

英文	和文
A few case reports demonstrate successful use of extracorporeal membrane oxygenation.	膜型人工肺による酸素化《ECMO》の成功例についていくつかの症例報告がある。
A subsequent case report, however, documents that placental transmission of MPO-ANCA is not sufficient to induce disease.	しかし、その後の症例報告は、MPO-ANCAの経胎盤移行だけで疾患は誘発されないと記述している。
All patients received treatment with oral glucocorticoids and cyclophosphamide (2.5 mg/kg/day for 3 months, then 1.5 mg/kg/day for an additional 3 months) followed by azathioprine (2 mg/kg/day).	いずれの患者も、グルココルチコイドとシクロホスファミドの経口投与を受け(2.5mg/kg/日を3カ月間、その後、1.5mg/kg/日をさらに3カ月間)、その後、アザチオプリン(2mg/kg/日)の投与を受けた。
All subjects were treated with a remission induction regimen of daily oral cyclophosphamide (2 mg/kg/day) and prednisolone for 3 to 6 months, after which subjects were randomized to receive either continued therapy with cyclophosphamide (1.5 mg/kg/day) or azathioprine (2 mg/kg/day).	すべての被験者に対して、シクロホスファミド(2mg/kg/日)とプレドニソロンの連日経口投与による寛解導入療法を3～6カ月間行い、その後、被験者をシクロホスファミド(1.5mg/kg/日)又はアザチオプリン(2mg/kg/日)のどちらかにランダム化して治療を継続した。
Also in support of this role is a case report describing pulmonary hemorrhage and renal insufficiency newborn infant, presumably mediated by passage of MPO-ANCA from mother to fetus.	この関与を支持する記述として、母体から胎児にMPO-ANCAが移行したことによると考えられる肺出血及び腎不全の新生児についての症例報告もある。
Although effective, this regimen is associated with substantial toxicity, including infertility, malignancy, and hemorrhagic cystitis.	有効ではあるが、この治療法には不妊症、悪性腫瘍、出血性膀胱炎といった重大な毒性がある。
Although the long-term consequences associated with rituximab treatment are not entirely clear for this patient population, this trial strongly supports rituximab as an alternative to cyclophosphamide for the treatment of microscopic polyangiitis.	この患者集団においてリツキシマブ投与に伴う長期的な結果は完全に明確になっていないが、この試験は顕微鏡的多発血管炎の治療でリツキシマブがシクロホスファミドの代替薬になることを強く支持している。
Alveolar hemorrhage is associated with a worse prognosis in patients with microscopic polyangiitis.	顕微鏡的多発血管炎の患者に肺胞出血があると予後は不良である。
ANCA associated with microscopic polyangiitis generally has a perinuclear staining pattern (P-ANCA) caused by antibodies against myeloperoxidase (MPO-ANCA), which can be detected using enzyme-linked immunoassays (ELISA).	顕微鏡的多発血管炎に関連するANCAは、一般に、ミエロペルオキシダーゼに対する抗体(MPO-ANCA)による核周囲型染色パターン(P-ANCA)を示し、このパターンは酵素結合免疫測定法(ELISA)で検出することができる。
ANCA directed against lysosomal membrane protein-2 (LAMP-2), possibly induced by exposure to FimH-expressing gram negative bacteria, may play a key role in the development of vasculitis in some patients (although this work has not yet been widely replicated).	FimH発現グラム陰性菌への曝露で誘導されると考えられるリソソーム関連膜タンパク質2(LAMP-2)に対するANCAは、一部の患者において血管炎の発症において主たる役割を果たしている可能性がある(この研究はまだ十分に検証されていない)。
Angiographic studies, although not routinely performed, have shown arterial aneurysms as a potential source of bleeding.	通常の診療では行われませんが、血管造影検査により、出血の原因と考えられる動脈瘤が認められている。
Areas away from the glomeruli can be affected as well; for example, interstitial nephritis and tubular atrophy are seen in approximately half of microscopic polyangiitis patients.	糸球体から離れた領域にも影響が及び、例えば、間質性腎炎及び尿細管萎縮が顕微鏡的多発血管炎患者の約半数にみられる。

As expected for an illness that affects multiple organ systems, patients with microscopic polyangiitis can present with a myriad of different symptoms.	多臓器に影響が出る疾患であるため、顕微鏡的多発血管炎の患者は非常に多くの種類の症状を呈する。
Because microscopic polyangiitis (MPA) can lead to both pulmonary capillaritis and glomerulonephritis, MPA is also a prime cause of the pulmonary-renal syndrome, a group of disorders that includes Goodpasture's syndrome (which is associated with anti-glomerular basement membrane antibodies), systemic lupus erythematosus, and Wegener's granulomatosis.	顕微鏡的多発血管炎(MPA)は肺毛細血管炎及び糸球体腎炎の両方を招くことがあるため、MPAはグッドパスター症候群(抗糸球体基底膜抗体を伴う)、全身性エリテマトーデス、ウェゲナー肉芽腫症からなる疾患群である肺腎症候群の主たる原因でもある。
Because of its relationship to antineutrophil cytoplasmic autoantibodies (ANCA), microscopic polyangiitis is often classified as a form of ANCA-associated vasculitis.	顕微鏡的多発血管炎は、抗好中球細胞質自己抗体(ANCA)との関連性があることから、ANCA関連血管炎の一種に分類されることが多い。
Because of the toxicities inherent to the use of cyclophosphamide, investigators have focused on developing strategies to treat microscopic polyangiitis that avoid using cytotoxic agents altogether.	シクロホスファミドの使用には特有の毒性があるため、研究者らは細胞傷害性薬剤の使用を完全に回避する顕微鏡的多発血管炎の治療法の開発に注力してきた。
Biopsies of cutaneous nodules generally show vasculitis involving the deep dermis or subcutis.	皮膚結節の生検では、一般に深部真皮又は皮下組織に血管炎がみられる。
Biopsies of palpable purpura often show leukocytoclastic vasculitis, with neutrophilic infiltration of the small-caliber vessels in the superficial dermis, fibrinoid necrosis, and nuclear dust.	触知可能紫斑病の生検では、表面真皮の小血管への好中球浸潤、フィブリノイド壊死、核塵を伴う白血球破壊性血管炎がみられることが多い。
Central nervous system manifestations account for 17-30% of the neurologic involvement seen in microscopic polyangiitis.	顕微鏡的多発血管炎でみられる神経異常の17~30%を中枢神経系の所見が占める。
Common presenting symptoms of alveolar hemorrhage include dyspnea, cough, hemoptysis, and pleuritic pain.	肺泡出血で多くみられる症状には、呼吸困難、咳、喀血、胸膜痛がある。
Computed tomography scan demonstrating evidence of pulmonary hemorrhage in a patient with microscopic polyangiitis.	顕微鏡的多発血管炎の患者における肺出血のCT検査画像。
Consistent with glomerulonephritis, the most common manifestations of renal involvement are proteinuria (in the nephrotic range in up to 50% of patients), microscopic hematuria, and urinary granular or red blood cell casts.	腎障害で最も多くみられる所見はタンパク尿(患者の50%でネフローゼ域)、顕微鏡的血尿、尿中の顆粒円柱又は赤血球円柱であり、糸球体腎炎の所見と一致する。
Consolidation is seen in 80% of patients.	コンソリデーションは80%の患者にみられる。
Conversely, a lower percentage (5-14%) of patients with a positive ANCA have evidence of anti-GBM antibodies.	逆に、ANCA陽性の患者のうち抗GBM抗体を有する患者の割合は比較的低い(5~14%)。
Crescentic glomerulonephritis in a patient with microscopic polyangiitis (hematoxylin and eosin stain).	顕微鏡的多発血管炎の患者における半月体形成性糸球体腎炎(ハマトキシリン・エオシン染色)。
Currently, there is no laboratory test that has diagnostic specificity for microscopic polyangiitis.	現在、顕微鏡的多発血管炎に診断的特異性がある臨床検査はない。
Dermatologic manifestations have been associated with arthralgias in patients with microscopic polyangiitis.	顕微鏡的多発血管炎の患者では皮膚所見が関節痛を伴って認められる。

Diagnosis can be challenging and relies on the physician drawing together elements of the patient's clinical history and symptoms with diagnostic tests such as tissue biopsy and autoantibody testing.	診断には困難が伴い、医師は患者の病歴や症状といった要素を組織生検や自己抗体検査などの診断検査と総合して判断する。
For example, nonspecific symptoms such as a flu-like illness or arthralgias can be present for months to years prior to diagnosis.	例えば、インフルエンザ様疾患や関節痛のような非特異的な症状が診断の数カ月ないし数年前からあらわれることがある。
For patients with alveolar hemorrhage, bronchoalveolar lavage fluid is usually grossly hemorrhagic, and on sequential lavage, the fluid remains bloody.	肺胞出血の患者の場合、通常、気管支肺胞洗浄液に肉眼で出血が確認でき、連続洗浄しても血液は残る。
For this reason, substantial effort has been expended to find ways to minimize cyclophosphamide exposure, either by developing alternate dosing regimens or identifying subsets of patients who can be treated without resorting to cytotoxic agents.	このため、別の用法・用量を開発することや細胞傷害性薬剤に頼らずに治療できる患者を特定することにより、シクロホスファミド曝露量を最小限にする方法を見出すのに多大な努力が払われてきた。
For years after this description, all patients with a non-infectious arteritis were classified as having polyarteritis nodosa.	この記述の数年間、非感染性動脈炎のすべての患者が結節性多発動脈炎に分類された。
Four of the 22 biopsies (18.2%) also showed granular deposition of IgG, IgM, and C3.	これら生検22件のうち4件(18.2%)では、IgG、IgM、C3の顆粒状沈着も認められた。
Given that most patients will present with glomerulonephritis, initial therapy of microscopic polyangiitis generally entails the use of glucocorticoids and a cytotoxic agent such as cyclophosphamide.	ほとんどの患者が糸球体腎炎を示すことから、顕微鏡的多発血管炎の初期治療には、一般にグルココルチコイド及びシクロホスファミドなど細胞傷害性薬剤の使用が必要とされる。
Glomerular crescents are also common and can be present in approximately 90% of patients.	糸球体半月体も多くみられ、約90%の患者に存在する。
Growing evidence indicates that ANCA play a role in the pathogenesis of microscopic polyangiitis.	顕微鏡的多発血管炎の原因にANCAが関与していることを示すエビデンスが増えている。
Histologic findings from liver biopsies performed from these cases have shown fibrinoid degeneration of an interlobular arteriole as well as necrotizing arteritis and lymphocytic infiltration of portal tracts.	これらの症例の肝生検で得られた組織学的所見として、壊死性動脈炎及び門脈リンパ球浸潤の他に、小葉間動脈のフィブリノイド変性が認められている。
However, a nonspecific perivascular lymphocytic infiltration can also be seen.	しかし、非特異的な血管周囲リンパ球浸潤がみられることもある。
However, despite immunosuppression, approximately 20% of patients progressed to end stage renal disease and required renal replacement therapy, either in the form of kidney transplant or dialysis.	しかし、免疫抑制にもかかわらず、約20%の患者が末期腎疾患に進行し、腎移植又は透析のいずれかによる腎代替療法が必要となった。
However, it was less clear if other remission/maintenance agents, such as methotrexate, might be equally as effective.	しかし、メトトレキサートのような他の寛解維持薬も同じく有効かどうかについては、説明が不十分であった。
However, these gastrointestinal manifestations are likely less frequent in microscopic polyangiitis compared to polyarteritis nodosa.	しかし、結節性多発動脈炎と比較して顕微鏡的多発血管炎ではこれらの消化器所見の頻度が低い。

Immunofluorescence demonstrates minimal deposition of immunoglobulins or complement in the glomeruli and renal vessels, unlike other small vessel vasculitis diseases such as Henoch-Schönlein purpura, cryoglobulinemic vasculitis, or anti-glomerular basement membrane disease <<anti-GBM disease>>.	免疫蛍光検査で、ヘノッホ・シェーンライン紫斑病、クリオグロブリン血症性血管炎、抗糸球体基底膜抗体病《抗GBM病》などの他の小血管管炎とは異なり、糸球体及び腎血管に免疫グロブリンや補体の沈着はほとんど認められない。
Immunofluorescence has greater sensitivity, but the ELISA has greater specificity for the diagnosis of microscopic polyangiitis.	顕微鏡的多発血管炎の診断では、感度は免疫蛍光検査のほうが高いが、特異性はELISAのほうが高い。
Immunofluorescence studies are generally negative or show few deposits of immunoglobulins and complement.	免疫蛍光検査は一般に陰性であるが、少数の免疫グロブリン及び補体の沈着を認める。
In 22 patients with concurrent ANCA and anti-GBM antibodies who underwent renal biopsy, all biopsies showed linear deposition of IgG and C3 on immunofluorescence.	ANCAと抗GBM抗体が共存し、腎生検を受けた患者22例では、すべての生検標本の免疫蛍光検査においてIgG及びC3の線状沈着が認められた。
In addition, patients were randomized to receive adjunctive therapy with either intravenous methylprednisolone (1 g daily for 3 days) or a series of 7 plasma exchange procedures over 14 days.	また、メチルプレドニゾロンの静脈内投与(1日1gを3日間)あるいは14日間に7回の血漿交換による補助療法に患者をランダム化した。
In addition, primary biliary cirrhosis has been reported in patients with microscopic polyangiitis, but whether the association is causal is unknown.	また、顕微鏡的多発血管炎の患者では原発性胆汁性肝硬変が報告されているが、その因果関係は不明である。
In patients with alveolar hemorrhage, chest radiographs show patchy, bilateral airspace opacities, usually involving both the upper and lower lung fields.	肺胞出血の患者の胸部X線写真には両側のびまん性空洞陰影がみられ、通常、上下肺野の両方に異常が及ぶ。
In patients with concurrent ANCA and anti-GBM antibodies, the majority of the ANCA are directed against myeloperoxidase (MPO) (66-100%).	ANCAと抗GBM抗体が共存する患者では、ANCAの大半がミエロペルオキシダーゼ(MPO)に対する抗体である(66~100%)。
In severe cases, mechanical ventilation can be required to maintain oxygenation.	重症例では、酸素化の維持のため人工呼吸が必要となる。
In the first step, neutrophils are primed by exposure to proinflammatory cytokines, such as interleukin-1 or tumor necrosis factor- α .	第1段階では、好中球がインターロイキン1や腫瘍壊死因子 α などの炎症性サイトカインに曝露して刺激される。
In the second step, neutrophils are activated by interaction with MPO-ANCA.	第2段階では、好中球がMPO-ANCAと相互作用して活性化される。
In theory, this might occur in two steps.	理論的には、2段階で起こると考えられる。
In this section, we will discuss the major clinical manifestations of microscopic polyangiitis, presented by organ system.	本項では、顕微鏡的多発血管炎の主要な臨床所見を器官別に考察する。
Involvement of the liver occurs rarely in microscopic polyangiitis. It is interesting to note that not all patients with active vasculitis are ANCA positive, and MPO-ANCA titers themselves correlate poorly with disease activity in microscopic polyangiitis.	顕微鏡的多発血管炎において肝臓の異常は稀である。興味深いのは、活動性血管炎のすべての患者がANCA陽性ではないこと、そしてMPO-ANCA量それ自体は顕微鏡的多発血管炎の疾患活動性と相関性が弱いことである。
Liver dysfunction in microscopic polyangiitis may present as elevated liver enzymes, with alkaline phosphatase and γ -glutamyl transferase more affected than aspartate or alanine transaminase.	顕微鏡的多発血管炎でみられる肝機能障害は肝酵素の増加であり、アルカリホスファターゼや γ グルタミルトランスフェラーゼのほうがアスパラギン酸トランスフェラーゼやアラニントランスフェラーゼよりも影響を受けやすい。

Lung biopsy of alveolar hemorrhage can show intra-alveolar and interstitial red blood cells, pauci-immune, hemorrhagic necrotizing alveolar capillaritis, neutrophilic infiltration resulting in fibrinoid necrosis and dissolution of the arterial and venular walls, and intra-alveolar hemosiderosis.	肺胞出血部位の肺生検では、肺胞内及び間質に赤血球が存在し、微量免疫型を示し、さらには出血性壊死性肺胞毛細血管炎、フィブリノイド壊死及び動脈壁・静脈壁の溶解に至る好中球浸潤、肺胞内ヘモジリン沈着が認められる。
Manifestations are quite varied, and can include cerebral hemorrhage, pachymeningitis, and non-hemorrhagic cerebral infarctions.	所見は極めて多様で、脳出血、多発性髄膜炎、非出血性脳梗塞がみられる。
Manifestations include hemoptysis and alveolar hemorrhage, infiltrates, pleural effusion, pulmonary edema, pleuritis, and interstitial fibrosis.	喀血・肺胞出血、浸潤、胸水、肺水腫、胸膜炎、間質性線維症といった所見がみられる。
Microscopic polyangiitis has a slight male predominance (male : female ratio of 1.8 : 1), with an average age of onset between 50-60 years.	顕微鏡的多発血管炎はわずかに男性のほうが多く(男:女比1.8:1)、平均発症年齢は50~60歳である。
Microscopic polyangiitis is a systemic necrotizing vasculitis with significant renal and pulmonary manifestations.	顕微鏡的多発血管炎は、重大な腎臓及び肺の所見を伴う全身性の壊死性血管炎である。
Microscopic polyangiitis is a well-recognized cause of pulmonary-renal syndromes, along with other autoimmune diseases such as Wegener's granulomatosis, anti-GBM disease, and systemic lupus erythematosus.	顕微鏡的多発血管炎は、ウエグナー肉芽腫症、抗GBM病、全身性エリテマトーデスなど他の自己免疫疾患と同様、肺腎症候群の周知の原因である。
Microscopic polyangiitis is an idiopathic autoimmune disease characterized by a systemic vasculitis that predominantly affects the small-caliber blood vessels and is associated with the presence of antineutrophil cytoplasmic autoantibodies (ANCA).	顕微鏡的多発血管炎は主に小型血管に影響が出る全身性血管炎を特徴とする特発性自己免疫疾患で、抗好中球細胞質自己抗体(ANCA)の存在と関連している。
Microscopic polyangiitis is the most common cause of pulmonary-renal syndromes.	顕微鏡的多発血管炎が肺腎症候群の最大の原因である。
More unusual pulmonary manifestations attributed to microscopic polyangiitis include pulmonary artery aneurysms and panbronchiolitis.	顕微鏡的多発血管炎に起因する比較的異例の肺所見には肺動脈瘤及び汎細気管支炎がある。
Necrotizing vasculitis can be seen on sural nerve biopsy in up to 80% of patients, and nerve conduction studies typically show acute axonopathy.	腓腹神経生検では壊死性血管炎が80%の患者にみられ、神経伝導検査では、通常、急性軸索障害が認められる。
Neurologic involvement in microscopic polyangiitis is common and affects between 37-72% of patients.	顕微鏡的多発血管炎には神経の異常が多く、37~72%の患者にみられる。
Nonspecific markers of inflammation are also observed in patients with microscopic polyangiitis.	顕微鏡的多発血管炎の患者には、炎症の非特異的マーカーも認められる。
Not surprisingly, a low serum creatinine at time of diagnosis predicted a better renal survival rate.	当然ながら、診断時の血清クレアチニンが低いほど、腎生存率が高くなることが予測された。
Of note, ANCA and anti-GBM antibodies can co-exist. Approximately 30% of patients with anti-GBM antibodies have circulating ANCA.	特記されるのはANCAと抗GBM抗体が共存することである。抗GBM抗体を有する患者の約30%の循環血中にはANCAがある。

Of note, granulomatous inflammation is usually not observed in microscopic polyangiitis, and its presence suggests an alternative diagnosis, such as Wegener's granulomatosis.	特記されるのは、顕微鏡的多発血管炎では肉芽腫性炎症がみられないのが普通で、それが存在する場合にはウェゲナー肉芽腫症などの別の診断名が考えられる。
One such strategy involves identifying patients with milder disease, who may not require aggressive treatment to achieve remission.	その方法の1つが、寛解の達成に積極的な治療を必要としない比較的軽度の患者を特定することである。
Other findings include elevated white blood cell and platelet counts, and a normochromic normocytic anemia.	その他の所見には、白血球数及び血小板数の増加並びに正色素性正球性貧血がある。
Other gastrointestinal manifestations such as colonic ulcerations, intestinal ischemia, and bowel perforation have been reported.	大腸潰瘍、腸管虚血、腸穿孔など、その他の消化器所見も報告されている。
Other manifestations include livedo reticularis, nodules, urticaria, and skin ulcers with necrosis.	その他の所見には、網状皮斑(リベド血管炎)、結節、蕁麻疹、壊死を伴う皮膚潰瘍がある。
Over 70% of patients have constitutional symptoms such as fever or weight loss at diagnosis.	70%以上の患者は診断時に発熱や体重減少などの全身症状を呈する。
Palpable purpura is the most common manifestation and occurs in 30–40% of patients.	触知可能紫斑病が最も多くみられる所見で、30~40%の患者にあらわれる。
Patients can present acutely (i.e., having symptoms from days to weeks) or have an indolent course before diagnosis.	診断前に急性症状(数日ないし数週間に及ぶ症状)を示す患者もいれば、徐々に進行する経過をとる患者もいる。
Patients often undergo bronchoscopy to evaluate the cause of bleeding.	出血の原因を調べるため、気管支鏡検査が行われることが多い。
Patients who had been randomized to receive cyclophosphamide were transitioned to azathioprine after having received 1 year of therapy.	シクロホスファミドの投与にラシダム化された患者は、1年間の治療後、アザチオプリンに移行した。
Patients with both ANCA and anti-GBM antibodies are sometimes treated with plasma exchange in addition to conventional immunosuppression.	ANCAと抗GBM抗体が共存する患者では、従来型の免疫抑制に加えて血漿交換による治療が行われることがある。
Patients with pulmonary hemorrhage are nine times more likely to die and have higher rates of relapse.	肺出血のある患者では、死亡率が9倍高く、再発率も高い。
Peripheral neuropathy occurs more frequently than central nervous system involvement, with mononeuritis multiplex and distal symmetrical polyneuropathy as the predominant peripheral nervous system manifestations.	末梢神経障害は中枢神経系の異常よりも高頻度に発現し、多発性単神経炎及び遠位対称性多発神経障害が末梢神経系の主要な所見である。
Perls Prussian blue staining of the bronchoalveolar lavage fluid shows elevated numbers of hemosiderin-laden macrophages (which are present in over 30% of patients with microscopic polyangiitis).	気管支肺胞洗浄液をペルルスのプルシアンブルーで染色すると、多数のヘモジデリン貪食マクロファージが認められる(顕微鏡的多発血管炎患者の30%以上にみられる)。
Post hoc analysis indicates that rituximab may be especially effective for patients with relapsing disease (66.7% versus 42.0%, P=0.013).	事後解析が示すように、リツキシマブは特に再発を示す患者に有効と考えられる(66.7%対42.0%、P=0.013)。
Previous studies report that 80–100% of patients with microscopic polyangiitis experience renal manifestations, which can range from an asymptomatic urinary sediment to end-stage renal disease requiring dialysis.	以前の研究では、顕微鏡的多発血管炎患者の80~100%には、無症状の尿沈渣から透析を必要とする末期腎疾患に至るまで腎臓所見がみられると報告されている。

Prognosis for microscopic polyangiitis has greatly improved with the use of cyclophosphamide and glucocorticoids.	シクロホスファミドとグルココルチコイドの使用により、顕微鏡的多発血管炎の予後は大きく改善した。
Pulmonary fibrosis is a less well-recognized pulmonary manifestation of microscopic polyangiitis.	周知の程度は低いが、肺線維症も顕微鏡的多発血管炎の肺所見である。
Pulmonary function testing can show either restrictive or obstructive patterns.	肺機能検査では、拘束性又は閉塞性の障害が認められる。
Randomization to plasma exchange resulted in a 24% risk reduction of end-stage renal disease at 12 months (43% versus 19%).	血漿交換にランダム化した場合、12か月後の末期腎疾患リスクが24%低下した(43%対19%)。
Regardless, lower serum creatinine at diagnosis is associated with an increased renal survival rate.	どちらにしても、診断時の血清クレアチニンが低いほど腎生存率が高くなる。
Relapse rates of peripheral neuropathy are low, but this area warrants further investigation.	末梢神経障害の再発率は低いが、この分野についてはさらなる検討が必要である。
Remission rates at 6 months increased if subjects who were allowed to remain on low-dose glucocorticoids are included in the calculations (70.7% versus 62.2%, P=0.103).	低用量グルココルチコイドの継続投与可とした被験者を計算に含めると、6か月後の寛解率が上昇した(70.7%対62.2%、P=0.103)。
Renal involvement, characterized by rapidly progressive glomerulonephritis (RPGN), is the major clinical feature of microscopic polyangiitis.	急速進行性糸球体腎炎(RPGN)を特徴とする腎臓の異常が顕微鏡的多発血管炎の主要な臨床像である。
renal-limited vasculitis	腎限局型血管炎
Research in patients with Wegener's granulomatosis indicates that methotrexate and leflunomide may also be effective for such patients.	ウエゲナー肉芽腫症の患者を対象とした研究から、メトトレキサート及びレフルノミドにもそうした患者に対する効果が認められている。
Rituximab may represent an important alternative to cyclophosphamide for patients with higher levels of disease activity, which may not respond adequately to antimetabolite therapies.	代謝拮抗薬による治療が効果不十分で、疾患活動性の比較的高い患者にとって、リツキシマブはシクロホスファミドに代わる重要な選択肢と考えられる。
Rituximab was administered using a standard lymphoma protocol (375 mg/m ² IV weekly for four weeks).	リツキシマブは、標準的なリンパ腫治療プログラム(375mg/m ² の週1回静脈内投与を4週間)で投与した。
Since ANCA are detected in only 50–75% of microscopic polyangiitis patients, the absence of circulating ANCA does not exclude this diagnosis.	ANCAが検出される顕微鏡的多発血管炎患者は50～75%にすぎないため、循環血中にANCAが存在していなくてもこの診断が除外されるわけではない。
Skin lesions are found in 30–60% of patients and are the initial presenting sign in 15–30% of patients.	皮膚病変は30～60%の患者に認められ、15～30%の患者では初発症状である。
Some studies suggest that these patients with both ANCA and anti-GBM antibodies are more likely to relapse than those patients with anti-GBM antibodies alone.	ANCAと抗GBM抗体が共存する患者では、抗GBM抗体単独の患者よりも再発しやすいことを示唆する試験もある。
Standard therapy included a remission induction regimen of daily oral cyclophosphamide (2 mg/kg/day) for 3–6 months, followed by a remission maintenance regimen of azathioprine (2 mg/kg/day).	標準治療では、シクロホスファミド(2mg/kg/日)の連日経口投与による寛解導入を3～6か月間行い、その後、アザチオプリン(2mg/kg/日)による寛解維持を行った。

<p>Studies of whether these “double positive” patients have worse renal outcomes compared to those with only ANCA or anti-GBM antibodies have conflicting results.</p>	<p>これら「二重陽性」の患者における腎臓の転帰がANCA又は抗GBM抗体のどちらか一方の患者と比較して悪いかどうかの研究は相反する結果を示している。</p>
<p>Taken together, these trials indicate that for the treatment of microscopic polyangiitis, remission induction with a limited course of cyclophosphamide, followed by remission maintenance with an antimetabolite such as methotrexate or azathioprine, is an appropriate treatment strategy for patients with severe disease.</p>	<p>総括すると、これらの治験が示すように、顕微鏡的多発血管炎の治療に際しては、シクロホスファミドによる限られた治療クールで寛解導入し、続いてメトトレキサートやアザチオプリンのような代謝拮抗薬による寛解維持を行うことが重症患者に対する適切な治療法である。</p>
<p>The changes seen on renal biopsy are similar for the three ANCA-associated vasculitides and thus cannot be used to distinguish between these entities.</p>	<p>これらの腎生検所見は3つのANCA関連血管炎に共通しているため、これらの疾患の鑑別には用いられない。</p>
<p>The classic pulmonary manifestation of microscopic polyangiitis is diffuse alveolar hemorrhage caused by pulmonary capillaritis, which has been reported in 12–55% of patients.</p>	<p>顕微鏡的多発血管炎の典型的な肺所見は肺毛細血管炎に起因するびまん性肺泡出血で、患者の12～55%に報告されている。</p>
<p>The Cyclophosphamide versus Azathioprine for early Remission phase of vasculitis trial (CYCAZAREM) treated 60 subjects with microscopic polyangiitis and 95 subjects with Wegener’s granulomatosis who had involvement of the kidneys or another vital organ.</p>	<p>CYCAZAREM治験(初期寛解期の血管炎を対象としたシクロホスファミドとアザチオプリンの比較)は、腎臓又は他の重要臓器に異常がある顕微鏡的多発血管炎の被験者60例とウエゲナー肉芽腫症の被験者95例を治療対象とした。</p>
<p>The French Vasculitis Study Group treated 30 subjects with microscopic polyangiitis and 96 subjects with Wegener’s granulomatosis with intravenous cyclophosphamide (0.6 mg/m² every 2 weeks for 3 doses, then 0.6 mg/m² every 3 weeks until remission was achieved, then an additional 0.7 mg/m² every 3 weeks for 3 additional doses).</p>	<p>フランス血管炎研究グループは、顕微鏡的多発血管炎の被験者30例及びウエゲナー肉芽腫症の被験者96例にシクロホスファミドを静脈内投与した(0.6mg/m²を2週間ごとに3回投与した後、寛解が達成されるまで0.6mg/m²を3週間ごとに投与し、その後、0.7mg/m²を3週間ごとに3回追加投与)。</p>
<p>The future of microscopic polyangiitis treatment appears bright as newer medications like rituximab show great promise as effective alternative therapeutic agents with potentially less toxicity.</p>	<p>リツキシマブのような新しい薬剤は毒性が弱く、効果的な代替治療薬として非常に有望であるので、顕微鏡的多発血管炎治療の将来は明るいと思われる。</p>
<p>The hallmark finding on renal biopsy is focal segmental necrotizing glomerulonephritis, which is seen in up to 100% of patients.</p>	<p>腎生検で見られる特徴的な所見は巣状・分節性壊死性糸球体腎炎で、100%の患者に認められる。</p>
<p>The mainstay of treatment for renal involvement in microscopic polyangiitis is glucocorticoids and cyclophosphamide.</p>	<p>顕微鏡的多発血管炎の腎障害に対する治療の柱《主体》はグルココルチコイド及びシクロホスファミドである。</p>
<p>The most common finding on computed tomography (CT) is ground-glass attenuation (seen in > 90% of patients), which corresponds to alveolar hemorrhage, interstitial chronic inflammation of the alveolar septa, and capillaritis.</p>	<p>コンピュータ断層撮影(CT)で最も多くみられる所見はすりガラス陰影で(90%超の患者にみられる)、これは肺泡出血、肺泡隔壁の間質性慢性炎症、毛細血管炎に該当するものである。</p>
<p>The most common findings are an elevated erythrocyte sedimentation rate and C-reactive protein.</p>	<p>最も多くみられる所見は赤血球沈降速度及びC反応性タンパク質の高値である。</p>
<p>The most frequent abnormality is reduced carbon monoxide diffusing capacity, which can increase dramatically during active alveolar hemorrhage.</p>	<p>最も高頻度に見られる異常が一酸化炭素拡散能の低下で、これは肺泡出血の活動期に顕著である。</p>

The most frequently reported gastrointestinal symptom in microscopic polyangiitis is abdominal pain, which can occur in 30–58% of patients.	顕微鏡的多発血管炎で最も高頻度に報告される消化器症状は腹痛で、30～58%の患者に起こる。
The pathogenesis of microscopic polyangiitis has not been clearly defined, although current evidence supports a role for ANCA.	顕微鏡的多発血管炎の原因は解明されていないが、ANCAの関与を支持するエビデンスが得られている。
The primary endpoint of renal recovery at 3 months occurred more frequently among patients who had received plasma exchange (49% versus 69%, P=0.02).	主要評価項目である3カ月後の腎機能回復は血漿交換を受けた患者で高頻度であった(49%対69%、P=0.02)。
The primary endpoint of the trial was relapse rate, which was demonstrated to be equivalent among both groups (15% versus 10%, P=0.94).	治験の主要評価項目は再発率とし、両群とも同等であることが示された(15%対10%、P=0.94)。
The prognosis for patients with pulmonary fibrosis is poor but may be improved by the institution of immunosuppressive agents.	肺線維症の患者の予後は不良であるが、免疫抑制薬の投与開始で改善する可能性がある。
The relapse rate was again determined to be equivalent in both groups (33% versus 36%, P=0.71).	この場合も再発率は両群ともに同等であった(33%対36%、P=0.71)。
The Rituximab versus cyclophosphamide for induction of remission in ANCA-associated Vasculitis (RAVE) is a multi-center, double-blinded trial that randomized 48 subjects with microscopic polyangiitis and 147 subjects with Wegener's granulomatosis to receive either standard therapy or treatment with rituximab.	RAVE (ANCA関連血管炎の寛解導入を指標としたリツキシマブとシクロホスファミドの比較)は多施設共同二重盲検治験で、顕微鏡的多発血管炎の被験者48例及びウェゲナー肉芽腫症の被験者147例を標準治療又はリツキシマブによる治療のどちらかにランダム化した。
The study demonstrated that induction of remission with cyclophosphamide, followed by remission maintenance with azathioprine, was as effective at preventing disease flare as a prolonged course of cyclophosphamide.	シクロホスファミドによる寛解導入に続いてアザチオプリンによる寛解維持を行ったところ、疾患フレアの予防効果がシクロホスファミドの長期投与と同等であることが本試験で証明された。
These abnormal findings can precede the development of glomerulonephritis or pulmonary hemorrhage.	これらの異常所見は糸球体腎炎又は肺出血の発現に先行する。
These observations imply that ANCA are not essential to pathogenesis in all patients with microscopic polyangiitis, or that more than one mechanism can lead to the same clinical diagnosis.	これらの所見から、ANCAがすべての顕微鏡的多発血管炎患者にとって必須の原因ではないこと、すなわち、この臨床診断につながる機序が複数あると考えられる。
These subjects were subsequently randomized to receive remission maintenance therapy with either oral methotrexate (titrated to 25 mg/week) or azathioprine (2 mg/kg/day).	その後、これらの被験者をメトトレキサート(25mg/週に用量調節)又はアザチオプリン(2mg/kg/日)の経口投与による寛解維持療法にランダム化した。
Thickening of the bronchovascular bundles and honeycombing is also observed.	気管支血管束及び蜂巢肺の肥厚もみられる。
Thirteen subjects (76%) met the primary endpoint, and 12 remained in remission until Month 18.	13例(76%)が主要評価項目を達成し、12例では18カ月目まで寛解状態が持続した。
This leaves open the question, however, of whether adjunctive therapies, such as plasma exchange, might further augment the response to immunosuppression.	しかし、血漿交換などの補助療法により免疫抑制効果がさらに強まるかどうかという疑問が残ったままである。

This process leads to surface expression of myeloperoxidase, followed by adherence of neutrophils to the endothelial surface of blood vessels or glomeruli.	この過程でミエロペルオキシダーゼが表面に発現するようになり、続いて好中球が血管又は糸球体の内皮表面に付着する。
This question was addressed by the French Vasculitis Study Group.	この疑問にはフランス血管炎研究グループが取り組んだ。
This trial demonstrated that rituximab is non-inferior to cyclophosphamide for the induction of remission at 6 months (63.6% versus 53.1%, P=0.089).	この治験により、6カ月後の寛解導入の点でリツキシマブのシクロホスファミドに対する非劣性が証明された(63.6%対53.1%、P=0.089)。
This was examined by the Methylprednisolone versus Plasma Exchange as additional therapy for severe ANCA associated glomerulonephritis trial (MEPEX) which enrolled 95 patients with microscopic polyangiitis and 24 patients with Wegener's granulomatosis, all of whom had biopsy-proven glomerulonephritis and a serum creatinine \geq 5.8 mg/dL.	この点については、顕微鏡的多発血管炎の患者95例及びウェゲナー肉芽腫症の患者24例(いずれの患者も生検で糸球体腎炎が証明され、血清クレアチニンが5.8mg/dL以上)を対象としたMEPEX治験(重度のANCA関連糸球体腎炎に対する補助療法:メチルプレドニゾンと血漿交換の比較)で検討された。
Thus, these histologic findings cannot be used to differentiate between polyarteritis nodosa and microscopic polyangiitis.	したがって、これらの組織学的所見を用いて結節性多発動脈炎と顕微鏡的多発血管炎を鑑別することはできない。
Treatment options for patients with alveolar hemorrhage due to microscopic polyangiitis include aggressive immunosuppression and plasma exchange.	顕微鏡的多発血管炎による肺胞出血の患者に対する治療法は、積極的な免疫抑制及び血漿交換である。
Two animal models support a potential role for MPO-ANCA in the pathogenesis of microscopic polyangiitis.	顕微鏡的多発血管炎の原因にMPO-ANCAが関与していることが2つの動物モデルで支持されている。
Unfortunately, neither test is specific for microscopic polyangiitis, since these antibodies can be found in patients with the other ANCA-associated vasculitides in addition to other inflammatory diseases, such as drug-induced ANCA-associated vasculitis, cystic fibrosis, and various infections.	残念ながら、どちらの検査も顕微鏡的多発血管炎に特異的ではないが、それはこれらの抗体が他の炎症性疾患に加えて、薬剤誘発性ANCA関連血管炎、嚢胞性線維症、各種感染症など他のANCA関連血管炎の患者にも認められるためである。
Using this regimen, remission can be achieved in 90% of patients.	この治療法により、90%の患者で寛解が達成される。
Vasculitis and fibrinoid necrosis are seen less frequently and observed in less than 20% of patients.	血管炎及びフィブリノイド壊死は比較的少なく、みられるのは20%未満の患者である。
While gastrointestinal bleeding occurs in up to 21-29% of patients, massive hemorrhage is rare.	消化管出血は21~29%の患者に起こるが、大量出血は稀である。
While nodules are seen more frequently in polyarteritis nodosa, and palpable purpura is more frequent in microscopic polyangiitis, both dermatologic manifestations occur in both diseases.	結節は結節性多発動脈炎に多く、触知可能紫斑病は顕微鏡的多発血管炎に多いが、両方の皮膚所見とも両疾患にみられる。
While the etiology of the pulmonary fibrosis is unclear, chronic subclinical alveolar hemorrhage has been presented as a possible cause.	肺線維症の原因は不明であるが、慢性的な不顕性肺胞出血が原因として関与している可能性がある。
With such therapy, approximately 90% of patients enter a complete or partial remission.	この治療で約90%の患者が完全寛解又は部分寛解となる。

人 人 人 人

人

一

十

元

人 人 人 人

人

一

十

元

人 人 人 人

人

一

十

元

人 之 心 也

人

一

十

元

人 之 心 也

人

一

十

元

人 之 心 也

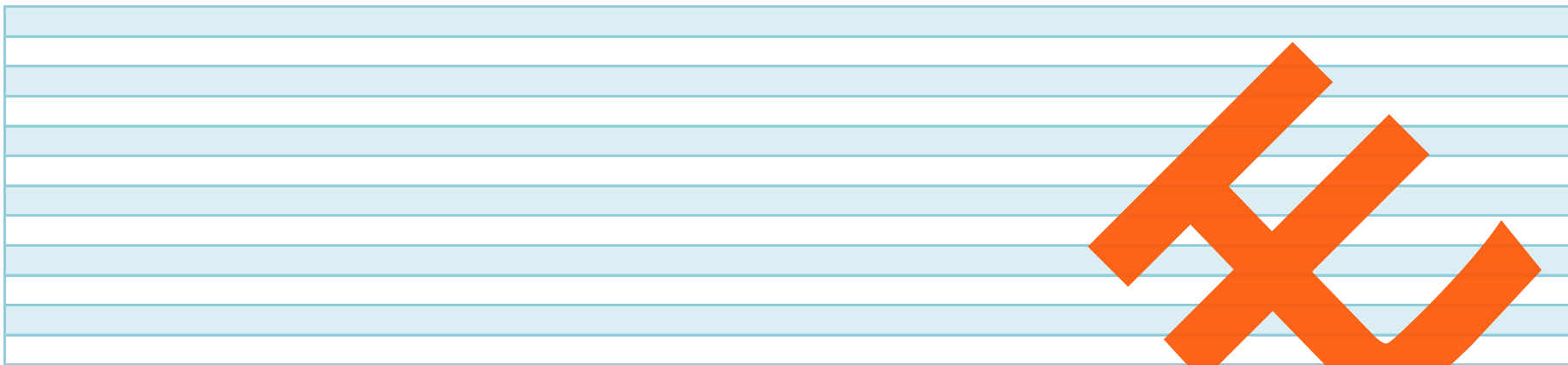
人

一

十

元

人 之 心 也



死

死

死

死