

告示	番号	18	免疫疾患
	疾病名	好酸球増加症	

好酸球増加症

こうさんきゅうぞうかしょう

概念・定義

末梢血中の成熟好酸球が 1500 個/mm³以上に増加し、組織に浸潤して臓器障害を生じる。

症状

主に 20～50 歳で発症する。偶然発見されるものから緊急入院を要するものまで病状は幅広い。すべての臓器に好酸球が浸潤し、心臓障害（心内膜炎、心筋障害、心不全）、呼吸器障害（胸膜炎）、肺浸潤、関節病変、皮膚症状、中枢神経障害、消化管障害、腎障害を生じうる。貧血、血小板減少を伴うことが多く、約 1/3 の症例で IgE の上昇が認められる。また、凝固機能が亢進していることが多い

合併症

心合併症が 50～70% と高率で重篤である。好酸球蛋白による心内膜の線維化・肥厚による心筋症から心不全へ至る。血栓症、塞栓症などの血管病変、肺浸潤影や胸水貯留、皮膚へ浸潤による皮疹、血管性浮腫、皮膚潰瘍、神経浸潤によるてんかんや行動異常、感覚障害、多発神経炎を合併することがある

治療

FIPIL1-PDGFR α 遺伝子融合例ではイマニチブが著する。一部の FIPIL1-PDGFR α 融合遺伝子陰性例においても有効であるが、その適応は定まっていない。チロシンキナーゼ阻害剤の効果が乏しい場合は、好酸球による臓器障害予防のためステロイドが用いられ、効果不十分ならヒドロキシカルバミド、サイクロスポリン、 α -インターフェロン、その他の抗がん剤などを用いる

抜粋元：http://www.shouman.jp/details/10_8_52.html