

点を確認すべきと考えている。1. 患者が自らの疾患について理解する。2. 患者が自己決定および意思表示できる。3. 患者が転科することを希望する。4. 成人診療科は成人移行支援を理解する。5. 転科の時期は個別化する。6. 小児科と成人診療科は医療情報を含めて十分に連携する。

7. 転科後の一定期間、小児科と成人診療科双方が診療を担当する。

本講演を通じてすべての内科医に成人移行支援をご理解いただき、内科医の立場からより積極的に成人移行支援に携わっていただければ望外の慶びである。

18. リウマチ膠原病に伴う腎疾患：ループス腎炎とANCA関連腎炎を中心に

群馬大学大学院医学系研究科腎臓・リウマチ内科学 廣村 桂樹

リウマチ性疾患・膠原病では全身の諸臓器が障害され、腎臓はその中でもしばしば重要な標的臓器となる。特に全身性エリテマトーデスとANCA関連血管炎では高頻度に腎障害を来し、それぞれループス腎炎、ANCA関連腎炎と総称される。近年、両疾患では新規薬剤の登場と複数の主要臨床試験の結果を受けて、治療戦略が大きく変容しつつある。ループス腎炎では、BLISS-LN試験、AURORA試験、REGENCY試験により、ベリムマブ、ボクロスポリン、オビヌツズマブを標準療法に上乘せすることの有効性が示され、グルココルチコイド(GC)+ミコフェノール酸モフェチルまたはシクロホスファミドとのトリプル療法による寛解導入とGC最少化が現実的な選択肢となりつつある。一方、ANCA関連腎炎で

は、RAVE試験およびRITUXVAS試験においてリツキシマブがシクロホスファミドに匹敵する寛解導入効果を示し、PEXIVAS試験やLoVAS試験ではGC減量レジメンの非劣性と有害事象減少が示された。さらにADVOCATE試験により、C5a受容体拮抗薬アバコパンがGC用量削減に寄与しつつ寛解導入療法が可能であることが示された。寛解維持療法においても、MAINRITSAN試験によりアザチオプリンと比較したリツキシマブの優位性が確認され、標準的選択肢として位置づけられつつある。本講演では、これらのエビデンスを反映した最新の国内外ガイドラインとわが国の疫学的知見を踏まえ、ループス腎炎およびANCA関連腎炎の今後の治療戦略について概説する。

19. 成人発症スチル病の診断と治療

聖マリアンナ医科大学リウマチ・膠原病・アレルギー内科 川畑 仁人

成人発症スチル病(AOSD)は、発熱、皮疹、関節痛を三主徴とし、血清フェリチンやIL-18の著明高値を呈する自己炎症性疾患である。世界的にも診断に際しては山口分類基準が広く用いられているが、悪性リンパ腫をはじめとする種々の疾患との鑑別を要し、診断に難渋するこ

とも少なくない。治療面ではグルココルチコイドを中心に、メトトレキサートやカルシニューリン阻害薬、各種生物学的製剤を組み合わせた治療戦略が用いられているが、他の膠原病と同様、AOSDにおいても早期からの寛解導入とグルココルチコイド減量が重要な課題となっている。

AOSDの重大な合併症としてマクロファージ活性化症候群 (MAS) が知られている。MASはサイトカインストームを背景に、汎血球減少や肝機能障害、凝固異常、フェリチン著増、高トリグリセリド血症などを呈し、重症例では致死的転帰をとりうるため、早期診断と集学的治療が不可欠である。

また近年、小児期発症の全身型若年性特発性関節炎 (sJIA) と AOSD の病態および臨床像の比較研究から、両者を年齢の異なる同一疾患スペクトラムとして捉えるスチル病の概念が提唱さ

れ、病態から診断・治療に至るまでの包括的理解が進みつつある。さらに治療の進歩として、本邦でも IL-1 α / β を標的とする薬剤や MAS に対する抗 IFN- γ 抗体といった新たな分子標的薬の開発が進んでおり、今後のスチル病および MAS の治療戦略にも変化が生じる可能性がある。

本講演では、最新のエビデンスを交えつつ、AOSD の病態・診断・治療の進歩、MAS の病態と診断、さらにはこれらを踏まえた最新の治療戦略について概説するとともに、近年のスチル病の概念の展開と今後の課題についても触れたい。