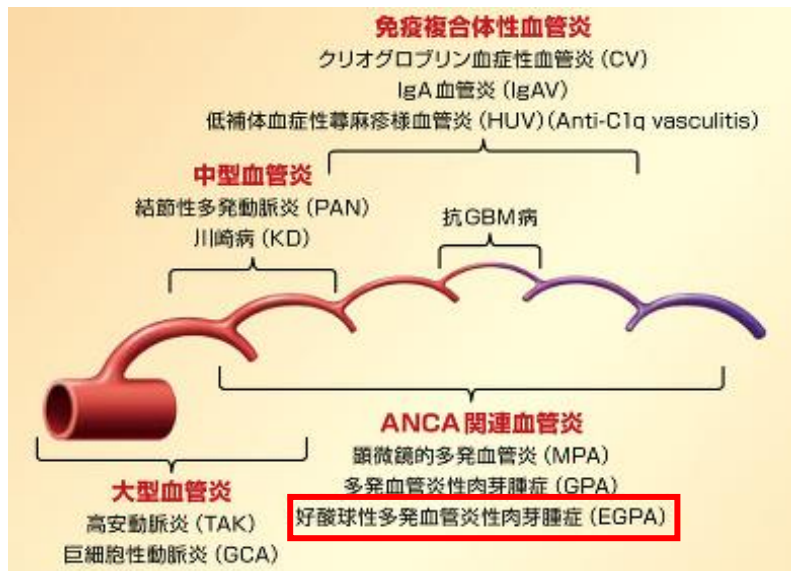


EGPA（好酸球性多発血管炎性肉芽腫症） の病態と治療

by 膠原病・リウマチ内科 大村 浩一郎

EGPAはANCA関連血管炎の1つですが、ANCA陽性は50%程度
(以前、チャージストラウス症候群とかAGAとか呼ばれた)



血管炎の病態は、
1. 炎症による症状
(発熱や倦怠感) と
2. 血管狭窄・閉塞
による臓器虚血症状

障害される血管のサイズによって臓器症状が異なります。
EGPAのような小さな血管が炎症を起こすと、神経障害や間質性肺炎、糸球体腎炎、紫斑をおこします。

EGPA = 喘息 +

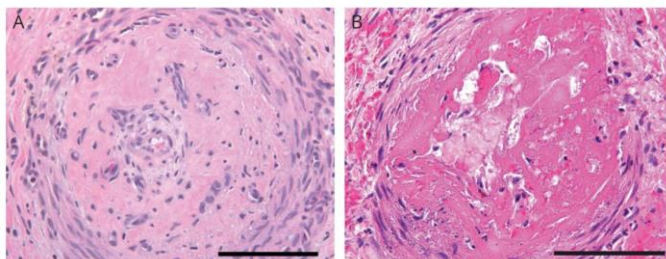
血管炎症状

- ・ 発熱
- ・ しびれ (麻痺も)
- ・ 皮疹 (特に紫斑)
- ・ 関節痛 など

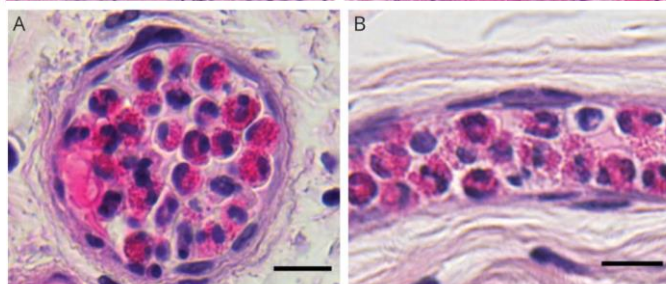
好酸球とANCAが引き起こす病態です。

アレルギー性の病態と自己免疫が合併した病態 (Th2+Th1)

ANCA(+)



ANCA(-)



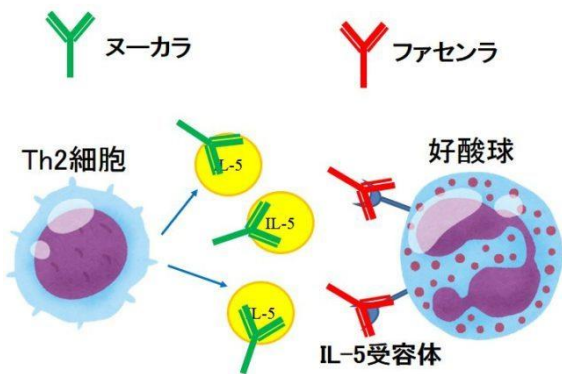
EGPAの治療

ステロイド PSL 0.5-1.0 mg/kg/日 (30-60mg/日)
 +/-
 免疫抑制薬 アザチオプリン 50-100mg/日
 or
 IVCY (エンドキサン点滴)
 +/-
 生物学的製剤 **ヌーカラ** 100mg x 3本/月
 (抗IL-5抗体)

神経障害は残りやすいが、一般的に予後（特に生命予後）は良い

IL-5は好酸球を活性化します

アレルギーに関わる主なサイトカインはTh2サイトカインと呼ばれ、IL-4, IL-5, IL-13 (IL-4/13を抑制するのがデュピクセント)



1年以上ヌーカラ使用症例のまとめ

症例	年齢	性	主要罹患臓器	ヌーカラ開始後PSL変化 (mg/d)	ヌーカラ後IS変化	ヌーカラ開始後月数	再燃
1	28	F	肺・神経	9 → 3 → 5	MTX 10 → off	31	なし
2	43	M	皮膚・肺	10 → 2 → 3	CY 100 → off	31	なし
3	43	F	神経・皮膚	4 → 5 → 7	AZA 100 → AZA 150	29	なし
4	44	F	皮膚・発熱	23 → 15	MTX10 + CyA300 → off	26	なし
5	70	M	神経・皮膚・肺・発熱	30 → 0	AZA 50 → off	25	なし
6	29	M	神経・肺	7 → 0	MTX 12 → off	25	なし
7	79	M	心・腸・肺・関節・発熱	5 → 2	none	22	なし
8	71	F	神経・肺・皮膚	11 → 4	none	17	なし
9	72	F	神経・皮膚・関節	7 → 4.5	AZA 100 → AZA 100	16	なし

今のところアレルギー抑制系生物製剤は目立った副作用もなく、ステロイド減量効果があり、有用。