

# 臨床 總論 1. 分類基準

- MPA/GPA/EGPA : 1990 ACR, 1998 厚労省, 2012 CHCC

# 厚生省研究班 顕微鏡的多発血管炎 診断基準 (1998)

[厚生省特定疾患系統的脈管傷害調査研究班 1998年報告書]

## 主要症状

1. 急速進行性糸球体腎炎
2. 肺胞出血もしくは間質性肺炎
3. 腎・肺以外の臓器症状：紫斑, 皮下出血, 消化管出血, 多発性単神経炎など

## 主要組織所見

細動脈・毛細血管・後毛細血管細静脈の壊死, 血管周囲の炎症性細胞浸潤

## 主要検査所見

1. MPO-ANCA
2. CRP
3. 蛋白尿, 血尿, 血清BUN, Crの上昇
4. 胸部レントゲンにて肺胞出血を疑う浸潤影や間質性肺炎像

## 判定

**確実 (definite) :** ① 主要症候の2項目+主要組織所見, ② 主要症候の1.および2.+MPO-ANCA陽性

**疑い (probable) :** ① 主要症候の3項目, ② 主要症候の1項目+MPO-ANCA陽性

# Revised International Chapel Hill Consensus Conference (CHCC) (2012)

## MPA 定義

[Arthritis Rheum. 2013; 65(1): 1-11.]

1. Necrotizing vasculitis, with few or no immune deposits, predominantly affecting small vessels (i.e., capillaries, venules, or arterioles).
2. Necrotizing arteritis involving small and medium arteries may be present.
3. Necrotizing glomerulonephritis is very common.
4. Pulmonary capillaritis often occurs.
5. Granulomatous inflammation is absent.

# ACR Wegener肉芽腫症 分類基準 (1990)

[Arthritis Rheum. 1990; 33(8): 1101-7.]

## 主要症状

1. 鼻または口腔内の炎症: 有痛性あるいは無痛性口腔内潰瘍, または化膿性あるいは血性鼻汁の出現
2. 胸部レントゲン異常影: 結節, 空洞, あるいは固定性浸潤
3. 尿沈渣異常: 顕微鏡的血尿 (>5 RBC/HPF) あるいは赤血球円柱
4. 生検における肉芽腫性炎症の証明: 動脈壁, 血管周囲または血管外領域 (動脈, 小動脈) に肉芽腫を認める

## 判定

4項目中2項目以上を満たす場合Wegener肉芽腫症と判定 (感度 88.2%, 特異度 92.0%)

## 主要症状

1. 上気道 (E) : 眼 (眼痛, 視力低下, 眼球突出), 耳 (中耳炎), 鼻 (膿性鼻漏, 出血, 鞍鼻), 口腔・咽頭痛 (潰瘍, 嗄声, 気道閉塞)
2. 肺 (L) : 血痰, 咳嗽, 呼吸困難
3. 腎 (K) : 血尿, 蛋白尿, 急速に進行する腎不全, 浮腫, 高血圧
4. 血管炎症状 : ① 全身症状 : 発熱 (38°C以上, 2週間以上), 体重減少 (6カ月以内に6kg以上)  
② 臓器症状 : 紫斑, 多関節炎(痛), 上強膜炎, 多発性神経炎, 虚血性心疾患 (狭心症・心筋梗塞), 消化管出血 (吐血・下血), 胸膜炎

## 主要組織所見

1. E, L, K の巨細胞を伴う壊死性肉芽腫性炎
2. 免疫グロブリン沈着を伴わない壊死性半月体形成腎炎
3. 小・細動脈の壊死性肉芽腫性血管炎

## 主要検査所見

PR3-ANCA (蛍光抗体法でcytoplasmic pattern, C-ANCA)

## 判定

**確実 (definite) :** ① 主要症状の3項目以上 (E・L・Kの各々の症状を含む), ② 主要症状の2項目以上+組織所見,  
③ 主要症状の1項目以上+組織所見+C-ANCA陽性

**疑い (probable) :** ① 主要症状の2項目以上, ② 主要症状の1項目+組織所見, ③ 主要症状の1項目+C-ANCA

\*\*\*\*\*

- 参考となる検査所見 : 白血球増多, CRP上昇, BUN・血清クレアチニン上昇
- 鑑別 : 肉芽腫性疾患 (サルコイドーシスなど), 他の血管炎症候群 (顕微鏡的多発血管炎, 好酸球性肉芽腫性多発血管炎など)
- E・L・Kのすべてがそろっている場合を全身型, E・Lにとどまる場合を限局型とする

# Revised International Chapel Hill Consensus Conference (CHCC) (2012)

## GPA 定義

[Arthritis Rheum. 2013; 65(1): 1-11.]

1. Necrotizing granulomatous inflammation usually involving the upper and lower respiratory tract, and necrotizing vasculitis affecting predominantly small to medium vessels (e.g., capillaries, venules, arterioles, arteries and veins).
2. Necrotizing glomerulonephritis is common.

# Lanham Churg-Strauss症候群 分類基準 (1984)

[Medicine (Baltimore). 1984; 63(2): 65-81.]

## 基準項目

1. 喘息
2. 末梢血好酸球数が, 最大値で  $1.5 \times 10^9 / L$  を超える
3. 全身性血管炎に起因する2臓器以上の臓器障害 (肺を除く)

## 判定

3項目すべてを満たす場合Churg-Strauss症候群と判定

# ACR Churg-Strauss症候群 分類基準 (1990)

[Arthritis Rheum. 1990; 33(8): 1094-1100.]

## 主要症状

1. 喘息もしくはアレルギー疾患の既往
2. 好酸球増多症：WBC分画中10%以上
3. 単神経障害あるいは多発神経炎
4. 肺浸潤影（非固定性）
5. 副鼻腔異常
6. 血管外組織の好酸球浸潤：組織所見

## 判定

6項目中4項目以上を満たす場合Churg-Strauss症候群と判定（感度 85.0%, 特異度 99.7%）

# 厚生省研究班 好酸球性多発血管炎性肉芽腫症 診断基準 (1998修正案)

[厚生省特定疾患系統的脈管傷害調査研究班 1998年報告書]

## 主要症状

1. 気管支喘息あるいはアレルギー性鼻炎
2. 好酸球増加
3. 血管炎症状：発熱(>38°C >2週間), 体重減少(6M以内6kg以上), 多発性単神経炎, 消化管出血, 紫斑, 多関節炎, 筋肉痛, 筋力低下

## 臨床経過の特徴

主要症状の1, 2が先行し, 3が発症する

## 主要組織所見

1. 周囲に著明な好酸球浸潤を伴う細小血管の肉芽腫またはフィブリン付`壊死性血管炎
2. 血管外肉芽腫の存在

## 判定

**確実 (definite) :** ①主要臨床所見3項目+主要組織所見1項目, ②主要臨床所見3項目+臨床経過の

**疑い (probable) :** ①主要臨床所見1項目+主要組織所見1項目, ②主要臨床所見3項目のみで臨床経過の特徴を示さない

\*\*\*\*\*

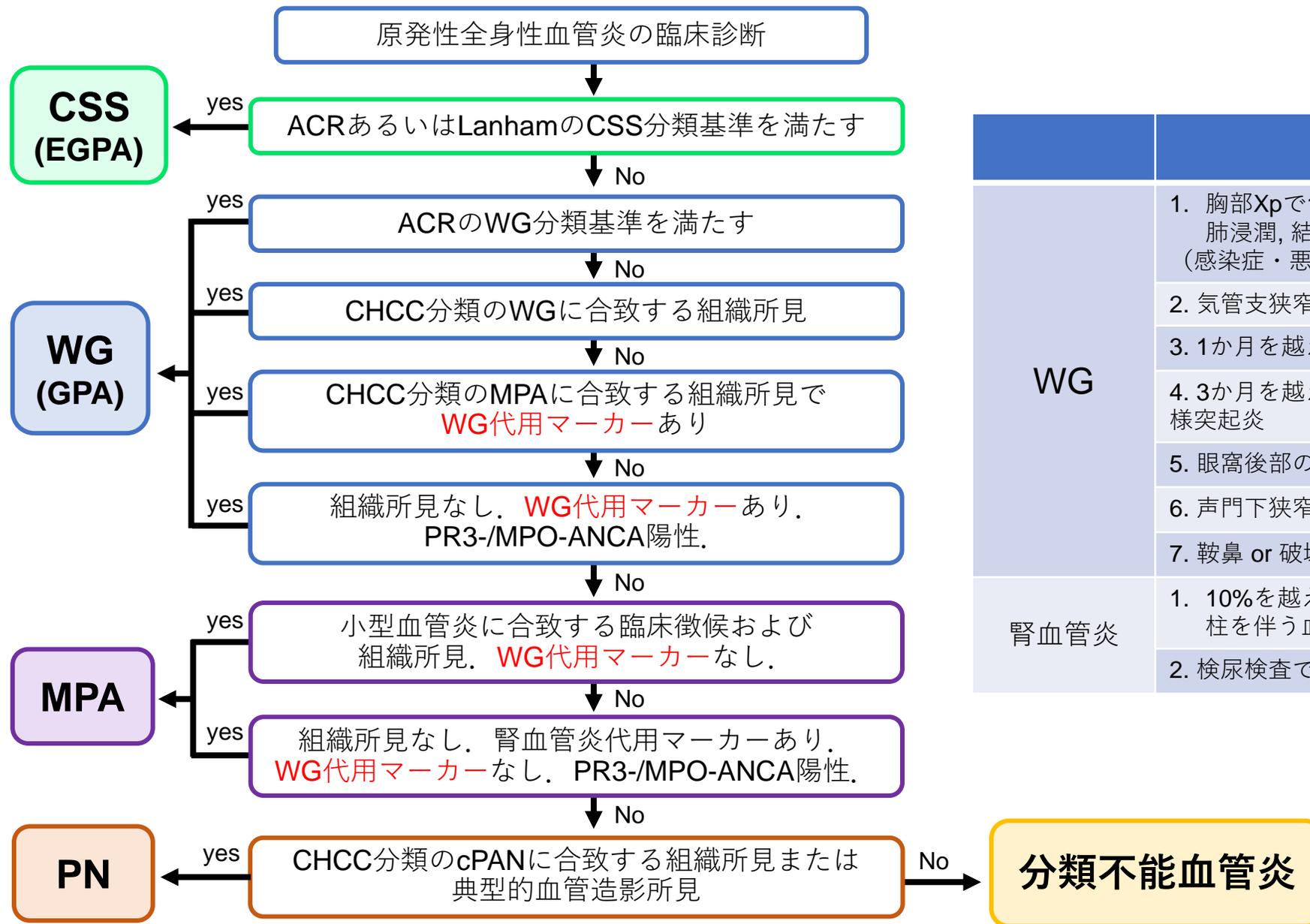
- 参考となる検査所見：白血球>1万/ $\mu$ l, 血小板>40万/ $\mu$ l, 血清IgE >600 IU/ml, MPO-ANCA+, RF+, 胸部Xp(浸潤影)

# Revised International Chapel Hill Consensus Conference (CHCC) (2012)

## EGPA 定義

[Arthritis Rheum. 2013; 65(1): 1-11.]

1. Eosinophil-rich and necrotizing granulomatous inflammation often involving the respiratory tract, and necrotizing vasculitis predominantly affecting small to medium vessels, and associated with asthma and eosinophilia.
2. ANCA is more frequent when glomerulonephritis is present.

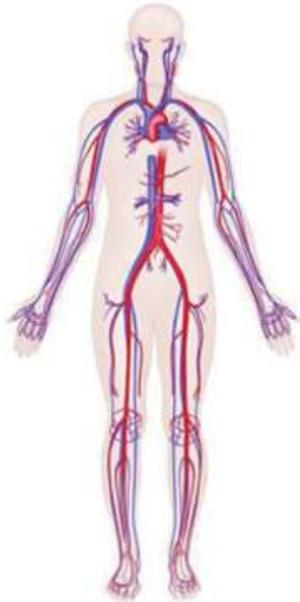


	代用マーカー
WG	1. 胸部Xpで1か月を越えて存在する固定性肺浸潤, 結節あるいは空洞 (感染症・悪性腫瘍は除外必要)
	2. 気管支狭窄
	3. 1か月を越える血清鼻汁・鼻垢・鼻の潰瘍
	4. 3か月を越える慢性副鼻腔炎・中耳炎・乳様突起炎
	5. 眼窩後部の腫瘤・炎症
	6. 声門下狭窄
	7. 鞍鼻 or 破壊性副鼻腔疾患
腎血管炎	1. 10%を越える変形赤血球または赤血球円柱を伴う血尿
	2. 検尿検査で2+以上の血尿と蛋白尿

# “全身性血管炎”とは

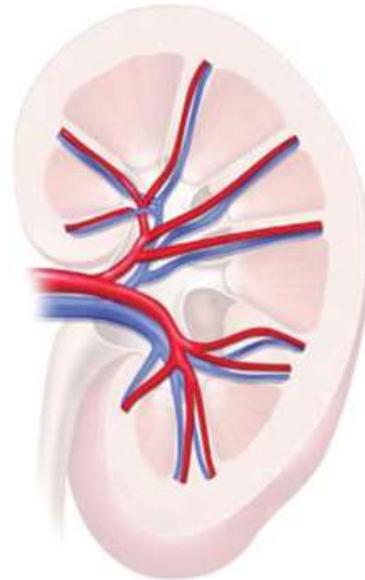
血管壁の炎症を共通の特徴とする疾患群

2012 Revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides (CHCC 2012)



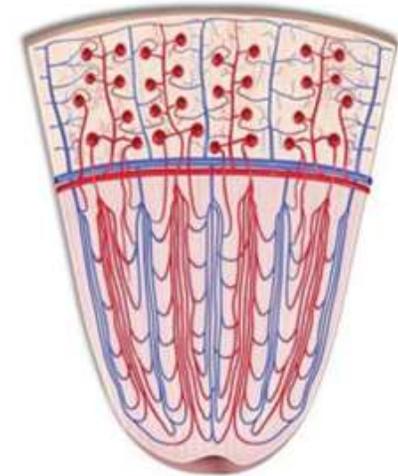
## A. 大血管

Aortaとその分枝



## B. 中血管

臓器の主動脈とその分枝

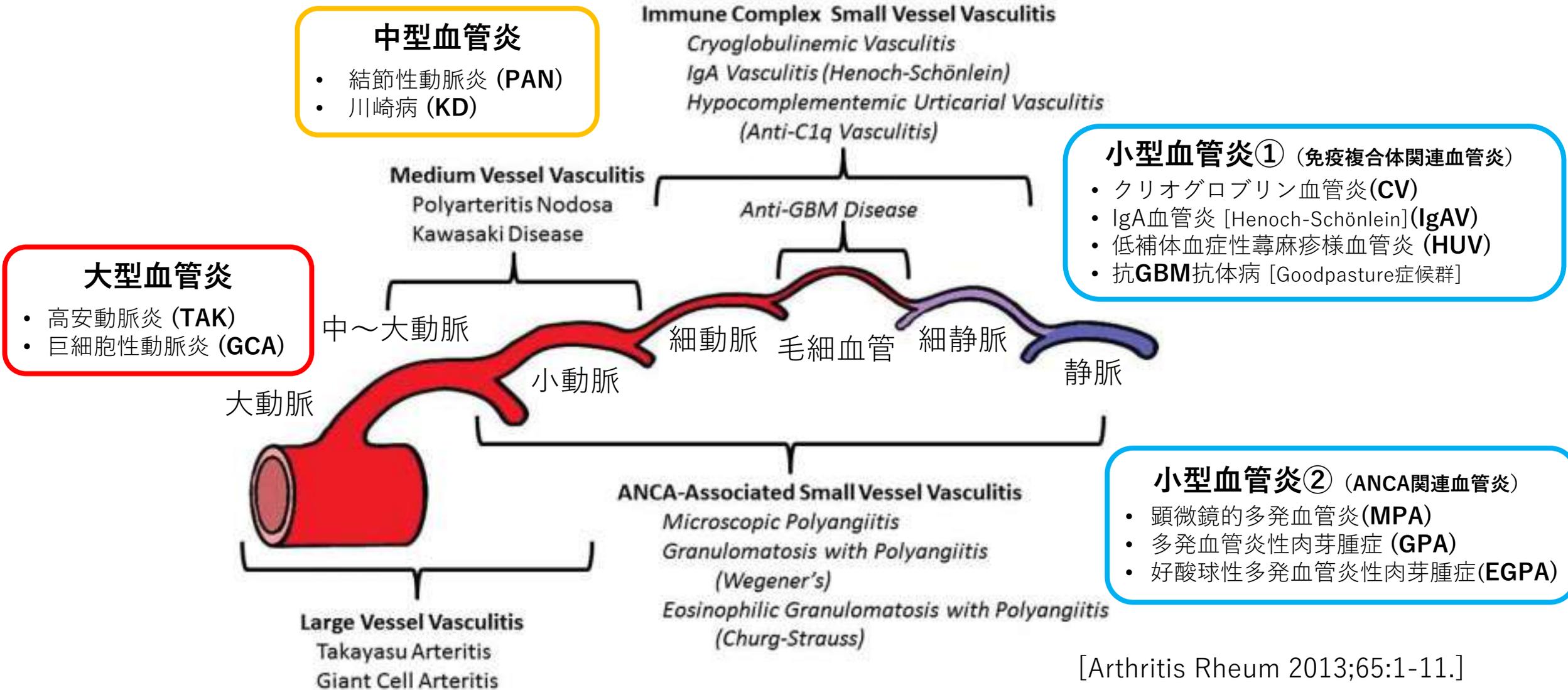


## C. 小血管

小～細動脈レベル

[Arthritis Rheum 2013;65:1-11.]

# 血管炎の定義：CHCC 2012



# 臨床 総論 2. 予後予測・治療推奨

- Five factor score
- 2007, 2014 BSR and BHPR guideline
- 2015 EULAR/ERA-EDTA Recommendation

# Prognostic Factors in Polyarteritis Nodosa and Churg-Strauss Syndrome

A Prospective Study in 342 Patients [Medicine 1996;75:17-28.]

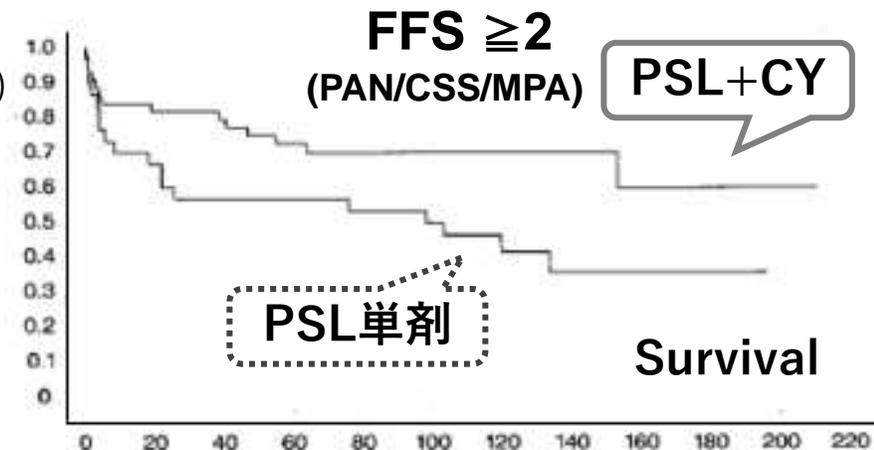
## Five factor score (FFS) [1996]

- **PAN/CSS** 342人から抽出した予後不良因子  
(その後MPAも含めて予後解析 [Arthritis Rheum. 2001;44:666-75 ])
- 5年生存率：FFS=0 88%, FFS=1 74%, FFS=2 54%

FFS
心障害
CNS障害
蛋白尿 >1g/d
腎機能障害 (Cre >1.6mg/dl)
重篤な消化器障害 (出血・穿孔・梗塞・膵炎)

• FFSの有用性は治療選択(CY)に関連して解析されていることにある。

- FFS  $\geq 2$  でPSL+CYがPSLより予後良好 (PAN+CSS+MPA)  
[Arthritis Rheum. 2001;44:666-75.]
- FFS=0ではPSL単剤でも93%のCSS寛解  
[Arthritis Rheum . 2008;58:584-94.]



# The Five-Factor Score Revisited

*Assessment of Prognoses of Systemic Necrotizing Vasculitides  
Based on the French Vasculitis Study Group (FVSG) Cohort*

[Medicine. 2011;90:19-27.]

## Five factor score revisited [2009]

- PAN/EGPA/MPA/GPA (n= 1108)

- 5年生存率：  
FFS=0 91%  
FFS=1 89%  
FFS  $\geq$  2 60%

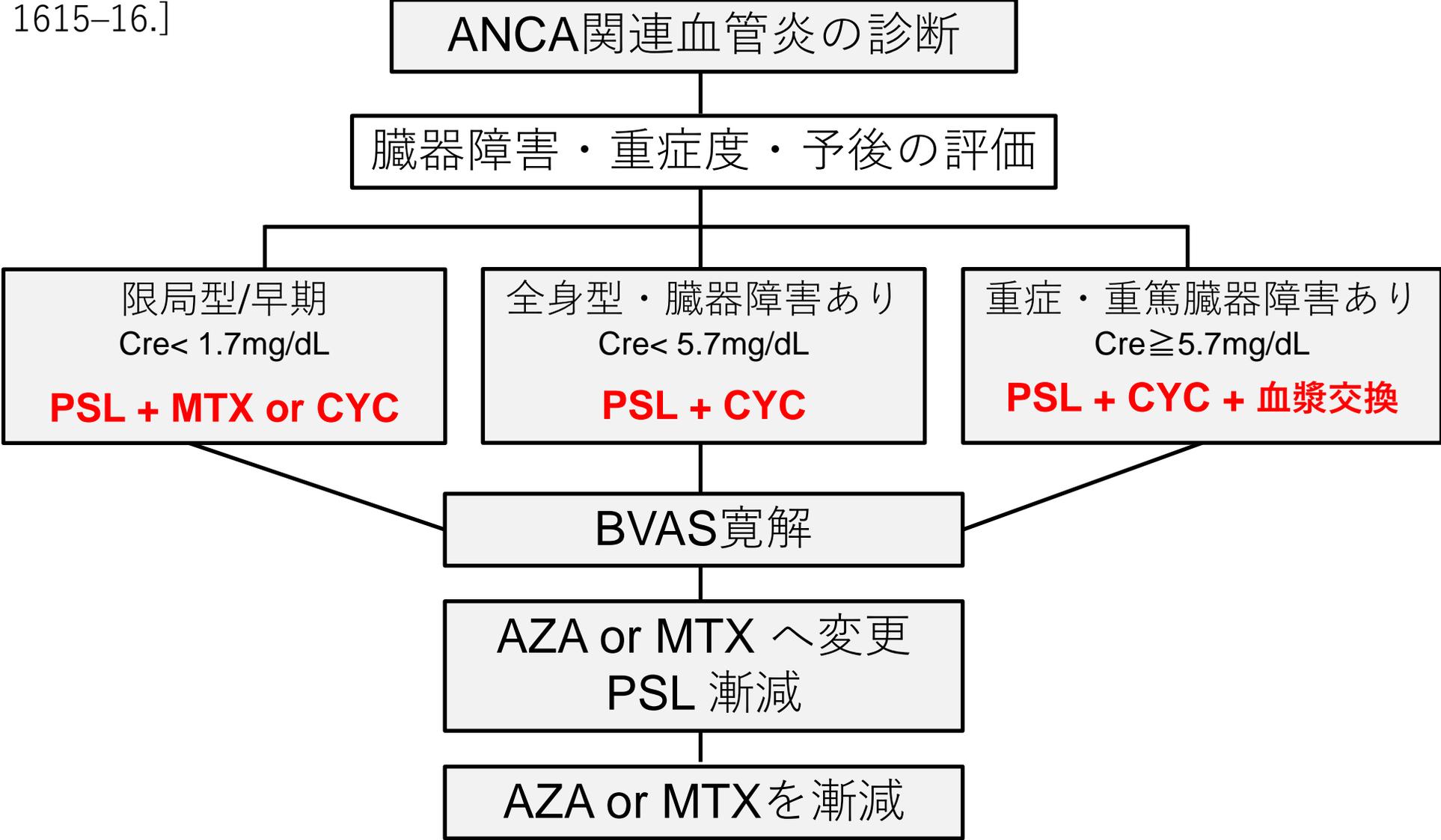
- FFSに年齢・予後良好因子(上気道病変)を加える事で、予後予測がより明解になる。
- 治療選択に関連した解析はなされていない。

### Five Factor score revisited

1. 年齢65歳以上
2. 腎不全 (Cr  $\geq$  1.7mg/dL)
3. 心不全 (肺水腫など臨床症状のあるもの)
4. 重症消化器病変 (穿孔・出血・膵炎)
5. 上気道病変 (耳・鼻・咽喉頭病変) がない (GPA/EGPA)

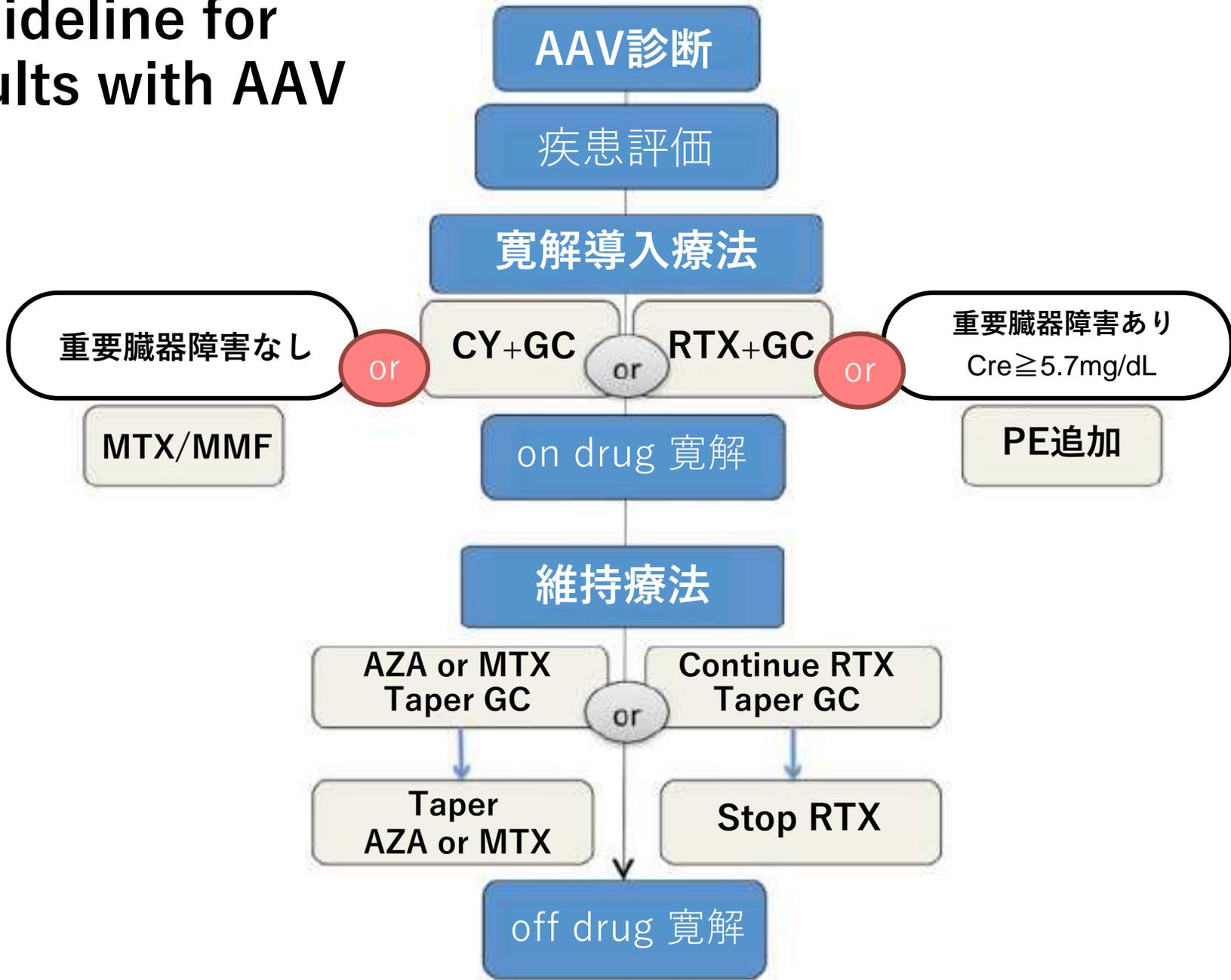
# 2007 BSR and BHPR guideline for the management of adults with AAV

[Rheumatology 2007; 46: 1615–16.]



# 2014 BSR and BHPR guideline for the management of adults with AAV

[Rheumatology 2014; 53: 2306-09.]



# 2015 EULAR/ERA-EDTA recommendations for the management of AAV

[Ann Rheum Dis. 2016;75:1583-94.]

