

表2 EULAR SLEの治療推奨

2023 EULAR recommendations on the management of Systemic Lupus Erythematosus

包括的原則	LoA, Mean(SD)
A. SLEは患者と社会へのコストを考慮した上で、患者教育と共同意思決定を伴う多職種による個別化されたマネジメント治療を必要とする	9.88(0.4)
B. SLEの疾患活動性は、有効な評価ツールを用いて、臓器ダメージ(最低でも年に1回)も一緒に、各外来診察ごと(頻度は医師の判断による)に評価されるべきである	9.74(0.63)
C. 日焼け防止、禁煙、健康なバランスの良い食事、規則的な運動、骨の健康を推奨する対策を含む非薬物介入が長期アウトカムの改善に重要である	9.90(0.37)
D. 薬物療法は、患者の特徴、臓器病変のタイプと重篤度、治療関連の有害性、合併症、臓器障害の進行のリスク、そして患者の好みにて決められる	10(0)
E. 血清学的評価を含む早期SLE診断、定期的な臓器病変(特に腎炎)のスクリーニング、寛解(または不可能であれば低疾患活動性)を狙った迅速な治療の開始、治療への忠実なアドヒアランスが再燃や臓器障害の予防、予後の改善、生活の質の増強に欠かせない	9.81(0.51)

推奨	LoA, mean(SD)
1. HCQを第一選択に 禁忌でない限り、5mg/kg/(実際の体重)/日を目標用量としてヒドロキシクロロキンは全ての患者に推奨される(1b/A)が、再燃のリスク(2b/B)や網膜毒性に基づいて個別化する	9.21(1.35)
2. 慢性的なグルココルチコイドの使用 必要であれば、グルココルチコイドの用量は臓器病変のタイプや重篤度にも基づいて投与され(2b/C), プレドニゾン換算で5mg/日以下の維持用量に減量されるべきであり(2a/B)、可能であれば中止すべきである；中等度から重度の場合、経静注メチルプレドニゾンパルス(125-1000mg/日を1-3日)を考慮することができる(3b/C)。	9.57(0.77)
3. グルココルチコイドスペアリング戦略 HCQに反応していない患者(単剤であるいはグルココルチコイドとのコンビネーションで)または慢性的な使用に容認出来る量以下にグルココルチコイドを減量できない場合は、免疫調整薬/免疫抑制薬（例えばメトトレキサート[1b/B], アザチオプリン[2b/C], またはミコフェノール酸「2a/B」), and/or 生物学的製剤(例えばベリムマブ[1a/A], アニフロルマブ [1a/A]) の追加を考慮すべきである	9.32(0.91)
4. IVCYとリツキシマブ 臓器あるいは生命の危機のある患者には、経静脈シクロホスファミド(2b/C)を考慮すべきである。治療抵抗性の場合にはリツキシマブ (2b/C)を考慮しても良い	9.38(0.99)
5. 皮膚病変 活動性の皮膚病変の治療は、塗り薬(グルココルチコイド、カルシニューリン阻害薬)(2b/B), 抗マラリア薬(ヒドロキシクロロキン、クロロキン)(1a/A)、and/or 必要に応じての全身性グルココルチコイド (4/C) があり, メトトレキサート(1b/B), ミコフェノール酸(4/C), アニフロルマブ (1a/A), またはベリムマブ(1a/B)が第二選択薬としてある	9.35(1.06)

推奨	LoA, mean(S)
6. NPSLE SLEによって起こる活動性の精神神経症状は、炎症性の症状にはグルココルチコイドと免疫抑制剤(1b/A)を、アテローム血栓性/ 抗リン脂質抗体関連の症状は抗血小板/抗凝固を考慮すべきである	9.68(0.81)
7. 血液疾患 急性の重篤な自己免疫性血小板減少の治療は、高用量グルココルチコイド(経静脈メチルプレドニゾロンパルスを含む)(4/C), ±免疫グロブリンG静注(4/C), and/or リツキシマブ (2b/B) , and/or 高用量静注シクロホスファミド(4/C)の後にリツキシマブ (2b/B), アザチオプリン(2b/C), ミコフェノール酸(2b/C) またはシクロスポリン(4/C)を維持両方で考慮すべきである	9.48(0.86)
8. 活動性腎炎の初期治療 活動性増殖性ループス腎炎の患者では、低用量(EuroLupus)静注シクロホスファミド(1a/A)またはミコフェノール酸(1a/A)とグルココルチコイド(静注メチルプレドニゾロンパルスの後に経口グルココルチコイド); ベリムマブ(シクロホスファミドかミコフェノール酸[1b/A]と)あるいはカルシニューリン阻害剤(特にボクロスポリンまたはタクロリムスをミコフェノール酸とのコンビネーションで)とのコンビネーションを考慮すべきである	9.36(1.06)
9. 腎治療反応の後に、ループス腎炎の治療は最低でも3年続けるべきである(2b/B); 最初にミコフェノール酸単独やベリムマブやカルシニューリン阻害薬とのコンビネーションでの治療の場合はこれらの薬を続けるの(1a/A)に対して、最初にシクロホスファミド単剤(1a/A)あるいはシクロホスファミドとベリムマブのコンビネーション(1a/A)の場合は、シクロホスファミドをミコフェノール酸やアザチオプリンへと変更すべきである	9.56(0.81)

推奨	LoA, mean(S)
10. ループス腎炎に対しての高用量のIVCY 腎不全の高リスクの患者では(GFR低下、組織で細胞性の半月体形成あるいはフィブリノイド壊死または重篤な間質の炎症)、高用量の(NIHレジメン)経静脈シクロホスファミド(1a/A)をパルス経静脈メチルプレドニゾロンとの組み合わせを考慮できる	9.57(0.86)
11. ループス腎炎におけるグルココルチコイドや免疫抑制剤の減量 寛解維持を達成できているSLEの患者では徐々に治療の減量を考慮すべきであり、グルココルチコイドの離脱がまず最初である(2a/B)	9.89(0.38)
12. SLE-APS SLEに関連する血栓性抗リン脂質抗体症候群(APS)は最初の動脈あるいは誘引のない静脈血栓イベントの後長期ビタミンK拮抗薬でマネージすべきである(1b/B); 高リスクの抗リン脂質抗体のプロファイルのSLE/非抗リン脂質抗体症候群の患者では、低容量アスピリン(75-100mg/日)を一次予防として考慮すべきである。	9.57(0.83)
13. ワクチン摂取と補助療法 感染症(帯状疱疹、パピローマウィルス、インフルエンザ、COVID-19と肺炎球菌)の予防のためのワクチン摂取、骨の健康、腎保護、心血管リスクのマネジメント、悪性腫瘍のスクリーニングを行うべきである。	9.85(0.36)