

## バーミンガム血管炎活動性スコア(第3版)の修正および検証

ムクティアール、リー、ブラウン、キャラザース、ダスグプタ、デュベイ、フロスマン、ホール、ハリウッド、ジェイン、ジョーンズ、レイニョン、ミュア、スコット、ヤング、ルクマニ

### 概要

**背景:**バーミンガム血管炎活動性スコア(BVAS)を用いた包括的な多系統臨床評価が、全身性血管炎の治療研究に広く用いられている。広範な使用により、この手法を改訂する必要性が示唆されている。過去の BVAS の版は、使用状況に応じて改訂され、専門家委員会によって審査されている。

**目的:**全身性血管炎の患者における BVAS 第3版を修正し、検証すること。

**方法:**新しい BVAS の版は、血管炎の患者を対象とした前向き横断研究で検証された。

**結果:**項目数は 66 から 56 に減らした。新規/悪化の疾患と、持続している疾患のサブスコアを統合した。全身性血管炎の患者 313 人において、BVAS(第3版)は、治療決定(スピアマンの  $r_s=0.66$ 、95%CI:0.59~0.72)、第2版の BVAS1( $r_s=0.94$ 、95%CI:0.92~0.96)、持続している疾患の患者における第2版の BVAS2( $r_s=0.60$ 、95%CI:0.21~0.83)、C 反応性タンパク質レベル( $r_s=0.43$ 、95%CI:0.31~0.54)、医師の総合評価( $r_s=0.91$ 、95%CI:0.89~0.93)、血管炎活動性指数( $r_s=0.88$ 、95%CI:0.86~0.91)と相関した。再現性と反復性に対する級内相関係数は、それぞれ 0.96(95%CI:0.95~0.97)と 0.96(95%CI:0.92~0.97)だった。診断時および 3 ヶ月時点で評価された 39 人の患者で、BVAS(第3版)が 17 単位(95%CI:15~19)まで低下した( $p<0.001$ 、「対応のある  $t$  検定」)。

**結論:**BVAS(第3版)は、BVAS(第2版)、収束性、治療決定、医師による疾患活動性の総合評価、血管炎活動性指数、C 反応性タンパク質との一致を示している。それは反復性、再現性があり、変化に敏感である。新版の BVAS は、全身性血管炎の評価に対して正当性が立証されている。

全身性血管炎は、結果として血管の炎症を招く異質な状態である。これらは原発性の場合もあれば、他の自己免疫疾患、薬物、感染症による二次性の場合もある。関与する血管の大きさや、血管炎の臓器分布に応じて、原発性全身性血管炎は個別の臨床症候群に分類される。全身性血管炎は複数の臓器系に関わることが多く、どの専門分野にでも現れる。血管炎の診断に絶対的な検査や臨床基準は存在しない。生検の収量は採取した臓器に依存するし、大きくばらつく。パターン認識と標準化された評価技術は、これらの状態の診断とモニタリングを支援する(ナタラジャラによるレビュー)。

バーミンガム血管炎活動性スコア(BVAS)は、1994年に全身性血管炎における疾患活動性の評価のために検証された。欧州の共同試験での使用に向けて、1997年に改訂 —BVAS(第

2版)として一 され、2001年には、ウェゲナー肉芽腫症に対する疾患固有の手法の開発のために、再び改訂された(BVAS/WG)。BVAS(第2版)は、疾患活動性の評価、エントリー基準の定義、寛解および再発の定義、に対する臨床検査で、またアウトカム尺度として使用されている。全身性血管炎の臨床検査の実施に関する欧州リウマチ学会(EULAR)の推奨事項では、臨床検査における疾患評価の標準化にBVASの利用を薦めている。BVAS(第2版)は予後的価値があるかもしれない。診断時にBVAS(第2版)が高い患者は、死亡リスクが高いかもしれない。BVAS(第2版)は、5因子スコア(スピアマン相関係数( $r_s$ )0.69)と強い相関があることが示されている。

BVAS(第2版)は、66の全身性血管炎の症状を、臓器を基準とした9つの系に分けたリストである。各項目は、過去4週間以内に症状が存在、再発、悪化した場合に「新規または悪化」とし、症状は存在しているが、過去4週間に比べて悪化していない場合に「持続している」とすることができる。症状は、過去の活動性の後遺症によるもの、薬物により誘発したもの、併存疾患によるもの、であるかもしれないので、活動性血管炎に起因していなければならない。属性が欠如していると、BVAの誤った上昇を引き起こすかもしれない。各項目には、予め決められた数値スコアがあり、1つの項目が新規/悪化または持続であるかどうかによって異なるかもしれない。各臓器系には、予め決められた天井スコアがある。すべての臓器系のスコアの合計は、疾患活動性を反映している。BVAS(第2版)は2つのスコアを生成する。BVAS1は新規の疾患または悪化した疾患を反映し、BVAS2は持続している疾患を反映する。

### 改訂の必要性

血管炎の最新の臨床検査では、寛解の定義としてBVAS1が0であることを用いていた(ムフティヤールらによるレビュー)。BVAS2(持続している疾患)を無視することは、真の疾患活動性を過小評価することになる。持続している疾患には異なるアプローチが必要であるため、このことは治療的な意味を持つ。BVAS(第2版)では、冗長な項目および/または珍しい項目が特定されている。これらの項目を排除すれば、改良された臨床ツールの実現可能性が高まるだろう。

### 目的

全身性血管炎の研究で使用するための新しい版のBVASを検証すること。

### 方法

新しい臨床ツール(補足のオンライン付録を参照)は、コンセンサス(表面的妥当性)を以て設計された。項目数は、省略または他の項目との統合により、BVAS(第2版)の66からBVAS(第3版)の56に減らした。各項目の「永続している」ボックスは、フォーム全体に対して単一の「永続している」ボックスに置き換えた。このボックスは、すべての疾患の症状が「持続

している」疾患に起因している場合に限り、マークが付けられた。すべての項目は、あらゆる項目が「新規/悪化」であれば、「新規/悪化」として扱った。疾患の症状が過去 4 週間に活動的で、血管炎に直接的に起因していれば、疾患の症状を記録した。

重み付けはほぼ変えなかったが、新しい項目には、コンセンサスを以て重み付けした。詳細な用語集と操作マニュアルを作成した。BVAS(第 3 版)のフォーム、トレーニング・マニュアル、用語集は、[EUVAS ウェブサイト](#) (2009 年 7 月 13 日にアクセス)からオンラインで入手可能である。

19 人の被験者が、20 件の初級のレーニング用架空症例を完成させ、そのうち、本研究のために募集したすべての調査員を含む 14 人が、40 件の上級の架空症例を完成させた。この架空症例の演習には二つの利点 — 架空症例は、BVAS(第 3 版)の使用にあたり、各調査員を訓練し、観察者どうしの信頼性に関する情報を提供した— があった。

対象基準:全身性血管炎が疑われる、または確定された診断を下された、外来クリニックおよび病院病棟で診察された患者が、疾患の期間も疾患の段階も問わず、英国の 9 つのセンター — バーミンガム(バーミンガム市立病院)、ケンブリッジ(アデンプルック病院)、エジンバラ(ウェスタン総合病院)、ノーフォーク(ノーフォーク&ノリッジ大学病院)、ノッティンガム(ノッティンガム大学病院)、オックスフォード(オックスフォード・ラドクリフ病院およびナフィールド整形外科センター)、レディング(ロイヤル・バークシャー病院)、ウェストクリフ・オン・シー(サウスエンド総合病院)— から募集された。調査員は、リウマチ専門医(CM、DC、SD、PL、LY、RAL)、腎臓専門医(OF、DJ、RJ)、血管炎に関心のある関連医療専門家(DB、CH、JH、AM)である。

除外基準:巨細胞性動脈炎が疑われる、または確定された診断の下った患者は除外した。

本研究は地元の倫理委員会によって承認され、すべての患者が書面によるインフォームド・コンセントを行った。標準化された症例記録フォームに記録されたデータは、人口統計、診断、過去 5 年間の治療、血清 C 反応性タンパク質(CRP)、血清クレアチニン、抗体価と抗体レベルを伴う抗好中球細胞質抗体(ANCA)の状態、BVAS(第 3 版)、治療決定、医師の総合評価(100mm 視覚アナログ・スケール)、血管炎活動性指数(5 点リックカート・スケール、0 は寛解を示し、4 は最大活動性を示す)を含む。オックスフォードとエジンバラの患者も、同じ受診で BVAS(第 2 版)を用いて評価された。表 1 は、6 つの順序カテゴリーに分類された治療決定を示す。治療決定が定義と一致しない場合、そのカテゴリーは、RAL と CM の二人に割り当てられた。両版の BVAS 値は、CM が開発した Microsoft Excel ベースのプログラムで計算した。

収束的妥当性は、BVAS(第 3 版)と、

- 同じ病院の受診で、両方の臨床手法を用いて評価された患者の BVAS(第 2 版)の BVAS1 サブスコア
- 治療決定(表 1)
- 診察の 1 ヶ月以内で最近の血清 CRP レベル(数値が、臨床検査の際の最低測定値より低

**表 1 治療決定カテゴリーの定義**

| カテゴリー  | 定義  |
|--------|---|
| 大規模な増大 | <ul style="list-style-type: none"> <li>➢ 他の治療の中止や減量を行わずに、免疫抑制剤、糖質コルチコイド、血漿交換療法を開始すること</li> <li>または、</li> <li>➢ 糖質コルチコイドおよび免疫抑制剤の用量を増やすこと</li> </ul> |
| 大規模な継続 | <ul style="list-style-type: none"> <li>➢ シクロホスファミドまたは生物学的製剤を用いた治療を含む治療レジメンに変更がない</li> </ul>   |
| 小規模な増大 | <ul style="list-style-type: none"> <li>➢ 免疫抑制剤または糖質コルチコイドの用量を増やすこと</li> </ul>   |
| 小規模な継続 | <ul style="list-style-type: none"> <li>➢ シクロホスファミドおよび生物学的製剤を用いた治療を除いた治療レジメンに変更がない</li> </ul>  |
| 治療の縮小  | <ul style="list-style-type: none"> <li>➢ 他の薬剤の増量または開始を行わずに、1つ以上の薬剤を減量または中止すること</li> </ul>   |
| 治療なし   | <ul style="list-style-type: none"> <li>➢ 治療なし</li> </ul>  |

いと報告された場合は、統計分析の目的で 0mg/L として記録した)

- 医師の総合評価
- 血管炎活動性指数

との関連性を調べることで評価された。

持続している疾患を BVAS(第3版)が記録する能力は、持続している疾患を患っている患者において、BVAS(第2版)を用いた経過観察評価で評価した。BVAS2 サブスコアが BVAS1 サブスコアより高い場合は、持続している疾患と定義した。

BVAS(第3版)の観察者どうしの信頼性(再現性)は、同日に2人の観察者が独立して評価した患者を対象に調査した。これも架空症例の演習で評価した。

BVAS(第3版)の観察者内の信頼性(反復性)は、同じ観察者が1回目の評価の9日以内に行った2回目の評価を受けた患者のサブグループを対象に調査した。

新たに ANCA 関連血管炎と診断された独立した患者コホートで、疾患状態が変化したことに対する BVAS の感度を評価した。39人の患者が、診断時および3ヶ月時点で BVAS(第3版)を用いて評価され、「重大な増悪」と分類された治療を受けた(表1)。患者は治療により改善することが期待され、BVAS の変化は疾患状態の変化に対する感度の指標として評価された。

表 2 コホートの人口統計

| 診断              | 人数  | 性別<br>男性/女性 | 年齢中央値(下側四分位数、上側四分位数) | 期間(月)の中央値(下側四分位数、上側四分位数) | 間接免疫蛍光法による ANCA <sup>†</sup> |       |
|-----------------|-----|-------------|----------------------|--------------------------|------------------------------|-------|
|                 |     |             |                      |                          | cANCA                        | pANCA |
| 高安動脈炎           | 9   | 0/9         | 37 (32, 58.5)        | 49 (30, 150)             |                              |       |
| 結節性多発動脈         | 10  | 5/4*        | 62 (30.5, 67)        | 60.5 (45, 85.5)          |                              |       |
| ウェゲナー肉芽腫症       | 155 | 82/72*      | 58 (45, 68)          | 55.5 (12, 113)           | 45                           | 4     |
| チャージ・スト劳斯症候群    | 28  | 17/11       | 59 (48, 61)          | 60 (12, 120)             | 3                            | 3     |
| 顕微鏡的多発血管炎       | 15  | 8/7         | 68 (58, 76)          | 12 (3, 36)               | 0                            | 7     |
| ヘノッホ・シェーンライン紫斑病 | 10  | 7/3         | 45 (34, 61)          | 39 (19, 66)              |                              |       |
| クリオグロブリン血症性血管炎  | 6   | 1/5         | 69.5 (65, 82)        | 9 (0, 132)               |                              |       |
| 皮膚血管炎           | 11  | 3/8         | 45 (22, 67)          | 48 (36, 78)              |                              |       |
| ベーチェット病         | 25  | 10/15       | 42 (35.5, 48)        | 102 (40, 165)            |                              |       |
| 脳血管炎            | 9   | 3/6         | 56 (52.5, 62)        | 1 (0, 27)                |                              |       |
| リウマトイド血管炎       | 8   | 3/5         | 69.5 (65.5, 76)      | 16.5 (4, 39)             |                              |       |

\* 1人の患者については性別が記録されていなかった。

† ANCA 関連血管炎(ウェゲナー肉芽腫症、顕微鏡的多発血管炎、チャージ・スト劳斯症候群)の患者 198 人のうち、バーミンガム血管炎活動性スコアの評価の 30 日以内に ANCA を検査したのは 102 人で、67 人が陽性だった。5 人の患者については ANCA パターンが記録されていなかった。17 人の患者は「その他」の血管炎症候群であり、IC 患者のデータは欠損していた。

ANCA:抗好中球細胞質抗体、cANCA:細胞質型、pANCA:核周囲型。

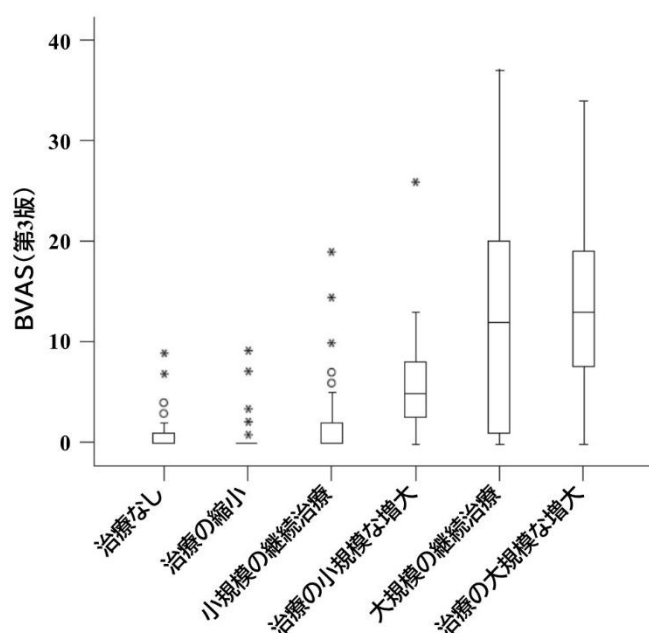


図 1 治療決定とパーミンガム血管炎活動性スコア(第 3 版)(BVAS(第 3 版))との相関

### 統計分析

スピアマンの順位相関係数を用いて、BVAS(第 3 版)と、BVAS(第 2 版)のサブスコア、治療決定、血清 CRP レベル、医師の総合評価、血管炎活動性指数、との関連性を評価した。BVAS(第 3 版)の信頼性は、クラス内相関係数(ICC)および臓器系サブスコアの線形加重  $\kappa$  統計量を用いて評価した。変化に対する感度は、0 ヶ月時点と 3 ヶ月時点の BVAS(第 3 版)スコアを比較した「対応のある  $t$  検定」で評価した。統計分析は、[オンライン統計パッケージ](#)(2009 年 7 月 13 日にアクセス)を用いて行った線形加重  $\kappa$  分析を除き、SPSS 15.0 を用いて行った。

### 結果

2004 年 7 月 28 日～2007 年 12 月 11 日までに 313 人の全身性血管炎の患者を募集した。コホートの平均年齢(SD)は 55.0 歳(15.9 歳)で、18～87 歳の範囲だった。女性は 162 人(52%)、男性は 149 人(48%)だった。表 2 は、コホートの人口統計を示す。疾患の期間の中央値は 3.8 年(下側四分位数と上側四分位数は 1.0 年、8.7 年)だった。BVAS(第 3 版)中央値は 2 だった(ヒストグラムは補足のオンライン図 1 を参照)。

### 収束的妥当性

313 人の患者のうち、302 人が治療決定の記録を持っていた。治療決定と BVAS(第 3 版)に

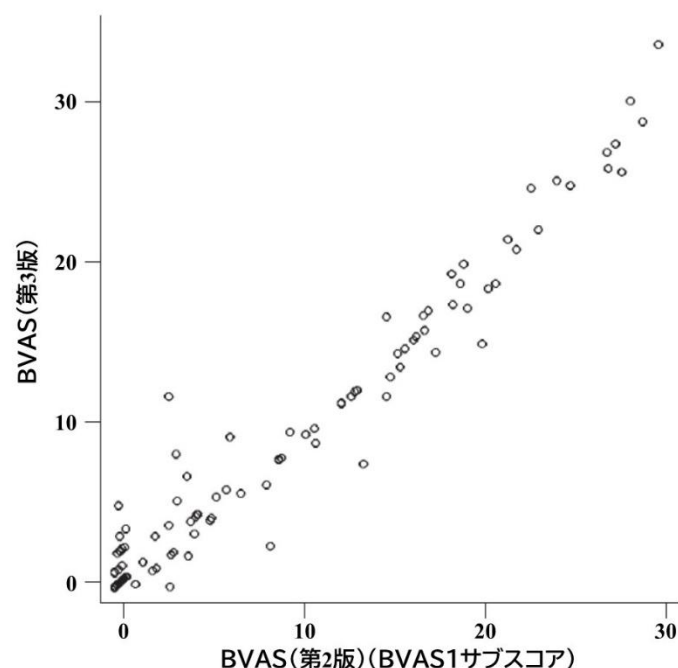


図2 バーミンガム血管炎活動性スコア(第3版)(BVAS(第3版))とBVAS1サブスコアとの相関

は相関があった(スピアマン相関係数( $r_s$ )=0.66、95%CI:0.59~0.72)(図1)。153人のウェゲナー肉芽腫症の患者を対象としたサブグループ分析でも同様の相関が示された( $r_s$ =0.72、95%CI:0.64~0.79)(補足のオンライン図2を参照)。

138人の患者をBVAS(第2版)およびBVAS(第3版)を用いて評価した。BVAS(第3版)とBVAS1サブスコアの相関は強かった( $r_s$ =0.94、95%CI:0.92~0.96)(図2)。経過観察では、19人の患者が持続している疾患であることが判明した。同じ診察でのBVAS(第2版)およびBVAS(第3版)による評価では、BVAS(第3版)とBVAS(第2版)のBVAS2サブスコアに強い相関が認められた( $r_s$ =0.60、95%CI:0.21~0.83)。

185人の患者が、BVAS評価の4週間以内に、利用可能なCRPレベルを持っていた。BVAS(第3版)とCRPレベルの間には中程度の相関があった( $r_s$ =0.43、95%CI:0.31~0.54)(補足のオンライン図3を参照)。

BVAS(第3版)の強い相関は、307人の患者に対して利用可能な医師の総合評価( $r_s$ =0.91、95%CI:0.89~0.93)(補足オンライン図4参照)と、304人の患者に対して利用可能な5点リッカート・スケール血管炎活動性指数( $r_s$ =0.88、95%CI:0.86~0.91)で示された(補足のオンライン図5を参照)。

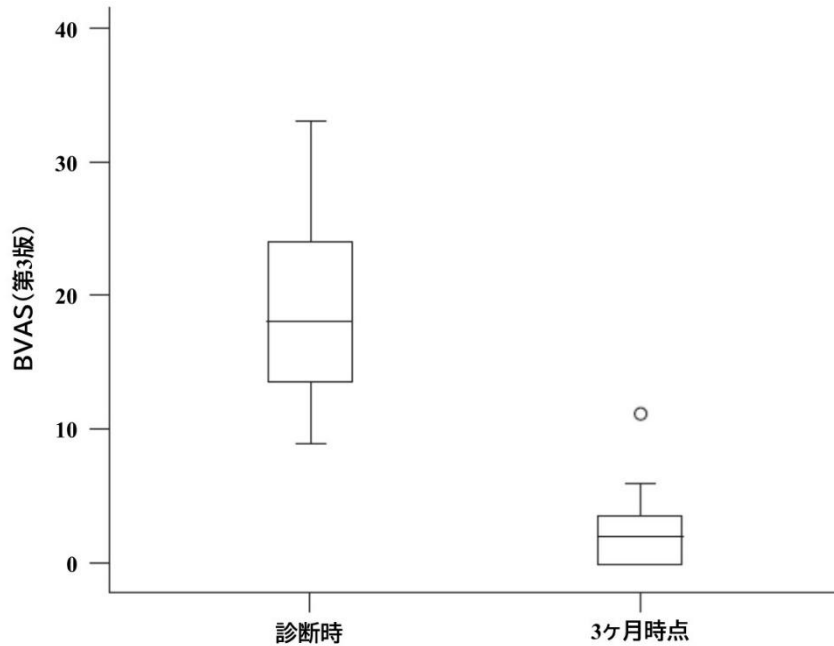


図3 診断時と3ヶ月時点におけるバーミンガム血管炎活動性スコア(第3版)(BVAS(第3版))

### 信頼性

19人の観察者が完成した20件の基礎レベルの架空症例に対するBVAS(第3版)の再現性は高く、ICCは0.89(95%CI:0.81~0.94)だった。14人の観察者が完成した40件の上級レベルの架空症例において再現性は高く、ICCは0.95(95%CI:0.93~0.97)だった。

同日に2人の観察者が独立して評価した99人の患者において、BVAS(第3版)の再現性は高く、ICCは0.96(95%CI:0.95~0.97)だった。線形加重 $\kappa$ 統計量で測定された再現性は、9つの臓器系サブスコアのいずれに対しても高く、最低加重 $\kappa$ は0.78だった( $\kappa$ スコアはオンライン補足表1で入手可能)。

同じ調査員による9日以内に2回の評価を行った39人の患者において、BVAS(第3版)の反復性は高く、ICCは0.96(95%CI:0.92~0.97)だった。臓器系サブスコアの線形加重 $\kappa$ 統計量は良好な反復性を示し、線形加重 $\kappa$ の最小値は0.75だった( $\kappa$ スコアはオンライン補足表1で入手可能)。

### 疾患状態の変化に対する感度

新しくANCA関連血管炎の診断が下された39人の患者(顕微鏡的多発血管炎11人、腎局限型血管炎8人、ウェゲナー肉芽腫症20人)が、診断時と3ヶ月時点で、BVAS(第3版)を用いて評価された。各患者は「重大な増悪」として分類された治療を受けた(表1)。診断時の

表 3 本研究と、パーミンガム血管炎活動性スコア(BVAS)の異なる版に関する他の妥当性検証研究との比較

| 特徴            | 本研究                      | ラクマニ、1994年          | ストーン、2001年 |
|---------------|--------------------------|---------------------|------------|
| 研究における患者の人数   | 313                      | 213                 | 117        |
| 表面的妥当性        | ✓                        | ✓                   | ✓          |
| 収束的妥当性        |                          |                     |            |
| 治療決定          | $r_s=0.66$               | —                   | —          |
| 検証されたその他のスコア  | BVAS(第2版)で<br>$r_s=0.92$ | カレンバーグ指数で<br>T=0.29 | —          |
| C反応性タンパク質レベル  | $r_s=0.43$               | —                   | —          |
| 医師の総合評価       | $r_s=0.91$               | T=0.35*             | $r_s=0.92$ |
| 血管炎活動性指数      | $r_s=0.88$               | T=0.56              | —          |
| 実際の患者の反復性     | ICC=0.96                 | —                   | —          |
| 実際の患者の再現性     | ICC=0.96                 | ✓(統計処理なし)           | ICC=0.97   |
| 疾患状態の変化に対する感度 | ✓                        | ✓                   | ✓          |

3つの研究それぞれにおいて、それぞれの検証形式に対する評価は、全コホートのサブセットを対象に行われた。値がないのは、その検査が実施されなかったことを示す。

\*統計的に有意ではない

✓:相関を検証した結果、正の相関があると結論づけられた、ICC:クラス内相関係数、 $r_s$ :スピアマンの順位相関係数、T:ケンドールの順位相関係数

BVAS(第3版)平均(SD)は18.92(6.06)だった。治療の3ヶ月後、BVAS(第3版)平均(SD)は2.03(2.48)に低下した(図3)。BVAS(第3版)平均の低下16.9(95%CI:14.8~18.9)は統計的に有意だった(「対応のあるt検定」を用いて $p<0.001$ )。この期間中、CRPレベルの平均の低下は40.0(95%CI:15.4~64.7)mg/Lだった。

### 考察

本研究で私たちは、BVAS(第3版)は表面的妥当性、および複数のパラメータとの収束的妥当性を持ち、反復性と再現性があり、疾患状態の変化に敏感であることを示した。過去のBVAS検証研究と比較して、本研究はよりロバストで、患者数が多く、血管炎症候群の幅が広がり、より多くのパラメータとの比較が行われている(表3)。過去の検証と同様に、私たちは、巨細胞性動脈炎の評価を含めなかった。巨細胞性動脈炎は、BVAS項目で測定する場合、異常の範囲が限定的である独自の臨床症候群である。この臨床症状の均質性は、限定的なスコア範囲を生み出し、BVASを用いた活動性評価には適していない。

BVAS(第3版)は、血管炎の専門家らによる多くの専門グループのコンセンサスで設計された。これは、各項目に数値の重みが付与された、血管炎症状とみなされる56項目のリストであり、各臓器系には天井スコアが設けられている。これらのスコアは、各症状や各臓器系の重要度を比例させて反映する。このBVAS(第3版)の設計は「表面的妥当性」に合致

する条件を満たしている。

理想的な臨床ツールは、疾患および/または関心のある疾患状態を区別する能力を持つべきである。BVAS(第3版)のこの能力は、三つの異なる方法—第一に、血管炎と他の疾患とを区別する能力、第二に、活動性疾患と損傷を区別する能力、最後に、活動性疾患、持続している疾患、寛解を区別する能力—で潜在的に評価することができる。最初の2つの能力は、採点を統合するというBVAS(第3版)のルールゆえに、検証するのが難しい。活動性血管炎の存在を特定できるようにするには、医師は、BVASシートにあらゆる症状のマークを付けるよう求められる。このルールを厳格に適用すると、血管炎のないすべての患者に自動的に0スコアを与えることになり、誤った差を生じる。39人の患者を対象に、私たちは、疾患状態の変化に対するBVAS(第3版)の感度を評価した。有効な外部比較対象がない場合、BVASでの変化を解釈するのは困難だが、16単位以上の減少は臨床的に意味がある。この臨床評価における改善は、CRPレベルの低下と関連する。BVAS(第3版)に対する変化の大きさと、CRPレベルとの間には関係性がない。

BVAS(第3版)はCRPとの相関が中程度に留まる。このことは、炎症応答が治療の判断において価値を持つことを示唆するが、それは適切な臨床コンテキストに限定される。例えば、私たちの研究で最も高いBVASを持つ被験者(BVAS=37)は、5つの臓器系に活動性疾患があったが、CRPは<10mg/Lだった。この中程度の相関関係に対して可能性のある原因には、血管炎以外の原因によるCRPの生成や、募集時点で見掛け上CRPが低くなってしまいう先行4週間の治療が含まれる。過去の研究では、CRPと疾患活動性の間に相関は見られなかった。本研究は、医師の総合評価とBVAS(第3版)スコアとの優れた相関を示している。この結果は、2001年のストーンの結果と一致するが、1994年のラクマニ(表3)の結果とは一致しない。この不整合は、3つの研究で実施された演習の方法に見られる根本的な違いによって説明できる。1994年のラクマニの場合、医師の総合評価とBVAS評価は、2人の調査員によって独立して実施された。本研究の場合、2001年のストーンと同様に、医師の総合評価は、BVAS評価の後に同じ調査員によって実施された。医師の総合評価そのものは疾患活動性と有意な相関がないかもしれないが、構造化された臨床診察と検査の完了によって報告される医師の総合評価は、疾患活動性と良好な相関がある、と結論づけることができる。BVAS(第3版)は治療決定と相関するが、この相関は絶対的ではない。治療の「重大な増悪」に当たる67人の患者のうち、12人がBVAS(第3版)<5だった。これは二つの理由によるものかもしれない。第一に、プレドニゾロンの初期治療で疾患活動性が減少したのかもしれない。症状の発病の4週間以上後で患者を募集したのであれば、疾患活動性は低くなるが、免疫抑制維持療法の開始は「重大な増悪」と分類されるので、そこで不整合が生じる。第二に、BVASの数単位の上昇は、治療の大幅な拡大を必要とする特定の血管炎症候群の患者からすると、重大な炎症であるかもしれない。

BVAS(第2版)は、全身性血管炎の臨床検査における疾患活動性の評価の「絶対的基準」となっている。2つの臨床ツール間の優れた相関により、BVAS(第3版)は、別個のサブスコ

アを必要とせず、持続している疾患活動性を記録できる点、比較的使い易い点ゆえに、より優れたツールとなっている。完了に掛かる時間は、構造化された臨床評価と比べても多くない。私たちは、Microsoft Excel ベースの BVAS 計算機を設計しており、[私たちのウェブサイト](#) (2009 年 7 月 13 日にアクセス) で BVAS の無料オンライン・スコアリングを提供している。この計算機は、本研究のために開発された Microsoft Excel プログラムの改良版である。

BVAS(第3版)は、血管炎におけるすべての構造化された臨床評価と同様に、初期トレーニングが必要であり、私たちは、[サイト](#)にオンラインで無料公開しているトレーニング・マニュアルを作成した。トレーニングにより、専門分野に関係なく、活動性血管炎に直接起因するものとして、何をスコアリングすべきかについて、臨床観察者が合意することを保証する。BVAS(第3版)は検証済みで、臨床検査での使用に向けて準備が進められている。BVASの焦点は常に臨床検査にあるが、日常の臨床実践において価値があるかもしれない。これまで影響を受けていなかった臓器系でも、疾患活動性が再発する可能性がある、という証拠があるので、定期的な臨床検査と診察は包括的かつ体系的であるべきである。BVAS(第3版)は、日々の実践に対してスクリーニングすべき項目のチェックリストとして機能する。過去には複雑なスコアリング・システムが、BVASの定期的な臨床使用を妨げてきたが、オンラインのBVAS計算機がその問題を解決する。BVAS(第3版)の使用に関する十分な事前トレーニングを受けていれば、専門医や一般医は、オンライン計算機を使って疾患活動性を具体的なスコアに変換し、患者の疾患活動性を正確に把握できる。

ウェゲナー肉芽腫症(BVAS/WG)と高安動脈炎(インド高安動脈炎スコア)に対して、血管炎の疾患固有の臨床評価ツールが開発されている。これらの臨床ツールは、これらの症状における疾患活動性を評価するのに用いる際には BVAS よりも適格であるかもしれないが、正式な検証はされていない。しかし、初期疾患は正確に分類できないかもしれないし、血管炎症候群には重複する特徴があるかもしれない。このような状況だと、疾患固有の臨床評価ツールよりも BVAS(第3版)が優先的に使用されるかもしれない。BVAS(第3版)が示唆する活動性の大きさは、明確に分化された血管炎症候群の間で比較できないし、特に同等の内径の血管が関与していない場合は、過去に報告されたデータと一致してしまう。しかし、高安動脈炎といった、関与する系の数が限られている疾患に対して、BVASを補完する疾患固有のモジュールを開発することができるだろう。包括的な項目セットを保持することで、異なる血管炎症候群の間のコア・データを比較し、現代の治療の結果として大幅に改善された平均余命に浴している全身性血管炎の患者の長期的な状態について、より多くの情報を提供できるようになるだろう。BVAS(第3版)と死亡率の間に関係性があるかもしれないが、私たちの横断研究では検証できなかった。

より広範な使用が進むにつれて、この版の BVAS は、生物学的測定で予想されるように、編集や改訂を不可避的に必要とするかもしれない。しかし、BVAS(第3版)は現在、全身性血管炎の標準的な評価に対して、ロバストかつ有用なツールとなっている。