

ANCA関連血管炎診療ガイドライン

－作成の実際と課題－

難治性血管炎の医療水準・患者QOL向上に資する研究班
青梅市立総合病院 リウマチ膠原病科
東京医科歯科大学 膠原病・リウマチ内科

長坂 憲治

難治性血管炎の医療水準・患者QOL向上に資する研究

研究班ご紹介

班長ご挨拶

研究班班員一覧

活動予定・報告

研究班の実績

難ブラコホート

AMED血管炎班



私たちの身体には、血管のネットワークが隅々まで張り巡らされています。心臓からでた血管（大動脈）は枝分かれを繰り返し毛細血管となり、次第に集合して心臓に戻ってきます。血管炎は、これらの血管の壁やその周囲に炎症をきたす一群の疾患です。炎症の結果、血管が狭くなったり、太くなったりして、血流低下や出血を起こし、様々な臓器に障害を与える可能性があります。多くの血管炎疾患は国から指定難病に定められています。

難治性疾患政策研究事業難治性血管炎の医療水準・患者QOL向上に資する研究班（難治性血管炎班）では、指定難病の血管炎疾患を中心に、オールジャパン体制で血管炎の医療水準の向上と疾患啓発に取り組んでいます。このホームページでは、血管炎疾患に関する正しい情報を患者様とご家族の皆様にご提供すると共に、当班が実施しているさまざまな研究活動を紹介しています。

血管炎各疾患の解説

→ 医療従事者向け

→ 一般向け

市民公開講座

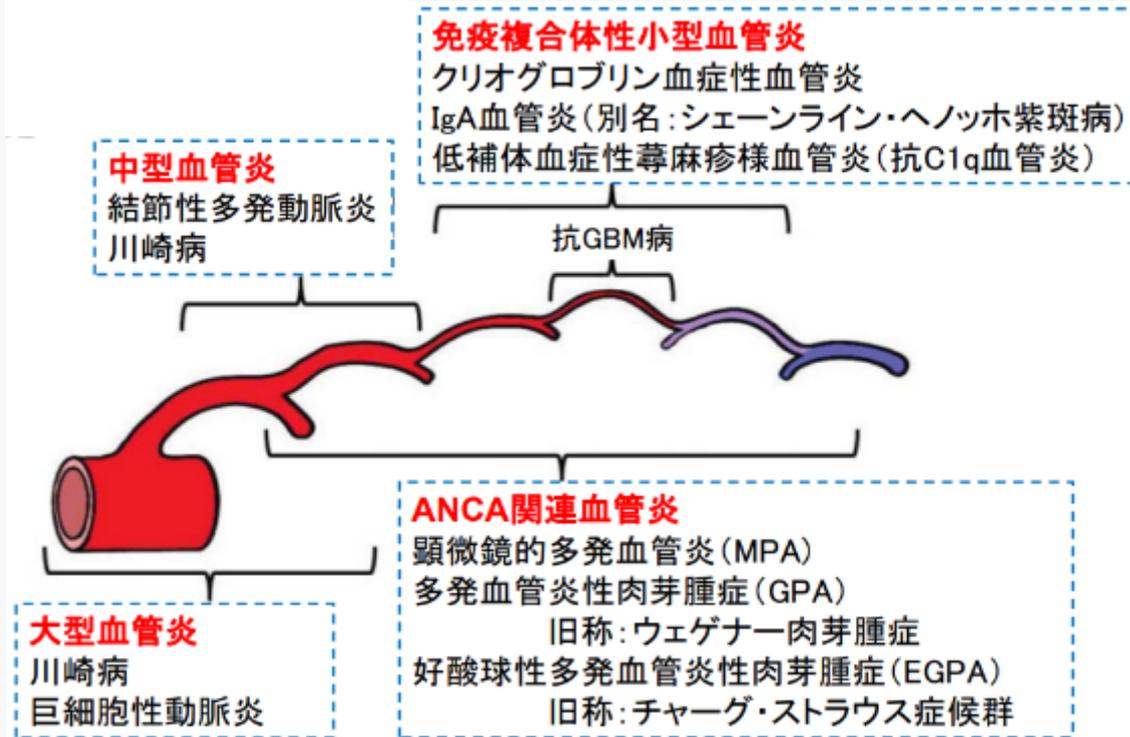
診療ガイドラインの
クイックリファレンス

難治性血管炎の医療水準・患者QOL向上に資する研究班ホームページ <https://www.vas-mhlw.org/>より

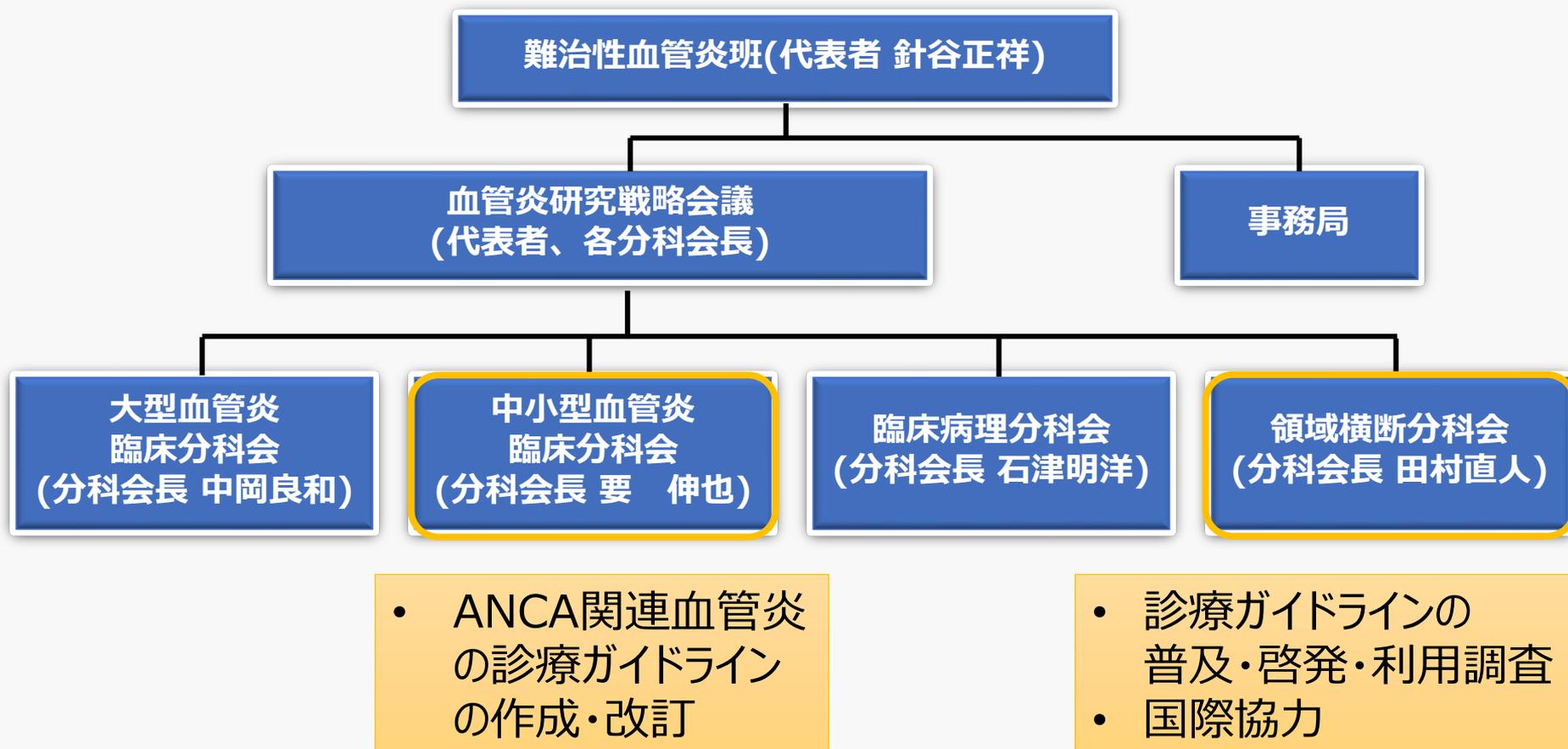


「血管炎」ってどんな病気ですか？

「血管炎」とは、全身の血管のどこかに炎症が起き、そのため皮ふやささまざまな組織や臓器が侵される病気です。いくつかの種類がありますが、病気によって炎症のおきやすい血管の太さ臓器に特徴があります。



難治性血管炎の医療水準・患者QOL向上に資する研究班 (難治性血管炎班) の構成



本研究班で作成した診療ガイドライン



3 班合同

- 難治性血管炎に関する調査研究班
- 難治性腎疾患に関する調査研究班
- びまん性肺疾患に関する調査研究班

2 部形式

- Part 1 GRADEを利用した診療ガイドライン
- Part 2 ANCA関連血管炎の基礎と臨床

- 難治性血管炎に関する調査研究班

- CQと推奨

診療ガイドライン改訂の必要性と方針

新たな治療法の開発 タイムリーな改訂

ANCA関連血管炎 診療ガイドライン 2017

編集 厚生労働科学研究費補助会
難治性糸状菌等改訂研究事業（難治性糸状菌研究事業）
難治性糸状菌等に関する研究委員会 若村義志
難治性糸状菌等に関する研究委員会 丸山彰一
糸状菌感染症に関する研究委員会 本間 倫

訂正と治癒社

ANCA関連血管炎 診療ガイドライン 2023

- ◆ 目的・対象・作成方法は前回同様
- ◆ SRで採用する論文はRCT
- ◆ CQ
 1. 新たに開発された薬剤
→新規CQを設定
 2. 既存CQで新たな研究エビデンス
→追加解析またはCQ文言修正
 3. 新たな研究エビデンスがないCQ
→改訂なし

ANCA関連血管炎診療ガイドライン作成のタイムライン (2020年9月)

年度	月	会議	内容
2020	9/12	第1回統括委員会	改訂方針の決定 CQ案・アウトカム案の検討
	10/18	第1回SRチーム勉強会	SR準備開始
	10-11	第1回パネル委員会	CQ・アウトカムの検討・承認
	11	SRチーム	SR検討開始
	12.4	合同班会議	進捗報告
	12末		文献検索一次まで終了
	3		SR継続（二次終了）
2021	6	合同班会議	SR中間報告・最終検討
	11-12	合同班会議	SR最終案報告
	12		SR完了（SOF図も含めて）
	1	第2回パネル委員会	推奨検討開始
	3-5		推奨検討継続
2022	6	合同班会議	推奨最終案発表
	7		推奨・解説の決定
	8		関連学会に査読依頼・パブコム
	9-11		最終化・外部評価

スコーピング
サーチ
(2019/3)
CQ公募
(2020/6)
SRメンバー
公募
(2020/8)

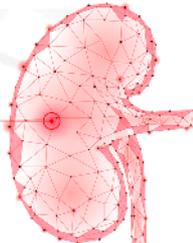
関連する研究班・学会との連携

工夫

腎臓病臨床研究センター 難治性腎疾患に関する調査研究

治療法が確立されていない
疾患の原因の究明と
治療法の確立に取り組む

難治性腎疾患に関する
調査研究班



びまん性肺疾患に関する
調査研究班

難治性腎疾患に関する調査研究

難治性腎疾患に関する調査研究

本研究班



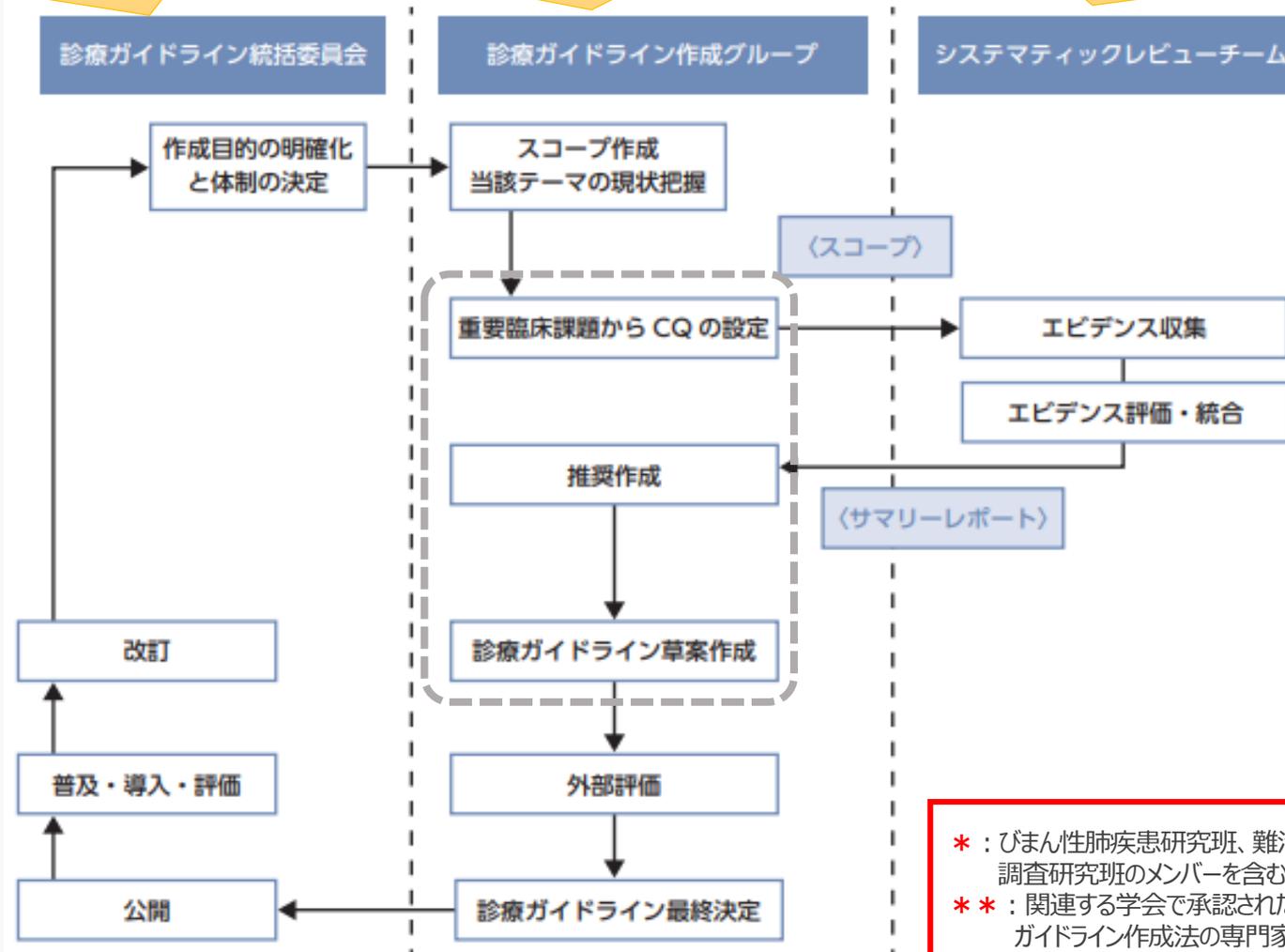
血管炎の診療には多くの診療科が参加するので作成前から連携

診療ガイドライン作成の組織構成と役割

班長・分科会長を含む
医師4名*

医師9名*、**
患者2名

医師14名（公募）



- 2020年6月下旬～7月末
- 日本リウマチ学会，日本腎臓学会，日本呼吸器学会
日本皮膚科学会，日本神経学会，日本耳鼻咽喉科学会
- PICO形式で募集

<CQ記載例>

CQ	MPA および GPA の寛解導入治療において、A薬（介入）とB薬（コントロール）のどちらを行うべきか？
P	MPA および GPA（寛解導入治療を要する）
I	A薬（介入）
C	B薬（コントロール）
O	生存、寛解、重篤副作用、QOL
CQO	
P	
I	
C	
O	

14のCQが集まったが、採用条件（RCT）を満たす研究がなく
今回は不採用となった

採用されたCQ (1)

CQ番号	サブCQ番号	CQ	
CQ1		MPA/GPAの寛解導入治療では、どのようなレジメンが有用か？	
	CQ1-1	MPA/GPAの寛解導入治療では、グルココルチコイドとグルココルチコイド＋経口シクロホスファミドまたは静注シクロホスファミドパルスどちらが有用か？	
	CQ1-2	MPA/GPAの寛解導入治療では、グルココルチコイド＋経口シクロホスファミドとグルココルチコイド＋静注シクロホスファミドパルスどちらが有用か？	
	CQ1-3	MPA/GPAの寛解導入治療では、グルココルチコイド＋静注シクロホスファミドパルスとグルココルチコイド＋リツキシマブどちらが有用か？	改訂
	CQ1-4	MPA/GPAの寛解導入治療では、グルココルチコイド＋経口シクロホスファミドパルスとグルココルチコイド＋リツキシマブどちらが有用か？	
	CQ1-5	MPA/GPAの寛解導入治療では、グルココルチコイド＋経口シクロホスファミドとグルココルチコイド＋メトトレキサートのどちらが有用か？	
	CQ1-6	MPA/GPAの寛解導入治療では、グルココルチコイド＋静注シクロホスファミドパルスまたは経口シクロホスファミドとグルココルチコイド＋ミコフェノール酸モフェチルのどちらが有用か？	改訂
	CQ1-7	MPA/GPAの寛解導入治療では、グルココルチコイド＋シクロホスファミドまたはリツキシマブを用いる場合、グルココルチコイドの通常レジメンと減量レジメンどちらが有用か？	新規
	CQ1-8	MPA/GPAの寛解導入治療でシクロホスファミドまたはリツキシマブと併用するのは、高用量グルココルチコイドとアバコパンのどちらが有用か？	新規

採用されたCQ (2)

CQ番号	サブCQ番号	CQ	
CQ2		重症なMPA/GPAの寛解導入治療で血漿交換は有用か？	
	CQ2-1	重症なMPA/GPAの寛解導入治療で経口グルココルチコイド＋グルココルチコイド大量静注療法＋シクロホスファミドまたはリツキシマブと経口グルココルチコイド＋グルココルチコイド大量静注療法＋シクロホスファミドまたはリツキシマブ＋血漿交換のどちらが有用か？	改訂
	CQ2-2	最重症の腎障害を伴うMPA/GPAの寛解導入治療では、グルココルチコイド＋経口シクロホスファミドと併用するのは、グルココルチコイド大量静注療法と血漿交換のどちらが有用か？	
CQ3		MPA/GPAの寛解維持治療では、どのようなレジメンが有用か？	
	CQ3-1	MPA/GPAの寛解維持治療では、グルココルチコイド＋アザチオプリンとグルココルチコイド＋リツキシマブのどちらが有用か？	改訂
	CQ3-2	MPA/GPAの寛解維持治療では、リツキシマブの定期的投与と末梢血B細胞数/ANCA値に応じた投与のどちらが有用か？	新規
	CQ3-3	MPA/GPAの寛解維持治療では、リツキシマブの短期間投与と長期間投与のどちらが有用か？	新規

採用されたCQ (3)

CQ番号	サブCQ 番号	CQ	
CQ3		MPA/GPAの寛解維持治療では、どのようなレジメンが有用か？	
	CQ3-4	ANCA関連血管炎の寛解維持治療では、グルココルチコイド＋経口シクロホスファミドとグルココルチコイド＋アザチオプリンのどちらが有用か？	
	CQ3-5	MPA/GPAの寛解維持治療でアザチオプリンを用いる場合、アザチオプリン短期間投与とアザチオプリン長期間投与のどちらが有用か？	新規
	CQ3-6	MPA/GPAの寛解維持治療では、グルココルチコイド＋アザチオプリンとグルココルチコイド＋メトトレキサートのどちらが有用か？	
	CQ3-7	MPA/GPAの寛解維持治療では、グルココルチコイド＋アザチオプリンとグルココルチコイド＋ミコフェノール酸モフェチルのどちらが有用か？	
	CQ3-8	MPA/GPAの寛解維持治療では、グルココルチコイド＋アザチオプリンとグルココルチコイド＋シクロスポリンAのどちらが有用か？	
	CQ3-9	MPA/GPAの寛解維持治療では、グルココルチコイド＋アザチオプリンとグルココルチコイド＋アザチオプリン＋ベリムマブのどちらが有用か？	新規

血管炎・自己免疫疾患診療ガイドライン作成のための SR勉強会開催と参加者募集

工夫

SR勉強会の開催と参加者（=SRチームメンバー）の公募

- 自己免疫疾患に関する調査研究班と本研究班が主催
- 日本リウマチ学会、日本小児リウマチ学会が共催
- 全国で30名を公募（約60名が応募）

コクランジャパンによる勉強会（3回）・成果報告会（1回）の実施

- 自己免疫疾患に関する調査研究班と合同
- 担当するCQごとに2名1組で

コクラン・ジャパンによるSR勉強会と報告会のスケジュール

勉強会 ①
2020/10/18

13:00-13:30 開会挨拶・自己紹介・SRに関するイントロダクションのQ&A
13:30-14:30 レビュークエスチョンの設定 演習 (ブレイクアウト2人組)
14:30-15:15 研究の検索 演習 (個別)
15:15-15:30 データ抽出・Risk of bias評価・メタアナリシスの概要 Q&A
15:30-15:45 観察研究の系統的レビュー概要 Q&A
15:45-16:15 登録基準チェック(Rayyan)演習 (ブレイクアウト2人組)
16:15-17:00 質疑応答、閉会挨拶

勉強会 ②
2021/2/21

13:00-13:15 開会挨拶・自己紹介
13:15-13:45 データ抽出 演習 グループワークあり
13:45-14:00 休憩
14:00-15:20 ROB2演習 グループワークあり
15:20-16:20 ROBANS演習 グループワークあり
16:20-16:50 個別CQ 進捗報告・相談
16:50-17:00 閉会挨拶

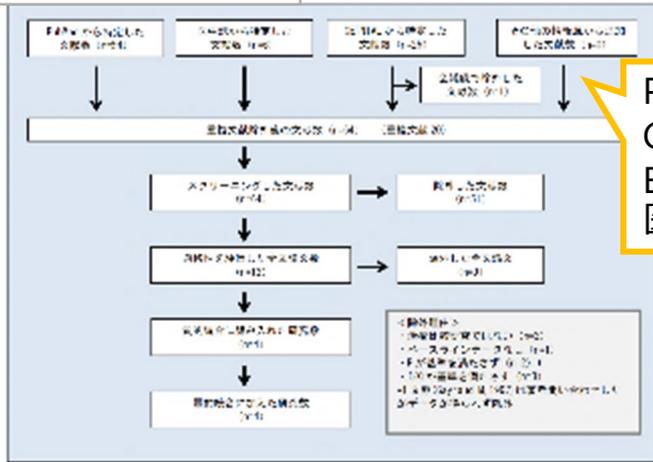
勉強会 ③
2021/5/30

13:00-13:30 開会挨拶・自己紹介
13:30-14:30 RevMan 演習
14:30-14:45 休憩
14:45-15:45 GRADE演習
15:45-16:15 EtD講義・演習
16:15-16:50 個別CQ 進捗報告・相談
16:50-17:00 閉会挨拶

SR報告会
2021/8/7

13:00~17:00
各チーム30分
全7チーム

論文選択



リスク・バイアステーブル

研究	1. 選択バイアス	2. 検閲バイアス	3. 脱落バイアス	4. 測定バイアス	5. 分類バイアス	6. 報告バイアス	7. 全体的リスク	注釈
研究1	Low							
研究2	Low							
研究3	Low							
研究4	Low							
研究5	Low							
研究6	Low							
研究7	Low							
研究8	Low							

リスク・バイアスサマリー フォレストプロット



エビデンスプロファイル

研究	1. 選択バイアス	2. 検閲バイアス	3. 脱落バイアス	4. 測定バイアス	5. 分類バイアス	6. 報告バイアス	7. 全体的リスク
研究1	Low						
研究2	Low						
研究3	Low						
研究4	Low						
研究5	Low						
研究6	Low						
研究7	Low						
研究8	Low						

成果を論文化し受理された

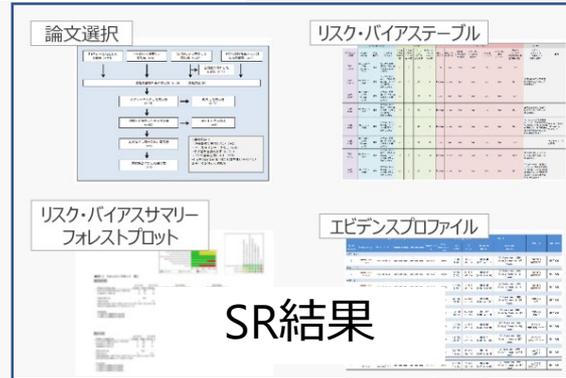
パネル会議と推奨の決定

苦勞

パネル会議 ①
2021/11/3



パネル会議 ②
2021/11/23



Evidence to Decision
テーブル

パネル会議 ③
2023/1/29

メール審議

最終決定

推奨決定の4要因

1. エビデンスの確実性
2. 利益と害のバランス
3. 患者の価値観・意向
4. 資源・コスト

Grade gridを用いた
合意形成

今後の予定

診療ガイドラインの公開まで

- 原稿の執筆・修正（現在進行中）
- パブリックコメント
- 外部評価
- 印刷と公開

診療ガイドラインの公開後

～普及活動・利用調査・予後改善調査～

- 関連学会での合同シンポジウム開催
- 市民公開講座開催
- 研究班のホームページへの掲載
- Mindsへの掲載
- 利用状況の調査（関連学会およびWebアンケート）
- 臨床調査個人票を用いた治療変化の調査
- 難病プラットフォームを用いた予後研究

AAV-CPG2017の
調査結果（投稿中）

AAV-CPG2017発刊
前の状況を報告

まとめ

- ANCA関連血管炎診療ガイドラインの改訂作業が進行。
近日公開予定



工夫した点

- 関連する研究班・学会と作成前から連携
- メンバーは各分野代表者で構成
- CQ公募
- SR勉強会開催とメンバー公募



苦勞した点

- 作業量の多さ
～SR・パネル会議～
- 推奨解説文に統一された形式、
お勧めの形式がない
- 希少疾患ではエビデンスの確
実性が低くなりやすい

課題

- 公募で集まったが不採用と
なったCQの活用法
- SRチームの負担軽減・継続
的な育成
- COIへの対応（COI有の医
師を除くと作成が難）

ご協力いただいた沢山の方々に感謝申し上げます