

告示	番号	3	膠原病
	疾病名	好酸球性多発血管炎性肉芽腫症	

好酸球性多発血管炎性肉芽腫症

こうさんきゅうせいたはつけっかんえんせいにくがしゅしょう

概念・定義

気管支喘息やアレルギー性鼻炎が先行し、その後末梢血好酸球増多を伴って発症する中小型血管の壊死性血管炎である。病理学的には血管周囲への好酸球浸潤や、好酸球浸潤を伴う血管外肉芽腫性病変が全身の結合組織間質にみられる。以前は、アレルギー性肉芽腫性血管炎 allergic granulomatous angiitis (AGA)、あるいはチャージ・ストラウス症候群 Churg-Strauss syndrome (CSS)と呼ばれていた。

症状

1) 先行症状

血管炎に先行して、気管支喘息やアレルギー性鼻炎の発症がみられる。

気管支喘息は殆どの例で先行して発症している。血管炎発症までの期間は3～8年以内が多いが、10～30年以上経過した後に発症する例

もみられる。喘息は発症時から重症で難治例が多いものの、アトピー素因を認める例は半数以下に留まる。

先行症状としてのアレルギー性鼻炎・副鼻腔炎が約30～70%にみられ、嗅覚障害をきたし易い。

2) 血管炎による症状

全身症状としては発熱(38℃以上、2週間以上)、体重減少(成人では6か月以内に6kg以上)がみられる。

臓器障害として最も多いのが、多発性単神経炎(96%)であり、治療により病態が寛解してもしびれなどの知覚障害や運動機能障害を残すことがある。また、紫斑、皮下出血などの皮膚症状(51%)、消化管出血や腹膜炎などの消化器症状(43%)、筋痛や筋炎、関節炎など、血管炎としての多彩な症状がみられる。重症例では血管障害による心筋梗塞、脳梗塞、腸管穿孔を発症し、しばしば致死的な経過をとる。

治療

ANCA関連血管炎の診療ガイドライン¹⁾の重症度分類に従った治療が行われる。

寛解導入療法では、軽症例ではステロイド内服が有効で、経口プレドニゾロン PSL 40-60mg/day で治療が開始され、約80%はステロイド単剤で寛解する。一方、3臓器以上に障害がみられる重症例では、ステロイドパルス療法または経口プレドニゾロン PSL 60mg で治療を開始し、4週以内にシクロフォスファミド・パルス療法 IVCY または経口 CY の併用

を開始する。またステロイド療法に抵抗性の多発性単神経炎に対しては、高用量 γ グロブリン静注療法も行われている²⁾。

寛解維持療法としては、低用量の内服 PSL 単独が行われるが、免疫抑制薬を併用する場合はアザチオプリン AZT が推奨されている。

抜粋元：http://www.shouman.jp/details/6_2_11.html