

① 罹患血管のサイズに基づく分類

-血管炎は罹患血管のサイズに応じて大、中、小血管型の血管炎に分類される。

大血管→大動脈および四肢、頭頸部に向かう大型の分枝

中血管→各内臓臓器に向かう主要な動脈、その分枝

小血管→細動脈、毛細血管、細静脈

大血管	高安動脈炎、側頭動脈炎
中血管	結節性多発動脈炎、川崎病、中枢神経限局性動脈炎
小血管	Churg-Strauss 症候群、Wegener 肉芽腫症、顕微鏡的多発動脈炎、Henoch-Schönlein 紫斑病、本態性クリオグロブリン血症、Hypersensitivity vasculitis、膠原病に伴う血管炎、感染に伴う血管炎

② 免疫学的機序による分類

-ほとんどの血管炎は少なくとも部分的にある種の抗原刺激に応答して起こる免疫機構により発症すると考えられる。

1、免疫複合体の形成

免疫複合体の沈着により活性化される補体成分が好中球を血管壁に浸潤させる。好中球は免疫複合体を貪食し、細胞質内の酵素を放出して血管壁を損傷する。

2、好中球細胞質抗体（ANCA）の産生

TNF- α や IL1 により好中球が活性化されるとその細胞内に存在する MPO や PR-3 は細胞表面へ移行し、ANCA との結合が可能となる。すると好中球の脱顆粒や各種活性酵素を放出し、細胞障害へと至る。

3、T細胞応答および肉芽腫の形成

上記 1、2 を介した機序の他に、遅発型過敏反応と細胞性免疫応答を介した機構が存在し、病理組織上、肉芽腫性血管炎として認められる。

1	Henoch-Schönlein 紫斑病、膠原病に伴う血管炎、B 型肝炎に関連する結節性多発動脈炎、C 型肝炎に関連する本態性クリオグロブリン血症
2	Churg-Strauss 症候群、Wegener 肉芽腫症、顕微鏡的多発動脈炎
3	高安動脈炎、側頭動脈炎、Churg-Strauss 症候群、Wegener 肉芽腫症

参考

1) 2010 UpToDate : Classification of and approach to the vasculitides in adults

2) HARRISON'S INTERNAL MEDICINE 17th Edition :2119-2131

3) Jennette, JC, Falk, RJ. Small-vessel vasculitis. N Engl J Med 1997; 337:1512