

高安動脈炎，川崎病はどこへ行くのか？

Chapel Hill Consensus Conference (CHCC) on Vasculitis Nomenclature, 通称チャペルヒル分類をご存知だろうか。系統的血管炎の“疾患名称”と“定義”がまとめられ1994年 *Arthritis Rheum* 誌¹⁾に掲載されたもので、ここで示された図は血管炎を語る際には必ずと言ってよいほど目にする。この改訂作業 (CHCC2011) が2011年初めから進められている。その内容は1) CHCC2011に取り上げるべき血管炎疾患を決定する, 2) 人名が冠せられた疾患名を他の疾患名へ名称変更することの是非を議論する, 3) 血管炎カテゴリ名称の変更, 追加を行う, 4) 血管炎カテゴリの定義について変更, 追加を行うことである。いずれも重要な案件であるが、私がここで取り上げたいのは疾患名称の見直しについてである。American College of Rheumatology (ACR), European League Against Rheumatism (EULAR) らは 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から疾患名称を granulomatosis with polyangitis (Wegener) へと変更することを提言した。そして、この変更をきっかけとして人名が冠せられた血管炎疾患名称 (eponym) のすべてを原因や病因, 病態生理に基づく, より記述的な疾患名称 (non-eponym) へ変更しようとする動きが起こった。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 など人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, 同意する場合にはどのような名称が適当であるかという提言があった。東アジアから唯一の参加者であった私にとってこれまで慣れ親しんできた“高安”や“川崎”の名が消失してしまうかもしれないことに大きな衝撃を受けた。そこで、以下のような理由で名称変更反対した。1) 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背景のみならず発見者の人生観をも包括するものであり, 成因や病態などの記述だけでは表現できない内容を多く含む。川崎富作先生, 高安右人先生, Drs Churg & Strauss,

Dr Behçet らの優れた洞察力, 業績は称賛されこそすれ, Dr Wegener のような社会的責任を問われる行動は何一つとっていない。にもかかわらず Dr Wegener の事件をきっかけとして名称を変更しようとする動きに従うことはできない。2) 川崎病は特徴的臨床所見により診断されるが原因は不明である。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呈示することは困難である。本疾患は日本はじめ東北アジアに多発するが, 現在では60カ国以上から報告があり川崎病の名は全世界で認知されている。ネルソン小児科学18版²⁾にも Kawasaki disease として掲載され, 本文は“Kawasaki disease, formerly known as mucocutaneous lymph node syndrome...”と始まる。このような疾患の名称が川崎病を専門とする小児科医, 小児循環器医がひとりも参加しない場で討議され, 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困難であり, 無用な混乱を招くだけである。3) 高安動脈炎においても状況は川崎病と酷似しており, 特徴的な臨床所見により診断されるが病理像や病態から本疾患を表現するのは困難である。さらに, アジアで多発する本疾患についてこれら国々のリウマチ専門医, 循環器医らが参加しない場で議論することには大きな問題がある。

私と意見を同じくする CHCC2011 参加者が複数いたため Kawasaki disease と Takayasu arteritis の名称は残る見通しとなった。その一方, 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していた小型血管炎においては Churg-Strauss syndrome は eosinophilic granulomatosis with polyangiitis (Churg-Strauss) へ, Henoch-Schönlein purpura は IgA vasculitis (Henoch-Schönlein) へ, そして Goodpasture's syndrome は anti-GBM disease へとその多くが eponym から non-eponym へと変更される予定である。そしてこの名称変更の動きは今後も継続するものと予想される。

ある意味で国民性, 文化の違いを実感した出来事であった。川崎病や高安動脈炎においても原因が明らかになった時に原因に基づく名称に変更されるのは自然な流れであろう。しかし, 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とは私考える。血管炎以外の領域においても人名が冠せられた疾患名は多数存在する。これらについて同様の動きがあるのか私には把握できていないが、このような問題にいかに対処しどのように働きかけていくべきか、研究者各位一寸立ち止まってご一考いただければ幸いである。

文 献

- 1) Jennette JC, Falk RJ, Andrassy K, et al: Nomenclature of systemic vasculitides, proposal of an international consensus conference. *Arthritis Rheum* **37**: 187-192, 1994
- 2) Rowley AH, Shulman ST: Kawasaki disease. Kliegman RM, et al. (Eds) *Nelson Textbook of Pediatrics* (18th ed) p1036-1042. Saunders, Philadelphia, 2007

(大橋病院病理診断科教授：高橋 啓)