

# CHAPTER 1

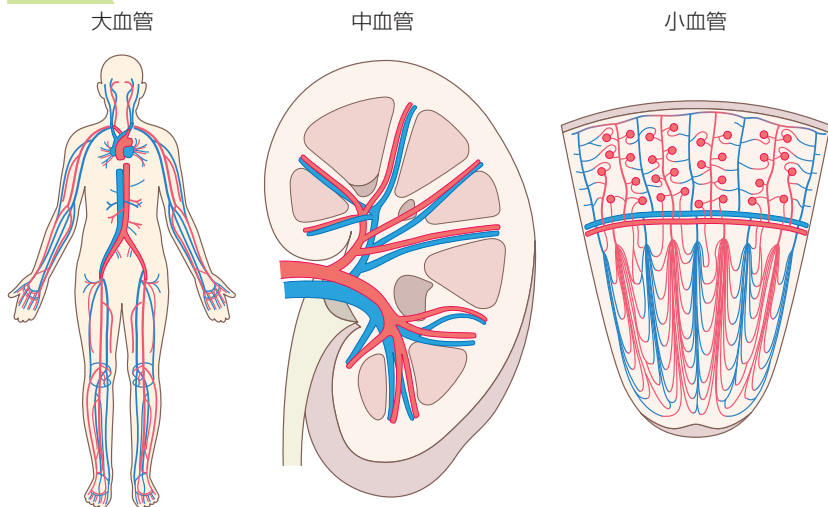
## ANCA 関連血管炎の腎病理

### 血管炎の分類

血管炎症候群とは全身のさまざまな血管壁を主座とした炎症性疾患の総称で、現在までに少なくとも 20 種類以上の血管炎が認知されています<sup>1,2)</sup>。

まず、血管炎症候群に含まれる各疾患には炎症を起こす血管サイズに特異的な傾向があり、大きく 3 つのカテゴリーに分けられています。その分類の代表的ものとして、International Chapel Hill Consensus conference 2012 (CHCC2012)<sup>3)</sup>があります。この概念は血管炎の臨床的・病理学的知識を整理するうえでも土台となる大切な分類です 図 1-1。

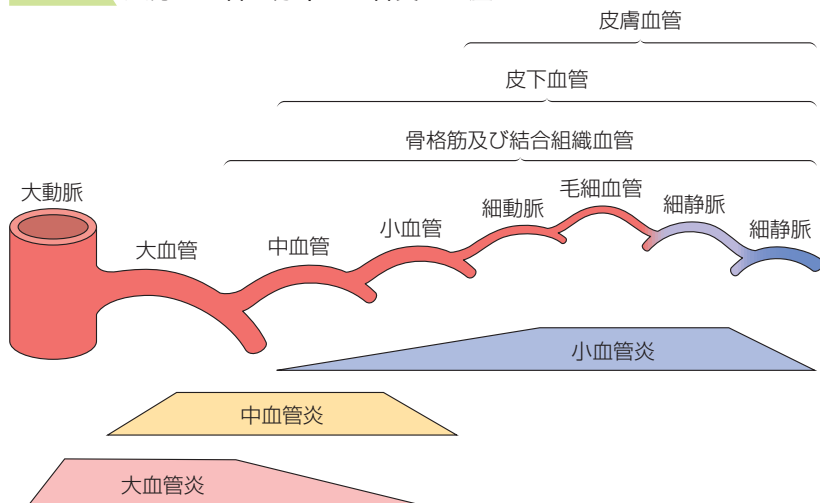
図 1-1



(Jennette JC, et al. Arthritis Rheum. 2013; 65: 1-11<sup>3)</sup>より引用)

この分類では、図のように血管の太さによって大血管，中血管，小血管の3つのカテゴリーに分けられ，それぞれに含まれる血管分布は **図 1-2** のように定義されています。

**図 1-2** 全身の血管の分布と血管炎の主座



(Sunderkötter CH, et al. Arthritis Rheumatol. 2018; 70: 171-84<sup>④</sup> より引用・改変)

### ④大血管炎

大動脈とその主要分岐動脈に主に病変があります，筋肉・神経・腎臓・皮膚などの臓器内の血管は大血管に含まれません。

### ④中血管炎

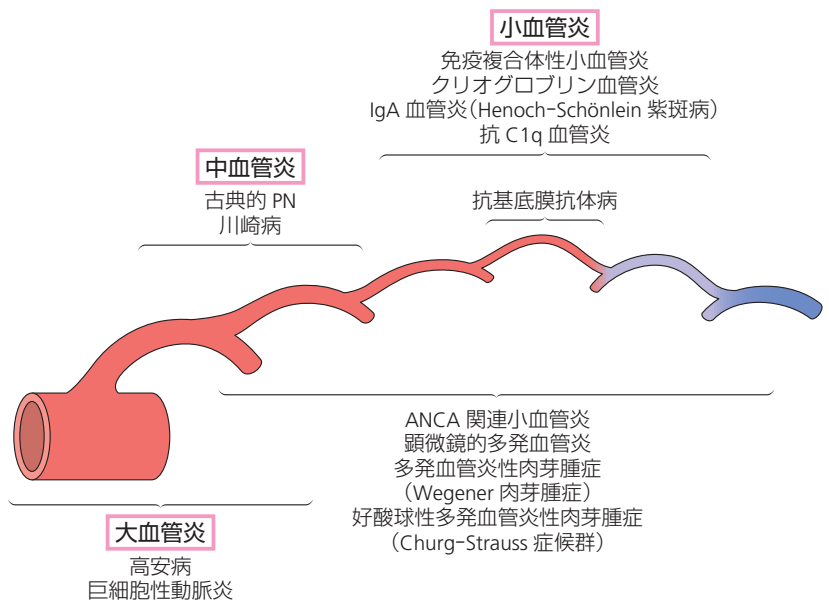
内臓動脈とその分岐である中動脈に主に病変があり，大血管炎より発症が急で壊死を伴いやすく，炎症性動脈瘤や狭窄を伴うことが特徴です。

### ④小血管炎

実質内の小動脈，細動脈，毛細血管，細静脈などの小血管に主に病変があり，中動脈や中静脈が傷害される場合もあります。

この分類では各血管炎のサイズによる大まかな分布が示されていて，私たち腎臓内科医が出会う頻度の高い疾患としては，半月体形成糸球体腎炎などを起こす小血管炎に含まれるものが多くあります。

図 1-3 各血管サイズと血管炎の疾患分布



(Jennette JC, et al. Arthritis Rheum. 2013; 65: 1-11<sup>9</sup>より引用・改変)

例えば、本章で扱う ANCA 関連血管炎は小血管炎に分類される代表格ですが、図から見てもわかるとおり中血管から最も細い毛細血管まで比較的幅広いサイズの血管で炎症を起こしうる病態です。一方、次章で扱う抗基底膜抗体腎炎は同じ小血管炎でありながら、炎症を起こす血管は毛細血管に限局しています。このように、疾患によって起こしうる血管サイズに多少の幅があることも覚えておくと、病理を読むときに混乱することが少なくなります。

### 血管サイズと背景病態の双方向からの分類

Chapel Hill Consensus では、発症する患者背景や感染症との関連、臓器特異性、肉芽腫の有無、免疫複合体や自己抗体の有無など背景病態もあわせた方向からの詳細な分類もされています。例えば、大・中・小の血管サイズにとらわれない傷害を呈する血管炎 (ex. ベーチェット病) や単一臓器レベルで血管炎を起こすもの (ex. 皮膚動脈炎)、全身疾患関連血管炎 (ex. ループス腎炎)、病因が判明している血管炎 (ex. クリオグロブリン血管炎) などがあります。これに

よってさら多くの背景病態に付随して起こりうる血管炎も包括的に網羅されています。

表 1-1 血管サイズと背景病態の双方向からの分類 (Chapel Hill Consensus 2012 より)

大血管炎	高安動脈炎	
	巨細胞性動脈炎	
中血管炎	結節性多発動脈炎 (PAN)	
	川崎病	
小血管炎	ANCA 関連血管炎	顕微鏡的多発血管炎 (MPA)
		多発血管炎性肉芽腫症 (Wegener 肉芽腫, GPA)
		好酸球性多発血管炎性肉芽腫症 (Churg-Strauss 症候群, EGPA)
	免疫複合体性血管炎	抗基底膜抗体病
		クリオグロブリン血管炎
		IgA 血管炎 (Henoch-Schönlein 紫斑病) 低補体性蕁麻疹様血管炎 (抗 C1q 血管炎)
多彩な血管を傷害する血管炎	ベーチェット病	
	Cogan 症候群	
単一臓器血管炎	皮膚白血球破砕性血管炎	
	皮膚動脈炎	
	原発性中枢神経性血管炎	
	孤発大動脈炎 etc..	
全身性疾患関連血管炎	ループス腎炎 (免疫複合体関連血管炎)	
	リウマチ性血管炎	
	サルコイド血管炎 etc..	
病因が判明している血管炎	HCV 関連クリオグロブリン血管炎	
	HBV 関連血管炎	
	梅毒関連血管炎	
	薬剤関連免疫複合体性血管炎	
	薬剤関連 ANCA 関連血管炎	
	悪性腫瘍関連血管炎 etc..	

(Jennette JC, et al. Arthritis Rheum 2013; 65: 1-11<sup>①</sup>より引用・改変)

表 1-1 では、血管サイズだけでは分類不可能なバーチエット病や、ループス腎炎も血管炎の 1 つとして記載されています。「え？ループス腎炎って血管炎なの？」と混乱しそうになりますが、ループス腎炎ではワイヤーループ病変をはじめとした免疫複合体沈着がトリガーとなって好中球の遊走・接着・活性化が起こり、局所的な壊死性血管炎が起こります。ループス腎炎でも半月体やフィブリノイド壊死が見られることがあるのはこのためで、その観点から見るとループス腎炎もれっきとした免疫複合体関連血管炎の一型です。ただし、ループス腎炎では他にも多種多様な腎病変を起こすメカニズムを持っており、この微小血管炎の要素は数あるループス腎炎病変形成メカニズムの一部であると覚えてください。

---

## 血管炎のメカニズム俯瞰

---

腎病理の成書 Heptinstall<sup>1)</sup>では血管炎のメカニズムは大きく分けて 3 つの様式に分類されています。腎病理で出てくる血管炎は、これら 3 つのうちのいずれかのパターンによるものです 図 1-4。