

好酸球性多発血管炎性肉芽腫症 (EGPA) (アレルギー性肉芽腫性血管炎)

好酸球性多発血管炎性肉芽腫症 (Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis : EGPA) は、しばしば気道を侵す好酸球に富む壊死性肉芽腫性炎症、および主として小型～中型血管を侵す壊死性血管炎で、気管支喘息や好酸球増多症と関連します。糸球体腎炎があると ANCA 陽性の頻度が高いとされています。

臨床的特徴

発熱，体重減少，
気管支喘息，消化器症状（腰痛，嘔吐，下血），
皮膚症状（紫斑，皮下出血，有痛性の皮疹），
心症状（心筋炎，心外膜炎，心筋梗塞），呼吸器症状，腎臓症状，
神経症状（多発性単神経炎，知覚運動神経障害），
中枢神経症状（脳硬塞，脳出血）

関連自己抗体

自己抗体	疾患，病態との関連	MBL 関連製品	診断基準
MPO-ANCA	EGPA の約 70% に出現。 MPO-ANCA 陽性 EGPA は陰性 EGPA に比べて、発症年齢が有意に高く、重篤な腎障害や肺出血の合併頻度が有意に高いという報告がある*。 * 中山 久徳 他，治療学，33，181-185，1999	CLEIA 法 ステイシア MEBLux™ テスト MPO-ANCA ELISA 法 MESACUP™-2 テスト MPO-ANCA IIF 法 フルオロ ANCA テスト	◎ ※

※：参考となる検査所見に含まれる。

好酸球性多発血管炎性肉芽腫症 (EGPA) (Churg-Strauss 症候群) の診断基準

厚生省難治性血管炎分科会, 1998 年修正

概念

Churg-Strauss が古典的 PN より分離独立させた血管炎であり
気管支喘息, 好酸球増加, 血管炎による症状を示すものを Churg-
Strauss 症候群, 典型的組織所見を伴うものをアレルギー性肉芽腫
性血管炎 (EGPA) とする.

診断基準

1. 主要臨床所見

- (1) 気管支喘息あるいはアレルギー性鼻炎
- (2) 好酸球増加
- (3) 血管炎による症状〔発熱 (38°C 以上, 2 週間以上), 体重減少 (6 か月以内に 6kg 以上), 多発性単神経炎, 消化管出血, 紫斑, 多関節痛 (炎), 筋肉痛, 筋力低下)

2. 臨床経過の特徴

主要臨床所見 (1), (2) が先行し, (3) が発症する.

3. 主要組織所見

- (1) 周囲組織に著明な好酸球浸潤を伴う細小血管の肉芽腫性, またはフィブリノイド壊死性血管炎の存在
- (2) 血管外肉芽腫の存在

4. 判定基準

- (1) 確実 (definite)
 - (a) 主要臨床所見のうち気管支喘息あるいはアレルギー性鼻炎, 好酸球増加および血管炎による症状のそれぞれ 1 つ以上を示し同時に, 主要組織所見の 1 項目を満たす場合 (アレルギー性肉芽腫性血管炎 (EGPA))
 - (b) 主要臨床所見 3 項目を満たし, 臨床経過の特徴を示した場合 (Churg-Strauss 症候群)
- (2) 疑い (probable)
 - (a) 主要臨床所見 1 項目および主要組織所見の 1 項目を満たす場合 (アレルギー性肉芽腫性血管炎 (EGPA))
 - (b) 主要臨床所見 3 項目を満たすが, 臨床経過の特徴を示さない場合 (Churg-Strauss 症候群)

5. 参考となる検査所見

- (1) 白血球増加 ($1 \text{ 万} / \mu\text{L}$ 以上)
 - (2) 血小板増加 ($40 \text{ 万} / \mu\text{L}$ 以上)
 - (3) 血清 IgE 増加 (600 U/mL 以上)
 - (4) MPO-ANCA 陽性
 - (5) リウマトイド因子陽性
 - (6) 肺浸潤陰影
- (これらの検査所見はすべての例に認められるとは限らない)