

# 頭微鏡的多発血管炎 (MPA)

頭微鏡的多発血管炎 (Microscopic polyangiitis: MPA) は、主として小型血管 (毛細血管, 細静脈, 細動脈) を侵す壊死性血管炎で, 免疫沈着はみられないが, わずかにしかみられません。小動脈や中型動脈を侵す壊死性血管炎がみられることもあります。壊死性糸球体腎炎は非常に高頻度にみられます。肺毛細血管炎がしばしば起きます。肉芽腫性炎症はみられません。

抗好中球細胞質抗体 (ANCA) は蛍光染色パターンで細胞質全体が染色される細胞質型 C-ANCA と, 核周辺が強く染色される核周囲型 P-ANCA に分類され, P-ANCA に属する, ミエロペルオキシダーゼに対する自己抗体 (MPO-ANCA) は, MPA で高率に検出されます。



P-ANCA 蛍光染色パターン  
(フルオロ ANCA テスト)



皮疹

## 関連自己抗体

自己抗体	疾患、病態との関連	MBL 関連製品	診断基準
MPO-ANCA	MPA で高率に検出。	CLEIA ステイシア MEBLux™ テスト MPO-ANCA ELISA MESACUP™-2 テスト MPO-ANCA IIF 法 フルオロ ANCA テスト	◎
PR3-ANCA	GPA で特異的に検出。	CLEIA ステイシア MEBLux™ テスト PR3-ANCA ELISA MESACUP™-2 テスト PR3-ANCA IIF 法 フルオロ ANCA テスト	

## 頭微鏡的多発血管炎 (MPA) の診断基準

厚生労働省「難治性血管炎に関する調査研究」班

### 【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
  - ① MPO-ANCA 陽性
  - ② CRP 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 (肺胞出血)、間質性肺炎
- (4) 診断のカテゴリリー
  - ① Definite
    - (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
  - ② Probable
    - (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：ウェゲナー肉芽腫症)
  - 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／チャーグ・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)
  - ⑥ IgA 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、その他例ではいずれか一方が先行する。
- (3) 多くの例で MPO-ANCA の方値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。

出典：厚生労働省ホームページ (2018 年 3 月現在)