

好酸球性多発血管炎性肉芽腫症 (EGPA) における脳 MRI 所見の検討 MR imaging of the brain in patients with eosinophilic granulomatosis with polyangiitis.

植松 功¹、上石 崇史¹、工藤 京平¹、竹井 俊樹¹、飯嶋 由紀¹、臼淵 浩明¹、近藤 真²、片岡 浩²、
寺江 聡^{1*}

Isao Uematsu¹、Takashi Kamiishi¹、Kyohei Kudo¹、Toshiki Takei¹、Yuki Iijima¹、Hiroaki Usubuchi¹、
Makoto Kondo²、Hiroshi Kataoka²、Satoshi Terae^{1*}

1 市立札幌病院 放射線診断科、2 市立札幌病院 リウマチ・免疫内科

Departments of Diagnostic Radiology¹, and Rheumatology and Clinical Immunology², Sapporo City General Hospital.

2023年12月21日論文受領、修正依頼2024年1月9日、最終受領日2024年1月18日

【要旨】 <目的> 好酸球性多発血管炎性肉芽腫症 (EGPA) の脳病変の特徴的 MRI 所見を明らかにする。

<対象・方法> 2011年1月1日～2023年10月10日に、EGPAの診断により当院で加療され、脳MRIが撮像された19症例を対象とし、放射線診断専門医2名の合議で脳MRI所見を評価した。

<結果> 拡散強調像 (DWI) で、点状高信号を4例に認め、急性期の微小梗塞と考えられた。DWIで、線状、斑状ないし不整形の高信号を4例に認めた。これらの全例で、拡散強調像で高信号を示した病変内に T2* 強調像で小さな低信号が認められ、微小出血の合併と考えられた。3例では T2 強調像と FLAIR 像での高信号域が DWI での高信号域よりも大きかった。3例で Gd 造影検査が施行され、いずれも造影増強効果が認められた。

<結論> 特徴的所見として、急性期の微小梗塞、DWI での高信号病変内の微小出血、DWI での高信号域よりも T2 強調像や FLAIR 像での高信号域が大きい、造影増強効果が考えられた。EGPA 患者の脳 MRI でこれらの所見を認めた場合は、治療方針策定に寄与すると考えられる。

【責任著者の連絡先】 寺江 聡

〒060-8604 札幌市中央区北11条西13丁目1-1 市立札幌病院 放射線診断科 TEL: 011-726-2211 (代)

EMAIL: satoshi.terae@doc.city.sapporo.jp

【キーワード】 brain, eosinophilic granuloma, polyangiitis, magnetic resonance imaging

【利益相反】 なし

【グラント】 なし

【Abstract】 Purpose: This study aims to clarify characteristic MR findings of brain lesions in cases of eosinophilic granulomatosis with polyangiitis (EGPA).

Materials and methods: A total of 19 cases who were treated at our hospital for EGPA and underwent brain MRI from January 1, 2011 to October 10, 2023 were enrolled in this study. Brain MRI findings of the subjects were evaluated by a panel of two diagnostic radiology specialists.

Results: Diffusion-weighted imaging (DWI) revealed four cases with punctuate hyperintensities considered to be microinfarcts in the acute phase. In four cases, DWI revealed linear, patchy, or irregularly shaped hyperintensities. In all cases, T2*-weighted imaging revealed small hypointensities within the hyperintense lesions, which are considered to be a complication of microbleeding. In three cases, the hyperintense region in the T2-weighted and FLAIR images were larger than that on DWI. Three cases underwent Gadolinium contrast examination in which contrast enhancement was observed in all cases.

Conclusion: Characteristic findings include acute microinfarcts, microbleeds within hyperintense lesions on DWI, larger hyperintense regions on T2-weighted and FLAIR images vs. that on DWI, and contrast-enhanced images. These findings observed in brain MRI of EGPA patients will contribute to the formulation of treatment strategies.

【緒言】

好酸球性多発血管炎性肉芽腫症 (eosinophilic granulomatosis with polyangiitis : EGPA) は、顕微鏡的多発血管炎 (microscopic polyangiitis : MPA) や多発血管炎性肉芽腫症 (granulomatosis with polyangiitis : GPA) と並ぶ、ANCA 関連血管炎の一つで、中小血管を侵す全身性の自己免疫疾患である。従来アレルギー性肉芽腫性血管炎 (allergic granulomatous angiitis : AGA) あるいはチャージ・ストラウス症候群 (Churg Strauss syndrome : CSS) と呼ばれてきた血管炎症候群で、2012年の国際会議で名称変更がなされた¹。主要な病理組織学的所見としては、中小血管周囲の好酸球を主体とした細胞浸潤を伴う肉芽腫性またはフィブリノイド壊死性血管炎、血管外の肉芽腫の存在である。肉芽腫周囲には、著明な好酸球浸潤と、しばしば巨細胞を伴う単核球の浸潤がみられる^{2,3}。40～70歳(平均年齢55歳)に好発し、男女比は1:1.7でやや女性に多い。日本における2015年特定疾患医療受給者証交付件数は、MPAが8511人、GPAが2534人、EGPAが1356人と報告されているが、軽症例は申請されていない可能性があり、実際の患者数はこれよりも多いと考えられている。日本では3つのうちMPAの頻度が最も多く、GPA・EGPAの3倍以上となっているが、欧米では逆にGPAの頻度がMPAよりも高く、国内外で頻度が異なっている。EGPAでは、MPO-ANCAが40～50%で陽性を示す。ANCAの陽性率は、MPAで約70%、GPAで約80～90%であり、これらと比べて、EGPAではANCAの陽性率が低い⁴。EGPAの臨床的特徴としては、先行症状として気管支喘息やアレルギー性鼻炎がみられ、末梢血好酸球増多を伴う血管炎により、発熱・体重減少・多発単神経炎・紫斑・消化管出血・関節痛・筋肉痛など多彩な症状を呈する。これらの他にも、脳卒中や肺・腎障害、心不全なども生じうる。EGPAは神経系の障害を最も来しやすい血管炎であり、88～98%に神経合併症が見られると報告されている。末梢性ニューロパチーが大部分を占めるが、脳梗塞・脳出血などの脳病変やくも膜下出血も生じる^{2,3,5}。脳病変の早期検出および早期治療介入が、EGPA患者のADLを高く保つ上で重要とされている⁶。

我々は、EGPA患者における脳病変の特徴的所見を明らかにするため、当院でEGPAの診断で加療された患者の脳MRI所見を、後方視的に検討した。

本研究の研究計画書を当院の倫理委員会に提出し、承認を得た。本研究は後ろ向き研究であり、個々の患者からインフォームド・コンセントを取得する必要はないとされた。

【対象と方法】

2011年1月1日から2023年10月10日までの期間に、当院で厚生労働省診断基準に基づくEGPAの診断で加療され、脳

MRIが撮像された連続19症例を対象とした。男性7例、女性12例で、年齢は48～73歳(中央値62歳、平均61.2歳)であった。脳MRIの撮像は、延べ59回であった。1例では、当院で4回、他院で2回撮像されており、他院で撮像されたものも対象に含めた。その他の18例では、脳MRIは全てが当院で撮像されていた。脳MRIの初回撮像時点で、EGPAの診断がついておらず未治療であったものが8症例、診断がついて治療が開始されて1日～1週間のもので7症例、維持療法中のもので4症例であった。

検査目的ないし理由は、スクリーニングが9例、頭痛が2例、四肢の脱力や構音障害などの頭痛以外の中枢神経症状が8例であった。検査装置は、1.5-Tesla装置(17回)、または、3.0-Tesla装置(42回)が使用されていた。全19例で、拡散強調像、T2強調像、FLAIR像、T2*強調像が撮像されていた。ただし、脳MRI検査が複数回施行された症例では、これらの一部が撮像されていない検査もあった。SWIが4例で撮像され、Gd造影検査が行われたものが3例あった。

脳MRI所見の評価は、放射線診断専門医2名の合議で行った。各撮像で、異常信号域の部位、形態、大きさ、信号強度を評価した。病変は、加齢性変化、慢性虚血性変化、慢性期脳梗塞、微小出血、その他、に分類した。加齢性変化および慢性虚血性変化は、脳ドックガイドライン2019⁷を参考にし、次のように定義した。

加齢性変化は以下の3つのいずれかに当てはまるものとした。

- (1) 大脳白質(深部白質および皮質下白質)または橋に存在し、T2強調像およびFLAIR像で3mm未満の点状高信号で、かつ、拡散強調像で高信号を示さないもの。
- (2) T2強調像およびFLAIR像で、側脳室周囲の線状の高信号で厚さが3mm未満、かつ、拡散強調像で高信号を示さないもの。
- (3) T2強調像およびFLAIR像で、側脳室前角周囲の縁なし帽子(cap)状の高信号で、高さが5mm未満、かつ、拡散強調像で高信号を示さないもの。

慢性虚血性変化は以下の3つのいずれかに当てはまるものとした。

- (4) 大脳白質(深部白質および皮質下白質)または橋に存在し、T2強調像およびFLAIR像で3mm以上の類円形～斑状の高信号で、かつ、拡散強調像で高信号を示さないもの。
- (5) T2強調像およびFLAIR像で、側脳室前角周囲以外の側脳室周囲の帯状の高信号で厚さが3mm以上、かつ、拡散強調像で高信号を示さないもの。
- (6) T2強調像およびFLAIR像で、側脳室前角周囲の高信号で、厚さが5mm以上、かつ、拡散強調像で高信号を示さないもの。

【結果】

全19症例のうち、拡散強調像で脳実質に異常高信号域があったものが7例、なかったものが12例であった。拡散強調像の高信号域以外の病変に関しては、19症例のうち、加齢性変化のみを認めたものが5例、加齢性変化および慢性虚血性変化を認めたものが7例、微小出血を認めたものが7例、慢性期小梗塞を認めたものが3例であった(表1)。これらは、細動脈硬化による微小出血や慢性虚血性変化、小梗塞の所見と同様であった。

表1 19症例の脳MRI所見

拡散強調像での高信号病変	7症例
加齢性変化のみ	5
慢性虚血性変化	7
慢性期小梗塞	3
拡散強調像での高信号病変部以外での微小出血	7

拡散強調像で高信号を認めた7例について表2に、それらの治療内容について表3に示す。これらのうち、2例はスクリーニング目的で脳MRIが撮像されていた。拡散強調像で、点状の高信号が単発あるいは多発して認められたものが4例あった(症例1～4)。同部は、T2強調像やFLAIR像では、3mm未満の高信号を示していた。これらは、急性期の微小梗塞の所見と考えられた。

拡散強調像で、線状、斑状ないし不整形の高信号を認めたものが4例あり(症例4～7)、このうち1例では、点状の高信号も認められた(症例4)。これら4例全てで、拡散強調像で線状、斑状ないし不整形の高信号を示した病変内に、T2*強調像で小さな低信号が認められ、微小出血の合併と考えられた。T2*強調像での小さな低信号は、拡散強調像で高信号を示している時期に存在したものと、拡散強調像での高信号が消退した後に生じたものがあった。

表2 拡散強調像で高信号病変を認めた7症例での脳MRI所見

症例	年齢	性別	検査目的/症状	部位	形態(大きさ)	個数	ADC	T2*低信号(病変部) ^(※1)	T2・FLAIR > DWI ^(※2)	造影増強効果
1	63歳	F	右上肢脱力	大脳皮質下白質	点状	1	軽度低	—	—	NC
2	64歳	F	スクリーニング	右大脳皮質、大脳白質	点状	2	等～軽度高	—	—	NC
3	65歳	F	両下肢脱力	両側大脳皮質	点状	5	低	—	—	NC
4	56歳	F	右下肢脱力	両側大脳皮質、白質、基底核、小脳	点状・線状・結節状・斑状	多数	NA	点状・線状・斑状	—	点状・線状・結節状・斑状
5	53歳	F	スクリーニング	右視床	斑状	1	軽度低	点状	+	NC
6	60歳	M	構音障害	橋	斑状	1	低	—	—	点状・線状が
				左側頭葉	不整形	1	軽度高	点状	+	集簇
7	62歳	M	左下肢脱力	右基底核～大脳白質	不整形	1	低	点状	+	点状

NA: ADC mapを作成していない。

NC: Gd造影検査未施行。

※1: T2*低信号(病変部): 拡散強調像での高信号病変部におけるT2*強調像での低信号。

※2: T2・FLAIR > DWI: T2強調像とFLAIR像での高信号域が、拡散強調像での高信号域よりも大きい。

表3 拡散強調像で高信号病変を認めた7症例での治療内容

症例	脳MRI撮像時点での治療(※)	診断後の治療
1	ステロイドパルスday2	導入治療: ステロイドパルス・静注シクロホスファミドパルス 維持治療: 経口ステロイド+アザチオプリン
2	維持治療中 (経口ステロイド+アザチオプリン)	導入治療: ステロイドパルス 維持治療: 経口ステロイド+アザチオプリン
3	ステロイドパルスday3	導入治療: ステロイドパルス・免疫グロブリン静注 維持治療: 経口ステロイド
4	未治療	脳梗塞治療: エダラボン・アルガトロバン 導入治療: 経口ステロイド・アザチオプリン・リツキシマブ 維持治療: アザチオプリン
5	ステロイドパルスday3	導入治療: ステロイドパルス・免疫グロブリン静注 維持治療: 経口ステロイド+アザチオプリン
6	維持治療中 (経口ステロイド+アザチオプリン+メボリズマブ)	脳梗塞治療: エダラボン・オザグレ 導入治療: ステロイドパルス・静注シクロホスファミドパルス・アザチオプリン・免疫グロブリン静注・メボリズマブ 維持治療: 経口ステロイド+アザチオプリン+メトトレキサート
7	維持治療中 (経口ステロイド)	脳梗塞治療: DAPT・エダラボン・アルガトロバン 導入治療: ステロイドパルス・メボリズマブ

DAPT: dual antiplatelet therapy

※: 最初に拡散強調像で高信号病変を認めた時点での治療

T2強調像およびFLAIR像での高信号域が、拡散強調像での高信号域よりも大きいという所見が3例で認められた。いずれも、T2強調像およびFLAIR像での高信号を示した部分のうち、拡散強調像で高信号を示さなかった部分は経時的に高信号が消失した。

Gd造影検査が施行されたものが3例あり、これらはいずれも造影増強効果が見られた。増強像は、点状、線状、結節状

ないし斑状であった。

以上の、(1)急性期の微小梗塞、(2)拡散強調像で高信号を示した病変部での微小出血、(3)T2強調像およびFLAIR像での高信号域が拡散強調像での高信号域よりも大きい、(4)造影増強効果は、EGPAの特徴的な脳MRI所見と考えた。

これらの代表的な例を図1～4に示す。

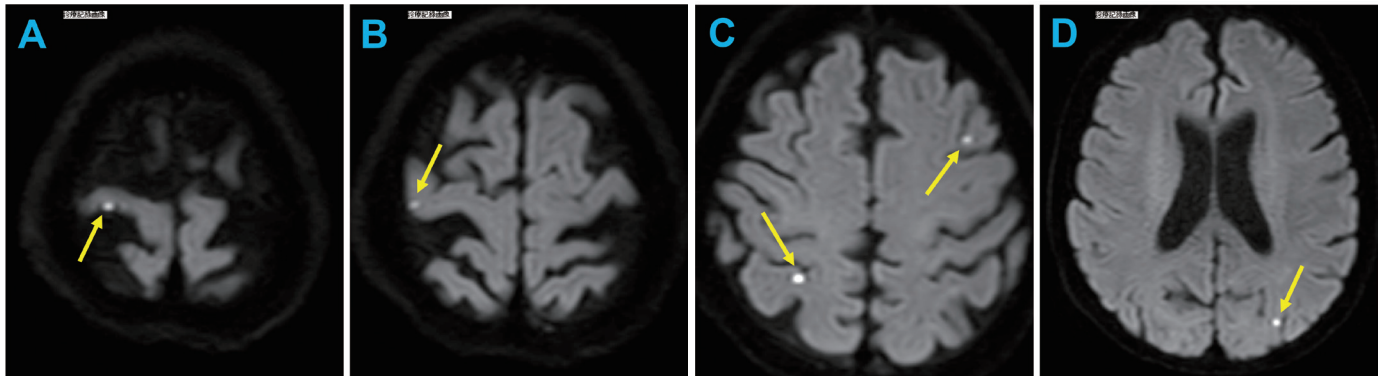


図1
症例3。65歳女性、両下肢脱力のため脳MRIが撮像された。
A～D：拡散強調像。
両側の脳の皮質付近に、拡散強調像で点状の高信号が多発している(A～D、矢印)。同部のADCは低下し、T2強調像やFLAIR像では高信号を示していた(非掲載)。急性期の微小梗塞と考えられる。

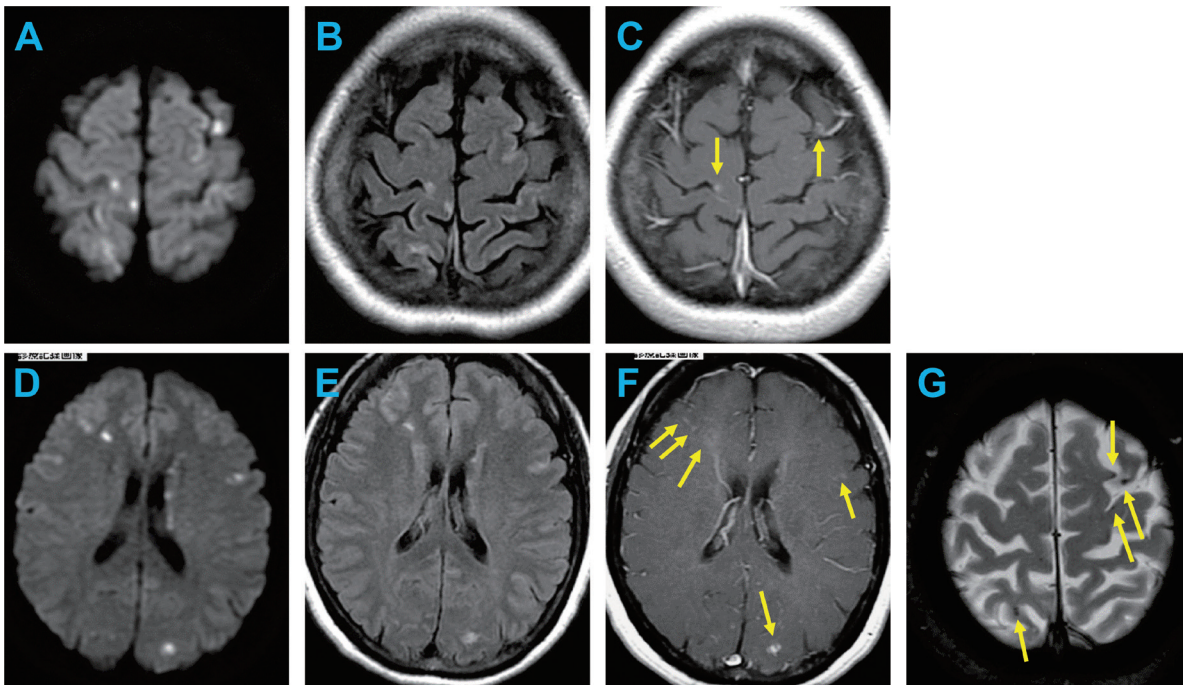


図2
症例4。56歳女性、右下肢脱力のため脳MRIが撮像された。
A・D：拡散強調像、B・E：FLAIR像、C・F：造影後T1強調像、G：T2*強調像(3年半後)。
A～CとG、D～Fがそれぞれ同一レベルのスライス。
拡散強調像で両側の脳の皮質や白質、側脳室周囲に、点状、線状、斑状の高信号を多数認める(A、D)。大部分は皮質付近に存在している。同部はFLAIR像で高信号を示す(B、E)。同部の一部に、点状、結節状～斑状の造影増強効果を認める(C、F、矢印)。約3年半後に初めて撮像されたT2*強調像で、点状や線状の低信号が複数認められ、拡散強調像で高信号を示した病変部位に一致している(G、矢印)。微小出血の合併と考えられる。

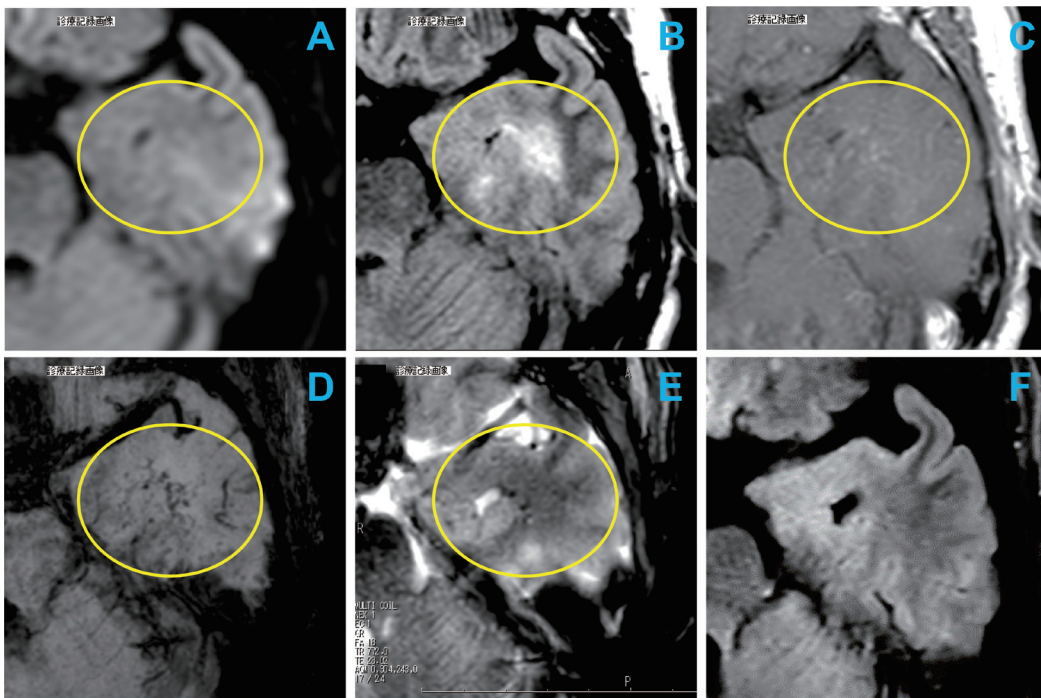


図3
症例6. 60歳男性、スクリーニングで脳MRIが撮られた。
A:拡散強調像、B:FLAIR像、C:造影後T1強調像、D:SWI、E:T2*強調像、F:FLAIR像(半年後)。
左側頭葉に、拡散強調像で不整形の淡い高信号を認め(A、○囲い)、FLAIR像でそれより大きな高信号を認める(B、○囲い)。造影後T1強調像で、病変部に点状と線状の増強像が多数している(C、○囲い)。SWIでは点状や線状の低信号を多数認め、髄質血管に沿っているように見える(D、○囲い)。T2*強調像で、これらの一部が点状の低信号を示す(E、○囲い)。微小出血、髄質血管の血栓または静脈性還流障害による細静脈内のデオキシヘモグロビン濃度上昇と考えられる。半年後のFLAIR像で、高信号はほぼ消失している(F)。高信号が消失した部分は、静脈性還流障害による血管性浮腫や好酸球による炎症ないし組織障害であったと考えられる。

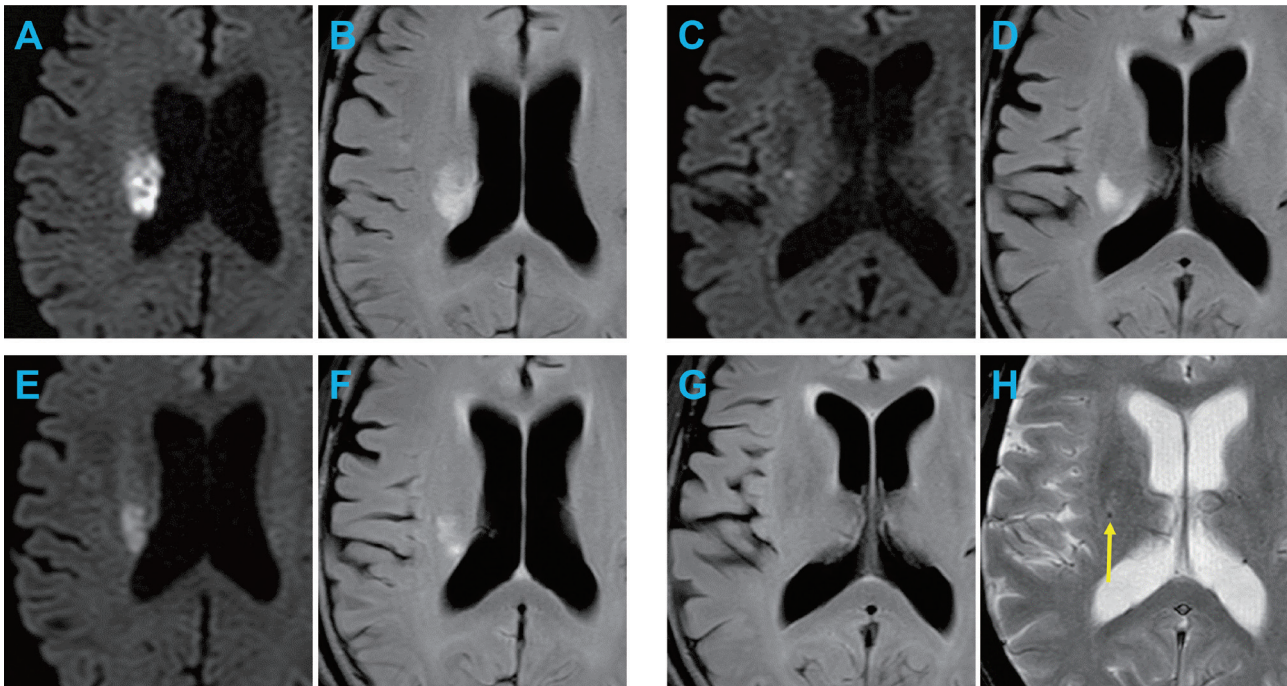


図4
症例7. 62歳男性、左下肢脱力のため脳MRIが撮られた。
上段(A～D)が発症時、下段(E～H)がその1ヶ月半後の撮像。
A・C・E: 拡散強調像、B・D・F・G: FLAIR像、H: T2*強調像。
拡散強調像で、右尾状核体部～大脳白質に、楕円形のやや不均一な高信号を認める(A)。同部はFLAIR像で不均一な高信号を示している(B)。同部のADCは低下していた(非掲載)。急性期の脳梗塞と考えられる。この尾側の断面では、右レンズ核の後上部に、拡散強調像で点状の高信号が認められ(C)、FLAIR像で同部にこれよりも大きな高信号域を認める(D)。1ヶ月半後の画像では、前者は、拡散強調像とFLAIR像での高信号域は縮小している(E、F)。ADCは上昇していた(非掲載)。慢性期早期の脳梗塞として矛盾しない。後者は、FLAIR像での高信号がほぼ消失している(G)。T2*強調像では点状の低信号が出現しており(H、矢印)、微小出血が生じたと考えられる。FLAIR像で消失した高信号病変は、血管炎によって細静脈が閉塞して生じた静脈性還流障害による血管性浮腫や、好酸球による炎症ないし組織障害であったと推測される。

【考察】

EGPAの中樞神経病変の画像所見に関するまとまった報告としては、Liuらの中国の単一施設での19例の報告⁸や、Andréらのフランスでの多施設研究の26例に文献レビューの62例を加えた88例で検討した報告⁹がある。

Liuらの報告では、EGPA患者の17.3% (19/110例)に中樞神経病変が生じたとされているが、彼ら以外の報告では中樞神経病変の頻度は5～14%である。この報告では、中樞神経病変の頻度が他の報告よりも高いが、これは彼らの対象には紹介患者が多く重症度が高かったためであろうと推測している。中樞神経病変の内訳は、虚血性病変が63.2%で最も多く、頭蓋内出血が15.8%、PRESが36.8%、延髄および脊髄病変がそれぞれ15.8%であったと報告している⁸。Andréらの報告では、虚血性病変が52.3%、頭蓋内出血が23.9%、視力低下が33.0% (視神経炎17.6%、網膜中心動脈閉塞10.6%、皮質盲14.3%)、視神経以外の脳神経麻痺が21.2%で認められた⁹。なお、中樞神経病変の頻度は、GPAで7～16%、MPAで5.8～11.8%と報告されており⁸、EGPAと同程度の頻度である。中樞神経病変の中では虚血性病変が多いことは、両者の報告に共通している。Liuらの報告では、虚血性病変は主に多発点状あるいはラクナ梗塞として認められており、脳の小血管の閉塞に起因する虚血性障害と思われる。Andréらの報告では、虚血性病変を認めた患者では心病変の合併が多く見られ、心原性塞栓の関与も示唆されている。両者の報告ともに、EGPAでは、頭蓋内出血(くも膜下出血、脳室内出血、脳内出血)の頻度がMPA(6%)よりも高い⁹。Andréらは、好酸球増多に伴う組織障害とMPAやGPAと同様の血管炎の機序とが、頭蓋内出血の原因に複合的に関与していると推測している¹⁰。我々の症例には、粗大な頭蓋内出血を生じたものはなかったが、EGPAでは脳血管障害やネフローゼ、心筋虚血などの単独の臓器障害が主症状となることもあり、頭蓋内出血発症時に、EGPAの診断がついていないこともあるため、頭蓋内出血の患者では鑑別疾患の一つとしてEGPAも考慮する必要がある^{10,11}。

EGPAの脳病変の病理組織所見に関する報告は少ない。Hiraらは、多発脳梗塞をきたした剖検例を報告している。この症例報告では、脳に心原性塞栓による脳梗塞と好酸球浸潤を伴う小血管炎が認められた。彼らは、分水嶺梗塞と、大脳皮質および皮質下における多発脳梗塞病変は、血管炎および好酸球浸潤によるものであり、比較的大きな梗塞は心原性塞栓によるものであると推測している。なお、EGPA患者の16.4%に心筋炎が生じるとされている¹²。

EGPAの病態には、ANCA関連血管炎、肉芽腫形成疾患、好酸球増多疾患の三つの側面があると考えられている³。ANCA関連血管炎は中小血管が侵される壊死性血管炎である。自己免疫機序によって産生されたANCAは、炎症性サイ

トカインとともに好中球を過剰に活性化し、好中球細胞外トラップ(neutrophil extracellular traps:NETs)を放出する。過剰なNETsは、血栓と血管内皮障害を引き起こすと推測されている^{2,3,13}。一方で、EGPAはGPAやMPAと異なり、ANCAと好中球だけでなく、好酸球の各組織への直接浸潤による組織障害も病態形成に重要な役割を果たす^{2, 3, 14, 15}。好酸球もまたinterleukin(IL-5)やlipopolysaccharide(LPS)などの刺激で活性化し、脱顆粒した際に細胞外に好酸球細胞外トラップ(eosinophil extracellular traps: EETs)を放出して組織を障害すると考えられている^{2,3,13,14,15}。さらに、好酸球増多により、血液凝固促進活性が亢進することで血液粘度が上昇し、微小血栓のクリアランスが低下することで、微小血栓症が生じる可能性もある¹²。

今回、我々の検討では、EGPA患者の脳MRIにおける特徴的な所見として、(1)急性期の微小梗塞、(2)拡散強調像で高信号を示した病変部での微小出血、(3)T2強調像およびFLAIR像での高信号域が拡散強調像での高信号域よりも大きい、(4)造影増強効果の4つが考えられた。

微小梗塞に関しては、既報と一致する所見と考えられた^{8,9,12}。微小梗塞は、血管炎によって生じた細動脈の閉塞、ないし、好酸球増多によって生じた細動脈の微小血栓によって生じたものと考えられる。その他の3つの所見に関するまとまった報告は見られなかった。

拡散強調像で高信号を示した病変部での微小出血は、血管炎に伴う細動脈～細静脈の破綻によって生じたものと推測される。拡散強調像で高信号を示した病変以外の部位に微小出血が見られた症例は7例あった。これらも、血管炎が原因である可能性があるが、画像上は細動脈硬化に伴う微小出血と区別はできないと考えられた。

T2強調像およびFLAIR像での高信号域が、拡散強調像での高信号域よりも大きいという所見は3例で認められたが、T2強調像およびFLAIR像での高信号を示した部分のうち、拡散強調像で高信号を示さなかった部分は、経時的に高信号が消失した。通常の動脈性の急性期脳梗塞としては非典型的と考えられる。この部分は、細静脈の血管炎によって細静脈が閉塞し、これによる静脈性還流障害で生じた血管性浮腫や、好酸球による炎症ないし組織障害が存在しているものと推測される。

造影増強病変の病理組織に関しては、Sonらの症例報告がある。FLAIR像で、大脳皮質や基底核に多数の高信号域を認め、これらに造影増強効果が認められた。脳生検が行われ、壊死性好中球性血管炎と、脳実質と軟髄膜の好中球とリンパ球の浸潤や著明な好酸球浸潤、微小膿瘍が認められた。血管への著明な好酸球浸潤も認められた¹⁶。我々の症例での病変の造影増強効果は、血管炎や小さな肉芽腫によるものと思われる。

以上の4つの所見は、他の血管炎による脳病変でも認めうるため、EGPAに特異的ではないと考えられるが、EGPA患者の

脳MRIでこれらの所見が認められれば、血管炎による病変であることが示唆され、治療方針策定に寄与すると考えられる。

今回の検討では、スクリーニング目的で脳MRIが撮像された9例のうち2例に、拡散強調像で高信号を示す脳病変が認められた。これらのうち1例は、EGPAの診断で治療開始後早期に撮像されたもので、もう1例は、末梢神経障害と思われる四肢のしびれが増悪したタイミングで撮像されたものであった。EGPA患者において、疾患活動性の高い時期に、脳MRIを撮像することは有用であると考えられる。

【結語】

EGPA患者の脳MRIにおける特徴的な所見として、(1)急性期の微小梗塞、(2)拡散強調像で高信号を示した病変部での微小出血、(3)T2強調像およびFLAIR像での高信号域が拡散強調像での高信号域よりも大きい、(4)造影増強効果、の4つが挙げられる。EGPA患者の脳MRIでこれらの所見が認められれば、血管炎による病変であることが示唆され、治療方針策定に寄与すると考えられる

【引用文献】

- Jennette JC, Falk RJ, Bacon PA, Basu N, Cid MC, Ferrario F, Flores-Suarez LF, Gross WL, Guillevin L, Hagen EC, Hoffman GS, Jayne DR, Kallenberg CG, Lamprecht P, Langford CA, Luqmani RA, Mahr AD, Matteson EL, Merkel PA, Ozen S, Pusey CD, Rasmussen N, Rees AJ, Scott DG, Specks U, Stone JH, Takahashi K, Watts RA. 2012 revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides: Arthritis Rheum. 2013 Jan; 65(1): 1-11.
- 磯部 光章, 天野 宏一, 有村 義宏, 石津 明洋, 伊藤 秀一, 要伸也, 小林 茂人, 駒形 嘉紀, 小室 一成, 古森 公浩, 高橋 啓, 種本 和雄, 長谷川 均, 針谷 正祥, 藤元 昭一, 宮崎 龍彦, 宮田 哲郎, 山田 秀裕, 吉田 晃敏, 和田 隆志. 血管炎症候群の診療ガイドライン(2017年改訂版). 2018: 65-71.
- 厚生労働科学研究費補助金難治性疾患政策研究事業(編). ANCA関連血管炎診療ガイドライン2023. 2023: 144-149.
- 松本 佳則. ANCA関連血管炎診療の新展開: 日本内科学会雑誌. 2021: 110(10): 2196-2205.
- Furuta S, Iwamoto T, Nakajima H. Update on eosinophilic granulomatosis with polyangiitis: Allergol Int. 2019 Oct; 68(4): 430-436.
- 神田 隆. 全身性血管炎による中枢・末梢神経障害の診断と治療: 日本内科学会雑誌. 2021: 110(9): 1910-1917.
- 一般社団法人 日本脳ドック学会. 脳ドックのガイドライン 2019(改訂第5版): 株式会社 響文社. 2019: 34-41.
- Liu S, Guo L, Fan X, Zhang Z, Zhou J, Tian X, Li M, Zeng X, Wang L, Zhang F. Clinical features of central nervous system involvement in patients with eosinophilic granulomatosis with polyangiitis: a retrospective cohort study in China: Orphanet J Rare Dis. 2021 Mar; 16(1): 152.
- André R, Cottin V, Saraux JL, Blaison G, Bienvenu B, Cathebras P, Dhote R, Foucher A, Gil H, Lapoirie J, Launay D, Loustau V, Maurier F, Pertuiset E, Zénone T, Seebach J, Costedoat-Chalumeau N, Puéchal X, Mouthon L, Guillevin L, Terrier B: French Vasculitis Study Group (FVSG). Central nervous system involvement in eosinophilic granulomatosis with polyangiitis (Churg-Strauss): Report of 26 patients and review of the literature: Autoimmun Rev. 2017 Sep; 16(9): 963-969.
- 谷口 正実, 関谷 潔史, 上出 庸介, 福富 友馬, 渡井 健太郎, 濱田 祐斗, 中村 祐人, 劉 楷, 藤田 教寛, 矢野 光一, 岩田 真紀, 永山 貴紗子, 森 晶夫. 好酸球性多発血管炎性肉芽腫症: アレルギー. 2020: 69(5): 293-303.
- 山田 友美, 安藤 昭一郎, 梅田 能生, 梅田 麻衣子, 小宅 陸郎, 藤田 信也. 好酸球増多を契機に多発脳出血をきたした好酸球性多発血管炎性肉芽腫症の1例: 臨床神経学. 2018: 58(9): 565-569.
- Hira K, Shimura H, Kamata R, Takanashi M, Hashizume A, Takahashi K, Sugiyama M, Izumi H, Hattori N, Urabe T. Multiple cerebral infarction diagnosed as Eosinophilic Granulomatosis with Polyangiitis by autopsy: BMC Neurol. 2019 Nov; 19(1): 288.
- Hashimoto T, Ueki S, Kamide Y, Miyabe Y, Fukuchi M, Yokoyama Y, Furukawa T, Azuma N, Oka N, Takeuchi H, Kanno K, Ishida-Yamamoto A, Taniguchi M, Hashiramoto A, Matsui K. Increased Circulating Cell-Free DNA in Eosinophilic Granulomatosis With Polyangiitis: Implications for Eosinophil Extracellular Traps and Immunothrombosis: Front Immunol. 2022 Jan; 12: 801897.
- Kataoka H, Tomita T, Kondo M, Mukai M. Presence of purpura is related to active inflammation in association with IL-5 in eosinophilic granulomatosis with polyangiitis: Rheumatol Int. 2021 Feb; 41(2): 449-454.
- 中島 裕史. 好酸球性多発血管炎性肉芽腫症: 日本内科学会雑誌. 2017: 106(9): 1832-1837.
- Son H, Lee WJ, Moon J, Yoon S, Jung KH, Park KI, Lee SK, Chu K. Isolated CNS involvement in eosinophilic granulomatosis with polyangiitis treated with mepolizumab: A case report: J Neuroimmunol. 2021 Jun; 355: 577551.