

(c) 上気道 (E)、肺 (L)、腎 (K)、血管炎による主要症状のいずれか1項目とC (PR3)-ANCA 陽性を示す例

5. 参考となる検査所見

- ①白血球、CRPの上昇
- ②BUN、血清クレアチニンの上昇

6. 識別診断

- ① E、Lの他の原因による肉芽腫性疾患 (サルコイドーシスなど)
- ②他の血管炎症候群 (顕微鏡的多発血管炎、好酸球性多発血管炎性肉芽腫症 (チャーグ・ストラウス (Churg-Strauss) 症候群)、結節性多発動脈炎など)

7. 参考事項

- ①上気道 (E)、肺 (L)、腎 (K) の全てが揃っている例は全身型、上気道 (E)、下気道 (L) のうち単数又は2つの臓器にとどまる例を限局型と呼ぶ
- ②全身型はE、L、Kの順に症状が発現することが多い
- ③発症後しばらくすると、E、Lの病変に黄色ぶどう球菌を主とする感染症を合併しやすい
- ④E、Lの肉芽腫による占拠性病変の診断にCT、MRI、シンチ検査が有用である
- ⑤PR3-ANCAの力価は疾患活動性と平行しやすい、MPO-ANCA 陽性を認める例もある

出典：厚生労働省ホームページ (2018年3月現在)

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、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30-50%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 スタイシア MEBLux™ テスト MPO-ANCA ELISA 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) の診断基準

厚生労働省「難治性血管炎に関する調査研究」班

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6 kg以上), 多発性単神経炎, 消化管出血, 多関節痛 (炎), 筋肉痛 (筋力低下), 紫斑のいずれか1つ以上

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又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. 診断のカテゴリー

- (1) Definite
 - (a) 1. 主要臨床所見 3項目を満たし, 3. 主要組織所見の1項目を満たす場合
 - (b) 1. 主要臨床所見 3項目を満たし, 2. 臨床経過の特徴を示した場合
- (2) Probable
 - (a) 1. 主要臨床所見 1項目及び3. 主要組織所見の1項目を満たす場合
 - (b) 1. 主要臨床所見を3項目満たすが, 2. 臨床経過の特徴を示さない場合

5. 参考となる所見

- (1) 白血球増加 (≥ 1 万 / μ L)
- (2) 血小板増加 (≥ 40 万 / μ L)
- (3) 血清 IgE 増加 (≥ 600 U/mL)
- (4) MPO-ANCA 陽性
- (5) リウマトイド因子陽性
- (6) 肺浸潤陰影

出典: 厚生労働省ホームページ (2018年3月現在)

EGPA 早期診断のためのアプローチ

ポケットブック版にてご覧いただけます。

【お問い合わせフォーム】

<https://www.mbl.co.jp/contact/dia.html>