【解　答】

好酸球性多発血管炎性肉芽腫

解説：

本例は腹部単純 CT で横行結腸や S 状結腸，直腸にびまん性の壁肥厚を認め，上部消化管内視鏡検査では好酸球食道炎の際に認める輪状溝や縦走溝は認めず，大腸内視鏡検査では周囲に発赤をともなう潰瘍が規則性や周在性なく多発していることがわかる．

回腸終末部の潰瘍辺縁からの生検検体の病理所見では，血管周囲での好酸球浸潤や肉芽腫形成を認めた（Figure 4）．

好酸球性多発血管炎性肉芽腫症の診断基準では[1]，主要臨床所見として，(1) 気管支喘息あるいはアレルギー性鼻炎，(2) 好酸球増多（末梢血白血球の 10% 以上，または 1500/μl 以上），(3) 血管炎による症状：発熱，体重減少，多発性神経炎，消化管出血，多関節痛，筋肉痛，紫斑のいずれか 1 つ以上，が挙げられており，臨床経過の特徴として「(1)，(2) が先行し (3) が発症する」とされている．本例はこれらすべてを満たし，definite と診断される．主要組織所見は，周囲組織に好酸球浸潤をともなう細小血管の肉芽腫性またはフィブリノイド壊死性血管炎の存在，もしくは血管外肉芽腫の存在，とされ，本例はこれも満たした．

好酸球性多発血管炎性肉芽腫症（eosinophilic granulomatosis with polyangiitis）は，従来 Churg-Strauss 症候群またはアレルギー性肉芽腫性血管炎と呼ばれていたが，チャペルヒルコンセンサス会議 2012 で名称が変更された[2]．病因は不明であるが，何らかの抗原に対するアレルギー反応が関わっていると考えられており，抗原の候補としてスーパー抗原（B 型肝炎ワクチンなど），アスペルギルスなどが報告されているが不明である．病態としては好酸球の各組織への直接浸潤による組織障害が最も重要だが，活動期患者では血清中の IgG4 の増加が指摘され，IgG4 関連疾患との関係も示唆されている[3]．血液検査所見では，末梢血好酸球増加が末梢血白血球の 10%以上（通常 1500/μl 以上）と著明で，IgE，リウマトイド因子の陽性率が約 70%と高率である．本例では神経伝導検査で軸索障害を示唆する所見も認めた．重症例として，プレドニゾロン 60mg/日投与が開始され，途中，ステロイドパルス療法や 2 度のエンドキサンパルス療法も併用され，軽快退院となった．

本論文内容に関連する著者の利益相反
：なし

文　献

1）厚生労働省合同研究班：血管炎症候群の診療ガイ

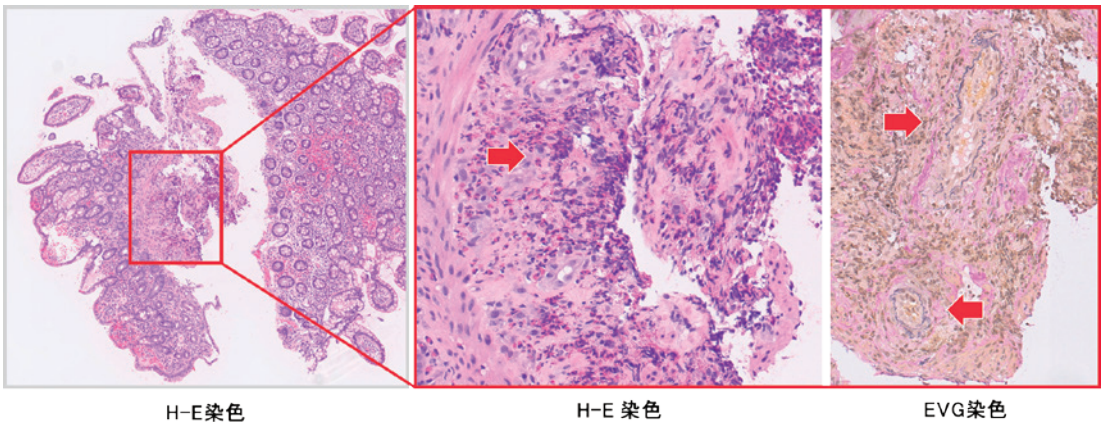

Figure 4.　回腸終末部の潰瘍辺縁からの生検検体による病理組織学的所見．

ドライン（2017年改訂版），65–71：2018
2）Jennette JC, Falk RJ, Bacon PA, et al：2012 revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides. Arthritis Rheum 65；1–11：2013
3）Vaglio A, Strehl JD, Manger B, et al：IgG4 immune response in Churg-Strauss syndrome. Ann Rheum Dis 71；390–393：2012

論文受領，2025年1月21日
受理，2025年1月22日