

<診断基準>

「確実」、「疑い」を対象とする。

1. 主要症状

(1) 上気道(E)の症状

E: 鼻(膿性鼻漏、出血、鞍鼻)、眼(眼痛、視力低下、眼球突出)、耳(中耳炎)、口腔・咽頭痛(潰瘍、嚥声、気道閉塞)

(2) 肺(L)の症状

L: 血痰、咳嗽、呼吸困難

(3) 腎(K)の症状

血尿、蛋白尿、急速に進行する腎不全、浮腫、高血圧

(4) 血管炎による症状

① 全身症状: 発熱(38℃以上、2週間以上)、体重減少(6カ月以内に6 kg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

2. 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

3. 主要検査所見

Proteinase 3-ANCA(PR3-ANCA)(蛍光抗体法でcytoplasmic pattern, C-ANCA)が高率に陽性を示す。

4. 判定

(1) 確実(definite)

(a) 上気道(E)、肺(L)、腎(K)のそれぞれ1臓器症状を含め主要症状の3項目以上を示す例

(b) 上気道(E)、肺(L)、腎(K)、血管炎による主要症状の2項目以上及び、組織所見①、②、③の1項目以上を示す例

(c) 上気道(E)、肺(L)、腎(K)、血管炎による主要症状の1項目以上と組織所見①、②、③の1項目以上及びC(PR-3) ANCA 陽性の例

(2) 疑い(probable)

(a) 上気道(E)、肺(L)、腎(K)、血管炎による主要症状のうち2項目以上の症状を示す例

(b) 上気道(E)、肺(L)、腎(K)、血管炎による主要症状のいずれか1項目及び、組織所見①、②、③の1項目を示す例

(c) 上気道(E)、肺(L)、腎(K)、血管炎による主要症状のいずれか1項目とC(PR-3) ANCA 陽性を示す例

5. 参考となる検査所見

① 白血球、CRPの上昇

② BUN、血清クレアチニンの上昇

6. 識別診断

① E、Lの他の原因による肉芽腫性疾患(サルコイドーシスなど)

② 他の血管炎症候群(顕微鏡的多発血管炎、好酸球性多発血管炎性肉芽腫症(Churg-Strauss症候群)、結節性多発動脈炎など)

7. 参考事項

- ① 上気道(E)、肺(L)、腎(K)のすべてがそろっている例は全身型、上気道(E)、下気道(L)、のうち単数もしくは2つの臓器にとどまる例を限局型と呼ぶ。
- ② 全身型はE、L、Kの順に症状が発現することが多い。
- ③ 発症後しばらくすると、E、Lの病変に黄色ぶどう球菌を主とする感染症を合併しやすい。
- ④ E、Lの肉芽腫による占拠性病変の診断にCT、MRI、シンチ検査が有用である。
- ⑤ PR3-ANCAの力価は疾患活動性と平行しやすい。MPO-ANCA陽性を認める例もある。

<重症度分類>

○ 多発血管炎性肉芽腫症の重症度分類を用いて3度以上を対象とする

1 度	上気道(鼻, 耳, 眼, 咽喉頭など)及び下気道(肺)のいずれか 1 臓器以上の症状を示すが, 免疫抑制療法(ステロイド, 免疫抑制薬)の維持量あるいは投薬なしに 1 年以上活動性の血管炎症状を認めず, 寛解状態にあり, 血管炎症状による非可逆的な臓器障害を伴わず, 日常生活(家庭生活や社会生活)に支障のない患者。
2 度	上気道(鼻, 耳, 眼, 咽喉頭など)及び下気道(肺)のいずれか 2 臓器以上の症状を示し, 免疫抑制療法を必要とし定期的外来通院を必要とするが血管炎症状による軽度の非可逆的な臓器障害(鞍鼻, 副鼻腔炎など)及び合併症は軽微であり, 介助なしで日常生活(家庭生活や社会生活)を過ごせる患者。
3 度	上気道(鼻, 耳, 眼, 咽喉頭など)及び下気道(肺), 腎臓障害あるいはその他の臓器の血管炎症候により, 非可逆的な臓器障害※ ¹ ないし合併症を有し, しばしば再燃により入院又は入院に準じた免疫抑制療法を必要とし, 日常生活(家庭生活や社会生活)に支障をきたす患者。
4 度	上気道(鼻, 耳, 眼, 咽喉頭など)及び下気道(肺), 腎臓障害あるいはその他の臓器の血管炎症候により, 生命予後に深く関与する非可逆的な臓器障害※ ² ないし重篤な合併症(重症感染症など)を有し, 強力な免疫抑制療法と臓器障害, 合併症に対して, 3 ヶ月以上の入院治療を必要とし, 日常生活(家庭生活や社会生活)に一部介助を必要とする患者。
5 度	血管炎症状による生命維持に重要な臓器の非可逆的な臓器障害※ ³ と重篤な合併症(重症感染症, DIC など)を伴い, 原則として常時入院治療による厳重な治療管理と日常生活に絶えざる介助を必要とする患者。これには, 人工透析, 在宅酸素療法, 経管栄養などの治療を必要とする患者も含まれる。

※1: 以下のいずれかを認めること

- 下気道の障害により軽度の呼吸不全(PaO_2 60~70Torr)を認める。
- 血清クレアチニン値が 2.5~4.9mg/dl 程度の腎不全。
- NYHA 2 度の心不全徴候を認める。
- 脳血管障害による軽度の片麻痺(筋力 4)。
- 末梢神経障害による 1 肢の機能障害(筋力 3)。
- 両眼の視力の和が 0.09~0.2 の視力障害。

※2: 以下のいずれかを認めること

- 下気道の障害により中濃度の呼吸不全(PaO_2 50~59Torr)を認める。
- 血清クレアチニン値が 5.0~7.9mg/dl 程度の腎不全。
- NYHA 3 度の心不全徴候を認める。
- 脳血管障害による著しい片麻痺(筋力 3)。
- 末梢神経障害による 2 肢の機能障害(筋力 3)。
- 両眼の視力の和が 0.02~0.08 の視力障害。

※3: 以下のいずれかを認めること

- 下気道の障害により高度の呼吸不全(PaO_2 50Torr 未満)を認める。
- 血清クレアチニン値が 8.0mg/dl 以上の腎不全。
- NYHA 4 度の心不全徴候を認める。
- 脳血管障害による完全片麻痺(筋力 2 以下)。
- 末梢神経障害による 3 肢以上の機能障害(筋力 3), もしくは 1 肢以上の筋力全廃(筋力 2 以下)。
- 両眼の視力の和が 0.01 以下の視力障害。

※診断基準及び重症度分類の適応における留意事項

- 病名診断に用いる臨床症状、検査所見等に関して、診断基準上に特段の規定がない場合には、いずれの時期のものを用いても差し支えない(ただし、当該疾病の経過を示す臨床症状等であって、確認可能なものに限る)。
- 治療開始後における重症度分類については、適切な医学的管理の下で治療が行われている状態で、直近 6 ヶ月間で最も悪い状態を医師が判断することとする。
- なお、症状の程度が上記の重症度分類等で一定以上に該当しない者であるが、高額な医療を継続することが必要な者については、医療費助成の対象とする。