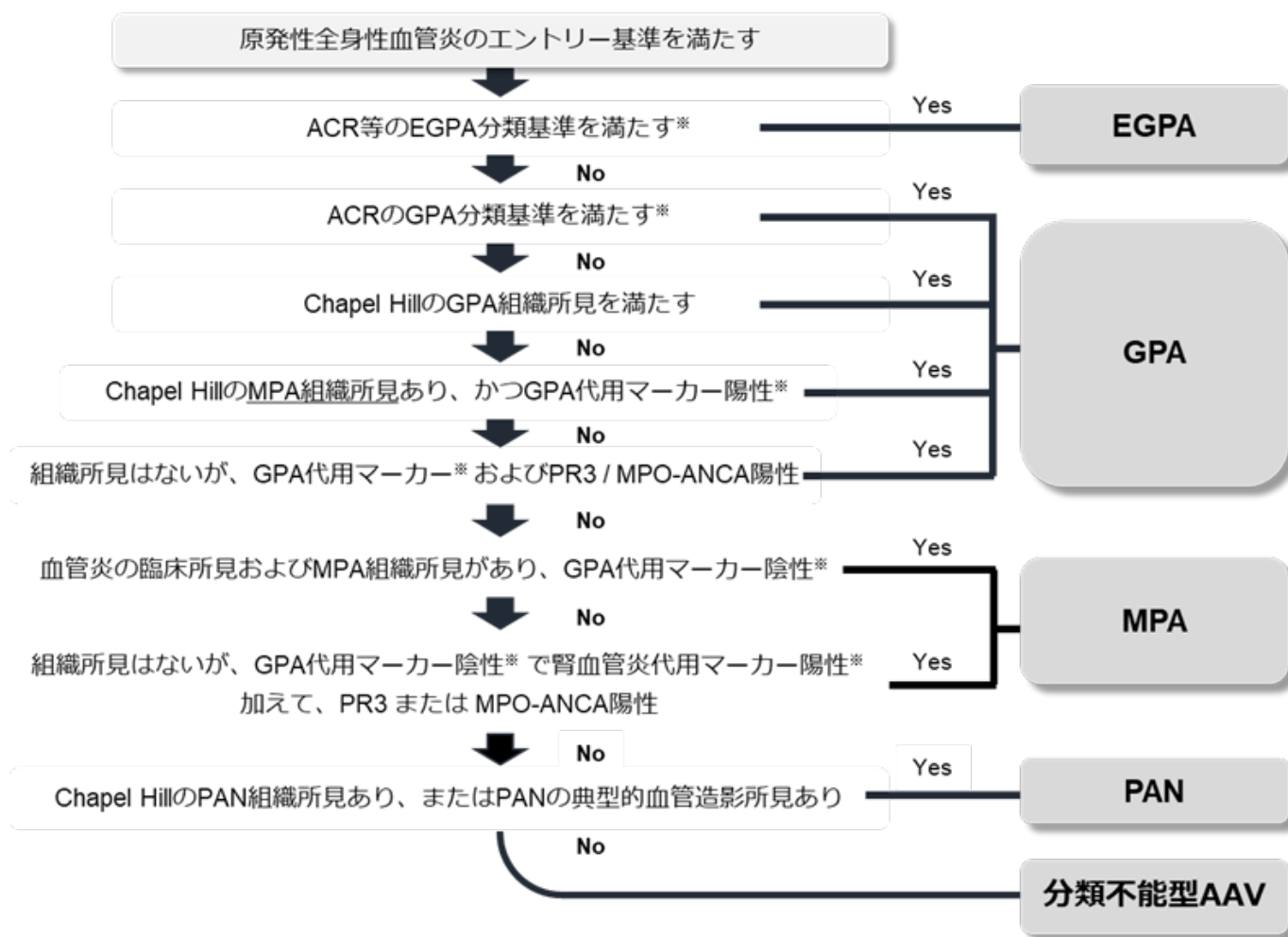


AAV (EGPA、GPA、MPA)

EMEA 分類アルゴリズム (Watts のアルゴリズム)



Watts, et al. Ann Rheum Dis 2007; 66: 222-227

原発性全身性血管炎のエントリー基準

- 血管炎類似病態鑑別のため、少なくとも3か月以上観察
- 診断時 16 歳以上
- 臨床症状は診断時だけでなく、診断までの経過中に一度でも出現があればよい
- 次の A) B) C) を全て満たす場合には、EMEA 分類アルゴリズム (Watts のアルゴリズム) で血管炎の分類を行う

A)	症状や所見が AAV または PAN に特徴的である (血管炎の組織学的証明がない場合)、あるいは矛盾しない (組織学的証明がある場合) 原文では、症状や所見を明記していませんが、後述の表「参考となる原発性全身性血管炎の症状・所見」を参考にしてください。
B)	以下の項目のうち、少なくとも1つを満たす <ol style="list-style-type: none"> 1. 組織学的に証明された血管炎または肉芽腫形成 (壊死性糸球体腎炎を含む) 2. PR3-ANCA または MPO-ANCA 陽性 (ELISA 法がなければ間接免疫蛍光法でもよい) 3. 血管炎および肉芽腫症が示唆される以下のいずれかの所見がある <ol style="list-style-type: none"> ① 神経生理学的検査による多発性単神経炎 ② 血管造影あるいは MRI 血管画像による PAN 所見 ③ 胸・頸部 MRI / CT による眼窩後部や気管病変 ④ 腎・皮膚生検組織には IgA の沈着がなく、抗 GBM 抗体は陰性 (※) ⑤ 好酸球増多 (> 10% または $1.5 \times 10^9 / L$)
C)	症状/所見を説明できる他疾患がないこと、特に下記疾患を除外できること <ol style="list-style-type: none"> ① 悪性腫瘍 ② 感染症 (B 型・C 型肝炎、HIV、結核、亜急性心内膜炎) ③ 薬剤性 (ヒドララジン、プロピルチオウラシル、アロプリノール等) ④ 二次性血管炎 (RA、SLE、シェーグレン、結合組織病) ⑤ ペーチェット病、高安病、巨細胞性動脈炎、川崎病、クリオグリン血症、IgA 血管炎、抗 GBM 抗体病 ⑥ 血管炎類似病態 (コレステロール塞栓、カルシフィラキシス、劇症型抗リン脂質抗体症候群、心房粘液腫) ⑦ サルコイドーシスと他の非血管炎性肉芽腫性疾患

※ IgA 沈着は IgA 血管炎 (Henoch-Shönlein) を、抗 GBM 抗体陽性は Goodpasture 症候群を疑う所見であるが、AAV でも陽性となることがある

参考となる原発性全身性血管炎の症状・所見

臓器	症状・所見
全身症状	発熱 (38℃以上)、体重減少、倦怠感、筋痛、関節痛・関節炎
皮膚	梗塞、紫斑、潰瘍、壊疽、網状皮斑、結節、その他の皮膚血管炎
粘膜・眼	口腔潰瘍/肉芽腫、陰部潰瘍、唾液腺/涙腺炎、眼球突出、強膜炎、結膜/眼瞼/角膜炎、眼痛、複視、霧視、視力低下・失明、ブドウ膜炎、網膜変化 (血管炎/血栓症・虚血/滲出物/出血)、
耳・鼻・咽頭	難聴、耳痛、耳漏、中耳炎、乳突蜂巣炎、外耳道炎、耳介軟骨炎、内耳炎、顔面神経麻痺、膿性鼻漏、鼻出血/痂皮形成、鞍鼻、鼻中隔穿孔、鼻腔内潰瘍/肉芽腫、副鼻腔病変、嘔声、咽頭痛、咽頭潰瘍
胸部	喘鳴、気管支喘息、声門下・気管狭窄、気管内の偽腫瘍/潰瘍、肺野結節・空洞、胸水/胸膜炎、浸潤影、喀血/血痰、肺泡出血、肺梗塞、(肺線維症?)
心血管	不整脈、弁膜症、心膜炎、狭心症・心筋梗塞、心筋症、心不全、深部静脈血栓症、末梢の脈拍欠損、
腹部	腹膜炎、消化管出血・潰瘍・穿孔、虚血性腸炎、門脈血栓症、肝機能障害、胆嚢炎、膵炎、副腎梗塞・出血
腎臓	糸球体腎炎、尿細管間質性腎炎、肉眼的・顕微鏡的血尿、蛋白尿
尿路・生殖器	尿管狭窄、前立腺炎、精巣炎、卵巣炎、卵管炎
末梢神経	四肢のしびれ・じんじんとした痛み、麻痺・筋力低下、多発単神経炎、単神経炎
中枢神経	頭痛、意識障害、けいれん、脳梗塞・出血、肥厚性硬膜炎、脳神経炎、静脈洞炎・血栓症

太字：比較的頻度が多いもの

血管炎の定義 CHCC2012

AAV：免疫複合体の沈着がない、あるいは、ほとんどない壊死性の血管炎である*。主に小血管（小動脈・細動脈・毛細血管・細静脈）が障害されるが、中型血管にも炎症が及ぶこともある。MPO-ANCA や PR3-ANCA が関連するが、ANCA 陰性例もある。

※ フィブリノイド変性を伴う壊死性血管炎、白血球破砕像の目立つ小血管炎、肉芽腫形成を伴う壊死性血管炎など。腎では半月体形成壊死性糸球体腎炎を呈する。

疾患	定義
MPA	壊死性の血管炎。主に小血管（小動脈・細動脈・毛細血管・細静脈）が障害されるが、中型血管にも炎症が及ぶこともある。壊死性の糸球体腎炎の頻度が高い。肺毛細血管炎をしばしば生じる。肉芽腫性の炎症はない。
GPA	上・下気道に壊死性肉芽腫性炎症をきたす。主に小血管～中型血管（毛細血管、細静脈、細動脈、小動脈）を障害する壊死性血管炎であり、壊死性糸球体腎炎の頻度は高い。
EGPA	しばしば呼吸器病変を呈する好酸球浸潤の豊富な壊死性肉芽腫生血管炎。主に小血管～中型血管を障害し、喘息や好酸球増多症と関連する。ANCA は糸球体腎炎を呈する例では頻度が高い。

PAN：壊死性の動脈炎である。主に中型動脈を障害するが、小型動脈も障害することがある。ただし、糸球体腎炎や細動脈、毛細血管、細静脈の血管炎は伴わない。炎症性の動脈瘤や狭窄がよく見られる。ANCA は関連しない。

Jennette, et al. Arthritis Rheum. 2013; 65:1-11

EGPA の ACR 分類基準

基準項目	定義
1. 喘息	喘鳴あるいは呼気時にみられるびまん性の高音のラ音
2. 好酸球増多症	白血球数における好酸球分画の増加 (> 10%)
3. 単神経障害あるいは多発神経炎	全身性血管炎に起因する単神経障害、多発単神経障害あるいは多発神経障害（いわゆるグローブ/ストッキング状分布）
4. 肺浸潤（非固定性）	全身性血管炎に起因する移動性あるいは一過性の肺浸潤（固定性浸潤は含まない）
5. 副鼻腔異常	急性あるいは慢性副鼻腔痛または圧痛の既往、あるいは副鼻腔の画像異常
6. 血管外組織への好酸球浸潤	動脈、細動脈あるいは細静脈の生検における、血管外組織への好酸球浸潤

上記 6 項目中少なくとも 4 項目を満たす

Masi, et al. Arthritis Rheum 1990; 33: 1094-1100.

GPA の ACR 分類基準

基準項目	定義
1. 鼻あるいは口腔内炎症	有痛性あるいは無痛性の口腔内潰瘍、または、化膿性あるいは血清鼻汁の出現
2. 胸部レントゲンにおける異常陰影	結節、固定性浸潤、あるいは空洞の存在
3. 尿沈渣	顕微鏡的血尿 (> 赤血球 5 個/高倍率 1 視野) あるいは赤血球円柱を認める
4. 生検における肉芽腫の証明	動脈壁内、血管周囲または血管外領域（動脈、小動脈）の肉芽腫

上記 4 項目中少なくとも 2 項目を満たす

Leavitt, et al. Arthritis Rheum 1990; 33: 1101-1107

血管炎の代用マーカー

血管炎	代用マーカー
GPA	1. 胸部画像にて 1 か月を超えて存在する固定性肺浸潤、結節あるいは空洞（感染症や腫瘍を除外する）
	2. 気管支狭窄
	3. 1 か月を超える血性鼻汁と痂皮形成、あるいは鼻の潰瘍
	4. 3 か月を超える慢性副鼻腔炎、中耳炎あるいは乳様突起炎
	5. 眼窩後部の腫瘍あるいは炎症（偽腫瘍）
	6. 声門下狭窄
	7. 鞍鼻または破壊性副鼻腔疾患
腎血管炎	1. 10% を超える変形赤血球または赤血球円柱を伴う血尿
	2. 検尿で 2+ 以上の血尿と蛋白尿

代用マーカーのうち一つでもあればよい

Watts, et al. Ann Rheum Dis 2007; 66: 222-227

PAN の典型的な血管造影所見

- 内臓動脈における動脈瘤あるいは閉塞 ただし動脈硬化、線維筋性異形成、その他の非炎症性機序によらない

Lightfoot, et al. Arthritis Rheum 1990; 33: 1088-1094