

64. 特発性好酸球増多症候群（好酸球性消化管疾患、好酸球性多発血管炎性肉芽腫症及び好酸球性副鼻腔炎を除く。）

<認定基準>

1 概念

末梢血好酸球数が $1,500/\text{mm}^3$ 以上と高度な増加が持続して認められる場合を、好酸球増多症としている。そのなかで、既知の原因疾患または基礎疾患がなく、心、肺などの臓器障害を伴う場合を、特発性好酸球増多症候群と呼ぶ。

2 主要症状

- (1) 全身症状（発熱、全身倦怠感、体重減少など）
- (2) 心血管症状（心雑音、不整脈、心不全、狭心症、血栓症など）
- (3) 呼吸器症状（咳嗽、呼吸困難など）
- (4) 皮膚症状（紅斑などの皮疹、血管性浮腫など）
- (5) 消化器症状（下痢、吸収不良）
- (6) 精神神経症状（幻覚、錯乱、片麻痺、四肢末梢の知覚鈍麻など）
- (7) 腎症状（蛋白尿、血尿、膿尿など）
- (8) 肝腫、脾腫、リンパ節腫
- (9) 筋痛、筋力低下、関節痛など

3 検査所見

- (1) 末梢血好酸球増多（ $1,500/\text{mm}^3$ 以上、または白血球数 $10,000/\text{mm}^3$ 以上且つ好酸球15%以上）
- (2) 白血球増多
- (3) 血沈値亢進、血清CRP陽性、IgE値上昇
- (4) その他各臓器障害を示す所見

4 組織所見

全身に皮膚、筋肉、肺、心、肝、脾、腎、リンパ節、関節滑膜に間質炎として浸出性変化並びにリンパ球、形質細胞及び組織球を混ざる。好酸球主体の細胞浸潤、結合組織増生、肉芽腫性変化、細小血管変化を認める。

5 除外疾患

- (1) アレルギー性疾患（気管支喘息、アトピー性皮膚炎、アレルギー性鼻炎、薬物アレルギーなど）
- (2) 感染症（寄生虫、原虫、細菌（猩紅熱など）、真菌、クラミジアなど）
- (3) 皮膚疾患（湿疹、乾癬、Sezary症候群など）
- (4) 膠原病（結節性動脈周囲炎、Wegener肉芽腫症、好酸球性筋膜炎など）
- (5) 悪性腫瘍（ホジキン病、悪性リンパ腫、急性リンパ性白血病、慢性骨髄性白血病、赤血球、癌の全身転移など）
- (6) 免疫不全症（Wiskott-Aldrich症候群など）
- (7) その他（血液透析後、アジソン病など）