

2022 American College of Rheumatology/European Alliance of Associations for Rheumatology classification criteria for microscopic polyangiitis

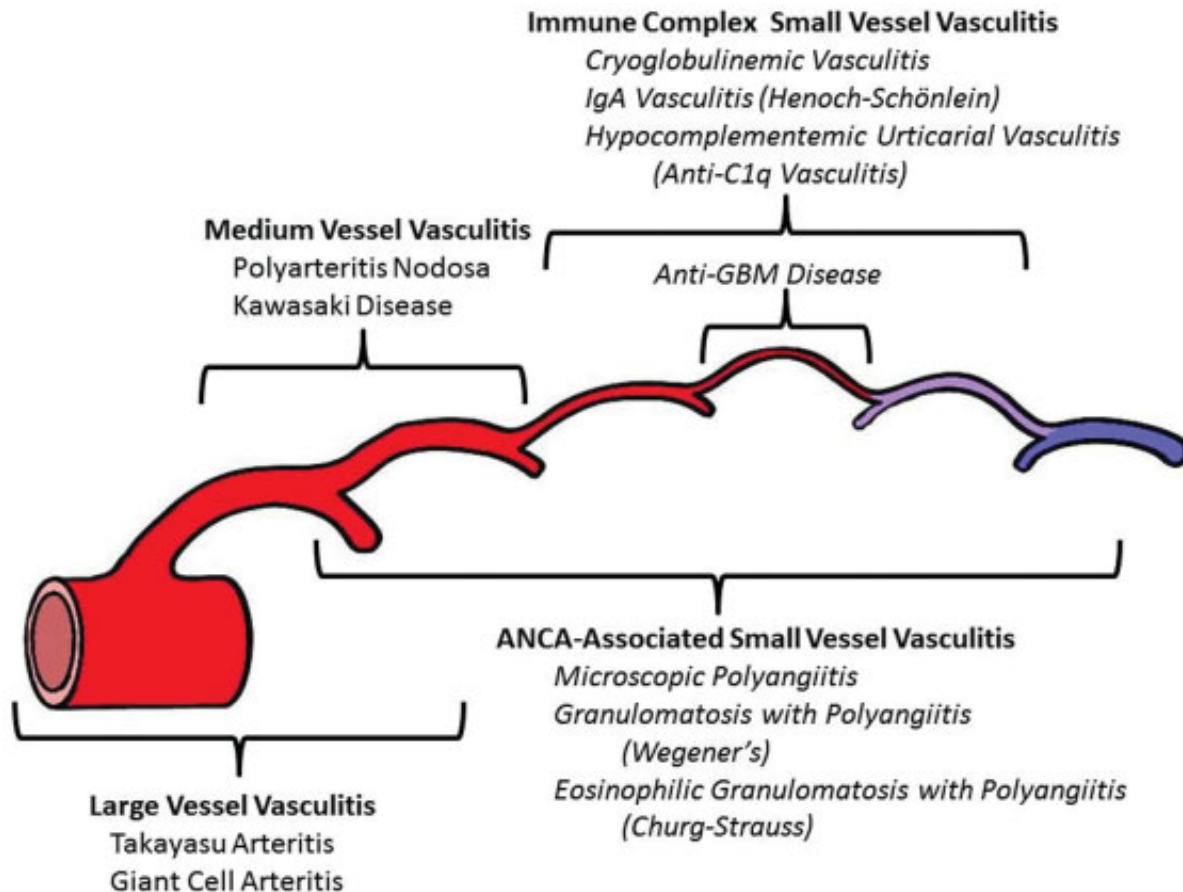
Ravi Suppiah,¹ Joanna C Robson ², Peter C Grayson ³, Cristina Ponte ⁴,
Anthea Craven,⁵ Sara Khalid,⁵ Andrew Judge ^{6,7}, Andrew Hutchings,⁸
Peter A Merkel ⁹, Raashid A Luqmani,⁵ Richard A Watts ^{5,10}

顕微鏡的多発血管炎の歴史

- 1866年 KussmaulとMaierが”結節性動脈周囲炎 periarteritis nodosa”を初めて記述した。
- 1948年 Davsonらは結節性動脈周囲炎の臨床所見に合致する14例の剖検例を記述し、腎病理所見に基づいて2群に分類した。
両群の臨床経過は似通っていたが、病理所見は異なっていた。
9例は動脈瘤を認めない壊死性糸球体腎炎を、残りの5例は広汎な腎動脈瘤と腎梗塞を認めるものの糸球体腎炎は認めなかった。

結節性多発動脈炎の顕微鏡型、今で言う顕微鏡的多発血管炎 MPA と古典的結節性多発動脈炎 PAN が明確に分別された

- 1990年のACR血管炎分類基準ではMPAとPANを区別しなかった。
- 1994年のChapel Hill Consensus Conference (CHCC) においてMPAとPANは独立した疾患として定義された。



MPA: 細動脈 arterioles, 細静脈 venules
あるいは毛細血管 capillariesでのpauci-immune vasculitisで、中型血管も侵すが小型血管炎優位。

PAN: 中型血管に限局した血管炎

厚生労働省のMPA診断基準

<診断基準>

【主要項目】

(1)主要症候

- ①急速進行性糸球体腎炎
- ②肺出血又は間質性肺炎
- 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

(2)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

(3)主要検査所見

- ①MPO-ANCA 陽性
- ②CRP 陽性
- ③蛋白尿・血尿、BUN、血清クレアチニン値の上昇
- ④胸部 X 線所見:浸潤陰影(肺泡出血)、間質性肺炎

(4)診断のカテゴリー

- ①Definite
 - (a)主要症候の2項目以上を満たし、組織所見が陽性の例
 - (b)主要症候の①及び②を含め2項目以上を満たし、MPO-ANCA が陽性の例
- ②Probable
 - (a)主要症候の3項目を満たす例
 - (b)主要症候の1項目と MPO-ANCA 陽性の例

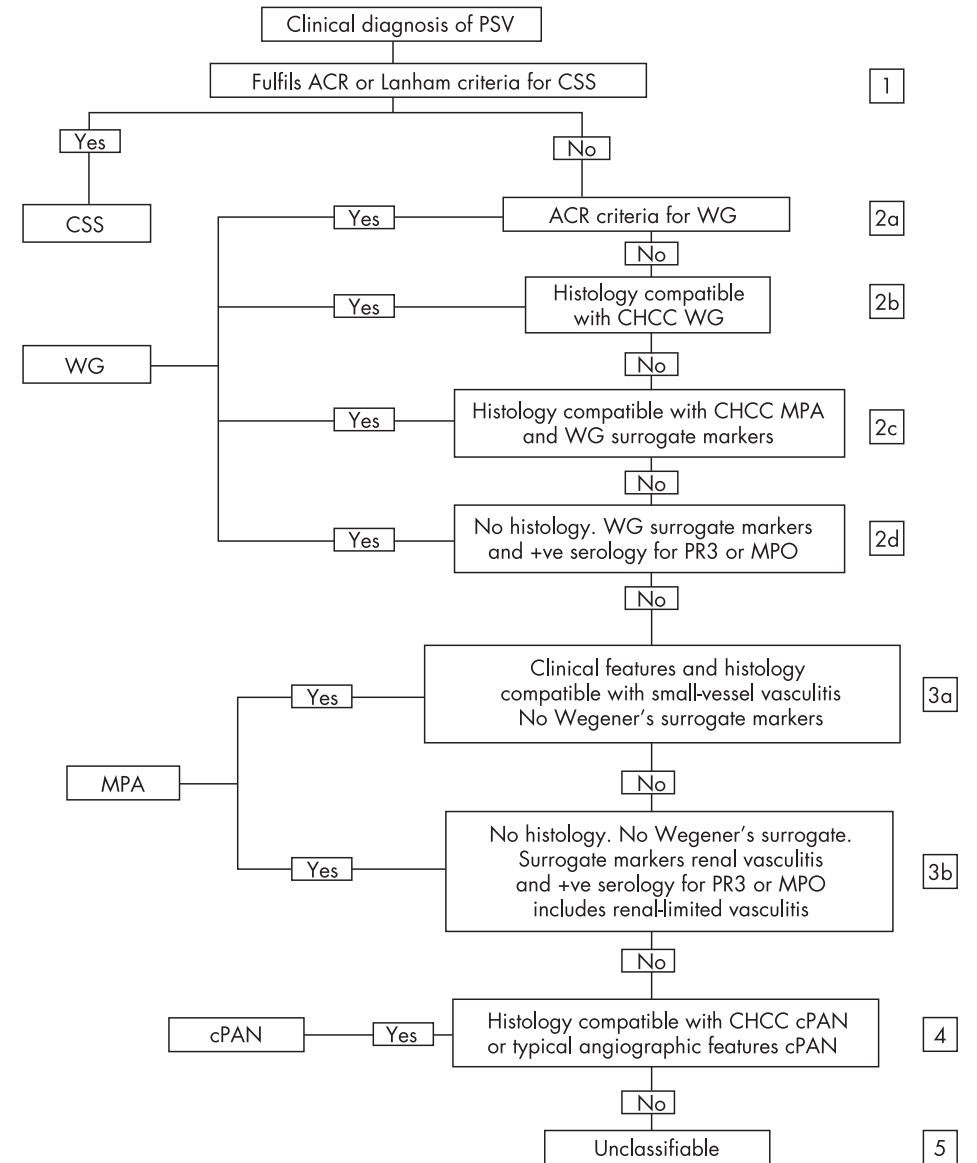
(5)鑑別診断

- ①結節性多発動脈炎
- ②多発血管炎性肉芽腫症(旧称:ウエゲナー肉芽腫症)
- ③好酸球性多発血管炎性肉芽腫症(旧称:アレルギー性肉芽腫性血管炎/チャージ・ストラウス症候群)
- ④川崎動脈炎
- ⑤膠原病(全身性エリテマトーデス(SLE)、関節リウマチ(RA)など)
- ⑥IgA 血管炎(旧称:紫斑病血管炎)

【参考事項】

- (1)主要症候の出現する1~2週間前に先行感染(多くは上気道感染)を認める例が多い。
- (2)主要症候①、②は約半数例で同時に、その他の例ではいずれか一方が先行する。
- (3)多くの例で MPO-ANCA の力価は疾患活動性と平行して変動する。
- (4)治療を早期に中止すると、再発する例がある。
- (5)除外項目の諸疾患は壊死性血管炎を呈するが、特徴的な症候と検査所見から鑑別できる。

Wattsらの原発性全身性血管炎分類アルゴリズム



顕微鏡的多発血管炎 MPA の分類基準

基準を当てはめる際に考慮すること

- この基準は、小型あるいは中型血管炎の診断がついた時に、患者をMPAと分類するために適用すべきである
- 基準を適用する前に、血管炎をmimicする別の疾患を除外すべきである

CLINICAL CRITERIA

鼻病変: 血性鼻汁, 潰瘍, 痂皮, 鼻閉, 鼻中隔欠損/穿孔	-3
---------------------------------	----

LABORATORY, IMAGING, AND BIOPSY CRITERIA

pANCAあるいはMPO-ANCA陽性	+6
---------------------	----

胸部画像で線維化あるいは間質性肺疾患	+3
--------------------	----

生検でpauci-immuneの糸球体腎炎	+3
-----------------------	----

cANCAあるいはPR3-ANCA陽性	-1
---------------------	----

血液好酸球数 $\geq 1 \times 10^9/L = 1,000/\mu L$	-4
---	----

6項目のスコアを合計し、5点以上であれば **顕微鏡的多発血管炎 MPA** と分類する。

Threshold Score	Sensitivity (%)	Specificity (%)
1	98.6	82.1
2	98.6	82.6
3	94.3	90.6
4	90.8	94.0
5	90.8	94.2
6	86.6	95.7
7	50.7	98.1

**妥当性検証用のMPA患者に
適用した場合**

感度 90.8%
特異度 94.2%
AUC 0.97

Limitation

- **解析には最も確定的な症例のみを組み入れている。**

→この基準の目的は、個々の疾患を研究するために、均一な集団を集めることができるようにするのが目的である。従って、より確定的な症例を使用することは分類基準の目的に合致している。

- **MPO-ANCA陽性が基準において大きな比重を持っており、**

理論的にはMPO-ANCA陽性のみでMPAと分類できてしまう。

→この基準は小型あるいは中型血管炎の診断が確立した患者にのみ適用されることを意図されているため、その状況においては、もし患者がAAVの別の形態(GPAやEGPA)の特徴を持つ場合は、MPAとは離れたスコアになるはずである。

Limitation

- 大規模な国際的研究だが、大部分の患者はヨーロッパ、アジア、北米からリクルートされている。
- 小児患者に適用するには注意が必要である。
- 大部分の患者は、大学病院のリウマチ科あるいは腎臓内科からリクルートされており、紹介バイアスがあるかもしれない。