

ANCA 関連血管炎性中耳炎 (Otitis media with ANCA associated vasculitis: OMAAV)

診断基準

A) 臨床経過 (以下の 2 項目のうち 1 項目以上が該当)

1. 抗菌薬または鼓膜換気チューブ留置が奏功しない中耳炎
2. 進行する骨導閾値の上昇

B) 所見 (以下 4 項目のうち、1 項目以上が該当)

1. 既に ANCA 関連血管炎と診断されている。
2. 血清 PR3-ANCA または血清 MPO-ANCA が陽性。
3. 生検組織で血管炎として矛盾しない所見 (①②のいずれか) がみられる。
①巨細胞を伴う壊死性血管炎 ②小・細動脈の壊死性血管炎
4. 参考となる所見、合併症または続発症 (①~⑤のうち、1 項目以上が該当)
①耳症状以外の上気道病変、強膜炎、肺病変、腎病変
②顔面神経麻痺、③肥厚性硬膜炎、④多発性単神経炎
⑤副腎皮質ステロイド (プレドニゾン換算で 0.5-1mg/kg) の投与で症状・所見が改善し、中止すると再燃する。

C) 鑑別疾患 (下記の疾患が否定される)

- ①真珠腫性中耳炎、②コレステリン肉芽腫、③好酸球性中耳炎
- ④結核性中耳炎、⑤悪性外耳道炎、頭蓋底骨髄炎、
- ⑥腫瘍性疾患 (癌、炎症性線維芽細胞腫など)、
- ⑦ANCA 関連血管炎以外の自己免疫性疾患による中耳炎及び内耳炎

以上の A) B) C) の全てが該当する場合、OMAAV と診断する。