

特集：血管炎

血管炎の新しい分類：2012 Revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides (CHCC2012)

Overview of the 2012 revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides (CHCC2012)

高橋 啓 大原関利章 横内 幸 勝碕 譲児
榎本 泰典

Kei TAKAHASHI, Toshiaki OHARASEKI, Yuki YOKOUCHI, Joji KATSUZAKI, and Yasunori ENOMOTO

要 旨

2012 Revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides が 2013 年 1 月に公表された。1994 年に報告された Nomenclature of systemic vasculitides, proposal of an international consensus conference は CHCC 分類と呼ばれ、血管炎にかかわる臨床医、研究者たちに広く利用されてきた。しかし、公表から長期間が経過し血管炎の病因・病態についての理解は大きく進歩し、内容の改訂を望む声が大きくなってきた。そこで、North Carolina 大学 JC Jennette 教授の声かけで 12 カ国、28 名のリウマチ専門医、腎臓専門医、病理医、小児科医、耳鼻咽喉科医などから成るワーキンググループが設けられ、その内容が決定された。CHCC 分類は血管炎症候群をカテゴリーに分け、各カテゴリーに含まれる疾患名称、疾患定義を明らかにすることを目的としており、1994 年版と比較して大幅な加筆修正がなされている。発刊から 1 年余が経過した現在、すでにさまざまな領域で利用されつつある。

CHCC2012 開催の経緯と目的

2011 年 1 月末、North Carolina 大学 JC Jennette 教授から 1994 年に公表された Nomenclature of systemic vasculitides, proposal of an international consensus conference¹⁾ (CHCC1994) 改訂のための会議 (CHCC2012) に参加するか



図 1 CHCC2012 に参加したメンバー
最前列右が議長の JC Jennette 教授

を問うメールが届いた。参加メンバーは欧米を中心とした 12 カ国、28 名により構成され、リウマチ専門医、腎臓専門医、病理医、小児科医、耳鼻咽喉科医などが含まれていた (図 1)。全体会議は第 15 回 International Vasculitis & ANCA Workshop 開催前日の 2011 年 5 月 14 日、North Carolina 大学 Chapel Hill 校で開催されたが、全体会議までの約 3 カ月間 e-mail による事前討議が行われた。議長の Jennette 教授から審議事項について提案がなされ、これらに対して意見が交換された後に、項目ごとに投票がなされた。5 月の全体会議では、事前審議で過半数の同意を得た内容を提示し、参加者の 80 % 以上から賛同を得た場合にコンセンサスを得たとして、内容の変更や新提案が認められた。一方、80 % に届かない提案はコンセンサスが得られな

いとして取り下げられた。全体会議は 1 日のみであったが、この作業が到底 1 日で終わるはずもなく、会議終了後も約 5 カ月間の e-mail による議論が継続し、会議後 1 年が経過した 2012 年 5 月漸く投稿に漕ぎ着け、2013 年 1 月、2012 Revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Systemic Vasculitides として *Arthritis & Rheumatism* 誌²⁾に掲載されるに至った。

CHCC2012 は、CHCC1994 から 15 年以上が経過し血管炎に対する知識や理解が大きく進歩したのに伴い、CHCC1994 の改訂を望む声が大きくなってきたため開催されたが、CHCC2012 も CHCC1994 と同様に用語体系 (nomenclature system) であり、血管炎疾患について最も受け入れ可能な疾患名称を提案すること、各疾患に特異的な疾患定義を構築することを目的としている点に変更はない。2011 年 2 月、討論を開始するにあたって Jennette 教授から示された討議事項は、1) 人名が冠せられた血管炎疾患名について、病因や病態に基づいた、より記述的な疾患名称へ変更することの是非を討論すること、2) CHCC2012 に入れられるべき血管炎カテゴリーを決定すること、3) 各カテゴリーの名称と定義を決定すること、そして 4) 各カテゴリーに入れるべき疾患を選び、それぞれの疾患について定義を決定すること、の 4 項目であり、実際にこの流れに沿って事前討議が進められた³⁾。

疾患名称の変更について

American Society of Nephrology, American College of Rheumatology, European League Against Rheumatism は、Wegener's granulomatosis (ウェゲナー肉芽腫症) の報告者である Friedrich Wegener 氏が第二次世界大戦時ナチ党員であったという史実に基づき、Granulomatosis with polyangiitis (Wegener) へと名称変更することを提言した^{4,5)}。そして、この動きを契機に人名が冠せられた血管炎疾患 (eponym) を原因や病因、病態生理に基づいた、より記述的な疾患名 (non-eponym) へ名称変更しようとする提案がなされた。血管炎とその類縁疾患には人名が冠せられた疾患が多く、CHCC1994 に掲載された 10 疾患のうち、Takayasu arteritis, Kawasaki disease, Wegener's granulomatosis, Churg-Strauss syndrome, Henoch-Schönlein purpura の 5 疾患が eponym である。これら eponym を non-eponym に変更することに同意するか、変更する場合にはいかなる名称が適当かという提言がなされた。筆者はこの突然の提案に驚き、川崎病、高安動脈炎という日本人発見者の名前がついた疾患名称が変

更されてしまうかもしれないことに大きな不安を抱いた。そこで、わが国の川崎病、高安動脈炎などの血管炎研究者に助言を請い、以下の理由で反対した。まず、川崎富作博士は卓越した観察眼で日常診療のなかから新疾患を発見したが、新疾患として認められるまでには相当の年月と論争が存在した。川崎病という疾患名称は川崎博士自らがそう呼称したのではなく、国内外の研究者が新疾患発見者に対する畏敬の念を込めて自然発生的に生じたものである。eponym はこのような新疾患の発見から認知されるに至る歴史的背景や人生観などを包括しており、単なる記述的描写では表現できない内容を多く含む。高安氏、Churg & Strauss 氏、Behçet 氏らの場合も全く同様で、その偉業を讃えられても道義を問われる事由は何一つない。次に、川崎病は特徴的な臨床所見の組み合わせから診断がなされるが、病因はいまだ不明なままである。川崎病に特異的な病態や病理も解明されておらず、現時点で病因や病態に基づく疾患名を提案することは困難である。さらに、本疾患はわが国をはじめとする東北アジアに頻発するが、すでに 60 を超える国々から報告があり、川崎病という一疾患をテーマとしたユニークな国際会議が数十年間にわたり開催されている。このような疾患の名称について川崎病を専門とする小児科医、小児循環器医が誰ひとり参加しない場で討論がなされ、その結果として新名称が提言されたとしても、川崎病研究者の同意を得ることはとうてい困難であり無用な混乱を招くだけである。高安動脈炎における状況も川崎病ときわめて類似し、特徴的臨床所見に基づいて診断されるが、病理像や病態から本疾患を表現することは困難である。さらに、アジアで多発する本疾患についてアジア諸国からのリウマチ専門医、循環器内科、循環器外科医らが参加していない場で議論されることには問題が大きい。この結果、川崎病、高安動脈炎については代替名称が提示されたもののコンセンサスを得るには至らず、CHCC1994 のまま残されることになった。

筆者は他の eponym についても名称変更反対の立場をとったが、他の疾患については名称変更賛同する者が多く Churg-Strauss syndrome は Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis に、Henoch-Schönlein purpura は IgA vasculitis へ、そして Goodpasture's syndrome は Anti-GBM disease へと変更されることになった。新名称が周知されるまでの間、(Wegener's), (Churg-Strauss), (Henoch-Schönlein) といった具合に新名称の後に括弧で旧疾患名 (人名) が付されることになった。

CHCC2012 が公表されてから 1 年余が経過した現在、新

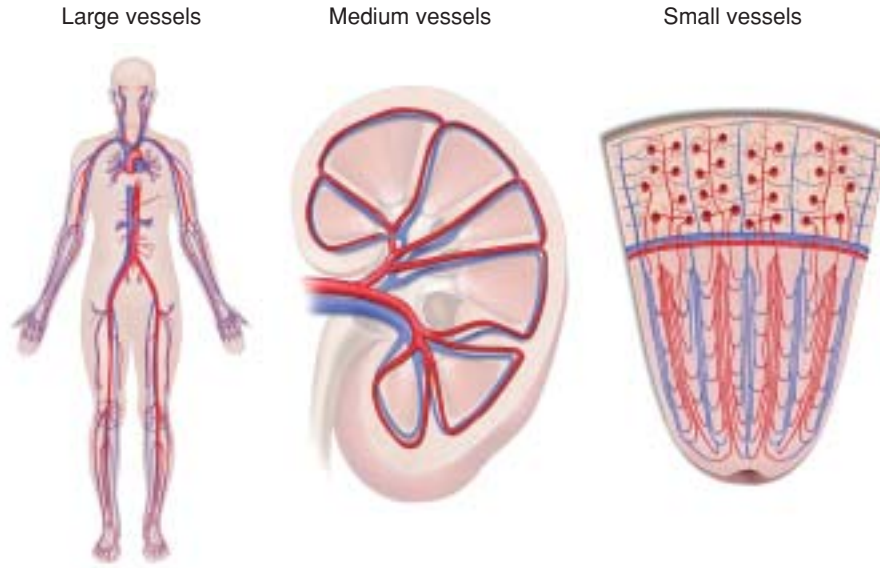


図 2 大型・中型・小型血管を表わした模式図(文献 2 より引用)

表 1 CHCC1994 と CHCC2012 で採用されたカテゴリーの比較

CHCC1994	CHCC2012
1. Large vessel vasculitis	1. Large vessel vasculitis
2. Medium vessel vasculitis	2. Medium vessel vasculitis
3. Small vessel vasculitis	3. Small vessel vasculitis ANCA-associated vasculitis Immune complex vasculitis
	4. Variable vessel vasculitis
	5. Single organ vasculitis
	6. Vasculitis associated with systemic disease
	7. Vasculitis associated with probable etiology

疾患名称はすでに国内外の学会や論文で広く用いられており、CHCC2012 の影響力の大きさを改めて感ずる。しかしその一方で、CHCC2012 で新たに設けられたカテゴリーのなかに Behçet's disease, Cogan's syndrome といった eponym がその妥当性について何ひとつ議論されることなく加えられている点には、多少の違和感を覚えざるをえない。

血管炎の定義とカテゴリー，疾患について

血管炎とは、「血管壁の炎症」と定義されるが、その分類はこれまで病因や病態、血管の種類、炎症のタイプ、侵襲臓器、臨床像、そして遺伝的背景や地理的嗜好性などさまざまな観点から試みられてきた。CHCC2012 も複数の視点から分類の試みがなされているが、その基本は CHCC1994 と同様に侵襲血管のサイズに基づいている。血管はサイズにより構造的、機能的、生理・生化学的特殊性が異なり、

血管炎を侵襲血管サイズで分類することは疾患による特徴や特異性を反映することになるからである。

CHCC2012 ではまず血管サイズについての定義が示されている(図 2)。大型血管とは、大動脈とその主要分枝、そしてそれらに対応する静脈を指す。中型血管とは、主要臓器動静脈とその第一分枝血管が該当し、小型血管には、臓器内の動脈、細動脈、毛細血管、細静脈、静脈が含まれる。したがって、日常、生検検体内に含まれる血管はすべて小型血管に属することになる。

CHCC2012 では CHCC1994 と同様に血管サイズ別カテゴリーが用いられているが、さらに 4 つのカテゴリーが新たに加えられ、合計 7 つのカテゴリーが設けられた(表 1)。以下にその概要を示す。

1. 大型血管炎

大型血管炎とは、他のカテゴリーに属する血管炎よりも大型血管が高頻度に侵襲される血管炎と定義される。中型

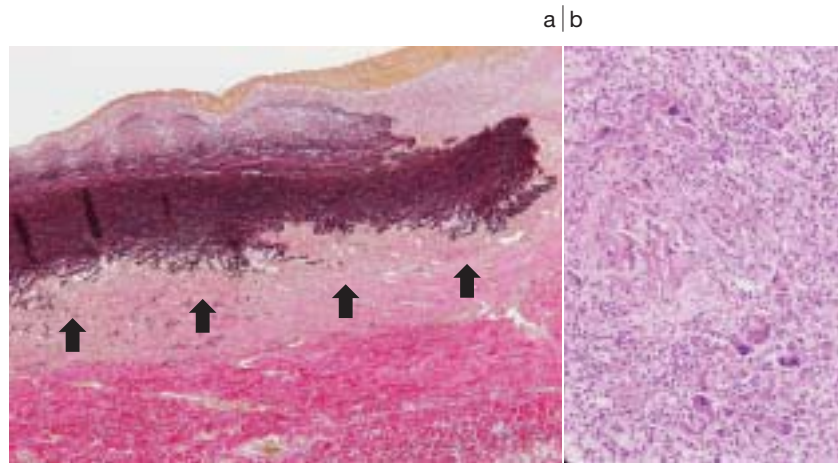


図 3 高安動脈炎，大動脈(剖検例)

- a : 外膜側から生じる中膜弾性線維の消失像(矢印)
b : 多数の多核巨細胞の出現を伴った肉芽腫性炎症

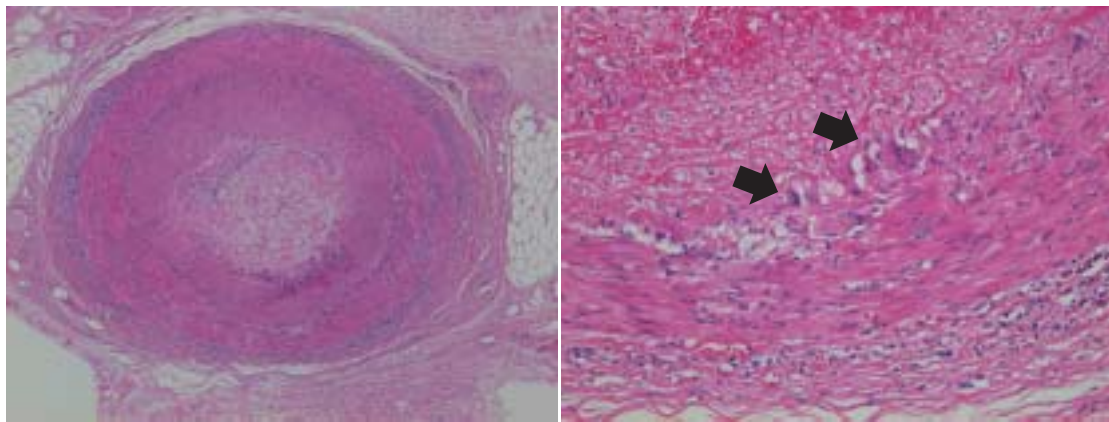


図 4 巨細胞性動脈炎，側頭動脈(生検例)

動脈の完全閉塞とともに内膜深部，中膜には多核巨細胞の出現(矢印)を伴う炎症が認められる。

血管など他のサイズの血管も同時に侵襲されることが多く，大型血管が優位にならないこともある。

本カテゴリーには Takayasu arteritis(高安動脈炎，TAK)(図 3)と Giant cell arteritis(巨細胞性動脈炎，GCA)(図 4)が含まれる。両疾患ともに大動脈とその主要分枝を侵襲する肉芽腫性炎症であり，病理組織学的な鑑別は困難である。両疾患の間には発症年齢(前者は若年，後者は高齢)や地域(人種)による疾患感受性(前者はアジア，後者は欧米)に大きな差があるが，女性に好発するなど共通点も多く，両疾患が同じスペクトラムにあるか否かについては議論の余地がある。代替疾患名称として，高安動脈炎には“early-onset granulomatous aortitis/arteritis”が，巨細胞性動脈炎には“late-onset granulomatous aortitis/arteritis”が提案されたが，両疾患ともに現在の疾患名を継続することで決着した。

2. 中型血管炎

中型血管炎は，主要臓器血管とその分枝である中型血管が優位に侵襲される疾患と定義されるが，いずれのサイズの血管も侵襲されうる。polyarteritis nodosa(結節性多発動脈炎，PAN)と Kawasaki disease(川崎病，KD)の2疾患がこのカテゴリーに入れられる。両血管炎ともに急性壊死性炎症が生じ，動脈瘤や血管閉塞をきたしやすいのが特徴である。

結節性多発動脈炎は中小の動脈が侵される壊死性動脈炎であるが，細動脈，毛細血管，腎糸球体が侵襲されることはなく，かつ anti-neutrophil cytoplasmic antibody(抗好中球細胞質抗体，ANCA)が陰性である(図 5)。

川崎病は川崎病の診断基準を満たした患者でみられる血管炎である。乳幼児に好発し，冠状動脈をはじめとする中小動脈が侵襲されるが，大動脈などの大型血管もしばしば侵襲される(図 6)。本疾患も代替名称が提案されたが，現

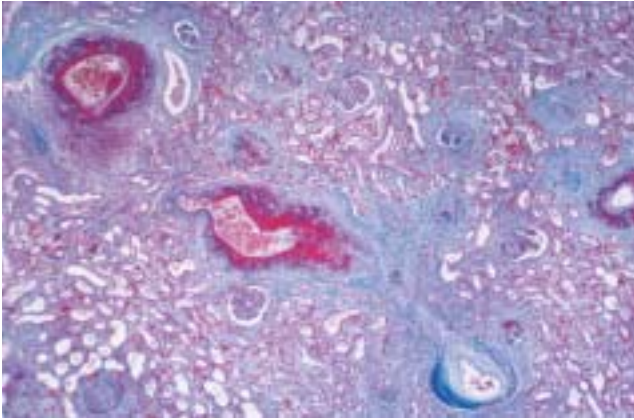


図 5 結節性多発動脈炎，腎（剖検例）

弓状動脈にはフィブリノイド壊死性動脈炎と癒痕像が混在して観察される。

時点では eponym が最も理解されやすいという理由で残されることになった。

3. 小型血管炎

小型血管炎とは、小型血管、すなわち実質臓器内の小動脈、細動脈、毛細血管、細静脈が優位に侵される血管炎と定義される。本カテゴリーは血管壁における免疫グロブリン沈着の多寡により2つのサブカテゴリーに分けられる。

1) ANCA-associated vasculitis (ANCA 関連血管炎, AAV)

CHCC1994 のなかにも Microscopic polyangiitis, Wegener's granulomatosis, Churg-Strauss syndrome は ANCA と関連していることが記載されているが、CHCC2012 では AAV という独立したサブカテゴリーが設けられた。免疫複合体の沈着がないか、ほとんど認められない、小型血管を優位に侵襲する壊死性血管炎であり、myeloperoxidase (MPO)-あるいは proteinase 3 (PR3)-ANCA が血管炎の発症に関与する。臨床像が AAV であるが、ANCA 陰性であった場合には ANCA-negative AAV として記載される。このサブカテゴリーには以下の3疾患に加えて腎限局型 AAV などの single-organ AAV が含まれる。

① Microscopic polyangiitis (顕微鏡的多発血管炎, MPA)

小型血管を優位に侵す壊死性血管炎であり、壊死性糸球体腎炎が最も高頻度に観察される(図7)。肺の毛細血管炎もしばしば観察されるが、肉芽腫性炎症を認めることはない。

② Granulomatosis with polyangiitis (Wegener) (多発血管炎性肉芽腫症, GPA)

上下気道の壊死性肉芽腫性炎症と小・中型血管優位の壊死性血管炎を認める。壊死性糸球体腎炎が高頻度に観察さ

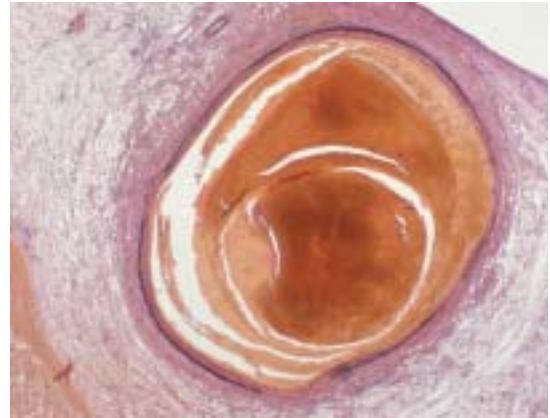
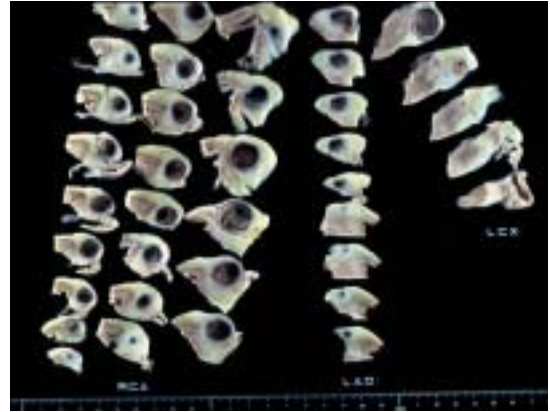


図 6 川崎病，冠状動脈（剖検例）

a：肉眼像，b：組織像

血栓による完全内腔閉塞を伴った多発動脈瘤が観察される。

れ、出血を伴う肺毛細血管炎がしばしば認められる。また、血管外の肉芽腫性あるいは非肉芽腫性炎症が観察される。系統的血管炎の存在を示唆しえない臓器限局型 GPA が存在するが、特に ANCA 陽性である場合には GPA として取り扱われる(図8)。

③ Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis (Churg-Strauss) (好酸球性多発血管炎性肉芽腫症, EGPA)

しばしば呼吸器を侵す多数の好酸球の出現を伴った壊死性肉芽腫性炎症であり、小・中型優位の壊死性血管炎が認められる。喘息や好酸球増多症を伴うことが多い。また、肺や心筋、消化管などに好酸球浸潤を伴った肉芽腫性あるいは非肉芽腫性の血管外炎症性病変も通常認められる。呼吸器系に限局した EGPA が存在するが、腎疾患のない EGPA 患者の ANCA 陽性率は 25%以下であるのに対し、何らかの腎疾患を有する場合には 75%、壊死性糸球体腎炎を伴う EGPA 患者では 100%の頻度で ANCA が陽性を示すとされ、本疾患における ANCA は腎病変と関連が深い⁶⁾。末梢血や組織における好酸球増多が本疾患の基本的

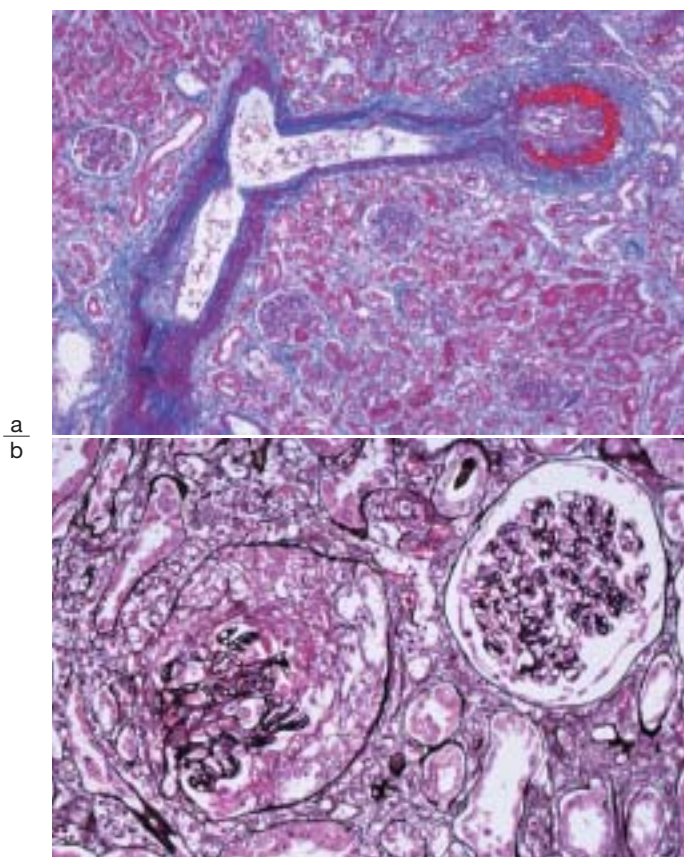


図 7 顕微鏡的多発血管炎，腎（剖検例）

- a : 小葉間動脈の壊死性動脈炎
b : 半月体形成性壊死性糸球体腎炎

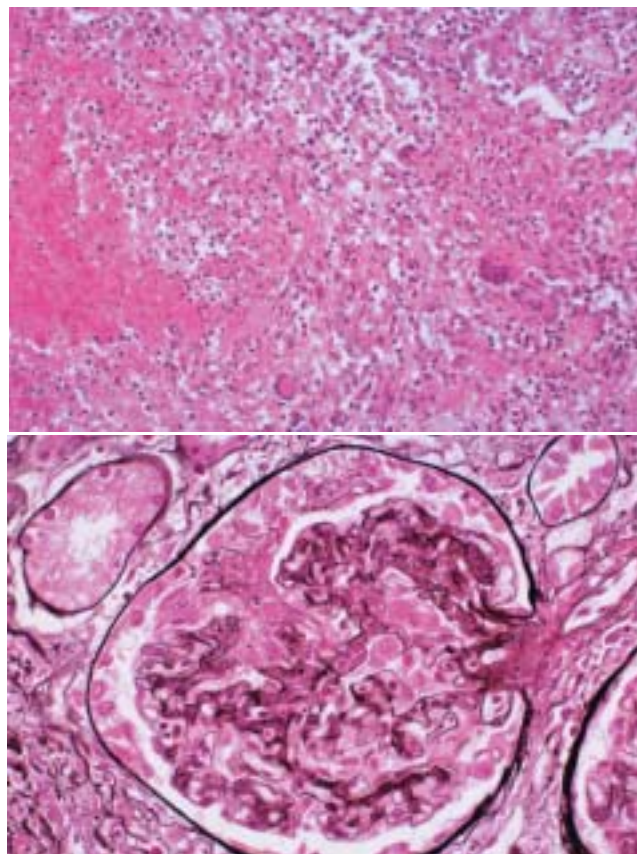


図 8 多発血管炎性肉芽腫症(Wegener's)剖検例

- a : 肺，広範な壊死と多数の多核巨細胞の出現を伴った肉芽腫性炎症
b : 腎，半月体形成性壊死性糸球体腎炎

な特徴であるとの理解から，また，MPA，GPA との疾患名称の整合性を図る狙いから，本疾患名称に変更された。

2) Immune complex small vessels vasculitis(免疫複合体性血管炎，IC-SVV)

血管壁への中～高度の免疫複合体や補体の沈着を伴う小型血管優位の血管炎である。糸球体腎炎がしばしば生じるが，AAV と比較すると動脈が侵襲される頻度は低い。

①Anti-glomerular basement membrane disease (抗GBM 病，anti-GBM disease)

Anti-GBM disease は，抗基底膜抗体が基底膜へ沈着する結果，腎糸球体，肺毛細血管のいずれかあるいは両者が侵襲される疾患である。本疾患が IC-SVV サブカテゴリーに入れられたのは，腎糸球体や肺胞毛細血管の基底膜に対する自己抗体から成る免疫複合体の *in situ* formation により発症するという理解に基づく。腎糸球体基底膜だけでなく肺毛細血管基底膜も関与するので，anti-GBM disease という名称は正確ではないが，本名称がすでに広く知られてい

るため用いられることになった。肺出血性病変部の肺毛細血管には炎症細胞浸潤を欠くことがあるが，細胞性，液性炎症機序が傷害に関与していることが明らかであるため血管炎の範疇に入れられた。一方腎臓においても，ときに炎症細胞浸潤に乏しい半月体形成性壊死性糸球体腎炎が観察される。なお，Goodpasture's syndrome は肺・腎ともに侵襲される anti-GBM disease と位置づけられ，本症候群名は，今後，anti-GBM disease と呼称されることになった。

②Cryoglobulinemic vasculitis(クリオグロブリン血症性血管炎，CV)

クリオグロブリン免疫複合体の沈着を伴った血管炎であり，毛細血管，細静脈，細動脈を主体とする小血管が侵襲される。クリオグロブリン血症を伴い，皮膚や腎糸球体，末梢神経がしばしば侵襲される。病因が不明な場合に本疾患名称がつけられ，病因が明らかな場合には，例えば hepatitis C virus-associated cryoglobulinemic vasculitis(C 型肝炎ウイルス関連クリオグロブリン血症性血管炎)というように記

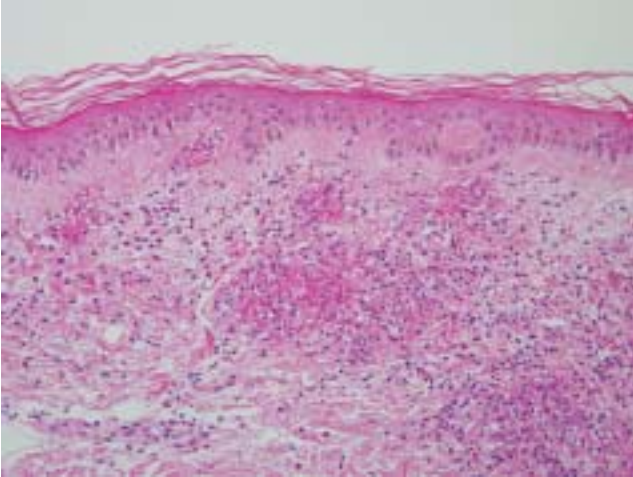


図 9 IgA 血管炎, 皮膚(生検例)
真皮の出血を伴った白血球破砕性壊死性小血管炎

載され、後述する別カテゴリーに分類される。

③IgA vasculitis(Henoch-Schönlein) (IgA 血管炎, IgAV)

IgA1 優位の免疫複合体沈着を伴った血管炎であり、小型血管が侵襲される。皮膚(図 9)や小腸をはじめとする消化管がしばしば侵されるほか、関節炎を引き起こす。糸球体腎炎は IgA 腎症のそれと鑑別困難である。異常な IgA の血

管壁沈着が本疾患の病態の本質であるという点でこの疾患名称に変更された。全身性血管炎としての IgAV においても腎に局限する IgA 腎症においても、血清中あるいは組織中の IgA1 ヒンジ部のグリコシル化(glycosylation)が減少している。両疾患ともに異常なグリコシル化を受けた IgA1 とこれに対する抗 IgA1-IgG 抗体とが免疫複合体を形成し、血管壁に沈着し炎症を惹起していると考えられる。

④Hypocomplementemic urticarial vasculitis (anti-C1q vasculitis) (低補体血症性蕁麻疹様血管炎, HUV (抗 C1q 血管炎))

蕁麻疹、低補体血症とともに小型血管炎を引き起こす疾患であり、抗 C1q 抗体と関連する。糸球体腎炎や関節炎、閉塞性肺疾患や眼症状が観察される。蕁麻疹や低補体血症と比較して抗 C1q 抗体は本疾患に特徴的な所見であり、抗 C1q 血管炎と呼称することが望ましいとの意見がある。

ここまでの罹患血管サイズの優位性に基づいた分類の要約を図 10 に示す。

4. Variable vessel vasculitis (多彩な血管を侵襲する血管炎, VVV)

侵襲血管に優位性がなく、大型から小型までいずれのサイズの血管も、そして動脈から毛細血管、静脈に至るまで

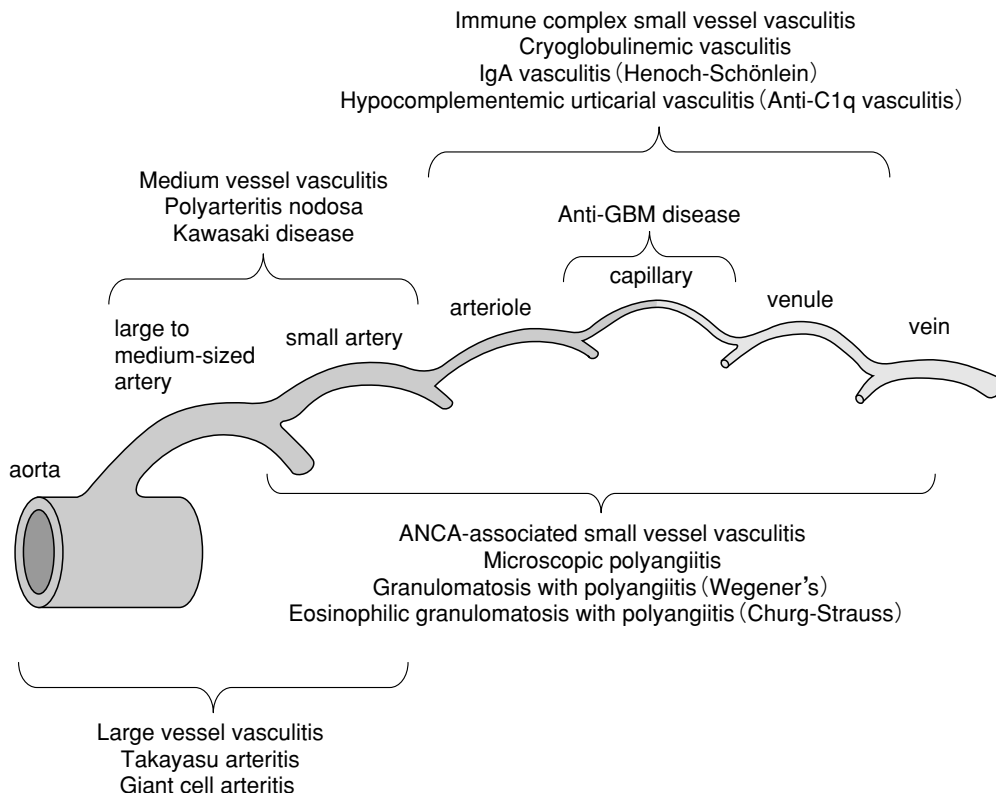


図 10 侵襲血管サイズに基づく疾患一覧(文献 2 より引用)

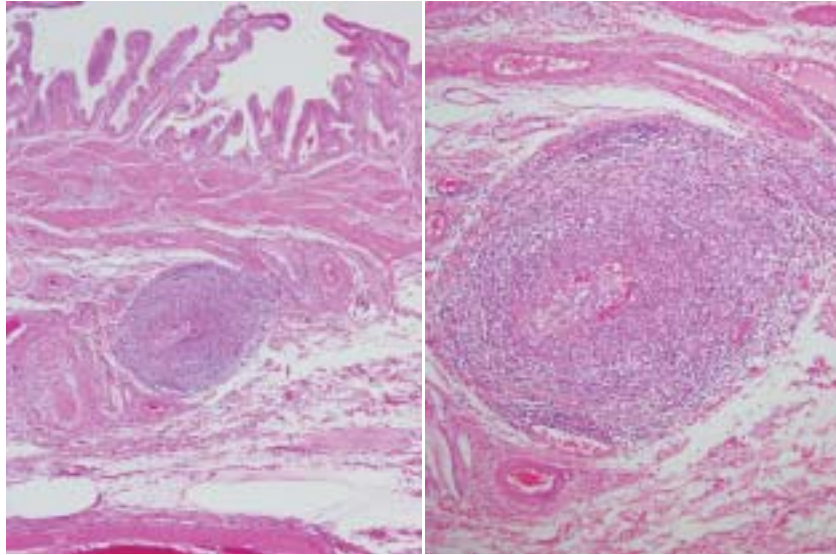


図 11 単一臓器血管炎, 胆嚢(手術例)
胆石症による摘出胆嚢に偶発的に認められた漿膜下層の小動脈炎

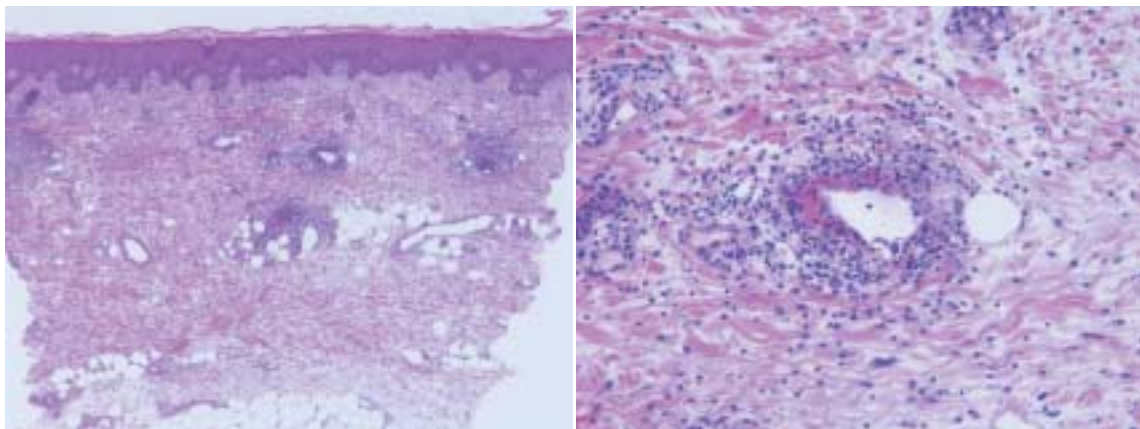


図 12 全身性疾患関連血管炎, 皮膚(生検例)
関節リウマチ患者に観察された真皮内の壊死性小型血管炎

いずれのタイプの血管も侵襲されうる血管炎である。本カテゴリーには Behçet's disease と Cogan's syndrome が入れられた。

①Behçet's disease(ベーチェット病, BD)

口腔内アフタおよび陰部潰瘍, 皮膚, 眼, 消化管, そして中枢神経における炎症性病変を特徴とするベーチェット病に随伴する動静脈の炎症である。小型血管炎から血栓性血管炎, 動脈炎, 動脈瘤などが生じる。

②Cogan's syndrome(コーガン症候群, CS)

間質性角膜炎, 結膜炎, 虹彩炎などの眼症状, 前庭聴力障害が引き起こされる疾患である。大動脈炎や大動脈瘤, 大動脈弁や僧帽弁の炎症をはじめ, 大・中・小型いずれの

サイズの血管炎も生じうる。

5. Single organ vasculitis(単一臓器血管炎, SOV)

単一臓器あるいは単一臓器系に局限した血管炎であり, さまざまなサイズ, タイプの血管の炎症が単発あるいは多発して観察される(図 11)。これまで皮膚科領域で皮膚型結節性多発動脈炎(cutaneous PAN), 皮膚アレルギー性血管炎(vasculitis allergica cutis Rüter)と呼ばれてきた疾患もこのカテゴリーに入れられる。cutaneous small vessel vasculitis(皮膚小型血管炎), CNS vasculitis(中枢神経系血管炎)というように, 侵襲臓器や侵襲血管タイプを付記することが望まれる。

臨床所見, 検査所見などから全身性血管炎疾患の臓器限

表 2 CHCC2012 で言及されたカテゴリー別疾患一覧

I. Large Vessel Vasculitis
Takayasu arteritis
Giant cell arteritis
II. Medium Vessel Vasculitis
Polyarteritis nodosa
Kawasaki disease
III. Small Vessel Vasculitis
ANCA associated vasculitis
Microscopic polyangiitis
Granulomatosis with polyangiitis (Wegener's)
Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis (Churg Strauss)
Immune Complex Small Vessel Vasculitis
Anti-GBM disease
Cryoglobulinemic vasculitis
IgA vasculitis (Henoch-Schönlein)
Hypocomplementemic urticarial vasculitis (Anti-C1q vasculitis)
IV. Variable Vessel Vasculitis
Behçet's disease
Cogan's syndrome
V. Single Organ Vasculitis
Cutaneous leukocytoclastic angiitis
Cutaneous arteritis
Primary CNS vasculitis
Isolated aortitis
Others
VI. Vasculitis Associated with Systemic Disease
Lupus vasculitis
Rheumatoid vasculitis
Sarcoid vasculitis
Others
VII. Vasculitis Associated with Possible Etiology
Hepatitis C virus-associated cryoglobulinemic vasculitis
Hepatitis B virus-associated vasculitis
Syphilis-associated aortitis
Serum-sickness associated immune complex vasculitis
Drug-associated immune complex vasculitis
Drug-associated ANCA-associated vasculitis
Others

(文献 2 より引用)

局型の可能性がある場合には、本カテゴリーよりも全身性血管炎のカテゴリーに分類されるべきである。また、当初 SOV と診断されたが経過中に系統的血管炎に進展した場合には、他のカテゴリーへ再分類されることになる。

6. Vasculitis associated with systemic disease (全身性疾患関連血管炎)

関節リウマチや SLE などの全身性疾患に続発する二次

性血管炎である。rheumatoid vasculitis(図 12), lupus vasculitis というように全身性疾患名を付記することが望まれる。

7. Vasculitis associated with probable etiology (病因の明らかな血管炎)

薬剤やウイルスなど血管炎の病因を推測しうる血管炎である。hepatitis C virus-associated cryoglobulinemic vasculitis, drug-associated ANCA-associated vasculitis というように原因名を付記する。

まとめ

CHCC1994 の改訂版である CHCC2012 の概要について記載した。CHCC1994 に掲載されたカテゴリーは 3, 疾患数は 10 であったのに対し, CHCC2012 では 7 カテゴリー, 26 疾患について言及されている(表 2)。また, CHCC2012 では血管サイズ以外のカテゴリーが新たに加えられ, さらに, 原発性血管炎だけでなく続発性血管炎の一部が含められた。新しく提唱された本用語体系はすでに学会や論文で利用されつつあり, 今後, 血管炎研究者のみならず広く医療の世界へ浸透していくであろう。しかし, この CHCC2012 もすでに問題点が指摘されており, 疾患名称, 定義ともに血管炎研究の進歩に伴って改変されるべきものであることは言うまでもない。

利益相反自己申告：申告すべきものなし

文献

- Jennette JC, Falk RJ, Bacon PA, Andrassy K, Bacon PA, Churg J, Gross WL, Hagen EC, Hoffman GS, Hunder GG, Kallenberg CGM, McCluskey RT, Sinico RA, Rees AJ, van ES LA, Waldherr R, Wink A. Nomenclature of systemic vasculitides, proposal of an international consensus conference. *Arthritis Rheum* 1994 ; 37 : 187-192.
- Jennette JC, Falk RJ, Bacon PA, Basu N, Cid MC, Ferrario F, Flores-Suarez LF, Gross WL, Guillevin L, Hagen EC, Hoffman GS, Jayne DR, Kallenberg CGM, Lamprecht P, Langford CA, Luqmani RA, Mahr AD, Matteson EL, Merkel PA, Ozen S, Pusey CD, Rasmussen N, Rees AJ, Scott DGI, Specks U, Stone JH, Takahashi K, and Watts RA. 2012 Revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides. *Arthritis Rheum* 2013 ; 65 : 1-11.
- Jennette JC. Overview of the 2012 revised International Chapel Hill Consensus Conference nomenclature of vasculitides. *Clin Exp Nephrol* 2013 ; 17 : 603-606.
- Falk RJ, Gross WL, Guillevin L, Hoffman G, Jayne DR, Jen-

- nette JC, Kallenberg CG, Luqmani R, Mahr AD, Matteson EL, Merkel PA, Specks U, Watts R. Granulomatosis with polyangiitis (Wegener's) : An alternative name for Wegener's granulomatosis. A joint proposal of the American College of Rheumatology, the American Society of Nephrology, and the European League Against Rheumatism. *Arthritis Rheum* 2011 ; 63 : 863-864.
5. Jennette JC. Nomenclature and classification of vasculitis : lessons learned from granulomatosis with polyangiitis (Wegener's granulomatosis). *Clin Exp Immunol* 2011 ; 164 (Suppl 1) : 7-10.
6. Sinico RA, Di Toma L, Maggiore U, Tosoni C, Bottero P, Sabadini E, Giammarresi G, Tumiati B, Gregorini G, Pesci A, Monti S, Balestrieri G, Garini G, Vecchio F, Buzio Cl. Renal involvement in Churg-Strauss syndrome. *Am J Kidney Dis* 2006 ; 47 : 770-779.