

EGPA, 診断と治療の進歩

独立行政法人国立病院機構相模原病院 臨床研究センター

谷口正実

【概念, 発症要因, 臨床症状】EGPAの臓器病変は, 強い上下気道の好酸球性炎症(好酸球性鼻茸と重症喘息±好酸球性細気管支・肺炎)が基本にあり, さらに全身の好酸球性炎症と小血管炎に伴う全身所臓器の虚血性変化が加わる。発症要因として, アレルゲン免疫療法やワクチン接種, 抗ロイコトリエン薬が疑われているが明らかな証拠はない。最近では, 女性や(男女比は1:2に), 高齢者の発症が増えている印象がある。臨床症状では, 先行する喘息が90%以上で認め, 血管炎発症時の多発性単神経炎をほとんどの例で認めるのが特徴である。心障害, 副鼻腔・肺病変, 消化管障害, 皮膚病変も軽度のものを含めると2/3に認める。気道症状は重症喘息と好酸球性細気管支肺炎, 鼻茸を伴う好酸球性副鼻腔炎・中耳炎が多い。アトピー素因は強くなく, 典型的なアレルギー性鼻炎も多くない。腎障害は20%以下で軽微な例が多い。

【先行喘息の特徴】喘息は思春期以降発症が主であり, 血管炎発症前から重症で好酸球増多が目立つ。アトピー素因は半数以下にしか認めず, かつ強いアトピー体質はない。重症度をマッチさせた非EGPA喘息例と比較すると, 平均総IgE値は同等(300台)であるが, 特異的IgE陽性率やアレルゲン皮膚テスト陽性率は低い(38% vs 80%)。血管炎発症前の気道過敏性は, 喘息が重症にもかかわらずむしろ軽微で, 発症後にはEGPAが寛解状態下でもβ刺激薬吸入後の1秒量が低値(持続的気流閉塞)を呈しやすい。EGPA発症後は, 血管炎再燃の指標として末梢血だけでなく喀痰の好酸球増多が有用とする報告がある。

【ANCAの意義】近年の海外報告や自験成績では, ANCA陽性率は高くない(30-37%)。ANCA陽性例ではMPA様の病態, すなわち腎障害が有意に多く, 陰性例では心障害が多い。

【予後】劇症型は数%以下であるが, 治療抵抗性で極めて予後不良である。心障害は強い予後不良因子であり, 高齢発症も予後不良である。末梢神経障害は, 従来療法に抵抗性で患者QOLを大きく損なう。5年生存率は90%程度であるが, 10年以降の生存率は70%以下で良好ではなく, 治療薬による感染などが影響している。

【治療】基本治療はステロイドが必須で, 中等症以上でIVCY併用とされているが, 軽症でもIVCYを併用すると安定化しやすい。残存する心障害, 神経障害にはγgl大量療法(IVIG)が奏効しやすい。IVIGにはステロイド減量効果(半分量に減量可能か?)もあり, 3番目の治療法として推奨できる。最近では, 抗IL5抗体の著効成績, さらにOmalizumab(抗IgE), rituximubの奏効例が報告されており, 近い将来, これら生物学的製剤の併用が, EGPAの予後をさらに改善する可能性がある。

[共催: 帝人ファーマ株式会社]