

## 川崎病の名前が変わる？

- Chapel Hill Consensus Conference on Vasculitis Nomenclature 2011会議から -

高橋 啓<sup>1)</sup>, 鈴木 和男<sup>2)</sup>, 佐地 勉<sup>3)</sup>東邦大学医療センター大橋病院病理診断科<sup>1)</sup>, 千葉大学大学院医学研究  
院免疫発生病学・炎症制御学<sup>2)</sup>, 東邦大学医療センター大森病院小児科<sup>3)</sup>

## Key words:

Chapel Hill Consensus Conference,  
Nomenclature of vasculitis, eponym,  
Kawasaki disease, Takayasu arteritis

## What will Happen to Eponyms ?

## A Short Report on the Chapel Hill Consensus Conference on Vasculitis Nomenclature 2011

Kei Takahashi<sup>1)</sup>, Kazuo Suzuki<sup>2)</sup>, Tsutomu Saji<sup>3)</sup><sup>1)</sup>Department of Pathology, Toho University Ohashi Medical Center, Tokyo, Japan, <sup>2)</sup>Inflammation Program, Department of Immunology, Chiba University Graduate School of Medicine, Chiba, Japan, <sup>3)</sup>Department of Pediatrics, Toho University Omori Medical Center, Tokyo, Japan

The summary of the Chapel Hill Consensus Conference on Vasculitis Nomenclature (CHCC) 2011 conference held in May 2011 is described here. One of the purposes of the CHCC 2011 conference was to discuss the possibility of developing alternative non-eponymic names for all vasculitis that have eponyms listed in the CHCC nomenclature. In regard to Kawasaki disease and Takayasu arteritis, the etiologies are still unknown, and the details of pathophysiology have not been clarified yet. Thus, it is difficult to think about an appropriate alternative name for both diseases. Cases with Kawasaki disease and Takayasu arteritis have been reported around the world, and those names are widely recognized by many physicians and researchers. In addition, CHCC 2011 is not an appropriate place to discuss alternative names for those diseases because there are no specialists in Kawasaki disease and Takayasu arteritis among the members. If the names are changed to alternatives by CHCC members without listening to the opinions of specialists, it might cause unnecessary confusion. As a result of the discussion, the eponyms of the two diseases are expected to remain. On the other hand, many other eponyms, such as Churg-Strauss syndrome, Henoch-Schönlein purpura and Goodpasture's syndrome, were changed to non-eponymic names. The movement for the name change will continue in the future. The researchers of vasculitis in Japan should form their own opinion about this issue.

## 要 旨

2011年5月に開催されたChapel Hill Consensus Conference on Vasculitis Nomenclature 2011会議の経緯についての報告である。本会議の中で人名の付いた疾患名を病因、病態に基づく疾患名へと変更することについての提案があった。血管炎には人名がつけられた疾患が多く、日本人の名前が冠せられた川崎病、高安動脈炎の名称も変更される可能性が生じた。これに対し、病因も病態の詳細も明らかでない川崎病、高安動脈炎についてこれらに代わる適当な名称をつけることは困難である。両疾患名は既に世界中で認知され呼称されている。両疾患を専門とする研究者が参加しない場で名称変更しても川崎病、高安動脈炎研究者の理解は到底得られないことを主張した。その結果、両疾患名はそのまま残される見通しとなった。しかし、名称変更の動きは今後も継続することが予測され、わが国の血管炎研究者は本問題にいかに対応すべきか考慮しておく必要があると思われた。

## はじめに

2011年5月15～18日にNorth Carolina大学Chapel

Hill校で15th International Vasculitis & ANCA Workshop  
が開催された。この国際会議の前日、同大学構内の一  
室でChapel Hill Consensus Conference on Vasculitis

2011年9月15日受付 別刷請求先：〒153-8515 東京都目黒区大橋2-17-6

2011年10月11日受理 東邦大学医療センター大橋病院病理診断科 高橋 啓

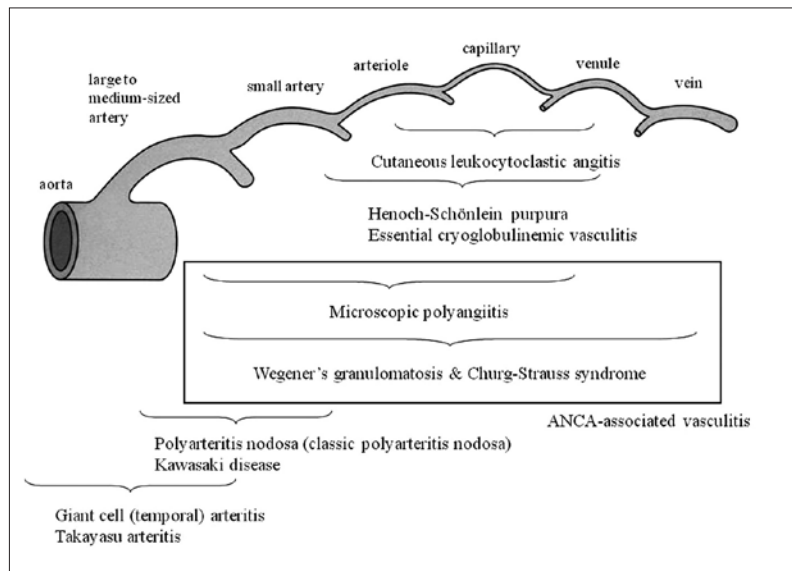


Fig. 1 Predominant range of vascular involvement by vasculitis as defined by the CHCC 1994<sup>4)</sup>

Nomenclature 2011(以下, CHCC 2011)が開催され, 同大学病理の Dr. J Charles Jennette からの招聘を受けこの会議に参加した. 20年ほど前に系統的血管炎疾患における“疾患名称”と“定義”を決定することを目的として第1回 CHCC 会議(以下, CHCC 1994)が開催され, その成果が *Arthritis Rheum* 誌に報告された<sup>1)</sup>. 本誌に掲載された図は通称“チャペルヒル分類”と呼ばれ血管炎疾患を語る際には必ずといってよいほど目にするものとなった(Fig. 1).

今回の CHCC 2011 での討議事項は多岐におよび, 議論は現在も継続中で決着をみていない. 最終報告は議長である Dr. Jennette の手によりなされる予定であるが, 討議事項の中に小児循環器に深くかかわる川崎病の疾患名称に関する問題が含まれていた. 中間報告ではあるがその概要を小児循環器医の皆様にお伝えしておくことは意味があると考えたのでここに記載する.

### CHCC 2011 の目的と討議事項

CHCC 2011 の主な目的は, CHCC 1994 の内容を改訂することである. 本会議でなされる討議事項は第1回同様, 系統的血管炎の“疾患名称”と“定義”に限定され, American College of Rheumatology (ACR) や European League Against Rheumatism (EULAR) が行っている Diagnostic and Classification Criteria for Primary Systemic Vasculitis (DCVAS) のような診断基準や分類基準にかかわること<sup>2)</sup>は討議から外された. 出席者は欧米を中心とする 28 名で, アジアからの出席者は 2 人であった.

大多数はリウマチ専門医と腎臓専門医であり, 数名の病理医, 小児科医と耳鼻咽喉科医が各 1 名含まれていた. ちなみに小児科医はもう一人のアジアからの参加者である Dr. Seza Osen (トルコ) で, これまでに小児の血管炎についての分類提言を行っている<sup>3)</sup>.

作業の内容は, 1) CHCC 2011 に含まれるべき血管炎カテゴリを決定すること, 2) 人名が冠せられた血管炎疾患名について, 人名のつかない疾患名へ名称変更することの是非を議論すること, 3) 血管炎カテゴリの“名称”について変更あるいは追加を行うこと, 4) 血管炎カテゴリの“定義”について変更あるいは追加を行うことであり, 2011 年 1 月からメールによる討論が始まった. 事前討議をメールで行い CHCC 2011 会議当日は内容を承認することを目指して進められたが, 会議までに 1,000 通近いメールのやりとりがあったにもかかわらず, ととも 1 日の会議で終わるような内容ではなく会議が終了して 4 カ月経過した現在も討議が継続している. なお, CHCC 2011 のはじめに, “コンセンサスを得る”とは参加者の 8 割以上が同意した場合と規定された.

### 疾患名称の変更について

今回の討議の中で大きく取り上げられた課題の一つに疾患名称の見直しがあった. ACR, the American Society of Nephrology, EULAR は, Wegener's granulomatosis の由来である Dr. Friedrich Wegener が第二次世界大戦の際にナチ党員であったという事実によ

り、その名称を Granulomatosis with polyangitis (Wegener's) へ変更することを提言した<sup>4,5)</sup>。そして、この変更を契機とし人名が冠せられた血管炎疾患 (eponym) のすべてを原因や病因、病態生理に基づいた、より記述的な疾患名 (non-eponym) へ変更しようとする動きが ACR / EULAR 主導で起こった。血管炎およびその類縁疾患には Takayasu arteritis, Kawasaki disease, Churg-Strauss syndrome, Henoch-Schönlein purpura, Behçet disease, Cogan's syndrome, Goodpasture's syndrome, Buerger's disease など発見者の名がついた疾患名が多い。これら eponym を non-eponym に変更することに同意するか、同意する場合にはいかなる名称が適当であるかという問いかけがあった。これまで血管炎に興味を持ってきた、特に川崎病の病理形態学的検索を継続してきた私にとってこの動きは驚きであり、Takayasu や Kawasaki の名前が消失してしまうかもしれないことに大きな危機感を抱いた。そこで、私は以下のような理由をもって名称変更に対抗した。

第1に、eponyms はいつどこでどのような経緯により発見に至ったのかという歴史、そして発見者の人生観をも包括するものであり、成因や病態などに基づく単なる記述的な名称では表現できない内容を多く含む。川崎富作先生は日本赤十字病院の小児科部長として数多くの小児患者の診療を行いながら、川崎病を発見し報告した。同様に高安右人先生、 Drs. Churg & Strauss, Dr. Behçet とも新疾患発見に至った彼らの優れた観察能力、功績は、讃えられこそすれ社会的責任を問われるような行動は何一つとっていない。この点で Dr. Wegener とは決定的に異なるにもかかわらず Wegener's granulomatosis の名称変更をきっかけとして同様の変更を行おうとする動きに従うことは到底できない。

第2に、川崎病は特徴的臨床所見により診断されるが、etiology はいまだに不明である。特異的な病態、病理も存在せず、病因や病態に基づく疾患名を考慮することは困難である。本疾患は日本をはじめとする東北アジアに多発することは周知の事実であるが、現在では60カ国以上から発生の報告があり(自治医科大学中村好一教授による)、川崎病の名はすでに全世界で認知されている。Nelson Textbook of Pediatrics 18th ed.<sup>6)</sup>にも Chapter 165: Kawasaki disease として掲載され、その本文は“Kawasaki disease, formerly known as mucocutaneous lymph node syndrome…”と始まる。このような背景を持つ疾患の名称が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され、その結果として新たな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極めて困難であり、無用な混乱を招くだけである。

第3に、高安動脈炎においても川崎病と状況は極めて類似しており、本疾患は特徴的な臨床症状に基づいて診断されるが、病理像、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名称を議論することは問題が大きい。

幸いなことに、私と意見を同じくする参加者が複数おり、まだ最終的な決着をみてはいないものの CHCC 2011 における Kawasaki disease と Takayasu arteritis の名称は残りそうである。私は eponym 全般が変更されることに反対する立場をとったが、出席者の大多数が専門領域とする他の多くの疾患においては状況が異なっていた。すなわち Churg-Strauss syndrome は Allergic Granulomatosis with Polyangiitis (Churg-Strauss) に、Henoch-Schönlein purpura は IgA-associated vasculitis に、Goodpasture's syndrome は Anti-GBM disease に、そして Buerger's disease は thromboangitis obliterans へと、多くの血管炎疾患が eponym から non-eponym へと変化しそうな気配である。

### 新規に提唱された血管炎カテゴリ

Eponym 以外の討議事項は、CHCC 1994 に示された血管炎カテゴリ (Table1) とそれぞれの定義の見直しであった。詳細は Dr. Jennette らの報告を待つことにして戴きたいが、概要として大型血管、中型血管炎に大きな変更はなく、主に小型血管炎に属する疾患群について修正が加えられている。“名称”についていえば、CHCC 2011 では ANCA (抗好中球細胞質抗体) 関連血管炎や免疫複合体関連血管炎、全身疾患関連血管炎などのカテゴリが新たに加えられる。ANCA 関連血管炎 カテゴリの中に Microscopic Polyangitis, Granulomatosis with Polyangitis (Wegener's), Churg-Strauss syndrome (Allergic Granulomatosis with Polyangiitis) が入れられる。免疫複合体関連血管炎 カテゴリには Anti-GBM Disease, Cryoglobulinemic Vasculitis, Henoch-Schönlein Purpura (IgA-associated vasculitis) などが包括され、膠原病に伴う血管炎は全身疾患関連血管炎カテゴリの範疇に入れられる予定である。さらに、single organ vasculitis というカテゴリも新たに設けられることになっている。現在、各血管炎カテゴリと疾患についての“定義”を決定する作業が大詰めを迎えている。

Table 1 Names of systemic vasculitis proposed by the CHCC 1994<sup>4)</sup>

Large vessel vasculitis
Giant cell (temporal) arteritis
Takayasu arteritis
Medium-sized vessel vasculitis
Polyarteritis nodosa (classic polyarteritis nodosa)
Kawasaki disease
Small vessel vasculitis
Wegener's granulomatosis
Churg-Strauss syndrome
Microscopic polyangiitis (microscopic polyarteritis)
Henoch-Schönlein purpura
Essential cryoglobulinemic vasculitis
Cutaneous leukocytoclastic angiitis

## おわりに

CHCC 2011 で行われた討議事項について eponym 問題を中心に報告した。CHCC 2011 における川崎病と高安動脈炎の名称変更の危機はなんとか乗り越えたようには思われるが、まだ継続中の討議事項であり、参加者の 8 割には満たないが過半数は両疾患についても non-eponym への変更を望んでいる。さらに、現在進行中の ICD-11 の作成作業においても eponym を削除しようとする働きかけがあると聞いている。

川崎病においても、そして高安動脈炎においても、将来病因が明らかになった時に病因に基づいた名称に変更されるのはある意味で自然なことであろう。しかしながら、その際にも発見者に対する敬意が十分に払われるような配慮がなされるべきである。病因、病態が明らかにされていない疾患に対してその領域の専門医達の意見を聞くことなく、診療経験がないに等しい研究者のみによって疾患名称変更を決定しようとする動きは安易といわざるを得ない。もっとも CHCC 2011 出席者の中にもこの点を理解している人々がいたからこそ川崎病、高安動脈炎の名称変更が免れた訳であり、この点で CHCC 2011 は良識ある会議であるといえる。一方、川崎病が深くかかわるのは小児科、小児循環器、循環器領域であるのだからリウマチ科領域で起こっている出来事に惑わされるべきではないとの意見もある。確かにその通りではあるが、ICD code にもかかわる問題であり中長期的に影響を受ける可能性がある。さらにいえば、将来論文投稿しても eponym では受理されない事態さえ起こり得る。わが国の小児血管炎研究者においてもこの問題にいかに対応し、いかに働きかけていくべきか御一考戴ければ幸いである。

2012 年 2 月開催予定の the 10th International Kawasaki

Disease Symposium(会長：東邦大学、佐地勉教授)において、“Kawasaki disease”という疾患名称について国内外の川崎病研究者のコンセンサスを得るため、本問題を取り上げていただくことになっている。また、2012 年 3 月に品川で開催される The Asia Pacific Meeting of Vasculitis and ANCA Workshop 2012(会長：千葉大学、鈴木和男教授)においても「International Initiatives in Vasculitis Classification」のセッションで議論される予定である。最後に、CHCC 2011 出席にあたり川崎病学会、厚労省「難治性血管炎に関する調査研究班」の先生方から貴重なアドバイスを多数頂戴し、それらが他の参加者の同意を得るうえで非常に役立った。心からの謝意を表したい。

## 【参考文献】

- 1) Falk RJ, Gross WL, Guillevin L, et al: Granulomatosis with polyangiitis (Wegener's): An alternative name for Wegener's granulomatosis. *Arthritis Rheum* 2011; **63**: 863-864
- 2) Basu N, Watts R, Bajema I, et al: EULAR points to consider in the development of classification and diagnostic criteria in systemic vasculitis. *Ann Rheum Dis* 2010; **69**: 1744-1750
- 3) Ozen S, Ruperto N, Dillon MJ, et al: EULAR / PRÉS endorsed consensus criteria for the classification of childhood vasculitides. *Ann Rheum Dis* 2006; **65**: 936-941
- 4) Jennette JC, Falk RJ, Andrassy K, et al: Nomenclature of systemic vasculitides, proposal of an international consensus conference. *Arthritis Rheum* 1994; **37**: 187-192
- 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) Rowley AH, Shulman ST: Kawasaki disease, in Robert M (ed): *Nelson textbook of Pediatrics* 18th ed. Philadelphia, Saunders, 2007, pp1036-1042