

アレルギー性肉芽腫症・血管炎 (Churg-Strauss 症候群) の 1 例

京都大学結核胸部疾患研究所 内科第一部門

桜井 信男, 坂東 憲司, 西山 秀樹
倉沢 卓也, 久世 文幸, 川合 満
中西 通泰, 前川 暢夫

京都大学結核胸部疾患研究所 病理学部門

細 川 昌 則

I. はじめに

1951年 Churg と Strauss¹⁾ により classical periarteritis nodosa²⁾ と思われた症例群から 13 例の allergic granulomatous angitis (以下 AGA) が報告された。本症は臨床的には, 喘息, 発熱, 好酸球増多および多臓器病変を示し, 病理組織学的には壊死性血管炎, 好酸球浸潤と肉芽腫病変を認める事が特徴である。以来 AGA の症例は数十例^{3)~5)} 報告され, 本邦に於ても必ずしも全ての AGA の特徴は示さないが十数例^{6)~16)} の報告がなされている。我々も喘息を有する症例に発熱, 著明な好酸球増多, 肺の浸潤影, 及び皮膚症状を呈し, その経過中一過性の腹部症状と, 肝・腎機能低下や末梢神経障害等を示し, 開胸肺生検および皮膚生検にて, 高度の好酸球浸潤, 壊死性血管炎, 巨細胞を含む血管外肉芽腫を認め AGA 即ち Churg-Strauss syndrome と思われる 1 例を経験したので報告する。

II. 症 例

患者: 24才, 男性, 消防署員

主訴: 咳嗽, 血痰, 発熱, 全身倦怠感

家族歴: 喘息—祖父, 父, 従兄弟

既往歴: 13才—肺炎, 20才—Gilbert disease の疑, 22才—肺炎

現病歴: 昭和54年 (23才) より気管支喘息にて治療を受けていた。55年6月末, 咳嗽, 発熱, 血痰をきたし, 右肺に異常陰影を認められ, 肺炎と診断され, CEX, steroid による治療を受け, 8月には軽快した。しかし同年9月初旬より再び同様な症状を認め, 前回と同様の治療では軽快しない為, 当科に転入院した。

現症: 体重64kg, 身長 172cm, 脈拍 102/分, 整, 血圧 85/55mmHg, 呼吸数 18/分, 球結膜やや黄疸あり。呼吸音, 右肺に笛声音あり。心音正常, 肝腫脹を認める。四肢に異常を認めない。

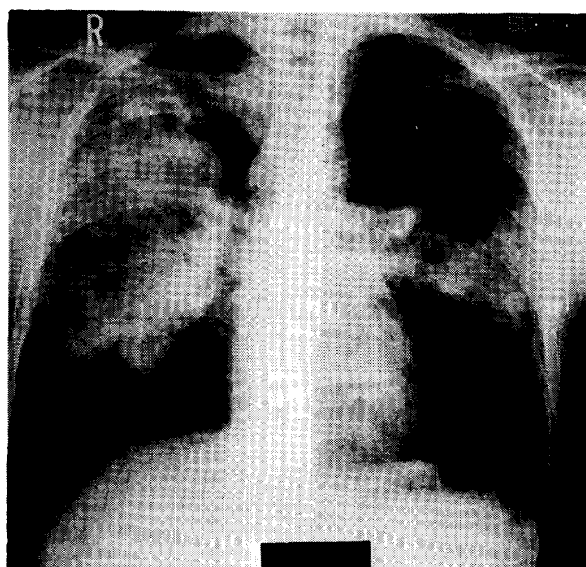


写真1 入院時胸部X線写真。右上～下肺野, 左中肺野に辺縁不鮮明, ほぼ均一な浸潤影を認める。

表1 入院時検査成績

血液一般		免疫学的検査	
RBC	550×10 ⁴ /mm ³	○CRP	(++)
Hb	16.7g/dl	RA	(-)
Plt	22.6×10 ⁴ /mm ³	LE test	(-)
○WBC	10500/mm ³	ASLO	20 U
○Eosinophil	16% (1680/mm ³)	ANA	(-)
血液生化学		anti DNA Ab.	(-)
T. P.	7.8 g/dl	CH 50	49.1 CHSOU/ml
Alb	4.0 g/dl (51.4%)	direct & indirect Coombs test	(-)
α ₁ -G	0.4 g/dl (5.4%)	Cold hemagglutinin test	×8
α ₂ -G	1.1 g/dl (14.4%)	Mycoplasma CF antibody	32U
β-G	0.6 g/dl (8.6%)	○IgE	1282 IU/ml
γ-G	1.6 g/dl (19.9%)	○IgG	1494 mg/dl
GOT (5~19)	8 IU	IgA	243 mg/dl
GPT (4~25)	8 IU	IgM	99 mg/dl
LDH (120~240)	117 IU	IgD	0 mg/dl
BUN (8~19)	8 mg/dl	tuberculin test	(+)
Creatinine	1.1 mg/dl	(PPDs, 一般診断用)	
○bilirubin	総	尿一般	
	直	○蛋白	7.0 mg/dl
	間	糖	0 g/dl
Ca	4.5 mEq/l	沈渣	WBC 1/数視野
Na	140 mEq/l		RBC (-)
K	3.3 mEq/l		円柱 (-)
Cl	100 mEq/l		細菌 (-)

入院時検査成績：表1

経過：入院時、胸部レ線像上、主として右中下肺野に浸潤影を認め(写真1)、翌日より M INO を投与したが、一時的な症状の軽快を認めたのみで、5日目より呼吸困難、肺浸潤影の増大と末梢血中及び喀痰中の好酸球増多を認め、肺好酸球症と診断、predonisolone 35mg/day 投与した。しかし肺浸潤影の改善が認められない為、12日目に気管支鏡検査、TBLB を施行、また betamethasone 6mg 投与に変更した。その後症状及び胸部レ線の改善を認め、末梢血および喀痰中の好酸球も減少、消失した。その時の TBLB の所見としては、肺胞内および肺胞壁の好酸球浸潤を認めたのみであった。また気管、気管支に結節病変をみ、その病理組織像としては、上皮の過形成、扁平上皮化生、好酸球を主とする炎症細胞の浸潤と肉芽組織の形成を認めた。betamethasone 漸減中、約3ヶ月後に左

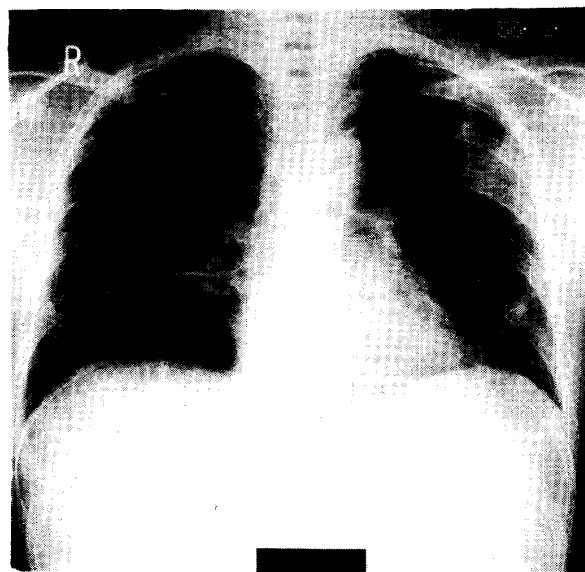


写真2 glucocorticoid 加療後、約3ヶ月後の胸部X線写真。横隔膜の挙上と、右下肺に線維化と思われる陰影、左上肺野に、入院時と同様の性質の陰影の出現をみる。

上肺野に再び浸潤影が出現し (写真2), 末梢血および喀痰中に好酸球が増加, IgE も増加傾向を示した。また手掌, 足趾に結節性皮疹, 腹部に紫斑を認め, 上肢を中心とする末梢神経炎, および腎機能低下を認めた。確診を得るために皮膚生検, 開胸肺生検を施行した結果, アレルギー性肉芽腫症・血管炎と診断。predonisolone 60mg に増量した。肺の浸潤影 (写真3), 皮疹, 末梢神経炎は消失, 腎機能も改善し, 末梢血中好酸球は減少し, IgE 値も低下を認めた。その後, 軽度の末梢神経炎が再発したが, 現在経過を観察しながら steroid 漸減中である。図1に臨床経過図を示す。

病理組織学的所見: 開胸肺生検で, 左肺上葉 (S₃, S₄₋₅) から得られた標本では, 非常に高度な好酸球の間質への浸潤をともなう肺胞間質の炎症性変化を認める (写真4; 左肺上葉 S₃, HE 染色, ×140)。炎症性変化は血管中心性の傾向を示し, 血管壁, 血管周囲結合織には, 形質細胞, リンパ球, および著明な好酸球の浸潤をみる。また血管壁の一部には類線維素壊死と思われる変化が認められる (写真5; 左肺上葉

S₃, PTAH 染色, ×710)。さらに血管外結合織には, わずかではあるが, 中心に類線維素壊死を有する, 肉芽腫様病変の形成を思わせる所がある (写真6; 左肺上葉 S₃, HE 染色, ×1450)。

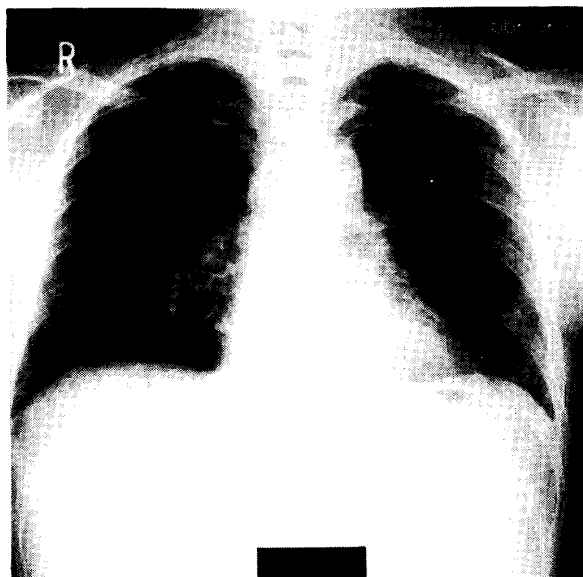


写真3 開胸肺生検後, アレルギー性肉芽腫症・血管炎と診断, 再び glucocorticoid 療法にて加療後2ヶ月目の胸部X線写真。左上肺野の陰影は軽度の線維化を残して消失, 開胸肺生検による胸膜の変化を認める。

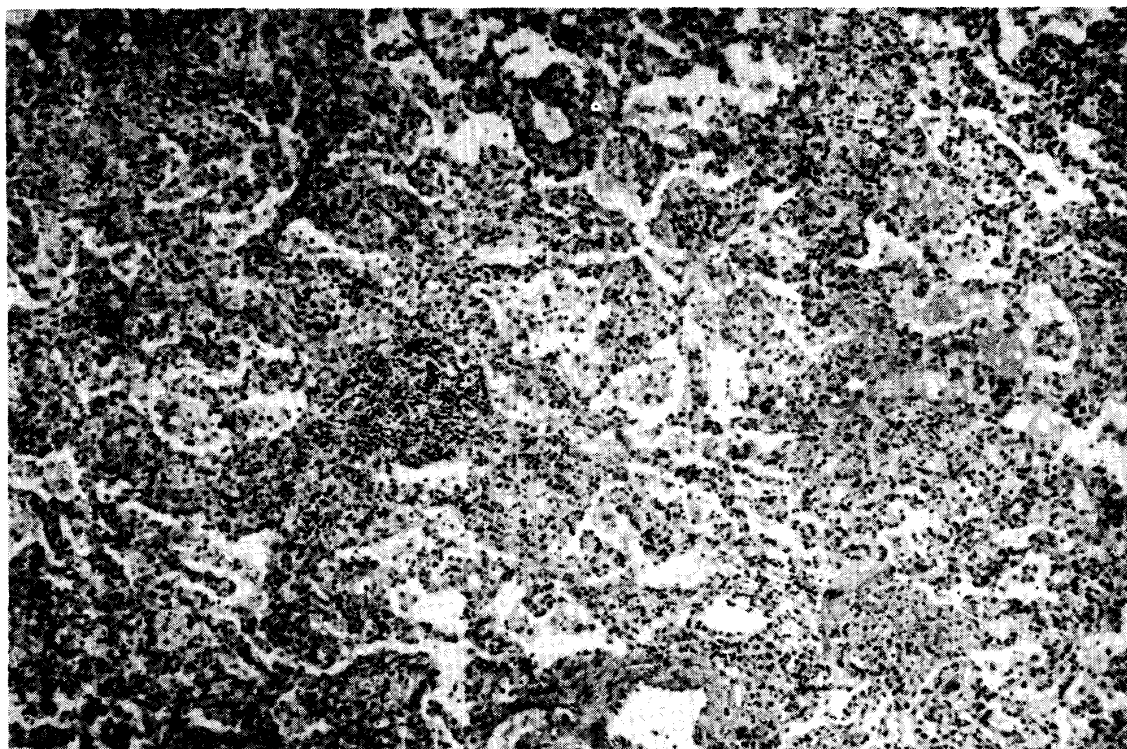


写真4 左肺上葉 S₃, HE 染色, ×140
非常に高度な好酸球浸潤をともなう, 肺胞間質, 肺胞の炎症性変化をみる。

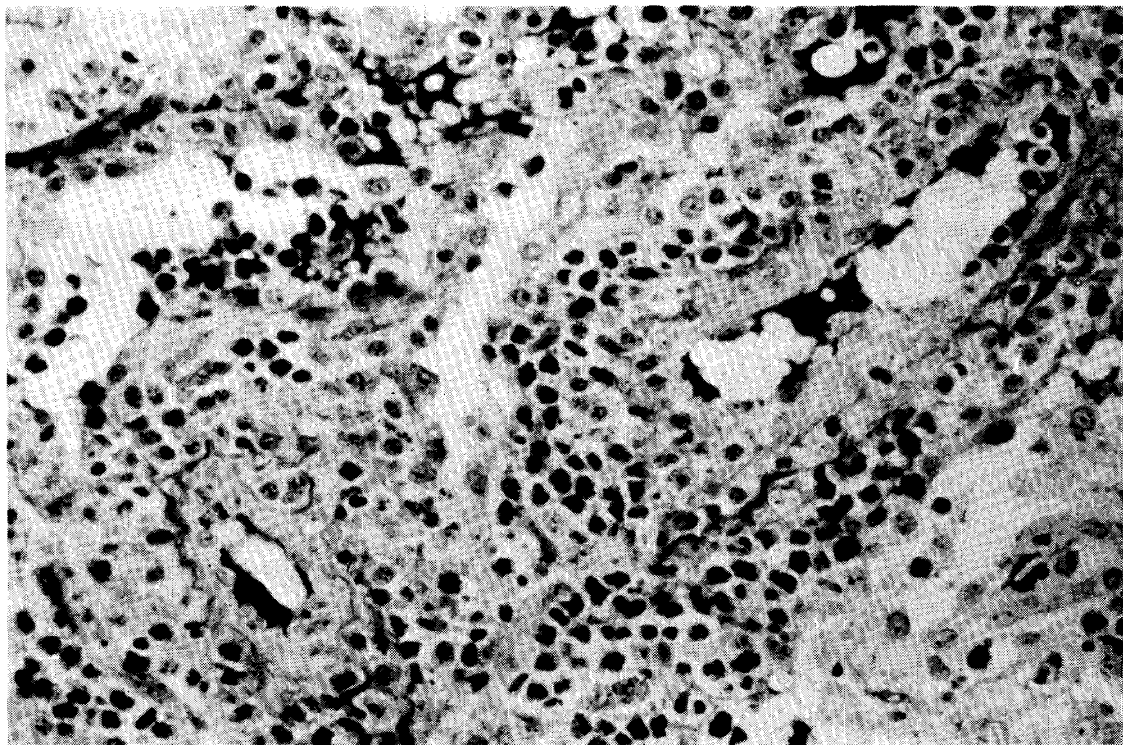


写真5 左肺上葉 S₃. PTAH 染色, ×710
血管中心性の炎症性変化。血管壁の一部には, 類線維素壊死を思わせる変化を認める。血管壁, 血管周囲結合組織中には, 好酸球浸潤が著明である。

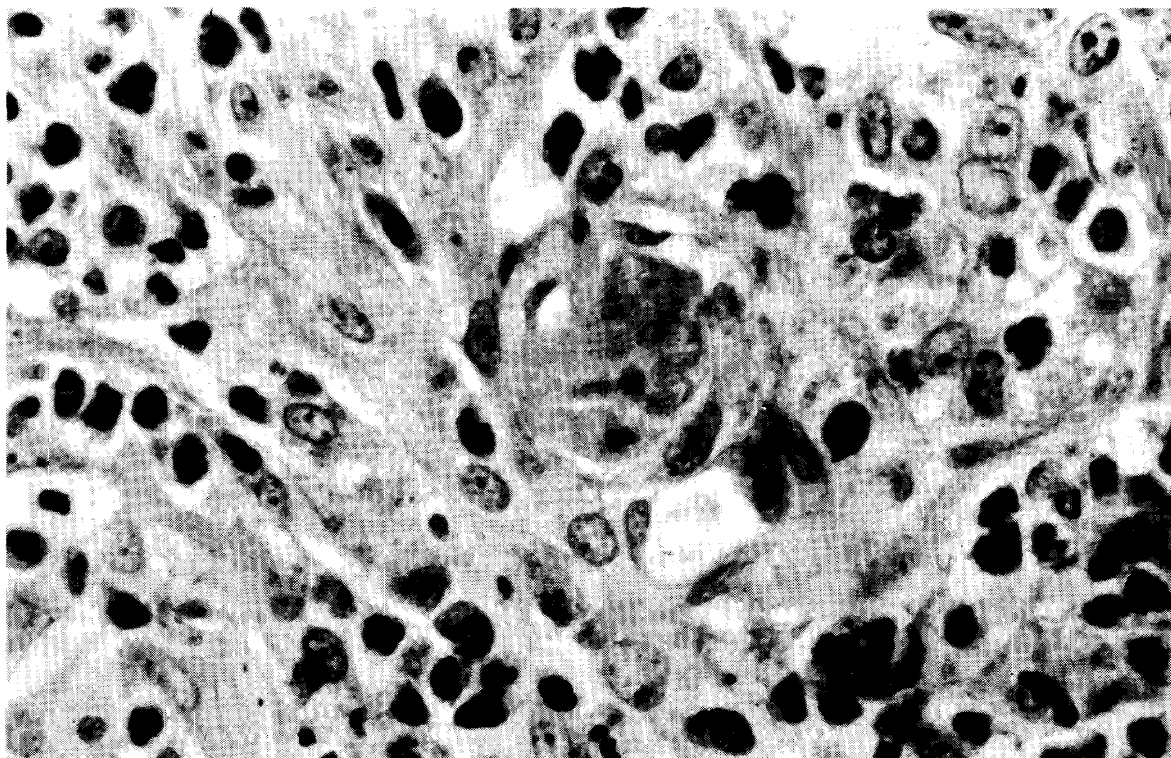


写真6 左肺上葉 S₃, HE 染色 ×1450
血管外結合組織中に認められた肉芽腫様病変。中心に類線維素壊死を思わせる部分がある。周辺には, 形質細胞とともに, 好酸球の浸潤をみる。

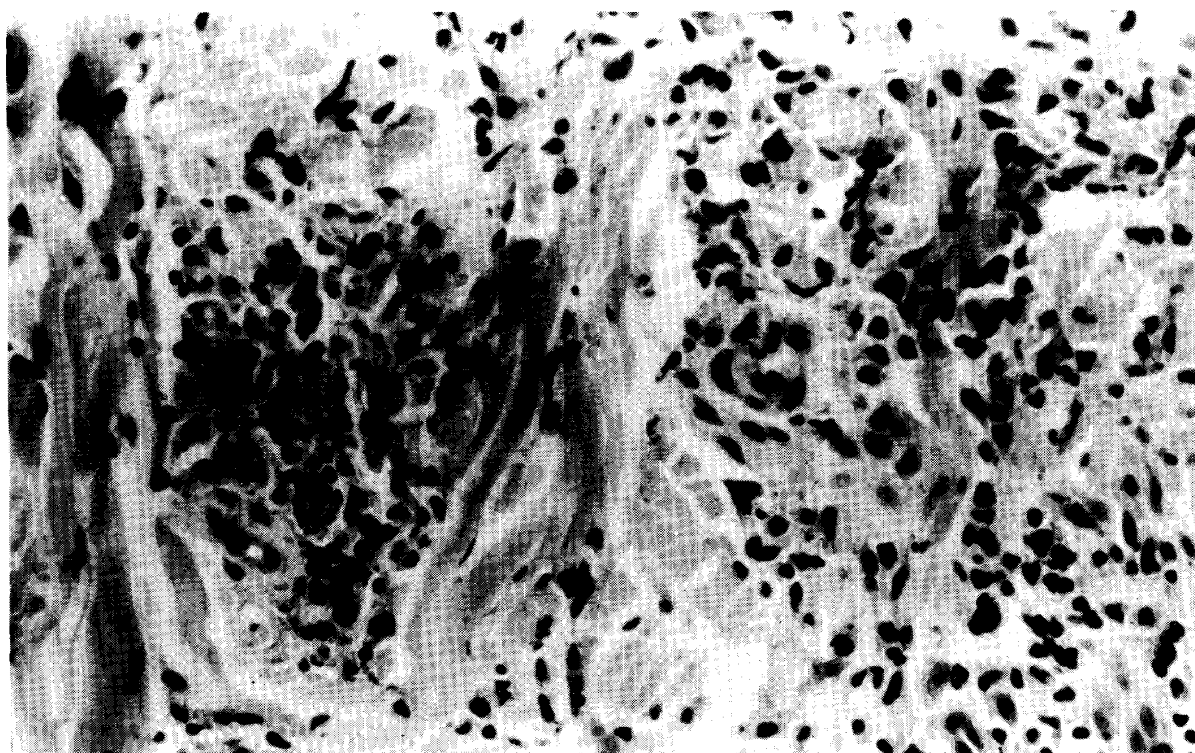


写真7 腹部皮膚真皮結合織. HE 染色 ×710
血管壁, 及び結合織中に, 好中球, 好酸球浸潤あり, 炎症性変化を認める。

しかし好中球の浸潤はわずかであり, また著明な中心壊死をともなう肉芽腫様病変は認められない。腹部及び手掌部における, 紫斑部皮膚の生検標本においても, 血管壁および, 結合織に, 高度の好酸球浸潤をともなう炎症性変化を認め, 肺病変と関連する事が示唆される(写真7; 腹部皮膚真皮結合織 HE 染色, $\times 710$)。

III. 考 案

全身性血管炎の歴史は, 1866年 Kussmaul and Maier²⁾ の periarteritis nodosa にはじまるが, この診断名は1930年代まで, 病態・病因の如何を問わず全ての血管炎の総括的な名称として使用されていた。1931年 Klinger¹⁷⁾ により, 1939年には Wegener¹⁸⁾ により, また 1951年 Churg と Strauss¹⁾ 等によって, 臨床的, 病理的に classical periarteritis nodosa と異なる症例が報告された事により, 疾患認識上の混乱が生じた。1952年 Zeek¹⁹⁾ は過敏性血管炎, 好酸球性(アレルギー性)肉芽腫性血管炎, 他の膠原病の血管炎, および側頭動脈炎から結節性多発性動脈炎 (polyarteritis nodosa) を分

離して, 分類する事を提案した。Zeek¹⁹⁾ は血管炎を「血管の内, 中, 外膜の3層を侵す炎症で, しばしば類線維素壊死(類線維素変性)を伴うもの」と定義し, 壊死性血管炎の概念を提出し, Kussmaul-Maier²⁾ の報告に源を発する古典的な結節性動脈周囲炎は, 中等大の口径を有する筋型動脈の壊死性血管炎で, 肺血管では, 大循環系に属する気管支動脈のみで, 通常肺動脈系を侵す事はないとし, より小口径の動・静脈を侵す過敏性血管炎を別のグループに分離した。すなわち, 類線維素血管炎に, その好発する臓器という点ばかりでは無く, 侵される血管の種類, 口径, 病期という規範を導入した。しかし, 血管炎は細小血管ほど滲出性線維素性炎症が顕著で, 大血管ほど増殖性炎症の性格を帯びる事より, 肺動脈系においても類線維素壊死を伴う壊死性血管炎を認め得る事は予想され, 1957年 Rose と Spencer²⁰⁾ は肺病変の有無によって polyarteritis nodosa (PN) を2つに分類した。その後 PN においては, 気管支および細気管周囲の中小肺動脈, または気管支動脈に類線維素変性壊死を伴って, 著明な汎血管炎と,

それを中心とした限局性の間質性肺炎の病像が随伴して認められ、また時に陳旧化した増殖性動脈内膜炎もみられ、一部の動脈は内腔が狭窄ないし、閉塞して、その支配領域に肺硬塞病変を形成することが知られるようになった。さらに Klinger¹⁷⁾, Wegener¹⁸⁾ の報告した Wegener 肉芽腫症 (WG), Churg と Strass¹⁾ による AGA およびその類似疾患では、気道あるいは肺内の巨細胞浸潤を伴う血管中心性の増殖性肉芽腫性炎が認められる事が指摘されるようになった。肉芽腫病変は、全ての組織に発生するが、特に肺・心血管系や皮膚に生じ易いと言われている。従って、呼吸器系血管炎は肉芽腫性変化を特徴とするとと言える。血管炎は種々の原因で発生し、臨床的には特有な症状が出現すると同時に、血管炎の結果としての血管閉塞、出血などの分布領域の循環障害による症状が加わることが診断を困難にするが、本来血管は反応様式が限定されているので、形態学的に種々の刺激に対して類似した病変を発生する。血管病変の進展は、① 浸出組織融解期、② 肉芽腫形成期、③ 治癒期に分けられ、その新旧の病変の混在が認められるのを特徴とする。すなわち、肉芽腫性変化についても壊死性血管炎の修復機転としての二次的に出現する肉芽腫性炎と、一次性的肉芽腫性炎との判定は困難である。

R. A. DeRemee²¹⁾ は呼吸器系血管炎を、① Wegener 肉芽腫症 (WG)、② アレルギー性肉芽腫症・血管炎、すなわち Churg-Strauss 症候群 (AGA)、③ 多形性細網症／リンパ腫様肉芽腫症候群 (polymorphic reticulosis/lymph-

matoid granulomatosis) の3種に分類している。WG は、上気道と下気道における静脈・動脈の血管炎と、壊死性巣状糸球体炎を伴う壊死性肉芽腫を呼吸器系に認めるが、1966年 Carrington と Liebow²²⁾ は糸球体炎がみられない限局性 Wegener 肉芽腫症²³⁾ を提唱した。AGA は喘息を伴い、WG に類似した細動脈と細静脈の壊死性血管炎を伴う壊死性血管外肉芽腫がみられ、WG の凝固性または融解性肉芽腫に比べ線維素様のもので、壊死性（アレルギー性）類上皮性で好酸球増多がみられる。WG と AGA には、臨床的には、喘息の有無、末梢血好酸球増多の有無で相違し、組織学的には、肉芽腫病変の性格に違いがある。しかし両者の移行型とみられる症例の報告もあり Burton²⁴⁾ は Chegener's granulomatosis と呼称すると共に、Loeffler's syndrome²⁵⁾ と AGA との移行型を Chöffler's pulmonary eosinophilia とし、WG と AGA, Loeffler's syndrome とその移行型を総称して「Chöffler Train」と言っている。Alarcón-Segovia と Brown²⁶⁾ は血管炎は純粋な壊死と肉芽腫の形成から、純粋な血管炎まで並ぶ連続スペクトルを示すと提案している。すなわち PN は血管炎、Loeffler's syndrome が肉芽腫症の両極と考え、AGA は丁度中間の存在とする考え方である (図2)。

我々の経験した症例では、① 喘息の既往があり、家族にも喘息がある。② 発熱、末梢血および喀痰中の好酸球増多、IgE の高値。③ 胸部レ線にて、均一な辺縁不明な浸潤影を認める。④ 気管支粘膜下、肺実質における、広汎

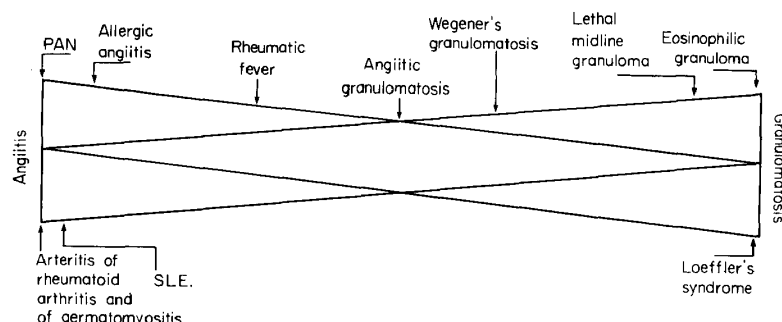


図2 Graphic representation of the spectrum of relationship of granuloma and angiitis in the necrotizing angiitides. (Alarcón-Segovia, D. and Brown, A. L. ²⁶⁾, Mayo clin. Proc. 39, 1964. p 214 より引用)

な好酸球を主体とする炎症細胞の高度な浸潤。

⑤ 類線維素壊死を伴う、細動脈または細静脈の血管炎。異物巨細胞、組織球由来の単核細胞よりなる肉芽腫様病変。⑥ 類線維素壊死と思われる部分を中心とする血管外肉芽腫様病変。⑦ 皮膚アレルギー性血管炎。⑧ 軽度の腎障害、末梢神経炎、一過性の腹部症状および肝機能障害が認められ、AGA いわゆる Churg-Strauss 症候群と思われる。ただ本症に於ては、気管支鏡下に、気管・気管支にびまん性に小結節性病変を認める所が特異である。これは他の症例では気管支鏡所見についての詳細な言及が見られない為かもしれない。気管及び気管支に肉芽性病変を認める事は WG との関連で興味ある点である。ただし、上気道には異常所見は認めなかった。

本症の治療として glucocorticoid 療法が有効と言われ、一方 WG にその最後のコントロールに細胞毒性剤が必要と言われる事より、AGA でも特に glucocorticoid の無効例では、この種の薬剤を試みるべきであると思われる。本症例では、glucocorticoid の投与で、軽度の末梢神経炎を残すのみで上記症状は改善した。

予后については、R. A. DeRemee^{3,21)} の報告

した30例中死亡例は15例で、その平均生存期間は4.6年であると述べている。このうち5例が心疾患で死亡し、3例で心筋硬塞の所見があった。これは冠動脈の血管炎と思われる。本症例にては、全経過中 ECG 上特に異常は認められなかった。喘息症状が血管炎の併発に伴って改善する例が報告されているが、この点は本症でも認められた。喘息発現と血管炎発見の間隔が平均8年、死亡15例では3.1年となり、短いほど予后は不良であると言われる。この意味で本症例は、喘息発現と血管炎発見の間隔が1年余りと短期な事より、予后不良が予測出来、今後慎重に経過観察する必要があると思われる。

血管炎の発生機序であるが、免疫系の関与が考えられ、免疫複合体および感作胸腺由来リンパ球のどちらか一方、またはその両者が作用するとの説がある。Alarcón-Segovia²⁷⁾ は表2のように発症機序による分類を試みている。

本症では皮内反応に於て、ハウスダストとブタクサ花粉に陽性をみ、アスペルギルス、その他の真菌類、卵白、キヌ等には陰性であった。血清学的にもアスペルギルスに対する沈降抗体は証明されず、Hb 抗原^{28,29)} 陰性であり、今後の検討を要する。

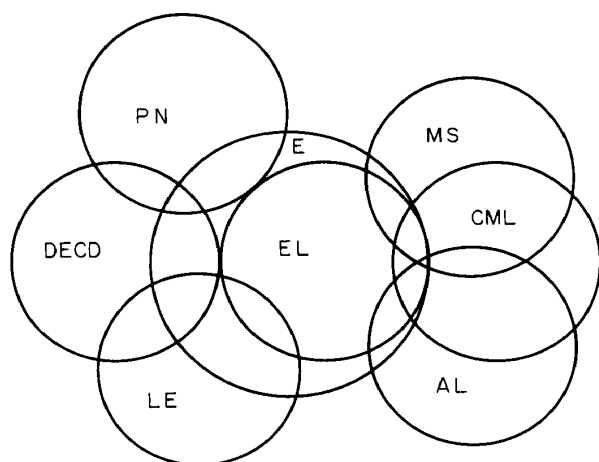


図3 好酸球性白血病(EL)と骨髄増殖症候群及びhyperallergic disorderとの関連を示す模式図(Benvenisti & Ultmann による)³²⁾

E: 好酸球増多, MS: 骨髄硬化症, CML: 慢性骨髄性白血病, AL: 急性白血病, PN: 結節性動脈周囲炎, DECD: disseminated eosinophilic collagen disease, LE: Löffler 心内膜炎(柴田昭, 柏村 真, 臨床科学 18, 1982. p29より引用)

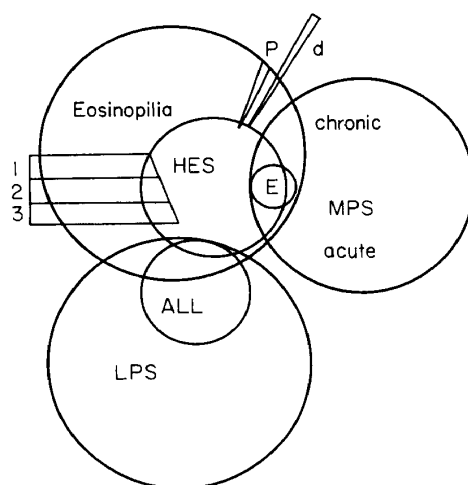


図4 Hypereosinophilic syndrome (HES)と血液疾患, hyperallergic disorderの関連を示す模式図
E: 好酸球性白血病, MPS: 骨髄増殖症候群, p: 寄生虫疾患, d: 薬剤過敏症, 1: 結節性動脈炎, 2: disseminated eosinophilic collagen disease, 3: Löffler 心内膜炎(柴田昭, 柏村 真, 臨床科学 18, 1982. p31より引用)

表2 壊死性血管炎の分類 (ALARCON-SEGOVIA)²⁷⁾

群	発症機序	疾患	臨床症状
結節性多発性動脈炎 (PAN)	免疫学的	全身性古典的 PAN	免疫現象を伴う PAN methamphetamine 過敏症の PAN HB 抗原性 PAN (稀) 免疫芽細胞性リンパ節疾患を伴う PAN
	血行力学的 (高血圧)	限局性 PAN 皮膚 虫垂 胆嚢 腎 冠動脈 (小児 PAN)	RA の PAN 類似症候群 CROHN 病を伴う皮膚型 PAN 川崎病 肺高血圧の動脈炎 大動脈狭窄切除後動脈炎
免疫学的血管炎	免疫複合物沈着 自己抗原	免疫複合物疾患 全身性エリテマトーデス RA MCTD	ルプス血管炎 リウマトイド血管炎 MCTD の血管炎
	異種抗原 化学物質 ウイルス 細菌	血清病 亜急性細菌性心内膜炎 リウマチ熱 シャントン腎炎 結節癩 四日熱マラリヤ	薬剤誘発免疫複合物疾患 HB 抗原性血管炎
	寄生虫 特発性 クリオグロブリン血症 I 型 II 型 III 型 中間型複合物 (非寒冷沈着物) アナフィラキシーアレルギー	アレルギー性血管炎	高グロブリン血症性紫斑病 過粘稠症候群 結節性アレルギー皮膚反応 (GOUGEROT) アレルギー性皮膚細小動脈炎 慢性蕁麻疹の血管炎 アレルギー性薬物反応の血管炎 CHURG and STRAUSS 症候群 LOEFFLER 症候群 血管炎を伴う好酸球増多症候群 皮内試験の血管炎・結節性紅斑 HENOCH-SCHÖNLEIN 紫斑病 皮膚筋炎, 多発性筋炎の血管炎 小児皮膚筋炎・多発性筋炎
	細胞性免疫 未決定	リンパ球性血管炎 皮膚筋炎—多発性筋炎 進行性全身性硬化症 WEGENER 肉芽腫症	全身型・限局型

		COGAN 症候群 眼の血管炎	lethal midline granuloma 仮性眼窩腫瘍 Eales 病 視神経板血管炎
巨細胞性動脈炎	不明	頭骨(側頭)動脈炎 高安動脈炎	リウマチ性多発筋痛症 脈なし病 各種部位に基づく他疾患

(本間光夫, 臨床医 4, 1978. p1108より引用)

最後に, 本症例を好酸球増多の面よりみて, 1968年 Hardy と Anderson³⁰⁾ の提唱による hypereosinophilic syndrome (HES) の1例とする考え方もある事を付け加えておく。HES は, 病変の主体により, ① 好酸球増多を反応性と考え, 障害臓器よりみた病理学的な検討を中心とする見方と, ② 好酸球増多を腫瘍性と考え, 血液学的な側面を重視する見方, との2つの見方があり, AGA は①の考え方に属する。Hardy³⁰⁾ はこの2つの考え方に連続性の移行行を認め, 両者を一括して HES と呼んだ。すなわち成熟形の好酸球が臓器浸潤障害性に働くと推測したのである。1975年 Chusid³¹⁾ は HES の診断基準として, ① 1500/mm³ 以上の好酸球増多が6ヶ月以上持続すること, ② 他の好酸球増多の原因がないこと, 及び③ 臓器障害とみられる症状を認めることの3点をあげた。HES とは好酸球性白血病 (EL) を一方の極とした連続した一疾患と見て, HES の経過中に好酸球系に悪性化が生じることを否定する理由はないとし, HES は1つの疾患であるが, そこから好酸球性白血病様の病態に移行することもあり得るとしている。そしてその染色体分析にて, 5例に aneuploidy, 1例に Rh⁺ 陽性を認め, 前者の中3例と後者がその末期に EL となったと報告している。このような面から考えると, 本症例においても, 骨髓穿刺や生検, および染色体分析が必要であると考えられる。

IV. 結 語

喘息, 発熱, 好酸球増多を伴って, 末梢神経症状, 皮疹, 腎障害, 腹部症状, 肺好酸球症と, 全身性の障害を示し, 皮膚生検および開胸肺生

検にて, 壊死性血管炎, 肉芽腫病変を, また気管・気管支にも肉芽性変化を認め, allergic granulomatosis and angitis (AGA) Churg-Strauss syndrome と思われる1例を経験したので報告し, 文献的考察を加えた。

文 献

- 1) Churg, J. and Strauss, L., Allergic granulomatosis; allergic angitis and periarteritis nodosa, Am. J. Pathol., 27: 277-301, 1951.
- 2) Kussmaul, A. and Maier, K., Über eine bisher nicht beschriebene eigentümliche Arterienerkrankung (Periarteritis nodosa), die mit Morbus Brightii und rapid fortschreitender allgemeiner Muskellähmung einhergeht, Dtsch. Arch. Klin. Med., 1: 484-517, 1866.
- 3) Chumbley, L. C. et al., Allergic granulomatosis and angitis (Churg-Strauss syndrome), Report and analysis of 30 cases, Mayo Clin. Proc., 52: 477-484, 1977.
- 4) Sokolov, R. A. et al., Allergic granulomatosis, Amer. J. Med. 32: 131, 1962.
- 5) Varriale, P. et al., Allergic granulomatosis, Case report and review of the literature, Arch. Intern. Med., 133: 235, 1964.
- 6) 加納 正, 他, Allergic granulomatous angitis の典型的な1症例とくに周辺疾患との関係ならびに成因に関する検討. 日内会誌, 66: 1461, 1977.
- 7) 横山芳正, 他, Allergic granulomatous angitis の1例; 日内会誌, 64: 565, 1975.
- 8) 田中昌輝, 他, アレルギー性血管炎の1例, 日内会誌, 65: 1421, 1976.
- 9) 西戸考昭, 他, 好酸球増多と肺野の浸潤陰影を主徴とする結節性多発動脈炎 (Churg and Strauss 型 PN) について, 臨床免疫, 5: 515, 1973.

- 10) 相沢好治, 他, 腸穿孔をくり返し, azathioprine の奏効した多発性動脈炎の1例, periarteritis nodosa か Allergic granulomatous angitis か—日本臨床, 32: 3634, 1974.
- 11) 大浦孝, 他, Polyneuritis を初徴とした allergic granulomatous angitis と思われる1例, 日内会誌, 63: 611, 1974.
- 12) 大藤 真, 膠原病と好酸球増多, 内科, 40: 223, 1977.
- 13) 副島昭典, 他, アレルギー性肉芽腫性血管炎の1症例, 日内会誌, 68(5): 76-81, 1979.
- 14) 木島滋二, 他, 肺病変を伴った結節性多発動脈炎(PN)の1例, 日胸 36(5): 378-384, 1980.
- 15) 福井俊夫, 他, 肺病変を主徴とした, 結節性動脈炎(PN)の1例—PN と allergic granulomatous angitis (AGA) の関連をめぐって, 日胸疾会誌, 19(1): 57-61, 1981.
- 16) 新井春枝, 肺型多発性結節性動脈炎—Allergic granulomatosis (Churg-Strauss) を中心として, 臨皮, 29(11): 922-934, 1975.
- 17) Klinger, H., Grenzformen der Periarthritis Nodosa, Frankurt, Z. Pathol., 42: 455-480, 1931.
- 18) Wegener, F., Über eine eigenartige rhinogene Granulomatose mit besonderer Befeiligung des Arterien-systems und der Nieren, Beiter, Pathol., 102: 36-68, 1939.
- 19) Zeek, P. M., Periarthritis nodosa, a critical review, Amer. J. Clin. Path. 22: 77, 1952.
- 20) Rose, G.A. and Spencer, H., Polyarteritis nodosa, Quart J. Med., 26: 43, 1957.
- 21) DeRemee, R. A., Respiratory Vasculitis, 日胸, 39(9): 715-721, 1980.
- 22) Carrington, C. B. and Ciebow, A. A., Limited form of angitis and granulomatosis of Wegener's type, Am. J. Med., 41: 497-527, 1966.
- 23) Cassan, S. M. et al., Concept of limited forms of Wegener's granulomatosis, Amer. J. Med. 49: 366-370, 1970.
- 24) Burton, J. L. and Burton, P. A., Pulmonary eosinophilia associated with vasculitis and extra-vascular granulomata, a case report and review of the literature. Br. J. Derm., 87: 412, 1972.
- 25) Löffler, W., Zur Differential-Diagnose der Lungeninfiltrierungen, Beitr. Klin. Tuberkulose, 79: 338-367, 1932.
- 26) Alarcón-Segovia, D. and Brown, A.L., Classification and etiologic aspects of necrotizing angitides; An analytic approach to a confused subject with a critical review of the evidence for hypersensitivity in periarteritis nodosa, Mayo Clin. Proc., 39: 205, 1964.
- 27) Alarcón-Segovia, D., The necrotizing vasculitides—A new pathogenetic classification, Med. Clin. North Am., 61: 241-260, 1977.
- 28) Gocke, D. J. et al., Association between polyarteritis and Australia antigen, Lancet 2: 1149-1153, 1970.
- 29) Gocke, D. J. et al., Vasculitis in association with Australia antigen J. Epx. Med. 134: 330-336, 1971.
- 30) Hardy, W.R. and Anderson, R.E., The Hypereosinophilic Syndromes, Ann. Int. Med. 68: 1220, 1968.
- 31) Chusid, M. J. et al., The Hypereosinophilic Syndrome; Analysis of Fourteen Cases with Review of the Literature, Medicine, 54: 1, 1975.
- 32) Benvenisti, D. S. and Ullmann, J. E., Eosinophilic Leukemia, Report of Fine Cases and Review of Literature, Ann. Int. Med., 71: 731, 1969.
- 33) 柴田 昭, 柏村 真, 血液疾患と好酸球, 好塩基球, 臨床科学 18(1): 31, 1982.

A CASE OF ALLERGIC GRANULOMATOSIS AND ANGITIS
(CHURG-STRAUSS SYNDROME)

**Nobuo SAKURAI, Kenshi BANDO, Hideki NISHIYAMA, Takuya KURASAWA,
Fumiyuki KUZE, Mitsuru KAWAI, Michiyasu NAKANISHI,
Nobuo MAEKAWA and Masanori HOSOKAWA**

*The First Deartment of Medicine and Department of Pathology,
Chest Disease Research Institute. Kyoto University*

A 24-year-old male with asthma, who complained of fever, dyspnea, cough, bloody sputum and general fatigue, was histopathologically diagnosed as allergic granulomatosis and angitis (Churg-Strauss syndrome) by both open lung and skin biopsy. The symptom subsided and his chest roentgenogram improved by glucocorticoid therapy and has been doing well with a maintenance dose (15 mg) of predonisolone for six months. Allergic granulomatosis and angitis was first reported by Churg and Strauss in 1951, which was characterized histologically by necrotizing vasculitis of small arteries and veins with extravascular granulomas and with infiltration of eosinophils to the vessels and perivascular tissues, and clinically by bronchial asthma, fever and hypereosinophilia. The disease is said to involve many organs, most frequently the lung, peripheral nerves and skin.