セミナー（血管炎をもっと知ろう
ver.8）腎臓血管加齢医療研究機構
2022年11月29日 Web
 19. 川上民裕 皮膚血管炎の診断の進め方
第111回日本皮膚科学会茨城地方会
2023年3月5日 筑波
 20. 川上民裕 皮膚血管炎病理と皮膚科医
の目線 特別セミナー 第26回日本
病理学会中部支部スライドセミナー
2023年3月11日 岐阜
 21. 川上民裕、横山華英、池田高治 東北
医科薬科大学病院におけるベーチェッ
ト病診療の実態 第78回日本皮膚科
学会高知地方会 2022年4月2日-3
日 高知
 22. 池田高治、城田祐子、川上民裕 活動期
のトシリズマブ投与でマクロファージ
活性化症候群を生じた皮膚筋炎様非定
型疹を呈した成人スチル病の一例 第
66回日本リウマチ学会総会・学術集会
2022年4月25日-27日 横浜
 23. 川上民裕、横山華英、池田高治、西端
友香、益田紗季子、外丸詩野、石津明
洋 COVID-19関連を含むIgA血管炎
皮膚生検標本を使用した Neutrophil
Extracellular Traps (NETs) の検証
第86回日本皮膚科学会東部支部学術
大会 2022年8月27日 28日 新潟
 24. 池田高治、横山華英、川上民裕 外用
薬の接触皮膚炎で増悪した眼瞼病変を
呈した壊疽性膿皮症の一例 第37回
日本乾癬学会学術大会 2022年9月9
日-10日 鹿児島
 25. 池田高治、横山華英、川上民裕 眼瞼
病変を伴う壊疽性膿皮症の一例 日本
皮膚科学会 宮城・福島・山形3県合
同地方会学術大会 第399回例会
2022年9月23日 仙台
 26. 川上民裕、横山華英、池田高治、西端
友香、益田紗季子、外丸詩野、石津明
洋 ベーチェット病皮下の血栓性静脈
炎における Neutrophil Extracellular
Traps の発現 2022年10月7日-9日
第71回日本アレルギー学会学術大会
東京
 27. 太田伸男、山崎宗治、佐藤輝幸、高梨
芳崇、北沢博、高橋秀肇、中村豊、川上
民裕、大野勲 好酸球性中耳炎におけ
る eosinophil extracellular DNA trap
cell death (EETosis) 2022年10月
7日-9日 第71回日本アレルギー学
会学術大会 東京
 28. 黒坂祐太、中下珠緒、長塚大毅、片山
郁雄、石川典由、本島新司、川上民裕
多発動脈瘤を合併した好酸球性多発血
管炎性肉芽腫症の一例 2022年10月
7日-9日 第71回日本アレルギー学
会学術大会
 29. 川上民裕、中出一生、田村宥人、西端
友香、益田紗季子、外丸詩野、石津明
洋 正常ラットに抗 PSPT 抗体と抗
LAMP2 抗体の静脈注射により皮膚血
管炎の発症に成功した 第73回日本
皮膚科学会中部支部学術大会 2022

- 年 10 月 29 日 富山
30. 川上民裕、中出一生、田村宥人、西端友香、益田紗季子、外丸詩野、石津明洋 正常ラットに抗 PSPT 抗体と抗 LAMP2 抗体の静脈注射により皮膚血管炎の発症に成功した 第 73 回 日本皮膚科学会中部支部学術大会 2022 年 10 月 29 日 富山
 31. 川上民裕、董宇鵬、横山華英、池田高治 ベーチェット病における抗ホスファチジルセリン・プロトロンビン複合体抗体の関与 第 5 回日本ベーチェット病学会 2022 年 11 月 5 日 横浜
 32. 川上民裕、横山華英、池田高治、益田紗季子、石津明洋 壊疽性膿皮症の皮膚生検標本を使用した Neutrophil Extracellular Traps (NETs) の検証 第 86 回日本皮膚科学会東京支部学術大会 2022 年 11 月 20 日 東京
 33. 川上民裕、中出一生、田村宥人、伊藤吹夕、西端友香、益田紗季子、外丸詩野、石津明洋 皮膚血管炎動物モデルの完成 第 27 回日本血管病理研究会 2022 年 11 月 27 日 岐阜
 34. 益田紗季子、西端友香、外丸詩野、川上民裕、石津明洋 COVID-19 発症後および COVID-19 ワクチン接種後 IgA 血管炎の皮膚生検組織における好中球細胞外トラップの沈着—COVID-19 非関連 IgA 血管炎との比較 第 27 回日本血管病理研究会 2022 年 11 月 27 日 岐阜
 35. 川上民裕、横山華英、池田高治、小松俊郎 早期のメボリズムと免疫グロブリン大量静注療法が有用で、ステロイドフリーを達成した好酸球性多発血管炎性肉芽腫症の 2 例 日本皮膚科学会宮城地方会第 400 回例会 2022 年 12 月 10 日 仙台
 36. 川上民裕、中出一生、田村宥人、西端友香、益田紗季子、外丸詩野、石津明洋 正常ラットにヒストン皮下注射後、抗ホスファチジルセリン・プロトロンビン複合体抗体と抗リソソーム膜タンパク質 2 抗体の静脈注射により、皮膚血管炎の発症に成功した 第 52 回日本皮膚免疫アレルギー学会学術大会 2022 年 12 月 18 日 名古屋
 37. 桐野洋平. ベーチェット病レジストリ研究 第 121 回日本皮膚科学会総会 2022 年 6 月 5 日
 38. 桐野洋平. 難病レジストリ研究の進捗状況 ベーチェット病、第 66 回日本リウマチ学会総会・学術集会 2022 年 4 月 27 日
 39. 副島裕太郎, 桐野洋平, 平原理紗, 飯塚有紀, 峯岸薫, 吉見竜介, 中島秀明: ベーチェット病患者の real-world における新型コロナウイルスワクチンの有効性・安全性(ワークショップ). 第 66 回日本リウマチ学会総会・学術集会, 横浜, 2022, 4.
 40. 蕪城俊克. 眼炎症疾患の最近の進歩—全身治療の進歩—. 第 124 回日本眼科学会総会, サブスペシャリティサンデー 9, SS09-4, 2020 年 4 月 27 日-5 月 10 日 (Web 開催)
 41. 蕪城俊克. インストラクションコース 42 症例から学ぼうぶどう膜炎診療のストラテジー 症例 2 悪性リンパ腫との鑑別が必要なびまん性硝子体混濁

- を伴うぶどう膜炎. 第 74 回日本臨床眼科学会 2020/10/17
42. 竹内正樹, 河越龍方, 澁谷悦子, 山根敬浩, 石原麻美, 岩田大樹, 鴨居功樹, 慶野 博, 毛塚剛司, 酒井勉, 大黒伸行, 岡田アナベルあやめ, 川島秀俊, 園田康平, 高瀬 博, 北市伸義,南場研一, 蕪城俊克, 竹内 大, 大野重昭, 後藤 浩, 水木信久. ベーチェット病眼病変診療ガイドラインの策定. 第 125 回日本眼科学会総会(2021.04)大阪. 口頭.
 43. 竹内 大, 南場研一, 蕪城俊克, 毛塚剛司, 園田康平. 症例から学ぶ ぶどう膜炎診療のストラテジー「インストラクションコース 11」第 75 回日本臨床眼科学会、福岡・Web、2021/10/28-31、国内、口頭
 44. 南場研一, 蕪城俊克, 鶴我英知, 小川洋平, 岩下恵理, 後藤 浩. 非感染性ぶどう膜炎患者251例を対象としたアダリムマブの市販後調査報告、フォーサム2021仙台、仙台・Web、2021/7/23-25、国内、口頭
 45. 南場研一, 高瀬 博, 臼井嘉彦, 新田文彦, 丸山和一, 楠原仙太郎, 竹内正樹, 安積 淳, 柳井亮二, 金子 優, 長谷川英一, 中井 慶, 鶴我英和, 守田和央, 蕪城俊克. VKH病及び眼サルコイドーシス再燃時における全身ステロイド薬の使用実態調査、第125回日本眼科学会総会、大阪・Web、2021/4/8-11国内、口頭
 46. 牛尾友亮, 脇谷理沙, 上枝季代, 亀田智広, 中島崇作, 島田裕美, 加藤幹也, 宮城太一, 杉原幸一, 水崎旬音, 三野利奈, 中條加奈子, 土橋浩章, ベーチェット病に対するアプレミラストの効果と血清サイトカインに及ぼす変化, 第 66 回日本リウマチ学会総会・学術集会, 2022 年 4 月, 国内, 口頭.
 47. 中條加奈子, 島田裕美, 脇谷理沙, 中島崇作, 加藤幹也, 宮城太一, 牛尾友亮, 杉原幸一, 三野利奈, 水崎旬音, 亀田智広, 土橋浩章, 施設におけるベーチェット病合併妊娠 11 例の臨床経過および妊娠転帰, 第 66 回日本リウマチ学会総会・学術集会, 2022 年 4 月, 国内, ポスター.
 48. 竹内正樹. ぶどう膜炎の病態と治療. 横浜市眼科医会新年会, 横浜, 2022, 1.
 49. 竹内正樹. ベーチェット病眼病変のマネジメント. 神奈川県ベーチェット病研究会, 横浜, 2022, 5
 50. 竹内正樹. ベーチェット病眼病変の診療. 診療連携で診るベーチェット病, Web 開催, 2022, 6
 51. 竹内正樹. ベーチェット病 ～病気の理解と最新の治療について～. 横浜市磯子区難病講演会, Web 開催, , 2022, 8
 52. 竹内正樹. 遺伝学的アプローチによるぶどう膜炎の病態解明. Physician Scientist' s Meeting, 東京, 2022, 8
 53. 竹内正樹. ベーチェット病診療ガイドラインの策定. 日本臨床眼科学会, 東京, 2022, 10
 54. 竹内正樹. ベーチェット病による難治性網膜ぶどう膜炎における生物学的製剤について. 第 5 回日本ベーチェット病学会, 横浜, 2022, 11
 55. 竹内正樹. 遺伝学的アプローチによる

ぶどう膜炎の病態解明. 愛媛大学眼科
教室セミナー, 松山, 2022, 11

2) 海外

口頭発表 13 件
原著論文による発表 30 件
それ以外 (レビュー等) の発表 1 件

1. 論文発表 原著論文

1. Take no M, Dobashi H, Tanaka Y, Kono H, Sugii S, Kishimoto M, Cheng S, McCue S, Paris M, Chen M, Ishigatsubo Y. : Results from a phase 3, randomized, double-blind, placebo-controlled study. *Mod Rheumatol*. 2022 Feb 28;32(2):413-421. doi: 10.1093/mr/roab008
2. Nagano A, Takeuchi M, Horita N, Teshigawara T, Kawagoe T, Mizuki Y, Meguro A, Nakano H, Kirino Y, Takase-Minegishi K, Yoshimi R, Kurosawa M, Fukumoto T, Take no M, Kaneko T, Mizuki N. Behçet's disease and activities of daily living. *Rheumatology (Oxford)*. 2022 Mar 2;61(3):1133-1140. doi:10.1093/rheumatology/keab499.
3. Iizuka Y, Takase-Minegishi K, Hirahara L, Kirino Y, Soejima Y, Namkoong H, Horita N, Yoshimi R, Takeuchi M, Take no M, Mizuki N, Nakajima H. Beneficial effects of apremilast on genital ulcers, skin lesions, and arthritis in Behçet's disease: systematic review and meta-analysis *Mod Rheumatol* 2022 Oct 15;32(6):1153-1162.
4. Tono T, Kikuchi H, Sawada T, Take no M, Nagafuchi H, Kirino Y, Tanaka Y, Yamaoka K, Hirohata S. Clinical Features of Behçet's Disease Patients with Joint Symptoms in Japan: A National Multicenter Study. *Mod Rheumatol* (2021, Online ahead of print)
5. Nagafuchi H, Kikuchi H, Ishibashi H, Maeda H, Ogino H, Kirino Y, Sawada T, Saito K, Kuwana M, Hirohata S, Ishigatsubo Y, Niimi M, Okita Y, Miyata T, Shigematsu H, Take no M. Recommendations for the management of the vascular involvement in Behçet's disease by the Japanese national research committee for Behçet's disease—secondary publication. *Mod Rheumatol*. 2023 Jan 20:road002. doi: 10.1093/mr/road002. Online ahead of print. PMID: 36658731
6. Namba K, Kaburaki T, Tsuruga H, Ogawa Y, Iwashita E, Goto H. Long-Term Safety and Effectiveness of Adalimumab in Japanese Patients with Noninfectious Intermediate, Posterior, or Panuveitis: Post-Marketing Surveillance of 251 Patients. *Ophthalmol Ther*. 2022 Mar 19. doi: 10.1007/s40123-022-00493-z.
7. Namba K, Takase H., Usui Y., Nitata F., Maruyama K., Kusuhara S.,

- Takeuchi M., Azumi A., Yanai R., Kaneko Y., Hasegawa E., Nakai K., Tsuruga H., Morita K., Kaburaki T.: Multicenter, retrospective, observational study for the Treatment Pattern of systemic corticosteroids for relapse of non-infectious uveitis accompanying Vogt-Koyanagi-Harada disease or sarcoidosis. *Jpn J Ophthalmol*;66(2):130-141, 2022.
8. Tan H., Yi S., Li Y., Feng X., Liao W., Zhang W., Shu J., Tan S., Xu J., Pan S., Li H., Shi J., Chen Z., Zhu Y., Ye X., Tan X., Zhang J., Liu Z., Huang F., Yuan G., Pang T., Liu Y., Ding J., Gao Y., Zhang M., Chi W., Liu X., Wang Y., Chen L., Meguro A., Takeuchi M., Mizuki N., Ohno S., Zuo X., Kijlstra A., Yang P.: Identification of Novel Risk Loci for Behçet's Disease-Related Uveitis in a Chinese Population in a Genome-Wide Association Study. *Arthritis Rheumatol*; 74(4):671-681, 2022.
 9. Takeuchi M., Usui Y., Namba K., Keino H., Takeuchi M., Takase H., Kamoi K., Hase K., Ito T., Nakai K., Maruyama K., Kobayashi E., Mashimo H., Sato T., Ohguro N., Hori J., Okada A. A., Sonoda K. H., Mizuki N., Goto H.: Ten-year follow-up of infliximab treatment for uveitis in Behçet disease patients: A multicenter retrospective study. *Front Med (Lausanne)*;10:1095423, 2023.
 10. Okazawa Rina, Iwai Seima, Nagura, Koichi, Sora Daisuke, Sato Tomohito, Takayama Kei, K.Harimoto, Kanda Takayuki,M. Takeuchi. Epidemiology and characteristics of common forms of anterior uveitis at initial presentation in a tertiary facility in Japan. *Jpn J Ophthalmol.* 67: 22-31, 2022
 11. Onaka T, Nakano K, Uemoto Y, Miyakawa N, Otsuka Y, Ogura-Kato A, Iwai F, Tanaka Y., Yonezawa A. Allogeneic stem cell transplantation for trisomy 8-positive myelodysplastic syndrome or myelodysplastic / myeloproliferative disease with refractory Behçet's disease, case report and the review of literature. *Mod Rheumatol Case Reports* (2022) 6, 273-277
 12. Hirohata S.: Histopathological characteristics of central nervous system in chronic progressive neuro-Behçet's disease. *J Neurol Sci* 2022; 434:120127.doi:10.1016/j.jns.2021.120127
 13. Tsukui D, Hirohata S., Kikuchi H., Uozaki H, Kono H. Histopathology of pulmonary thromboembolism in a patient with Behçet's disease. *Clin Exp Rheumatol* 2022; 40(8): 1584-1587.
 14. Ishizu A, Kawakami T., Kanno H, Takahashi K, Miyazaki T, Ikeda E,

- Oharaseki T, Ogawa Y, Onimaru M, Kurata M, Nakazawa D, Muso E, Harigai M for Japan Research Committee of the Ministry of Health, Labour and Welfare for Intractable Vasculitis. Expert perspectives on pathological findings in vasculitis. *Mod Rheumatol*. 2022; 33(1): 1-11.
15. Ikeda T, Yokoyama K, Kawakami T. Heliotrope-like manifestation of adult-onset Still disease with macrophage activation syndrome: a case-based review. *J Dermatol* 2022; 49(7): 736-740.
 16. Kawakami T, Yokoyama K, Ikeda T, Nishibata Y, Masuda S, Tomaru U, Ishizu A. The presence of neutrophil extracellular traps in superficial venous thrombosis of Behçet's disease. *J Dermatol* 2022; 49(7): 741-745.
 17. Kawakami T, Nakade I, Tamura Y, Ito F, Nishibata Y, Masuda S, Tomaru U, Ishizu A. Typical cutaneous small-vessel vasculitis induced by combined injection of anti-phosphatidylserine/prothrombin complex antibody and anti-LAMP-2 antibody in normal rats. *J Dermatol* 2022 Dec;49(12):1233-1237.
 18. Ikeda T, Yokoyama K, Kawakami T. Overlapping acute generalized exanthematous pustulosis drug reaction with eosinophilia and systemic symptoms induced by a second dose of the Moderna COVID-19 vaccine. *J Dermatol* 2022 Dec;49(12):e446-e447.
 19. Kawakami T, Yokoyama K, Ikeda T, Tomizawa H, Ueki S. The presence of eosinophil extracellular trap cell death in the affected skin of eosinophilic granulomatosis with polyangiitis. *J Dermatol* 2022 Dec 13. doi: 10.1111/1346-8138.16656.
 20. Ikeda T, Komatsu T, Yokoyama K, Kawakami T. Earlier continuous administration of mepolizumab for EGPA based on cutaneous findings. *Journal of Cutaneous Immunology and Allergy* in press.
 21. Yamamoto, Toshiyuki; Yamasaki, Kenshi; Yamanaka, Keiichi; Kominoue, Mayumi; Kawakami, Tamihiro; Yamamoto, Osamu; Kanekura, Takuro; Higuchi, Tetsuya; Takahashi, Toshiya; Matsushima, Yoshiaki; Kikuchi, Nobuyuki. Clinical guidance of pyoderma gangrenosum 2022. *J Dermatol* 2022 in press.
 22. Shirahama S, Kaburaki T, Matsu da J, Tanaka R, Nakahara H, Komae K, Kawashima H, Aihara M. The Relationship between Fluorescein Angiography Leakage after Infliximab Therapy and Relapse of Ocular Inflammatory Attacks in Ocular Behçet's Disease Patients. *Ocul Immunol Inflamm*. 2020;28(8):1166-1170.
 23. Kitano M, Tanaka R, Kaburaki T,

- Nakahara H, Shirahama S, Suzuki T, Komae K, Aihara M. Clinical Features and Visual Outcome of Uveitis in Japanese Patients Younger than 18 Years. *Ocul Immunol Inflamm.* 2020 Mar 12:1-7.
24. Fukunaga H, Kaburaki T, Shirahama S, Tanaka R, Murata H, Sato T, Takeuchi M, Tozawa H, Urade Y, Katsura M, Kobayashi M, Wada Y, Soga H, Kawashima H, Kohro T, Aihara M. Analysis of inflammatory mediators in the vitreous humor of eyes with pan-uveitis according to aetiological classification. *Sci Rep.* 2020 ;10(1):2783.
 25. Kaburaki T, Fukunaga H, Tanaka R, Nakahara H, Kawashima H, Shirahama S, Izawa H, Komae K, Takamoto M, Soga H, Aihara M. Retinal vascular inflammatory and occlusive changes in infectious and non-infectious uveitis. *Jpn J Ophthalmol.* 2020;64(2):150-159.
 26. Louthrenoo W, Kasitanon N, Pathanapitoon K, Wangkaew S, Kuwata S, Nishi A, Kaburaki T, Tanaka R, Takeuchi F. Contribution of HLA-B*51:01 and -A*26:01 to Behçet's disease and their clinical association in Thai patients. *Int J Rheum Dis.* 2020;23(2):247-255.
 27. Shirahama S, Kaburaki T, Takada S, Nakahara H, Tanaka R, Komae K, Fujino Y, Kawashima H, Aihara M. Comparison of visual field defect progression in secondary Glaucoma due to anterior uveitis caused by three types of herpes viruses. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol.* 2020;258(3):639-645.
 28. Nakahara H, Kaburaki T, Tanaka R, Yoshida A, Takamoto M, Kawata M, Fujino Y, Kawashima H, Aihara M. Comparisons of Clinical Features in Japanese Patients with Behçet's Uveitis Treated in the 1990s and the 2000s. *Ocul Immunol Inflamm.* 2020;28(2):262-269. doi: 10.1080/09273948.2018.1559928.
 29. Zhou HP, Tanaka R, Kaburaki T. Multidisciplinary Diagnostic Approach in Intraocular Lymphoma Featuring Pseudo-hypopyon: Case Series and Literature Review. *Ocul Immunol Inflamm.* 2020 Sep 23:1-6. doi: 10.1080/09273948.2020.1815796. Online ahead of print.
 30. Risa Wakiya, Yusuke Ushio, Kiyoe Ueda, Tomohiro Kameda, Hiromi Shimada, Shusaku Nakashima, Mikiya Kato, Taichi Miyagi, Koichi Sugihara, Mao Mizusaki, Rina Mino, Norimitsu Kadowaki, Hiroaki Dobashi. Efficacy and safety of Apremilast and its impact on serum cytokine levels in patients with Behçet's disease. *Dermatol Ther.* 2022. 35(8):e15616.10.1111/dth.15616
- 著書・総説
1. Doyoung Kim, Koichiro Nakamura,

Fumio Kaneko, Erkan Alpsoy, Donsi k Bang. Mucocutaneous manifestations of Behçet's diseases: pathogenesis and management from perspectives of vasculitis. *Frontiers in Medicine*. 2022. 9.987393.Doi:10.3389/fmed.2022.987393.

2.学会発表

1. Koichiro Nakamura, Tamiro Kawakami, Masaki Takeuchi, Nobuhisa Mizuki, Fumio Kaneko. Management of mucocutaneous lesions of Behçet's disease (P092). *Mediterranean J Rheumatol*. 33(4): Suppl III. 14, 2022
2. Takeuchi M, Kawagoe T, Shibuya E, Yamane T, Ishihara M, Iwata D, Kamoi K, Keino H, Kezuka T, Sakai T, Ohguro N, Okada AA, Kawashima H, Sonoda K, Takase H, Kitachi N, Namba K, Kaburaki T, Takeuchi M, Ohno S, Goto H, Mizuki N. Development of Japanese Guidelines for the Treatment of Ocular Behçet's Disease. The 19th International Conference on Behçet's Disease; Jul, 2022; Athens.
3. Okazawa Rina, Takayama Kei, Sato Tomohito, Harimoto Kozo, Kanda Takayuki, M.Takeuchi. Clinical Uveitis & Orbital Inflammation: Etiology, Epidemiology & Clinical Assessment. ARVO Annual Meeting. 2022
4. Fukui T, Naganuma M, Hisamatsu T et al. A Multi-Center Observational Study for Validation to Establish Novel Severity Criteria for Intestinal Behçet's Disease. (Interim Report). 11th Annual Meeting of the Asian Organization for Crohn's and Colitis. Pusan
5. Kawakami T, Tamura Y, Dong Y, Yoshinari M, Nishibata Y, Masuda S, Tomaru U, Ishizu A. The presence of anti-phosphatidylserine/prothrombin complex antibodies in cutaneous vasculitis: possible involvement in the pathogenesis. Vasculitis + ANCA Workshop 2022 Dublin, Ireland 3 - 6 April 2022
6. Kawakami T, Yokoyama K, Ikeda T, Yoshinari M, Nishibata Y, Masuda S, Tomaru U, Ishizu A. The presence of neutrophil extracellular traps in superficial venous thrombosis of Behçet's disease. the 19th International Conference on Behçet's Disease 2022. 06-08 July 2022 Royal Olympic Hotel, Athens, Greece
7. Kirino Y. Difficult-to-treat intestinal Behçet's disease (Case presentation). International Conference on Behçet's disease 2022年7月8日.
8. Takeno M. Difficult-to-treat intestinal Behçet's disease (Commentator). International Conference on Behçet's disease 2022年7月8日.
9. Terada Y, Kaburaki T, Takase H, Nakano S, Goto H, Inoue Y, Maruyama

- a K, Miyata K, Namba K, Sonoda KH, Kaneko Y, Numaga J, Mochizuki M. A multi-center retrospective study on clinical characteristics of herpetic anterior uveitis in Japan. A RVO2020 annual meeting. Baltimore, USA. 2020.5.4
10. R. Wakiya, Y. Ushio, K. Ueeda, H. Shimada, S. Nakashima, M. Kato, T. Miyagi, K. Sugihara, M. Mizusaki, R. Mino, T. Kameda, H. Dobashi. THE EFFICACY AND CYTOKINE PROFILES DURING TREATMENT WITH APREMILAST IN PATIENTS WITH BEHÇET'S DISEASE, EULAR Annual European Congress of Rheumatology 2022, 2022年6月, 国外,ポスター.
11. Yusuke Ushio, Risa Wakiya, Kiyo Ueeda, Tomohiro Kameda, Shusaku nakashima, Hiromi Shimada, Mikiya Kato, Taichi Miyagi, Rina Mino, Kanako Chujo and Hiroaki Dobashi. Long Term Clinical Effects of Apremilast on Behcet's Disease and Changes in Serum Cytokines, 2022 ACR/ARHP ANNUAL MEETING, 2022年11月, 国外, ポスター.
12. Takeuchi M. Behcets Disease: Genetics and susceptibility to infections. The International Ocular Inflammation Society Annual Meeting, (ハイブリッド開催) Utrecht., 2022, 8
13. Takeuchi M. Immunogenetics in the Diagnosis of Uveitis. Asia-Pacific Vitreo-retina Society Congress, Taip

ei, 2022, 11

G. 知的財産権の出願、登録状況

(予定を含む)

1. 特許取得
特になし
2. 実用新案登録
特になし
3. その他
特になし