2026年10月6日

Recommendations

2025 EULAR recommendations for the management of polymyalgia rheumatica and primary large vessel vasculitis

Chetan B. Mukhtyar[1,*], Elena Nikiphorou[2,3,4], Alice Bartoletti[1,5], Mrinalini Dey[2], Georgina Ducker[1], Durga P. Misra[6], Sara Monti[7,8], Paul Studenic[9], Alvise Berti[10], Daniel Blockmans[11], Elisabeth Brouwer[12], Frank Buttgereit[13], Kathleen Cannings[14], Maria C. Cid[15], Richard Conway[16], Lisa Christ[17], Christian Dejaco[18,19], Kresten K. Keller[20,21], Lisa Kingham[14], Peter A. Merkel[22], Aladdin J. Mohammad[23], Susan P. Mollan[24,25], Berit D. Nielsen[20,21,26], Cristina Ponte[27,28], David Saadoun[29,30,31], Wolfgang A. Schmidt[32], Kenneth J. Warrington[33], Bernhard Hellmich[34]

膠原病・リウマチ内科

ジャーナルクラブ

岡　秀樹

Ann Rheum Dis. 2026:S0003-4967(26)00357-2.

今回までの流れ

[PMR]

Recommendation

2015 Recommendations for the management of polymyalgia rheumatica: a European League Against Rheumatism/American College of Rheumatology collaborative initiative

8 principles + 9 recommendations

[GCA+TAK]

Recommendation

2018 Update of the EULAR recommendations for the management of large vessel vasculitis

3 principles + 10 recommendations

[PMR + GCA + TAK]

Recommendations

2025 EULAR recommendations for the management of polymyalgia rheumatica and primary large vessel vasculitis

4 principles + 12 recommendations

今回の流れ

① PMR・GCA・TAKを一つのframeworkへ

② とりあえずステロイドから, 診断確定を重視する方向へ

③ GC-free remissionをより明確な治療目標へ

④ GC-sparing therapyが大きく進歩:

PMR → IL-6R inhibition, GCA → TCZ / upadacitinib

⑤ relapseを客観的に確認することを重視

Overarching principles

Overarching principles	
A	治療に関する全ての決定は, 有効性, 安全性, 費用を考慮し, 利益と不利益を明確にした十分な情報に基づいた話し合いの後, 臨床医と患者が協力して行うべきである. 補助的な免疫抑制療法の導入には, 自己注射, 薬剤モニタリングに合わせた生活設計, 薬剤へのアクセスなど, 特有の問題が伴う. 医師と患者の関係は, 情報提供, 薬剤の利益と不利益に関する公平な議論, 医療制度の利用に関する現実的な説明などを通じて, これらの困難な意思決定を支援する上で理想的.
B	PMR, GCA, TAKの診断は, 徴候と症状に基づいて行われ, GCAやTAKが疑われる患者では, 画像検査または生検所見によって確定される. 分類基準は診断に用いるべきではない.
C	患者は, PMR, GCA, TAKの影響, 主要な症状, 治療(治療関連合併症を含む)に焦点を当てた教育を受ける機会を持つべき. これらの疾患とその治療による負担は, 発症前の生活レベルに戻ることが不可能になることもある.
D	LVV患者は, 治療関連および心血管系の合併症についてスクリーニングを受けるべき. 予防的治療と生活習慣介入は, 心血管リスクと治療関連合併症を軽減する可能性がある. LVV患者は, グルココルチコイドへの曝露と広範な血管炎症のため, 心血管疾患のリスクが高い.

Recommendation 1：専門医への紹介

疾患	旧Recommendation	2025 Recommendation	主な変更点
PMR	非典型例, GC抵抗性, 再燃・長期治療, 副作用リスクなどで紹介を考慮	疑い例は全例, 専門医へ紹介	紹介対象を全例へ拡大
GCA	疑い例は緊急に専門チームへ紹介	疑い例は緊急に専門医へ紹介	基本方針は同じ. 24時間以内と具体化
TAK	疑い例は専門チームへ紹介	疑い例は全例, 専門医へ紹介	PMR/GCAと同じ枠組みに統合

Recommendation 2：いつGC投与するか

疾患	旧 Recommendation	2025 Recommendation	主な変更点
PMR	GCを第一選択とするが, 開始タイミングについて明確な記載なし	多くの疑い例では, 診断確定までGC開始を待つことが可能	診断目的のGC投与を避ける方向へ
GCA	高用量GCを直ちに開始	強く疑えば, 検査結果を待たずGC開始	基本方針は不変
TAK	active TAKでは高用量GCを直ちに開始	多くの疑い例では、診断確定までGC開始を待つことが可能	即GC投与から診断確定を優先する方向へ

Recommendation 3：PMRのGC導入・漸減

項目	2015 Recommendation	2025 Recommendation	主な変更点
初期量	PSL 12.5–25 mg/日	PSL15–25 mg/日	下限が12.5 → 15 mg
初期漸減	4–8週で10 mg/日へ	1–2か月で10 mg/日へ	ほぼ変更なし
その後の漸減	寛解後、1 mg/4週程度で漸減	患者・疾患因子, 併用療法を考慮して個別化	固定的な漸減より個別化を強調
治療目標	明確な治療期間は設定せず	1年以内のGC中止を目標	GC-free remissionを明確化
再燃時	再燃前の有効量へ戻し, 再度漸減	直前の有効量まで増量し, その後個別に漸減	基本方針はほぼ同じ

Recommendation 4：GCAのGC導入・漸減

項目	2018 Recommendation	2025 Recommendation	主な変更点
初期量	PSL 40–60 mg/日	PSL 40–60 mg/日	変更なし
初期漸減	2–3か月で15–20 mg/日	2–3か月で15–20 mg/日	変更なし
1年時点	≤5 mg/日を目標	—	低用量維持という目標を廃止
治療終了	多くは2年以上かけて中止	12–18か月でGC中止を目標	GC-free remissionを明確化(≤ 5 mg/dayが現実的かも)
Major relapse	新規発症時と同様にGC増量	新規発症時と同様に再導入/増量	基本的に変更なし
Minor relapse	最終有効量まで増量	最終有効量まで増量	基本的に変更なし

Major relapse：疾患活動性の再燃 ＋虚血症状 or 大血管炎症による構造変化

Minor relapse：Major relapseの基準を満たさない再燃, 新たにPMR症状が出現

Recommendation 5：TAKのGC導入・漸減

項目	2018 Recommendation	2025 Recommendation	主な変更点
対象	Active TAK	新規診断のactive TAK	活動性がある症例であることを明確化
初期量	PSL 40–60 mg/日	40–60 mg/日	変更なし
初期漸減	2–3か月で15–20 mg/日	2–3か月で15–20 mg/日	変更なし
1年時点	≤10 mg/日を目標	—	低用量維持という目標を変更
治療終了	明確な中止時期なし	12–18か月でGC中止を目標	GC-free remissionへ

- Major / Minor relapseの区別自体が簡単ではない
- 症状だけでGCを増量せず, 可能な限りactive diseaseを客観的に確認する

Recommendation 6：PMRのGC-sparing therapy

項目	2015 Recommendation	2025 Recommendation	主な変更点
新規発症PMR	高再燃リスク・GC副作用リスク例でMTX追加を考慮	選択された症例でTCZを考慮	IL-6R阻害薬が新たな選択肢
再燃 / refractory PMR	MTXを考慮	IL-6R阻害薬を考慮	IL-6R阻害薬をより前面に
MTX	GC-sparing option	IL-6R阻害薬の代替	相対的位置づけが低下

- PMRでもbioが正式にrecommendationへ.
- IL-6R阻害薬がGC-sparing therapyの中心に.
- SARには再発PMRのFDA承認がある.
- TCZはPMRではFDA承認されていない(off label).

Recommendation 7：GCAのGC-sparing therapy

項目	2018 Recommendation	2025 Recommendation	主な変更点
対象	再燃/難治, GC有害事象リスクが高い症例	再燃/難治, GC有害事象リスクが高い症例	変更なし
主な治療	Tocilizumab	TCZ or Upadacitinib	UPAを追加
MTX	TCZの代替	TCZ/UPAの代替	位置づけは継続
薬剤選択	主にTCZ	安全性・患者背景を考慮してTCZ/UPAを選択	選択肢が拡大

- アバタセプト, マブリリムマブ, セクキヌマブについてはPhase 2 RCTで良好な結果が報告.

Recommendation 8：TAKのGC-sparing therapy

項目	2018 Recommendation	2025 Recommendation	主な変更点
新規TAK	全例でGC＋non-biologic DMARD	全例でGC＋non-biologic DMARD	変更なし
cDMARD	MTXなど	MTX / AZA / MMF / LEF	変更なし
再燃・難治例	TCZ or TNFiを考慮	TCZ or TNFiを考慮	変更なし
Biologicの位置づけ	cDMARD不十分時	cDMARD不十分時	変更なし

- Recommendation自体は変更なし
- TAKではGCAと違い, 初発から全例GC-sparing agentを併用
- GCを12–18か月かけて中止した後にDMARD taperを考慮

Recommendation 9：Relapseの診断

疾患	旧Recommendation	2025 Recommendation	主な変更点
PMR	再燃の診断方法は明確でない	症状・診察所見＋炎症反応で評価, 必要に応じて画像	再燃を客観的に確認
GCA	Major / minor relapseを定義し, 治療法を提示	症状・診察所見＋炎症反応 ± imaging	再燃診断を厳密化
TAK	Relapseの定義・治療は存在	imagingを重視し, 臨床・検査所見と合わせて診断	画像による活動性確認を強調

Major relapse：疾患活動性の再燃 ＋虚血症状 or 大血管炎症による構造変化

Minor relapse：Major relapseの基準を満たさない再燃, 新たにPMR症状が出現

- 新規Recommendation
- 症状が戻った＝再燃ではない
- clinical signs, symptoms, laboratory markersを基本とし, 必要に応じて画像を追加

Recommendation 10：Refractory disease

項目	旧Recommendation	2025 Recommendation	主な変更点
定義	標準治療にもかかわらず寛解導入できない状態	基本的に同じ概念	定義自体は大きく変更なし
PMR	GC抵抗例では専門医紹介を考慮	診断を再評価＋専門施設紹介を考慮	診断再評価を明確化
GCA / TAK	refractory例では免疫抑制療法強化を検討	まず診断を再評価	増薬から再診断へ

- Refractory PMR / GCA / TAK → 診断を再評価し，専門施設への紹介を考慮

Recommendation 11：Vascular intervention

項目	2018 Recommendation	2025 Recommendation	主な変更点
対象	LVV	GCA / TAK	GCAを明示
待機的血管治療	stable remissionで実施	stable remissionで実施	変更なし
緊急対応	解離・critical ischemia → vascular teamへ緊急紹介	同様	変更なし
治療方法	血管内治療 / 外科的再建	同様	変更なし

- 基本方針はほぼ変更なし
- GCAのextracranial diseaseを明確に対象化

Recommendation 12：Monitoring

項目	旧Recommendation	2025 Recommendation	主な変更点
基本評価	症状・診察・ESR/CRP	症状・診察・acute phase markers	ほぼ変更なし
PMR	症状・検査値・GC副作用・再燃リスクを定期monitoring	PMRも同じmonitoring frameworkへ	PMRを追加
GCA imaging	damage評価は個別化	damage評価を個別に実施	ほぼ変更なし
TAK imaging	個別に画像評価	全例でactivity＋damageを画像評価	imagingの重要性を明確化
画像陽性所見	慎重に解釈	無症候性の残存画像所見だけでactive diseaseとしない	明確化

- GCの毒性には, 骨粗鬆症, 心疾患, 高血圧, 耐糖能異常, 脂質異常症などが含まれる.