

Review: Episodic angioedema with eosinophilia (EAE)

반복적인 혈관부종, 두드러기, 소양증, 발열, 체중증가, IgM 증가, 소변량 감소, 백혈구수 증가 및 호산구수 증가 등이 반복적으로 발생한다. 혈청 IgE 역시 증가한다. 이는 수주에서 수개월동안 반복되며, 중간중간 완전히 증상이 소실되는 기간도 있다.

말초호산구수가 질병의 활성도와 비례하기 때문에, 말초호산구수 모니터를 통하여 질환의 정도를 확인할 수 있다. 일부 환자들에서는 생리주기와 관계있는 경우도 있다.

이는 매우 드문 질환이며, 진단하기 어렵다. 진단을 위해서는 알레르기질환, 기생충감염, 악성질환, 교원성 혈관질환 등을 배제하여야 한다. 호산구증가증(hypereosinophilic syndrome, HES)와의 감별점은, 심장침범이 없고, 증상이 반복적이고 호산구수와 잘 연관되고, 대체로 예후가 좋다는 점이다.

아직 정확한 병인기전은 명확하지 않다. 그러나 활성화된 T 세포가 GM-CSF, IL-3, IL-5, IL-6 등 여러 사이토카인을 증가시키는 것이 주된 병인기전으로 알려져 있다. 특히 IL-5는 EAE에서 호산구 증가증을 유발하는데 중요한 역할을 한다. 이밖에도 VEGF, IL-1, soluble IL-2 receptor(sIL-2R) 등의 역할도 제시되고 있다.

초기치료로는 저용량 경구 스테로이드를 권장한다. 치료시작 후 말초호산구 수가 정상범위까지 급격히 떨어지며, IL-5 및 IL-6 수치도 감소한다. 그러나 아직까지 예방적 목적의 치료는 권장되지 않는다. Imatinib 도 기본 치료에 반응하지 않는 경우, 사용해볼 수 있다.