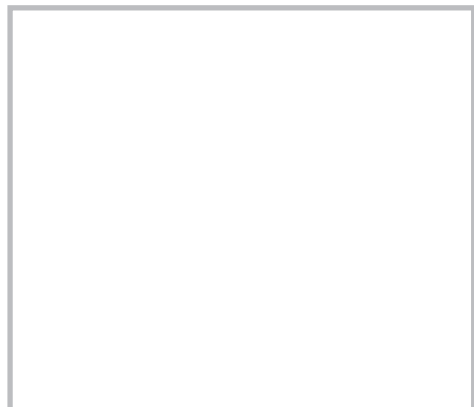




図11.12 好酸球性多発血管炎性肉芽腫症 (eosinophilic granulomatosis with polyangiitis)
浸潤を触れる皮下結節，紫斑，紅斑を認める。

表 11.1 好酸球性多発血管炎性肉芽腫症の主な症状・所見 (American College of Rheumatologyの提唱する基準から)



る紫斑 (palpable purpura) を下肢中心に生じる (図 11.11)。MPA 患者の 20 ～ 60% でみられ，多くは全身症状の出現後に生じる。紅斑丘疹，リベド，結節や水疱なども生じうる。

他臓器病変としては，急速進行性糸球体腎炎と間質性肺炎，肺胞出血が特徴的である。

病理所見・診断・治療

真皮を中心に白血球破碎性血管炎を認める。肉芽腫は形成しない。MPO-ANCA (P-ANCA) は約 60% で陽性となり診断に有用である。治療はステロイドと免疫抑制薬 (シクロホスファミドなど) で寛解導入し，その後維持療法を行う。リツキシマブも有効である。

4. 好酸球性多発血管炎性肉芽腫症

eosinophilic granulomatosis with polyangiitis ; EGPA [★]

同義語: ^{チャーグ ストラウス}Churg-Strauss症候群 (Churg-Strauss syndrome; CSS)，アレルギー性肉芽腫性血管炎 (allergic granulomatous angiitis)

Essence

- 全身性血管炎の一種。気管支喘息やアレルギー性鼻炎，好酸球増多が先行する。MPO-ANCA (P-ANCA) 陽性の ANCA 関連血管炎。
- 間質性肺炎および肺の肉芽腫形成をみる。
- 紫斑，蕁麻疹，浮腫性紅斑，皮下結節，血疱など多彩な皮疹を呈する。
- 治療はステロイド大量投与など。

症状・鑑別診断

気管支喘息やアレルギー性鼻炎が，数年間先行して発症する特徴的な全身性血管炎 (図 11.12)。皮膚症状は約半数の症例でみられる。種々の深さの血管炎を反映して，紫斑，蕁麻疹，浮腫性紅斑，皮下結節，血疱など多彩な皮疹を呈する。多発性単神経炎，関節炎，肺病変，消化管病変などを生じる (表 11.1)。

病理所見

細動静脈から中動脈を主体とする白血球破碎性血管炎であるが，血管外に肉芽腫が認められ，組織への好酸球浸潤が著明である。皮膚病変では肉芽腫がはっきりしないことも多い。

検査所見

著明な白血球増多，好酸球の増多および血清 IgE の上昇がみられる．抗好中球細胞質抗体のうち MPO-ANCA (P-ANCA) は約 50% で陽性であり，陽性例では腎炎や肺出血などを合併しやすい．

治療

ステロイドパルス療法などを行う．難治例では免疫抑制薬を用いることもある．神経障害が遷延する場合は免疫グロブリン大量静注療法も行われる．

5. 多発血管炎性肉芽腫症

granulomatosis with polyangiitis ; GPA

★

ウェゲナー

同義語：Wegener 肉芽腫症 (Wegener's granulomatosis)

Essence

- 全身性血管炎の一種．上気道症状，肺病変，腎病変の順に出現することが多い．
- 肉芽腫を伴う血管炎が特徴的である．PR3-ANCA (C-ANCA) 陽性の ANCA 関連血管炎．
- 紫斑，斑状出血，丘疹紅斑，皮下結節など多彩な皮疹をみる．
- 胸部 X 線で多発性の空洞性病変．
- ステロイドとシクロホスファミドの併用で予後が改善．

定義・症状

多発血管炎性肉芽腫症は，①鼻，眼，耳，上気道および肺の肉芽腫を伴う血管炎，②腎の壊死性半月体形成性糸球体腎炎，③全身小～中動脈の血管炎を特徴とする全身性血管炎である．上気道 (E) 症状として鼻出血や膿性鼻漏などから始まり，血痰などの肺 (L) 病変を生じるようになり，その後，腎 (K) 病変を呈する経過が多い．関節痛や多発性神経炎などの血管炎症状も出現する．ELK のすべてが揃う全身型と，1～2 臓器にとどまる限局型に分類される．

約半数の症例で皮膚症状を認め，浸潤に触れる紫斑，斑状出血，丘疹紅斑，皮下結節など多彩な皮疹をみる．初期には壊疽性膿皮症に類似した皮膚病変が認められることがあり，早期診断に役立つ (図 11.13)．

病理所見

皮膚病変では，真皮の白血球破碎性血管炎がみられる．皮下脂肪組織の小動脈壁や血管外に巨細胞などを伴う肉芽腫を認め

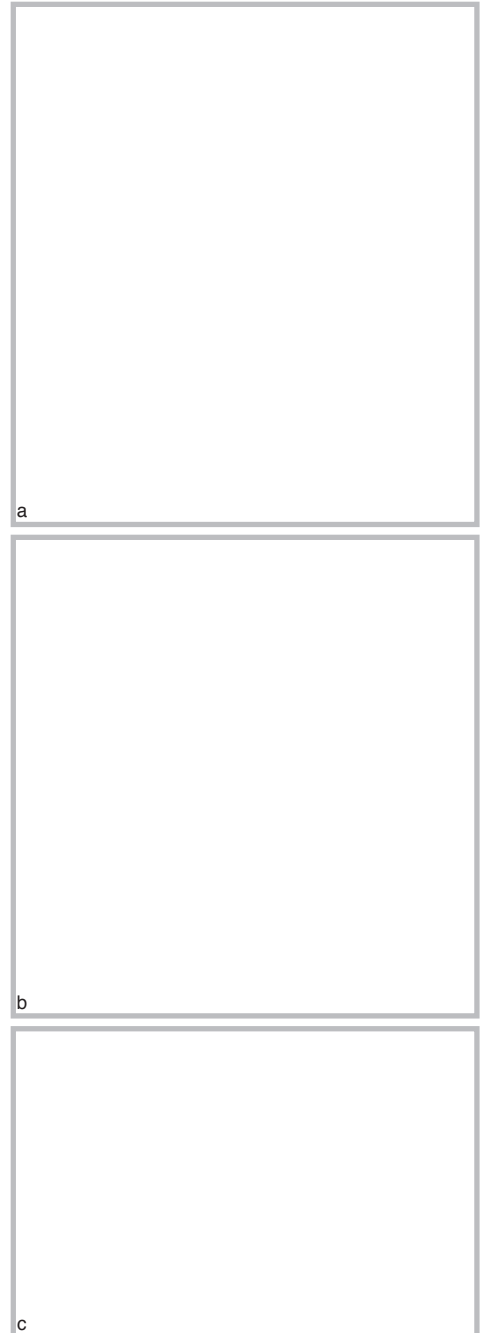


図 11.13 多発血管炎性肉芽腫症 (granulomatosis with polyangiitis)
a : 壊疽性の丘疹．b : 口腔内潰瘍．c : 背部に多発する皮下結節．