

專家共識手冊

嗜伊紅性肉芽腫 併多發性血管炎 (EGPA)



手冊目的

本手冊旨在為臨床醫師，提供對嗜伊紅性肉芽腫併多發性血管炎 (eosinophilic granulomatosis with polyangiitis, EGPA) 更全面、深入的了解。內容涵蓋 EGPA 的定義、流行病學、臨床表徵、診斷流程、藥物治療及疾病監測，並統整國內胸腔科、風濕免疫科及病理科等領域專家的臨床經驗與共識，期能協助醫師及早介入並選擇最適當的治療策略，以改善病人預後。

編輯專家

出版人

陳育民 理事長

總編輯

林鴻銓 醫師

第一章

張博瑞 醫師

第二章

詹明澄 醫師、陳家弘 醫師、蕭逸函 醫師、柯政昌 醫師

第三章

朱國安 醫師、郭炳宏 醫師、林基正 醫師、許超群 醫師、顏嘉德 醫師

共同編修風免科、病理科專家

謝祖怡 醫師 | 台中榮總風免科

吳建陞 醫師 | 亞東醫院風免科

王崇任 醫師 | 成大醫院風免科

楊啟順 醫師 | 台中榮總病理科

*本名單依姓氏羅馬拼音順序依序排列

目錄

■ 前言	3
■ 第一章 定義與流行病學	4
本章重點	4
第一節 定義	4
第二節 發生率與盛行率	5
第三節 臨床表徵	6
■ 第二章 診斷	8
本章重點	8
第一節 潛在危險因子與RED FLAGS	8
第二節 EGPA診斷標準	12
一、分類/診斷標準	12
二、組織切片檢查	13
■ 第三章 藥物治療	18
本章重點	18
第一節 EGPA治療目標	18
第二節 臨床疾病緩解定義	19
第三節 EGPA治療建議與藥物簡介	21
一、2021 ACR指引治療建議 ²⁷	21
二、2022 EULAR 指引治療建議 ²²	23
三、2023 Nature Rheumatology Evidence-Based Guideline治療建議 ³	26
四、2025 BSR指引治療建議 ²⁸	28
五、生物製劑簡介	30
第四節 疾病評估工具介紹	36
一、Five-factor score (FFS)	37
二、Birmingham vasculitis activity score (BVAS)	38
三、Vasculitis damage index (VDI)	46
四、AAV patient-reported outcomes (AAV-PRO)	49
■ 第四章 總結	52
■ 參考文獻	53

前言

嗜伊紅性肉芽腫併多發性血管炎 (eosinophilic granulomatosis with polyangiitis, EGPA) 早期被稱為Churg–Strauss syndrome，是一種罕見的ANCA-associated vasculitis (AAV)，其特徵為富含嗜伊紅性白血球及壞死性肉芽腫性發炎 (necrotizing granulomatous inflammation)。EGPA的臨床表徵多變，常影響多個器官系統。在過去，EGPA可能因疾病認識不足、診斷不易而導致盛行率被低估。

隨著治療的演進與生物製劑發展，及早診斷和介入治療對於EGPA病人至關重要。然而，EGPA的診斷與治療過程往往充滿挑戰，透過多專科團隊(multidisciplinary team, MDT) 合作有助於提供病人更全面的評估與照護。為此，學會邀請胸腔科、風濕免疫科及病理科專家們共同努力，彙整國內外臨床研究證據與台灣本土經驗完成這一本專家共識手冊，旨在提高臨床醫師對於EGPA的警覺性，及時提供病人最適當的治療方案。

台灣胸腔暨重症加護醫學會 | 陳育民 理事長

第一章 定義與流行病學

本章重點

本章旨在提供臨床醫師對EGPA的基本概念，包括其定義、發生率與盛行率、以及多樣的臨床表徵，以期提高醫師對此疾病的警覺性。

第一節：定義

嗜伊紅性肉芽腫併多發性血管炎 (eosinophilic granulomatosis with polyangiitis, EGPA)，過去又稱為Churg-Strauss syndrome。EGPA與granulomatosis with polyangiitis (GPA)、microscopic polyangiitis (MPA) 皆被歸類為AAVs¹。ANCA主要分為兩種：細胞質型ANCA (cytoplasmic ANCA, c-ANCA)，其抗原主要為proteinase 3 (PR3)，因此也稱為PR3-ANCA；另一種為細胞核周圍型ANCA (perinuclear ANCA, p-ANCA)，其抗原為myeloperoxidase (MPO)，也可以MPO-ANCA來表示²。臨床上約30-40%的EGPA病人會表現ANCA，且幾乎都是MPO-ANCA (p-ANCA)²。

EGPA的特徵為富含嗜伊紅性白血球 (eosinophil, EOS) 與壞死性肉芽腫性發炎，常會侵犯病人的呼吸道，並引發中小型血管的壞死性血管炎^{3,4}。EGPA通常會經歷三個不同階段³：分別是前驅的「過敏期」，可能持續數年，其特徵是氣喘和慢性鼻竇炎；「嗜伊紅性白血球期」常出現嗜伊紅性白血球增多症和器官侵犯；而「血管炎期」臨床表徵為小血管炎所引起的症狀，例如，腎絲球腎炎和多發性單神經炎^{註一}。EGPA的三個階段不一定會按照上述順序發展，通常會重疊，而且有些病人不會出現血管炎併發症³。

註一多發性單神經炎是一種周邊神經病變，指的是身體中多條、不相鄰、獨立的神經同時或依序受損，受影響的神經可以是感覺神經、運動神經或兩者皆是，且可能分布在周邊或顱神經⁵

第二節 發生率與盛行率

一項於2025年發表的包含69篇研究的統合分析研究顯示，EGPA的全球平均盛行率、發生率及死亡率統整如表1。EGPA的全球平均盛行率估計約為每百萬人口34.44例 [95% confidence interval (CI) 22.92, 51.76]，根據每項研究中最新時間點的盛行率資料，其範圍從每百萬人口9.0到58.6例不等⁶。EGPA平均發生率約為每百萬人年2.15例 (95% CI 0.99, 4.68)，在1994年到2022年間，其發生率範圍從每百萬人年0.6到7.5例不等。另外，EGPA的死亡率約為每一千人年10.63例 (95% CI 7.20, 15.71)，而在追蹤時間中位數從3個月到10年的研究中，EGPA的全原因死亡率為0%至17.6%⁶。

而日本的回溯性研究顯示EGPA盛行率自2005年的每百萬人口4.2例增加到2020年的58.6例，推測是因為對EGPA的疾病認知提高導致診斷數增加，另外也因治療進展，使存活率提高⁷。

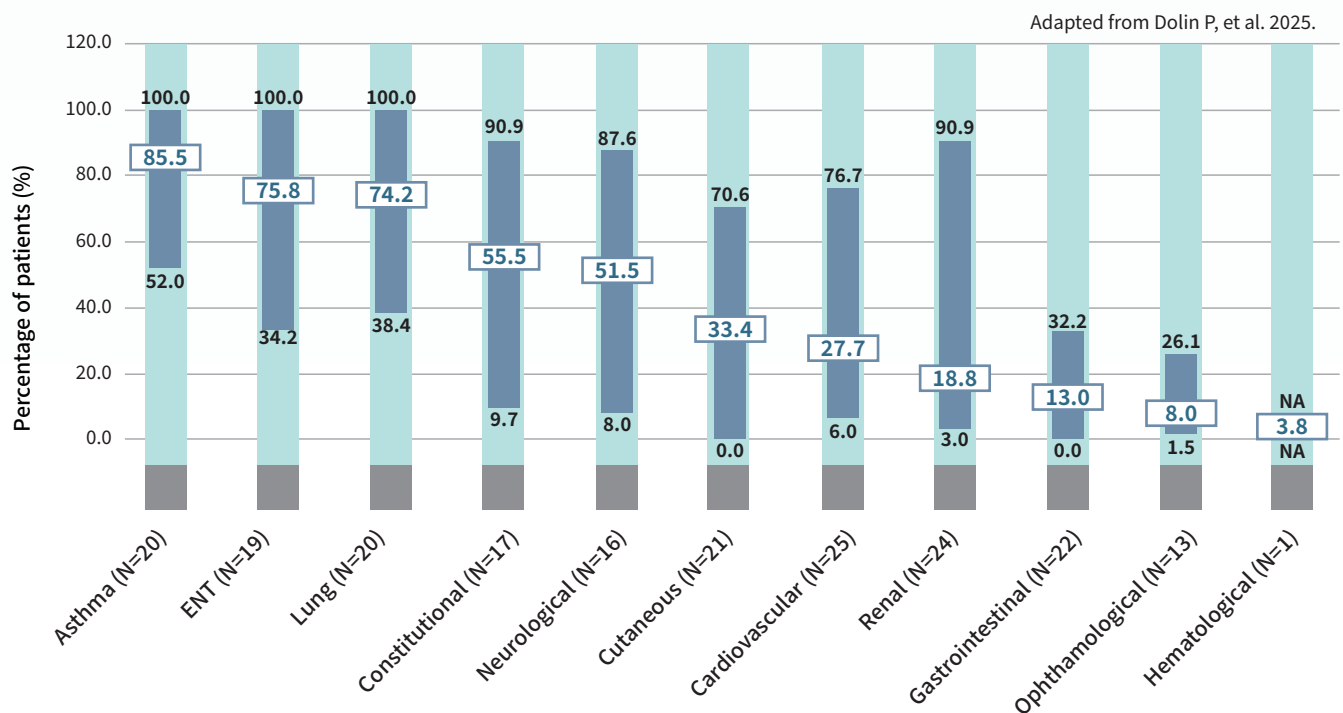
表1. 全球平均盛行率、發生率及死亡率

指標	估計值 (pooled estimates)
全球平均盛行率 ⁶	34.44 (95% CI 22.92, 51.76) per million people
全球平均發生率 ⁶	2.15 (95% CI 0.99, 4.68) cases per million person-years
死亡率 ⁶	10.63 (95% CI 7.20, 15.71) per 1000 person-years

第三節 臨床表徵

臨床上，EGPA主要的表徵為氣喘及嗜伊紅性白血球增多症²，而鼻息肉亦是其常見的症狀⁴。另外EGPA的特點是會侵犯多個器官，並可能導致器官功能障礙和損傷^{4,8-14}，而器官侵犯和疾病表徵則因人而異^{2,11}。一篇2025年發表的文獻回顧，EGPA常見臨床表徵如圖1，其中氣喘是EGPA最常見的臨床表徵，平均有85.5%的EGPA病人患有氣喘，其次是耳鼻喉部症狀 (75.8%) 與肺部症狀(74.2%) 等。雖然心臟症狀僅平均影響約27.7%的病人，但此為嚴重併發症，與預後不良相關，因此同樣需要重視⁶。

圖1. EGPA常見臨床表徵⁶



此外，病人的臨床表徵也會因ANCA狀態而有所不同^{2,15}，在ANCA陽性病人中，血管炎的特徵，如腎絲球腎炎、週邊神經病變和紫斑更為常見；相對來說，在ANCA陰性病人中，EOS增多的特徵，如肺部侵犯、心臟侵犯和腸胃炎則更為常見(表2)。

然而，兩種表現型態並沒有明確的分界，大多數病人會同時表現出血管炎和EOS增多的重疊特徵³。

表2. ANCA陽性和ANCA陰性EGPA的主要臨床特徵³

臨床特徵	Comarmond et al. (2013)			Sinico et al. (2005)			Healy et al. (2013)		
	ANCA ⁺ (n=108)	ANCA ⁻ (n=240)	P value	ANCA ⁺ (n=35)	ANCA ⁻ (n=58)	P value	MPO-ANCA ⁺ (n=15)	ANCA ⁻ (n=55)	P value
氣喘	93%	91%	ns	97%	95%	ns	100%	100%	ns
鼻竇炎	52%	38%	0.02	77%	78%	ns	60%	64%	ns
肺部侵犯 (任何類型)	93%	91%	ns	34%	60%	0.02	40%	76%	<0.01
肺泡出血	7%	3%	ns	20%	0	0.001	na	na	na
心臟侵犯 ^a	8% ^a	19% ^a	0.01 ^a	6%	22%	0.04	0	38%	<0.01
胃腸道侵犯	22%	23%	ns	20%	22%	ns	0	14%	0.03
皮膚侵犯 (任何類型)	45%	36%	ns	60%	48%	ns	67%	62%	ns
紫斑	29%	20%	ns	26%	7%	0.02	53%	40%	ns
周邊神經病變 (任何類型)	63%	44%	<0.01	71%	60%	ns	73%	42%	0.02
多發性單神經炎	55%	39%	<0.01	51%	24%	0.01	na	na	na
中樞神經侵犯	7%	4%	ns	17%	12%	ns	20%	13%	ns
腎臟侵犯	27%	16%	0.02	51%	12%	<0.001	33%	16%	ns
組織切片檢查 顯示血管炎	na	na	na	76%	32%	<0.001	81%	61%	ns

a. 在Comarmond et al. 中之百分比 (%) 單指心肌病變，而非泛指任何形式的心臟侵犯。
ns, not significant (不具統計學意義); na, not available (不適用)

Adapted from Emmi G, et al. 2023.

第二章 診斷

本章重點

EGPA的診斷是一個臨床挑戰，目前全球尚無一致的診斷共識。本章將闡述警示徵象 (red flags)、常用診斷標準、組織切片檢查等，並強調MDT合作的重要性，以協助臨床醫師進行全面的評估。儘管組織切片檢查能強力支持診斷，但並非所有病人都能夠取得，因此不應為等待切片結果而延遲治療。

第一節 潛在危險因子與red flags

及早識別EGPA的red flags對於及時診斷和治療至關重要，根據西班牙團隊回顧文獻後所整理出的40項EGPA red flags，針對6歲以上的病人，在未治療的情況下嗜伊紅性白血球計數 (blood eosinophil count, BEC) $> 1000/\mu\text{L}$ ，或接受可能會影響EOS的治療下 (如類固醇) BEC仍 $> 500/\mu\text{L}$ ，並且出現氣喘、鼻息肉或其他EGPA red flag時，應高度懷疑病人有EGPA的診斷¹⁶。另一項於歐洲進行的研究，以德菲法 (Delphi study) 方式針對53名EGPA治療專家對於EGPA red flag的臨床相關性進行分析，結果顯示，最具相關性的red flags為多發性單神經炎，其次為肺部浸潤/結節、病理切片證實的血管炎及MPO-ANCA陽性 (表3)¹⁷。

表3. 按臨床相關性排序最重要的10個EGPA red flags ¹⁷

系統/器官	Red flags	最終共識 (專家同意百分比)
神經學	多發性單神經炎	98.1%
呼吸道	肺部浸潤/結節	92.5%
組織病理學	病理切片證實的血管炎	92.5%
生物標記分析	MPO-ANCA (p-ANCA) 陽性	92.5%
組織病理學	病理切片證實以EOS浸潤為主的發炎反應	90.6%
心臟	心肌病變	92.5%
皮膚學	可觸摸到的紫斑	90.6%
耳鼻喉科	鼻息肉	81.1%
耳鼻喉科	慢性鼻竇炎	71.7%
呼吸道	肺泡出血/咳血	79.2%

Adapted from Hellmich B, et al. 2025.

專家投票結果與討論摘要

您認為臨床上EGPA常見的red flags有哪些？

系統/器官	Red flags	專家投票結果
血液學	BEC高(使用類固醇仍>500/ μ L; 未使用類固醇狀況下>1000/ μ L)	常見 ↓ 不常見
呼吸道	氣喘	
神經學	多發性單神經炎	
呼吸道	肺部浸潤／結節	
皮膚	紫斑、潰瘍、蕁麻疹	
耳鼻喉	慢性鼻竇炎合併鼻息肉	
免疫學	p-ANCA陽性	
心臟	心包膜炎、心肌病變	
消化道	腹痛、腹瀉	

1. 多數與會專家認為BEC高 (使用類固醇治療仍 $>500/\mu\text{L}$ 或未治療下 $>1000/\mu\text{L}$)、氣喘、多發性單神經炎為臨床上懷疑EGPA的前三項重要red flags。
2. EOS level:
 - 當病人同時有難以控制的氣喘與慢性鼻竇炎/鼻息肉，且在未使用類固醇的情況下BEC超過 $1,000/\mu\text{L}$ 時，應高度懷疑EGPA的可能性。
3. 肺部：
 - 除了氣喘以外，專家認為migratory lung infiltration或單側/雙側肋膜積水皆為臨床上EGPA病人可能表現的特徵。
 - 對於同時有BEC高、氣喘以及不明原因的肺浸潤或肋膜積水的病人，在排除其他可能性 (如肺癌、肺結核等) 後，應高度懷疑EGPA的診斷。
4. 神經學：
 - 多發性單神經炎是診斷EGPA的重要指標，特別是當病人手腳兩側出現不對稱的感覺異常 (如手腳麻、因為手指麻木而影響扣鈕扣或其他精細動作) 或運動功能異常 (如步態不穩—可請病人以腳尖或腳跟行走測試) 時，建議進行神經傳導檢查 (nerve conduction velocity, NCV)，以確認神經受損情況。
 - 雖然感覺神經異常的敏感度與特異度相較於運動神經異常低，但許多專家指出，在一般門診中，感覺神經異常反而更為常見，因此仍不可忽視，建議所有疑似個案接受NCV檢查。
 - NCV檢查操作容易，也能快速取得報告，臨床上若無法判讀結果，可會診神經科醫師協助。

5. 皮膚：

- EGPA的皮膚表徵有很多種，典型的EGPA皮膚徵兆為壓不退的紫斑，其餘包含紅斑、subcutaneous nodules等皆有可能。
- 為了確定是否為血管炎所致，皮膚切片是關鍵的診斷工具，通常可在檢體中看到小血管炎或白血球破壞性血管炎 (leukocytoclastic vasculitis)。此外，醫師也可利用壓舌板測試來區分紫斑 (按壓不會褪色) 與其他血管擴張 (按壓後會褪色)。

6. 心臟：較為少見，若病人出現心包膜積液、心包膜炎等症狀，透過心臟MRI檢查 (評估是否出現gadolinium enhancement現象)，能夠了解是否有潛在心肌炎、心臟病變的狀況，有助於EGPA的評估。

7. 檢測ANCA的型態也是重要的診斷依據之一，在EGPA病人中，ANCA幾乎都是MPO-ANCA (p-ANCA)，而非PR3-ANCA (c-ANCA)。

第二節 EGPA診斷標準

當臨床上懷疑EGPA時，應進行MDT會診，以確認診斷並評估最常受影響的目標器官³。

一、分類/診斷標準

目前全球對EGPA的診斷尚無一致共識，但有幾項常用標準，包含1990 ACR 分類標準¹⁸、2022 ACR-EULAR分類標準¹⁹以及第三期EGPA臨床試驗病人收案條件²⁰ (表4)。

表4. EGPA的分類與診斷標準¹⁸⁻²¹

1990 ACR classification criteria¹⁸

At least 4 of the following criteria in a patient with vasculitis:

1. Asthma
2. Eosinophilia >10%
3. Neuropathy, mono or poly
4. Pulmonary infiltrates, non-fixed
5. Paranasal sinus abnormality
6. Extravascular eosinophils

2022 ACR/EULAR classification criteria¹⁹

A score of ≥ 6 in a patient with small or medium vessel vasculitis:

- Obstructive airway disease (+3)
- Nasal polyps (+3)
- Mononeuritis multiplex (+1)
- Blood eosinophil $\geq 1000/\text{mm}^3$ (+5)
- Extravascular eosinophil-predominant inflammation on biopsy (+2)
- Positive test for c-ANCA or anti-proteinase 3 antibodies (-3)
- Hematuria (-1)

Phase 3 Clinical Trial definition for EGPA²⁰

1. History or presence of asthma plus eosinophilia
2. Blood eosinophil $\geq 1000/\text{mm}^3$ and/or >10% of leukocytes
3. At least 2 of the following additional features of EGPA: a biopsy showing histopathologic evidence of eosinophilic vasculitis, or perivascular eosinophilic infiltration, or eosinophil-rich granulomatous inflammation; neuropathy, mono or poly (motor deficit or nerve conduction abnormality); pulmonary infiltrates, non-fixed; sino-nasal abnormality; cardiomyopathy (established by echocardiography or MRI); glomerulonephritis (haematuria, red cell casts, proteinuria); alveolar haemorrhage (by bronchoalveolar lavage); palpable purpura; ANCA positive (MPO or PR3)

*專家強調：2022 ACR/EULAR classification criteria與1990 ACR 分類標準比較，主要差別是更加強對三種 ANCA相關血管炎的分類，使用前提是已經在臨床上診斷為中小血管炎，再使用此分類標準。

二、組織切片檢查

臨床上，切片檢查有助於EGPA的診斷，然而，並不是每個部位都適合切片，也不是每個部位的特異性都很高。過去曾有文獻針對不同切片部位的敏感性進行分析，結果顯示心臟與皮膚切片的敏感度較高(表5)¹⁰，不過實務上仍需綜合考量切片的風險與效益。

2022 EULAR AAV recommendation指出，病理組織陽性的切片檢查結果可做為血管炎的診斷依據，因此建議對於疑似AAV的病人進行切片以協助建立診斷；然而，並不是每位病人都能夠順利取得切片，因此，臨床上不應為了等待組織學結果而延遲開始治療的時間²²。2023 Nature Rheumatology Evidence-Based Guideline也建議在可行的狀況下進行切片，但切片並非EGPA必要的診斷條件³。在台灣，已有藥物 mepolizumab被納入健保給付用於18歲以上的EGPA病人治療，然而，依據健保給付規範附註，病人需曾經發生氣喘伴隨嗜伊紅性白血球增多，且組織切片檢查報告須確認出現EGPA病徵，才能符合EGPA診斷²³，成為臨床健保申請上的一大挑戰。

為此，這邊也彙整了胸腔科、風免科、病理科專家們對各部位切片的看法與臨床建議，期望未來，健保給付能參考多專科會議結果，至少對重症病人，做給付參考依據。

表5. 切片部位診斷敏感性¹⁰

切片部位	診斷敏感性	樣本數
心肌切片	89%	9
皮膚切片	88%	85
開放式肺部切片	77%	13
神經與肌肉切片	61%	74
經支氣管切片	52%	21
肌肉切片	50%	40
鼻腔或鼻竇黏膜切片	35%	23

專家共識/專家討論摘要

1. 首選切片位置與相關建議：

a. 皮膚：

- 最容易取得組織證據的途徑，但未必每次都能看到血管炎的特徵。建議選擇最新出現的、有症狀的、紅斑性的或紫斑性的病灶，避開潰瘍或感染部位，並在病灶出現後48-72小時內完成切片。另由於許多其他疾病也會出現leukocytoclastic vasculitis，EGPA特徵之一是有可能同時觀察到小血管炎（如leukocytoclastic vasculitis）與位於真皮深層與皮下組織的中型血管炎，因此也建議盡量切深一點（切至真皮深層、皮下組織）更有助於EGPA的診斷。

- 專家經驗表示，就算病人已接受類固醇或免疫抑制劑治療，嚴重病灶仍可能保留典型病理變化。若擔心用藥影響切片結果，專家建議可在病理申請單標註目前的類固醇劑量，或是將病人收治住院並立即會診相關科別是較有效率的方法。

b. ENT (如鼻息肉)：雖然病灶容易取得、病人接受度較高，但其特異性、敏感度不高（僅約35%）。但有專家表示，只要EOS浸潤強烈，仍可作為支持EGPA的證據。

c. 骨髓：相對容易取得檢體，可藉由檢測PDGFRA基因排除Hypereosinophilic Syndrome。

2. 非首選切片位置

a. 心臟：侵入性最高且風險最大，臨床上極少進行，建議優先考慮心臟MRI檢查。

b. 神經：相對較侵入性，通常建議優先進行NCV檢查，如有診斷需求，再選定可近的周邊神經進行切片。

c.肺部:雖然開放式肺部切片能取得較大檢體,但在臨床上用於EGPA診斷並不實際。Bronchoalveolar lavage可作為輔助診斷,但僅能顯示EOS比例升高。支氣管鏡冷凍切片(cryobiopsy)或透過支氣管鏡夾取的小碎片,通常只能看到EOS浸潤,兩種方式皆無法看到血管炎的證據。

3. 切片判讀、臨床與病理端建議溝通:

a.切片判讀:組織學上典型的EGPA表徵包括組織EOS增多、血管炎和肉芽腫,然而,同一部位切片同時出現這三項特徵極為罕見。臨床上皮膚切片最常見的是leukocytoclastic vasculitis,有時EOS不多,僅見嗜中性球與nuclear dust,而肉芽腫更為罕見。

b.臨床與病理端溝通:雖然切片呈現EOS浸潤合併血管炎屬於較明確的EGPA診斷依據,但當出現以淋巴球為主的lymphocytic infiltration且伴有紅血球外滲,有可能是快要恢復的血管炎階段。因此臨床上懷疑病人是EGPA相關血管炎時,建議將病人的臨床特徵(例如氣喘)、目前類固醇治療劑量、實驗室數據(如BEC高、ANCA-positive),並註明「懷疑EGPA」等關鍵資訊提供給病理科醫師。即使切片沒有完全出現EGPA三大特徵,也有助於病理科醫師綜合評估是否有EGPA的徵象。

4.各項指引並未硬性規定一定要有切片證據才能診斷EGPA,因此即便切片結果未能明確顯示典型血管炎表徵,但若能結合病人的臨床表徵、血清學檢查及其他輔助檢查,並透過跨團隊合作,皆可有助於提升EGPA的診斷信心。

第三章 藥物治療

本章重點

本章旨在提供EGPA藥物治療的全面指引，從治療目標的設定到不同嚴重程度疾病的誘導與維持治療策略，內容涵蓋類固醇、免疫抑制劑及生物製劑的選擇、用藥時機與劑量建議，並特別強調在降低類固醇副作用的同時，預防疾病復發、改善病人生活品質的重要性。

此外，本章亦詳細介紹了生物製劑的作用機轉、臨床試驗結果及在台灣的核准與給付狀況。

第一節 EGPA治療目標

EGPA的治療目標在於減少疾病與治療對病人造成的傷害^{22,24}、預防疾病進展²⁴、優化治療方案以及共病管理³。專家會議指出，EGPA治療的短期目標為誘導疾病緩解 (induction of remission)，應積極控制疾病活動度，使病人症狀得到改善，並且避免不可逆的器官傷害。

當進入疾病維持期階段，EGPA的長期治療目標在於維持疾病緩解期 (maintenance of remission) 並提升病人的生活品質，在臨床上應降低類固醇劑量，減少長期使用類固醇造成的副作用，另外也可加上其他藥物預防EGPA復發³。當急性全身性嚴重發作，可考慮相關器官系統多專科介入評估與共同照顧。

類固醇減量目標：

a.完全停用類固醇是治療的理想目標，這樣可以最大程度地減少長期使用類固醇帶來的副作用，顯著提升病人的生活品質。然而，考量到部分病人的疾病嚴重度、病程的進展以及對類固醇的依賴性，將長期目標設定為每日 ≤ 5 mg (此劑量在類風溼性關節炎與全身性紅斑性狼病人觀察到的長期風險相對可控) 或「最低使用量」是一個更為務實且可行的目標，此時，需同時注意監控與避免長期類固醇的副作用。

b.使用Interleukin (IL)-5路徑阻斷藥物 (如mepolizumab、benralizumab) 有助於實現類固醇減量目標，這類藥物不僅能幫助降低類固醇劑量，還能進一步達到停用類固醇的最終目標，從而為病人帶來更好的長期生活品質^{20,29}。

第二節 臨床疾病緩解定義

在過去二十年間，臨床疾病緩解 (remission) 的定義有所改變，但缺乏相關共識仍是個問題^{3,22,25-27}，2007年EULAR指出AAV疾病緩解的定義為病人身上沒有任何活動性疾病 (active disease)，其中活動性疾病並不僅限於血管炎的表徵，也包括AAV的其他臨床特徵 (例如肉芽腫性病變、肺結節，或嗜伊紅性白血球肺炎等)²⁵。2015年的EGPA Consensus Task Force進一步指出，EGPA的疾病緩解定義為沒有全身性表徵，但不包括氣喘和/或ENT的症狀，因為氣喘與ENT症狀不一定能反應血管炎的活躍程度，而是EGPA病程的一部分。

另外，雖然理想的疾病緩解定義是「病人已停止使用類固醇和免疫抑制劑，且沒有臨床症狀和生物學上的異常」，然而，由於可以完全停用類固醇和免疫抑制劑的病人比例極少（一項研究中僅15.7%），因此當病人能維持在最低劑量的prednisone和／或免疫抑制劑下達到症狀控制，仍可視為達到疾病緩解²⁶。後續2021年ACR、2022年EULAR與2025年英國風濕病醫學會 (British Society for Rheumatology, BSR) 對於AAV的疾病緩解定義不再特別排除氣喘與ENT症狀，當病人未出現疾病引起的相關症狀，無論是否有使用免疫抑制劑，皆可視為達到疾病緩解^{22,27,28}。而2023 Nature Rheumatology Evidence-Based Guideline，則將EGPA臨床疾病緩解定義為沒有任何與疾病活動相關的臨床跡象或症狀，包括氣喘和ENT的表徵，並建議以每日最多7.5 mg的prednisone作為分界點³。此外，EGPA相關臨床試驗對於臨床疾病緩解定義更為嚴格，例如MIRRA²⁰及MANDARA²⁹試驗，皆以口服類固醇劑量每天≤ 4 mg且BVAS=0作為臨床疾病緩解的標準（表6）。

表6. 不同指引及臨床試驗定義的疾病緩解

	指引				臨床試驗		真實世界研究
	EGPA 2015 ²⁶	ACR/VF 2021 ²⁷	EULAR 2022 ²²	Evidence-based 2023 ³	MIRRA ²⁰	MANDARA ²⁹	Jakes, et al. 2024 ³⁰
沒有臨床全身性表徵，但不包括氣喘和/或ENT的症狀	✓						
沒有臨床全身性表徵		✓	✓	✓			
BVAS 分數為0					✓	✓	✓
口服類固醇劑量 ≤ 7.5 mg/day				✓			
口服類固醇劑量 ≤ 4 mg/day					✓	✓	✓
是否有使用免疫抑制劑*	✓	✓	✓				

第三節 EGPA治療建議與藥物簡介

一、2021 ACR指引治療建議²⁷

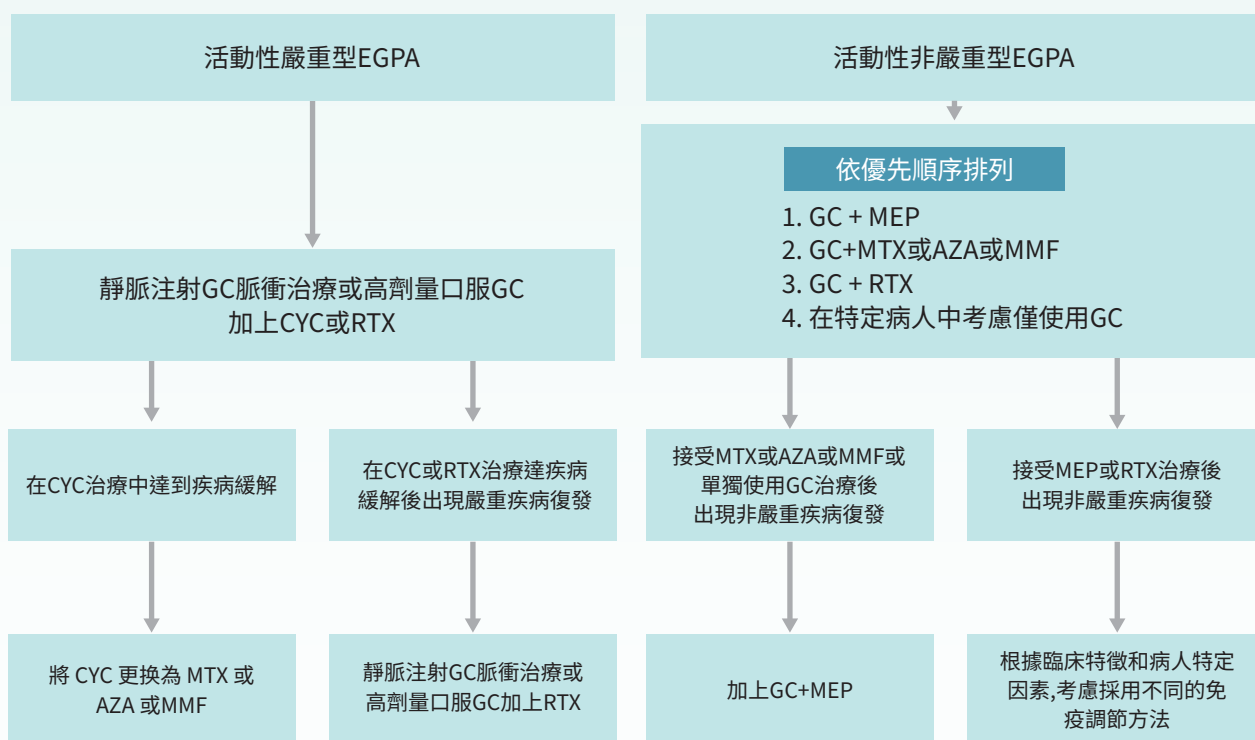
EGPA治療策略取決於疾病的嚴重程度，分為嚴重型與非嚴重型，嚴重型定義為已出現危及生命或器官的表徵（例如：肺泡出血、腎絲球腎炎、中樞神經血管炎、多發性單神經炎、心臟侵犯、腸繫膜缺血、肢體/指端缺血）；非嚴重型則定義為尚未出現危及生命或器官的表徵（例如：鼻竇炎、氣喘、輕度全身性症狀、非複雜性皮膚疾病、輕度發炎性關節炎）。

嚴重型EGPA建議使用靜脈注射類固醇脈衝治療或高劑量口服類固醇加上cyclophosphamide (CYC) 或rituximab (RTX) 作為誘導疾病緩解治療；對於使用CYC達到疾病緩解的病人，後續的免疫抑制劑可考慮改用methotrexate (MTX)、azathioprine (AZA) 或mycophenolate mofetil (MMF) 作為維持治療。在成功誘導疾病緩解後，若是使用CYC或RTX，出現伴隨嚴重疾病表徵的復發，建議使用靜脈注射類固醇脈衝治療或高劑量口服類固醇加上RTX來進行再次誘導疾病緩解治療。

非嚴重型EGPA首選治療藥物為類固醇合併mepolizumab (MEP)，而類固醇加上MTX、AZA、MMF或RTX則為較次要的選擇。在特定病人如輕微氣喘、過敏症狀、孕婦或其他個別因素，可考慮單用類固醇治療。

對於接受MTX、AZA、MMF或單用類固醇治療的病人，若出現非嚴重疾病表徵的復發（如氣喘、鼻竇疾病），建議在原有藥物基礎上加入MEP，而非更換另一種藥物；若接受MEP或RTX治療的病人出現非嚴重疾病表徵的復發，則建議根據臨床特徵和病人特定因素，採取不同的免疫調節療法（圖2）。

圖2. 2021 ACR指引建議之EGPA藥物治療²⁷



AZA, azathioprine; CYC, cyclophosphamide; GC, glucocorticoids; MEP, mepolizumab; MMF, mycophenolate mofetil; MTX, methotrexate; RTX, rituximab.
Adapted from Chung SA, et al. 2021.

二、2022 EULAR 指引治療建議²²

2022 EULAR指引建議以是否具有危及器官或生命來決定治療策略，是否危及生命的可能表徵詳表7。

表7. AAV病人中危及器官/生命和未危及器官/生命的可能表徵²²

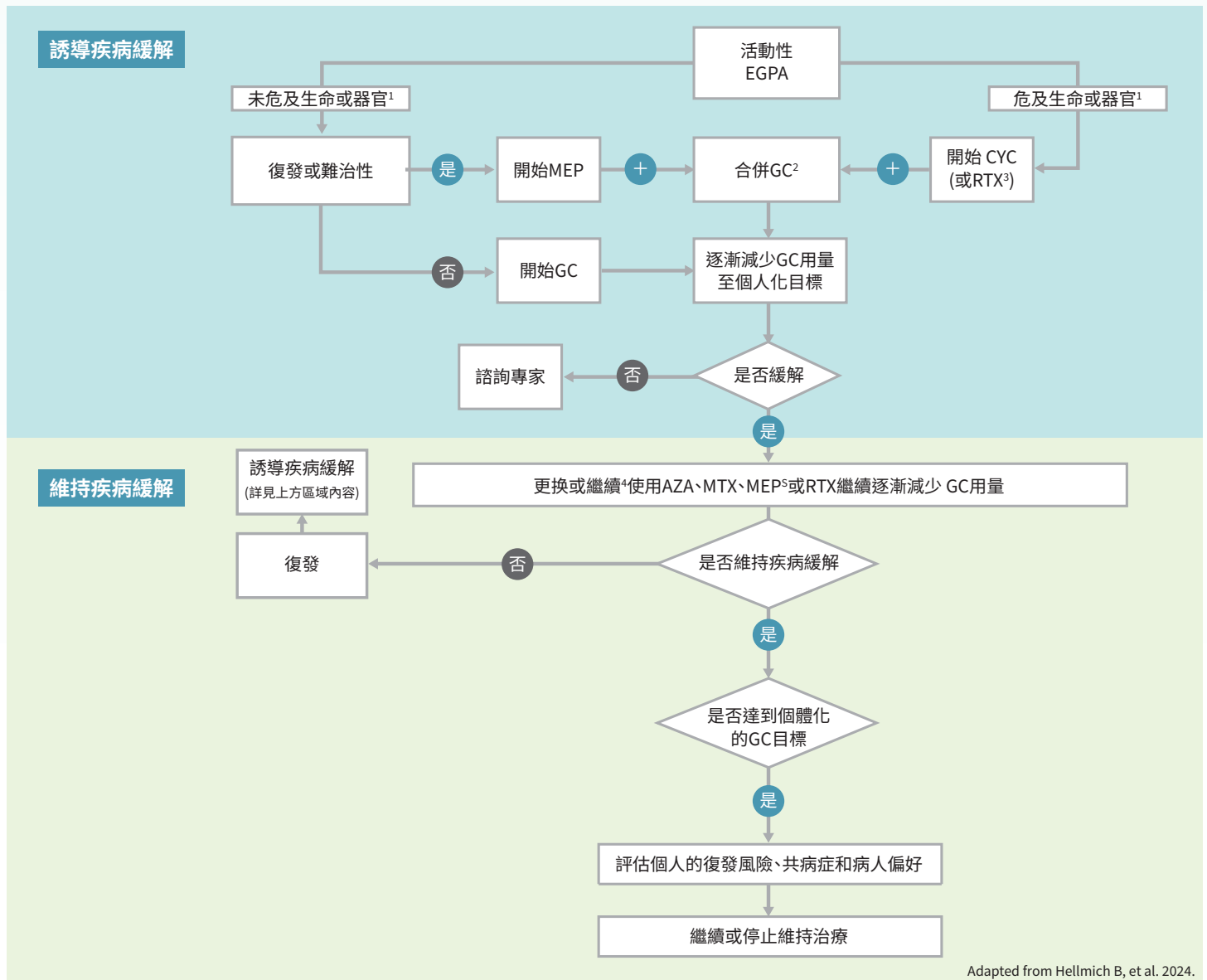
危及器官/生命的可能表現	未危及器官/生命的可能表現
- 腎絲球腎炎 - 肺出血 - 腦膜侵犯 - 中樞神經系統侵犯 - 眼眶後疾病 - 心臟侵犯 - 腸繫膜侵犯 - 多發性單神經炎	- 鼻腔和鼻竇疾病，但未侵犯到骨骼或軟骨塌陷，也未出現嗅覺功能障礙或耳聾 - 無潰瘍的皮膚侵犯 - 肌炎（僅限骨骼肌） - 無空洞化的肺結節 - 表層鞏膜炎 (Episcleritis)

Adapted from Hellmich B, et al. 2024.

對於具有危及器官或生命的新發或復發性EGPA，誘導疾病緩解治療建議使用高劑量類固醇加上CYC（或以RTX作為替代），在誘導疾病緩解之後，應考慮使用MTX、AZA、MEP或RTX進行維持治療。

未出現危及器官或生命的新發性EGPA病人，建議使用類固醇作為誘導疾病緩解治療。對於未出現危及器官或生命的復發性或難治性 (refractory) EGPA，建議使用MEP進行誘導疾病緩解以及後續的維持治療 (圖3)。

圖3. 2022 EULAR指引建議之EGPA藥物治療²²



註1：關於危及器官/生命與未危及器官/生命的疾病表徵，請參閱表7中的範例。

註2：關於GC的劑量範例，請參閱原文中的table 4，請注意，此劑量僅在MPA和GPA中得到驗證。

註3：對於想要生育的病人，或曾接受CYC治療但累積劑量可能增加併發症風險的病人，可考慮使用RTX來替代CYC。然而，根據RTX仿單資料⁴⁶，免疫球蛋白IgG可穿過胎盤屏障，目前尚缺乏足夠且控制良好的孕婦研究，因此於妊娠期間使用仍需審慎評估其潛在風險。

註4：維持治療的持續時間應根據個別病人情況而定。

註5：對於復發時沒有威脅到器官的EGPA病人，在達到疾病緩解後，MEP是維持疾病緩解的首選藥物；如果病人對MEP不耐受或效果不佳，則可選擇AZA、MTX 或 RTX作為替代。

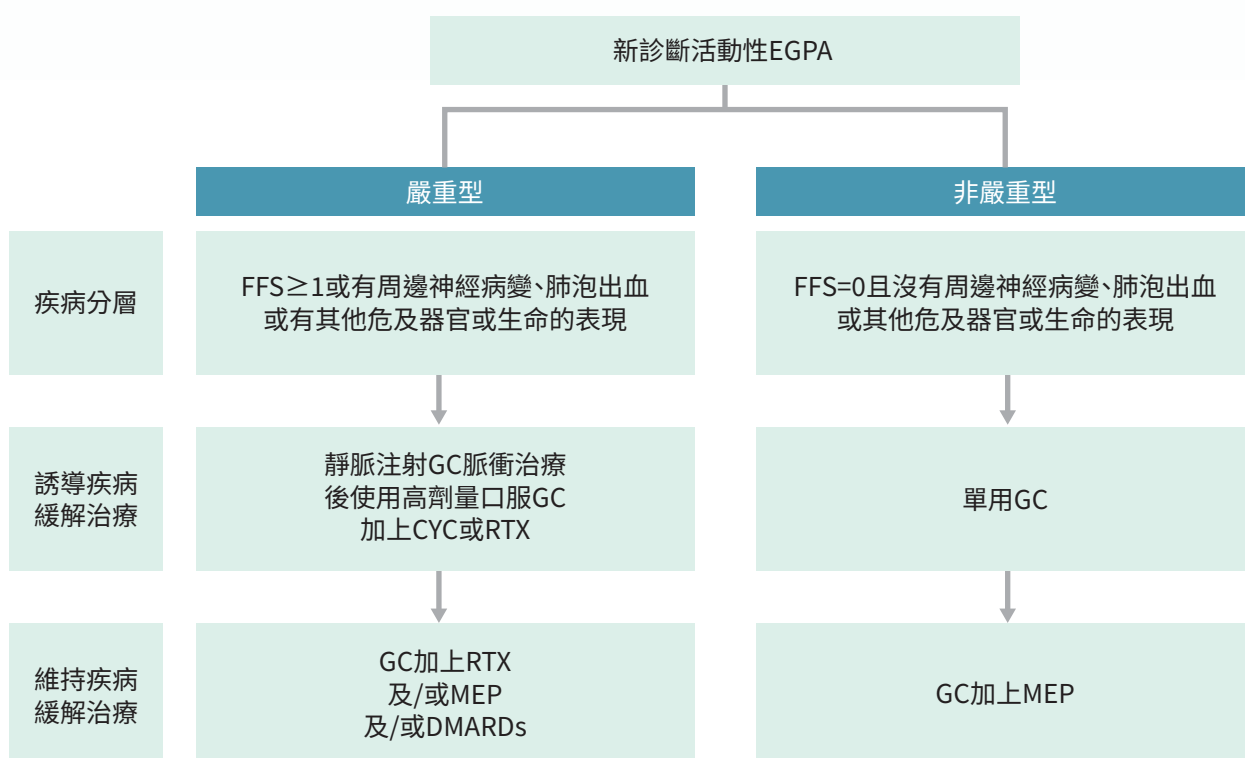
AZA, azathioprine; CYC, cyclophosphamide; GC, glucocorticoids; GPA, granulomatosis with polyangiitis; MEP, mepolizumab; MPA, microscopic polyangiitis; MTX, methotrexate; RTX, rituximab.

三、2023 Nature Rheumatology Evidence-Based Guideline 治療建議³

EGPA治療策略同樣取決於疾病的嚴重程度，分為嚴重型和非嚴重型，嚴重型定義為已出現危及生命或器官的表徵，包含Five-factor score (FFS) 中的五項因子（腎功能不全、蛋白尿、心肌病變、胃腸道與中樞神經系統侵犯）³¹，以及周邊神經病變和其他罕見但嚴重的表徵（如肺泡出血），其餘則為非嚴重型。

嚴重型EGPA的誘導疾病緩解治療建議使用靜脈注射類固醇脈衝治療，隨後使用高劑量口服類固醇加上CYC或RTX；維持疾病緩解治療則建議使用類固醇加上RTX、MEP或疾病調節抗風溼藥物(disease-modifying anti-rheumatic drugs, DMARDs) (圖4)。非嚴重型EGPA的誘導疾病緩解建議單用類固醇，而維持疾病緩解藥物的選擇為單用類固醇，或類固醇加上MEP (圖4)。

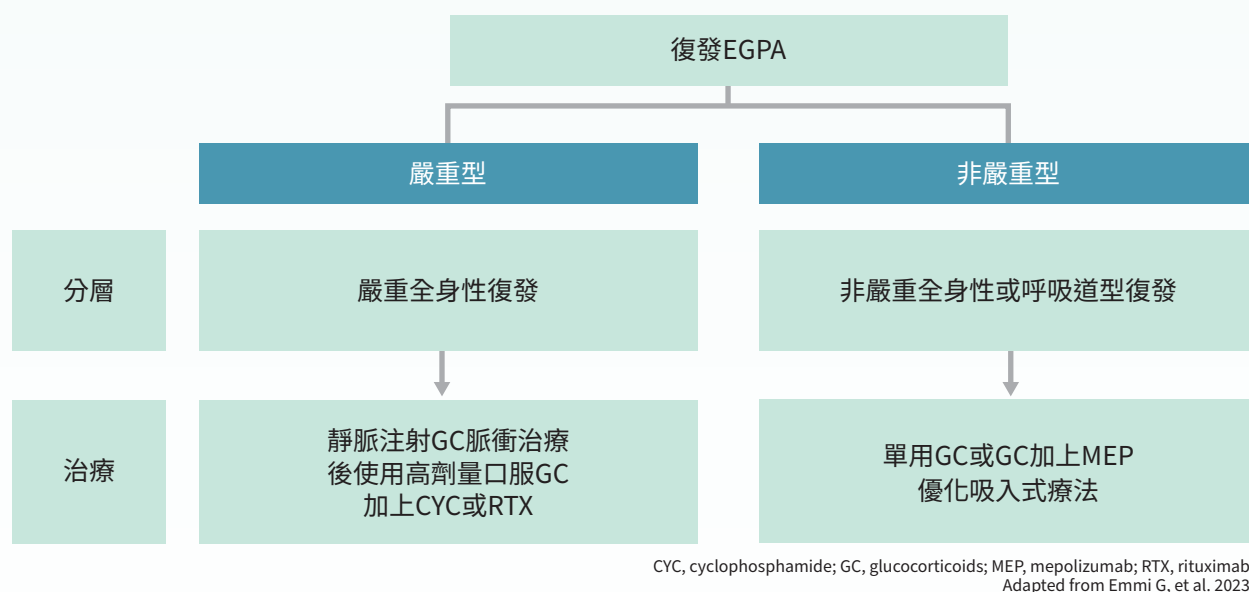
圖4. 2023 Nature Rheumatology Evidence-Based Guideline建議之新診斷活動性EGPA的藥物治療³



CYC, cyclophosphamide; DMARDs, disease-modifying anti-rheumatic drugs; FFS, Five-factor score; GC, glucocorticoids; MEP, mepolizumab; RTX, rituximab. Adapted from Emmi G, et al. 2023.

若病人出現嚴重全身性復發 (severe systemic relapse)，建議以靜脈注射類固醇脈衝治療後，使用高劑量口服類固醇加上CYC或RTX；非嚴重全身性或呼吸道型復發 (如氣喘惡化、ENT表徵) 則建議單用類固醇或類固醇加上MEP (圖5)³。

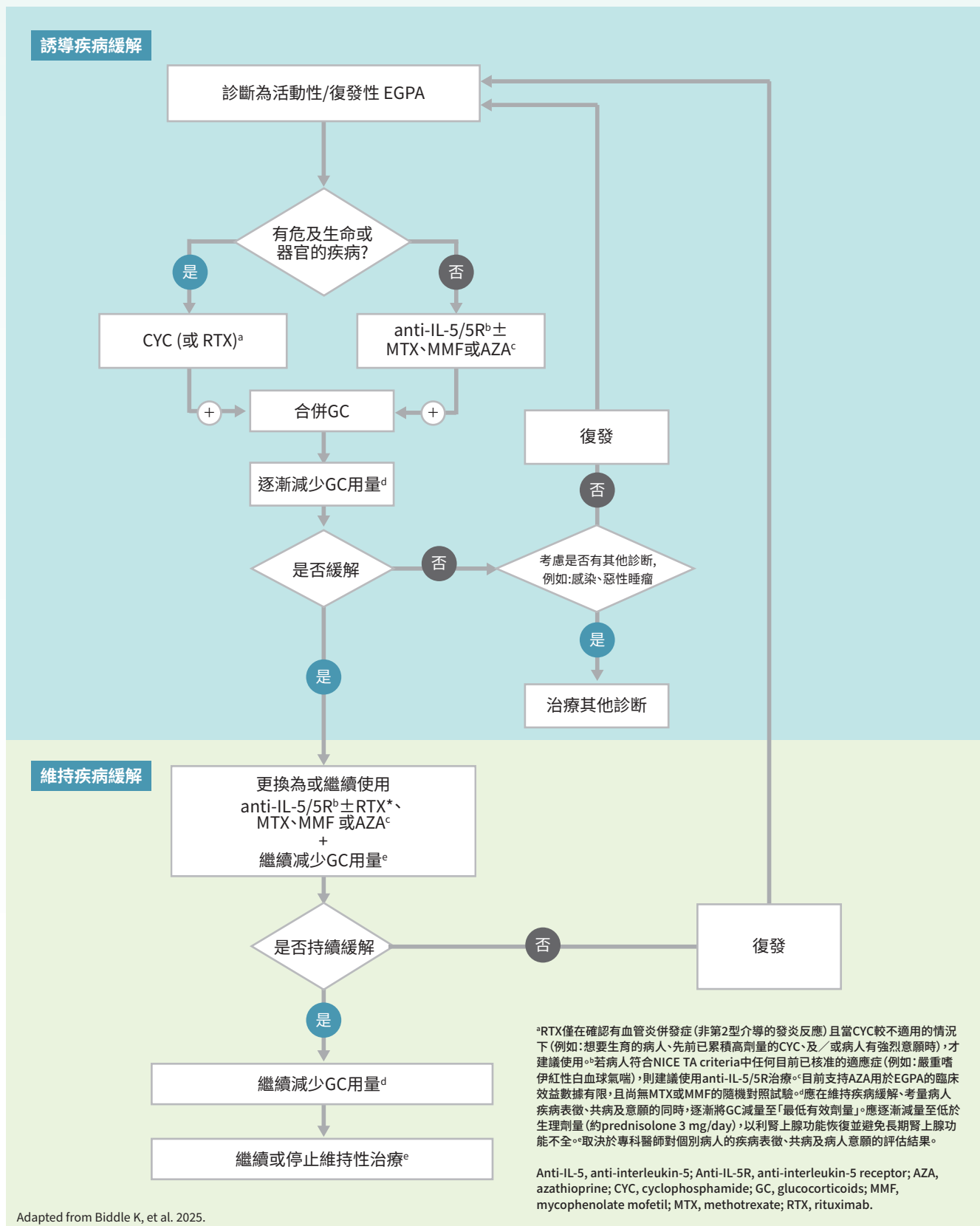
圖5. 2023 Nature Rheumatology Evidence-Based Guideline建議之復發EGPA的藥物治療³



四、2025 BSR指引治療建議²⁸

2025 BSR指引建議所有活動性EGPA病人，都應評估使用類固醇加上其他免疫調節劑進行誘導疾病緩解治療，針對有危及生命或器官的病人，建議的免疫調節治療首選為脈衝式靜脈注射CYC，若病人有禁忌症或無法接受CYC治療，則可考慮使用RTX。未危及生命或器官的病人，建議以anti-IL-5 (anti-interleukin-5) 或anti-IL-5R (anti-interleukin-5 receptor) 作為誘導疾病緩解的治療選項，若無法使用anti-IL-5或anti-IL-5R治療，可考慮使用MTX、AZA或MMF。同時anti-IL-5或anti-IL-5R藥物也被建議用於EGPA的維持疾病緩解治療，有助於逐漸減少類固醇用量。維持期治療應將類固醇逐漸減至最低有效劑量，且同時維持疾病緩解狀態 (圖6)。

圖6. 2025 BSR指引建議之EGPA藥物治療²⁸



五、生物製劑簡介

EGPA治療藥物主要分為三大類：類固醇、免疫抑制劑及生物製劑。然而，長期、高劑量使用類固醇會造成許多副作用（例如骨質疏鬆、高血

糖、感染、體液滯留、水腫、體重增加等)³²，而長期使用免疫抑制劑也可能增加感染等副作用(表8)³。由於EOS為EGPA的關鍵致病因子，而IL-5能夠調節EOS的增生、成熟與分化²⁰。近年來已有作用於IL-5的生物製劑被核准用於EGPA的治療，對於類固醇的減量以及EGPA的復發預防扮演重要的角色。以下針對目前台灣衛生福利部已核准的兩種用於治療GPA的IL-5相關生物製劑進行介紹：

表8. 各種免疫抑制劑之副作用

免疫抑制劑	副作用
CYC ^{3,33,34}	白血球減少、出血性膀胱炎、脫髮、噁心、嘔吐和癌症
RTX ³⁵	感染、輸注反應、咖瑪免疫球蛋白過低(hypogammaglobulinemia)、噁心
MTX ³³	肝功能異常、感染
AZA ^{37,38}	白血球減少、感染、胃腸道事件
MMF ³⁶	感染、白血球減少、腹瀉、腹脹、噁心、嘔吐

1. Mepolizumab (anti-IL-5)

• 機轉²⁰：

MEP是一種抗IL-5單株抗體，與IL-5結合後，阻斷IL-5與EOS表面的受體相互作用，從而減少EOS的數量。

• 試驗設計²⁰：

MIRRA trial是一項針對復發或難治型EGPA病人進行的多中心、雙盲、平行設計的第三期臨床試驗，共為期52週。研究中納入136名病人，以1:1方式分組，接受每四週一次MEP 300 mg或安慰劑皮下注射。兩個主要試驗終點為52週內累積的疾病緩解週數以及在第36週和第48週都處於疾病緩解狀態的受試者比例；次要試驗終點包括首次復發的時間以及第48至52週間，每日平均類固醇使用量。

• 試驗結果²⁰：

MEP組的表現顯著優於安慰劑組，臨床療效與不良事件詳見表9、表10。

表9. Mepolizumab臨床試驗療效²⁰

臨床療效			
Outcome	Mepolizumab (N=68)	安慰劑 (N=68)	OR或RR
≥24週持續 疾病緩解 (%)	28%	3%	OR 5.91 (95% CI 2.68, 13.03; P<0.001)
第36和48週同時 處於疾病緩解 (%)	32%	3%	OR 16.74 (95% CI 3.61, 77.56; P<0.001)
年化復發率 (次/年)	1.14	2.27	RR 0.50 (95% CI 0.36, 0.70; P<0.001)
Prednisolone 降至 <4 mg/天	44%	7%	OR 0.20 (95% CI 0.09, 0.41; P<0.001)

表10. Mepolizumab臨床試驗中常見的不良事件²⁰

不良事件	Mepolizumab (%)	安慰劑 (%)
頭痛	32	18
鼻咽炎	18	24
關節痛	22	18
鼻竇炎	21	16
上呼吸道感染	21	16

研究證明MEP在EGPA的臨床疾病緩解與降低類固醇劑量方面具有顯著療效，且其安全性與過往研究相似。

• 健保給付³⁹：

- 根據健保給付規範，Mepolizumab適用於診斷為EGPA之18歲以上成人病人（EGPA的診斷須「曾經發生氣喘伴隨嗜伊紅性白血球增多，且診斷報告須附上組織切片檢查報告，確認出現EGPA病徵」），此外，病人需符合以下條件之一：

1. 復發型嗜伊紅性肉芽腫併多發性血管炎：

過去2年內，曾經於使用口服類固醇prednisolone至少每天7.5mg或等價當量 (equivalent) 之情況下復發 (如：增加口服類固醇劑量、或開始/增加免疫抑制劑治療、或住院等)。

2. 難治型嗜伊紅性肉芽腫併多發性血管炎：

過去6個月經傳統誘導治療如：cyclophosphamide、或azathioprine、或methotrexate、或mycophenolate mofetil、或口服類固醇prednisolone每天15mg以上等) 至少3個月，仍未達疾病緩解 (未達疾病緩解定義：口服類固醇prednisolone無法降至每天7.5mg以下或等價當量)。

◦ 使用52週後評估符合下列任一條件可續用：

1. 以mepolizumab治療52週期間，曾經達成疾病緩解 (疾病緩解定義：無EGPA病徵，且口服類固醇prednisolone可降至每天5 mg以下)，或
2. 於52週評估時，口服類固醇劑量相較於mepolizumab治療前劑量降低50%以上，或
3. 以mepolizumab治療52週期間，EGPA未復發 (如：增加口服類固醇劑量、或開始/增加免疫抑制劑治療、或住院等)。

• 劑量⁴⁰：

EGPA成人建議劑量為300 mg皮下注射，每4週一次，以每次100mg之注射量分3次注射於上臂、大腿或腹部，若欲施打於相同部位，建議注射位置需至少間隔5公分。

2. Benralizumab (anti-IL-5R)

- 機轉²⁹:

Benralizumab是一種作用於IL-5受體 α (interleukin-5R α) 的單株抗體，可藉由抑制IL-5訊號誘導EOS凋亡及透過抗體依賴性細胞介導的細胞毒殺作用 (antibody-dependent cell-mediated cytotoxicity)，直接導致EOS凋亡。

- 試驗設計²⁹:

MANDARA trial是一項針對復發或難治型EGPA病人進行的多中心、雙盲、第三期臨床試驗，為期52週。研究中納入140名病人，以1:1方式分組，接受每四週一次benralizumab 30 mg或MEP 300 mg皮下注射。研究的主要終點為在第36週和第48週都處於疾病緩解狀態的受試者比例，試驗預設的非劣性界值為負25個百分點，目的在證明benralizumab的療效不亞於MEP。

次要終點包括累積的疾病緩解持續時間、首次復發時間、口服類固醇使用量、BEC以及藥物的安全性。

- 試驗結果²⁹:

Benralizumab組在第36週和第48週達到疾病緩解的調整後比例為58%，MEP組則為56% (Difference 1%; 95% CI -14, 17)，顯示benralizumab不劣於MEP，但不具備優越性 (P=0.88)。兩組的累積疾病緩解持續時間、首次復發時間及prednisolone減量至4 mg以下之比例相似。

安全性方面，Benralizumab組有90% (MEP組96%) 病人發生不良事件，常見不良事件包括頭痛 (benralizumab: 17%; MEP: 16%) 以及關節痛 (benralizumab: 17%; MEP: 11%)。此研究結果顯示在復發性或難治性EGPA的病人中，Benralizumab在誘導疾病緩解方面不劣於MEP。

- 健保給付:

目前台灣衛生福利部已核准benralizumab用於EGPA成人病人⁴¹，但尚未有健保給付。

- 劑量⁴¹:

EGPA成人建議劑量為30 mg皮下注射，每4週一次。

嚴重EGPA病人的誘導治療藥物選擇

- 對於嚴重EGPA病人(以FFS評估)，類固醇合併免疫抑制劑仍是主流，CYC是首選的傳統免疫抑制劑，特別適用於有器官侵犯的病人。
- RTX為CYC的替代選項，專家經驗表示，臨床上觀察到ANCA陽性的病人相較於陰性者，對於RTX的反應通常較好。另外相較CYC，RTX在腎功能不全病人使用上安全性更好。

非嚴重EGPA 病人的誘導治療藥物選擇

- 對於非嚴重EGPA病人，治療首選為類固醇，並儘早合併IL-5路徑阻斷藥物，應減少/避免傳統免疫抑制劑的使用，並以最少的類固醇達到疾病緩解。IL-5路徑阻斷藥物能夠幫助病人減少類固醇劑量，甚至最終停用類固醇。
- 對於無法使用IL-5路徑阻斷藥物的病人(如孕婦)，可考慮選擇AZA加上類固醇作為治療(根據紅斑性狼瘡腎炎的經驗)。

EGPA 病人的維持治療藥物選擇

- 維持治療的目標是長期維持疾病緩解，以IL-5路徑阻斷藥物作為維持治療的核心，並將類固醇降至最低，亦可使用免疫抑制劑(如AZA或MTX)。

生物製劑在EGPA中的角色

- IL-5路徑阻斷藥物在EGPA治療中扮演了革命性的角色，是關鍵的類固醇減量藥物，能有效降低復發率，並幫助病人達到類固醇減量或完全停用。

EGPA 治療後的定期追蹤項目

- 實驗室指標：定期追蹤BEC和CRP，有助於了解病人是否有持續的血管炎活性。
- 對於治療反應不如預期或疾病復發的病人，ANCA狀態也是重要的追蹤項目，ANCA狀態的轉變可能顯示疾病表現型改變，需調整治療策略。

- 當EGPA伴隨器官侵犯情形時(尤其是心臟、肺部、腦部),也應列入定期追蹤項目。
- 臨床評估工具:定期評估BVAS有助於了解疾病活動度,並及時發現新發生的症狀;血管炎損傷指數 (Vasculitis Damage Index, VDI) 則用於記錄器官的累積性損傷,有助於避免後續治療過度。

EGPA治療穩定後的藥物調整建議

- 在疾病穩定後,建議先將類固醇用量降至最低,目標是低於每日7.5 mg,甚至是5 mg以下,待類固醇用量穩定後,再逐步調整免疫抑制劑。期間應盡量維持生物製劑治療,幫助將類固醇減至最低有效劑量,並預防EGPA復發。

第四節 疾病評估工具介紹

臨床上,掌握EGPA病人的疾病活動度、器官影響程度與預後,是治療決策的重要依據。目前雖然尚無針對EGPA的專屬評估工具,但多項指引與臨床試驗以血管炎相關評估指標作為疾病監測與療效評估的依據。以下針對幾項常用的疾病評估工具進行介紹:

一、Five-factor score (FFS)

當病人被診斷為EGPA時,FFS可用於評估病人的預後^{31,42}。1996年版本以五個預後因子為指標,包含血清肌酸酐 (serum creatinine) >1.58 mg/dL、蛋白尿 (> 1 g/天)、嚴重胃腸道侵犯、心肌病變和中樞神經系統侵犯,每個因子的存在都給予1分。

結果分為三大類,沒有任何因子時0分、存在1個因子時1分,存在2個以上因子則都以2分計算,分數越高存活率越低³¹。2009年版本將五個預後因子修改為年齡> 65歲⁴²、心臟功能不全、腎功能不全 (stabilized

peak creatinine ≥ 1.7 mg/dL) 以及胃腸道侵犯，每個因子的存在都給予1分；另由於存在耳鼻喉表徵與預後較好相關，因此若「無」耳鼻喉因子則給予1分，同樣分數越高代表預後越差 (表11)⁴²。

表11. FFS量表

1996 FFS ³¹	Revised 2011 FFS ⁴²
1. 蛋白尿 > 1 g/天 2. 胃腸道出血、穿孔、梗塞和/或胰臟炎 3. 腎功能不全 (creatinine >1.58 mg/dL) 4. 中樞神經系統侵犯 5. 心肌病變	1. 年齡> 65歲 2. 心臟功能不全 3. 腎功能不全 (stabilized peak creatinine ≥ 1.7 mg/dL) 4. 胃腸道侵犯 5. 「無」耳鼻喉科因子存在
每個因子的存在都給予1分，結果分為三類，沒有任何因子時0分、存在1個因子時1分，存在2個以上因子皆以2分計算	

二、Birmingham vasculitis activity score (BVAS)

BVAS是一項涵蓋九大器官系統的量表，用來評估血管炎的活性，只有在過去四週內有疾病活動性且能直接歸因於血管炎的疾病表徵，才會被記錄下來。第三版列出了56項被認為是血管炎表徵的項目，每個項目都有其分數權重，而且每個器官系統都有一個分數上限，分數和上限也反應了每種表徵和每個器官系統的相對重要性 (表12)⁴³。

表12. BVAS量表 (第三版)⁴³

BVAS評分規則⁴³

1. 只有在疾病表徵可歸因於活動性血管炎時，才予以計分。若有合理證據顯示症狀源自於其他病因 (例如：感染、藥物反應、或其他共病)，則不應計分。
2. 若所有異常表現皆源於活動性血管炎 (但非新發或惡化)，請勾選「持續性疾病 (Persistent Disease)」欄位。但若其中任何一項被評估為「新發/惡化」，則所有項目均視為「新發/惡化」來進行評估⁴⁴。
3. 部分項目需仰賴專科醫師意見，或實驗室及影像學檢查結果。除上述情況外，整份表單應於看診當下完成。
4. 血清肌酸酐的數值僅於初次就診時計分。
5. 標有星號 (*) 的項目不適用於「持續性」疾病。若出現這些表徵且源於活動性血管炎，則代表疾病處於新發或惡化狀態。

Manifestation	Definition	Persistent	New / Worse
1.General	Maximum scores	2	3
Myalgia	• Pain in the muscles	1	1
Arthralgia or arthritis	• Pain in the joints or joint inflammation	1	1
Fever $\geq 38^{\circ}\text{C}$	• Documented oral/axillary temperature. If rectal temperature is measured, raise threshold to 38.5°C	2	2
Weight loss ≥ 2 kg	• Loss of dry body weight without dieting	2	2
2.Cutaneous	Maximum scores	3	6
Infarct	• Area of tissue necrosis or splinter haemorrhages	1	2
Purpura	• Subcutaneous or submucosal haemorrhage in the absence of trauma	1	2
Ulcer	• A disruption in the continuity of the skin	1	4

Gangrene	• Extensive tissue necrosis	2	6
Other skin vasculitis	• Livedo reticularis, subcutaneous nodules, erythema nodosum, etc	1	2

3. Mucous membranes/eyes	Maximum scores	3	6
Mouth ulcers / granulomata	• Aphthous stomatitis, deep ulcers, strawberry gingival hyperplasia	1	2
Genital ulcers	• Ulcers on the genitalia or perineum	1	1
Adnexal inflammation	• Salivary or lacrimal gland inflammation	2	4
Significant proptosis	• >2 mm protrusion of the eyeball	2	4
Scleritis/Episcleritis	• Inflammation of the sclera	1	2
Conjunctivitis/Blepharitis/Keratitis	• Inflammation of the conjunctiva, eyelids or cornea - but not due to sicca syndrome	1	1
Blurred vision	• Deterioration of visual acuity from previous or baseline	2	3
Sudden visual loss*	• Acute loss of vision	*	6
Uveitis	• Inflammation of the uvea (iris, ciliary body, choroid)	2	6
Retinal changes (vasculitis/thrombosis/exudate/haemorrhage)	• Sheathing of retinal vessels or evidence of retinal vasculitis on fluorescein angiography; thrombotic retinal arterial or venous occlusion; soft retinal exudate (exclude hard exudates)/retinal haemorrhage	2	6

4. ENT	Maximum scores	3	6
Bloody nasal discharge/crusts/ulcers/granulomata	• Bloody, mucopurulent, nasal secretion, light or dark brown crusts frequently obstructing the nose, nasal ulcers or granulomatous lesions observed on rhinoscopy	2	4

Paranasal sinus involvement	Tenderness or pain over paranasal sinuses (usually confirmed by imaging)	1	2
Subglottic stenosis	Stridor or hoarseness due to inflammation and narrowing of the subglottic area observed by laryngoscopy	3	6
Conductive hearing loss	Hearing loss due to middle ear involvement (usually confirmed by audiometry)	1	3
Sensorineural hearing loss	Hearing loss due to auditory nerve or cochlear damage (usually confirmed by audiometry)	2	6

5. Chest	Maximum scores	3	6
Wheeze	Wheeze on clinical examination	1	2
Nodules or cavities*	New lesions detected on imaging	*	3
Pleural effusion/pleurisy	Pleural pain and/or friction rub on clinical assessment; radiologically confirmed pleural effusion	2	4
Infiltrate	Detected on chest X-ray or CT scan	2	4
Endobronchial involvement	Endobronchial pseudotumor or ulcerative lesions. NB: smooth stenotic lesions to be included in VDI; subglottic lesions to be recorded in the ENT section	2	4

Massive haemoptysis/alveolar haemorrhage	• Major pulmonary bleeding, with shifting pulmonary infiltrates	4	6
Respiratory failure	• The need for artificial ventilation	4	6

6. Cardiovascular	Maximum scores	3	6
Loss of pulses	• Clinical absence of peripheral arterial pulsation in any limb	1	4
Valvular heart disease	• Clinical or echo detection of aortic/mitral/pulmonary valve involvement	2	4
Pericarditis	• Pericardial pain/friction rub on clinical assessment	1	3
Ischaemic cardiac pain	• Typical clinical history of cardiac pain leading to myocardial infarction or angina	2	4
Cardiomyopathy	• Significant impairment of cardiac function due to poor ventricular wall motion confirmed on echocardiography	3	6
Congestive cardiac failure	• Heart failure by history or clinical examination	3	6

7. Abdominal	Maximum scores	4	9
Peritonitis	• Typical abdominal pain suggestive of peritoneal involvement	3	9
Bloody diarrhoea	• Of recent onset	3	9
Ischaemic abdominal pain	• Typical abdominal pain suggestive of bowel ischaemia, confirmed by imaging or surgery	2	6

8. Renal	Maximum scores	6	12
Hypertension	• Diastolic >95 mmHg	1	4
Proteinuria	• >1+ on urinalysis or >0.2 g/24 hours	2	4
Haematuria	• 'Moderate' on urinalysis or ≥ 10 RBC per high power field, usually accompanied by red cell casts	3	6
Serum creatinine 1.41-2.82 mg/dL		2	4
Serum creatinine 2.83 – 5.65 mg/dL	• At first assessment only	3	6
Serum creatinine ≥ 5.66 mg/dL		4	8
>30% rise in creatinine or >25% fall in creatinine clearance*	• Progressive worsening of renal function. Can be used at each assessment if the renal function has deteriorated from prior value	*	6

9. Nervous system	Maximum scores	6	9
Headache	• Unaccustomed & persistent headache	1	1
Meningitis	• Clinical evidence of meningism	1	3
Organic confusion	• Impaired orientation, memory or other intellectual function in the absence of metabolic, psychiatric, pharmacological or toxic causes	1	3

Seizures (not hypertensive)	Clinical or electroencephalogram (EEG) evidence of aberrant electrical activity in the brain	3	9
Stroke	Focal neurological signs lasting >24 hours due to a CNS vascular event	3	9
Spinal cord lesion	Clinical or imaging evidence of spinal cord involvement	3	9
Cranial nerve palsy	Clinical evidence of cranial nerve palsy – score VIII nerve palsy as sensorineural hearing loss, do not score ocular palsies if they secondary to pressure effects	3	6
Sensory peripheral neuropathy	Objective sensory deficit in a non-dermatomal distribution	3	6
Mononeuritis multiplex	Single or multiple specific motor nerve palsies	3	9

Adapted from Mukhtyar C, et al. 2009.

三、Vasculitis damage index (VDI)

VDI用於紀錄自血管炎發作後出現並持續至少3個月的病變或狀況，反映病人的慢性或不可逆的損害，無論該損害是否直接與血管炎相關。此分數涵蓋10個器官系統，另有一個額外部分用於記錄其他損傷。VDI為目前廣泛使用且經有效驗證的方法，用於記錄不論疾病活動度高低所造成的損傷(表13)⁴⁴。

表13. Vasculitis Damage Index⁴⁴

VDI 評分說明

本表單旨在記錄病人自血管炎發病以來所產生的器官損傷。病人在出現血管炎之前已存在的共病症不應列入計分。活動性疾病的特徵應另外使用BVAS進行記錄。新病人的VDI分數通常應為零，除非符合以下狀況：(a) 自發病起已出現血管炎超過三個月；且 (b) 該損傷是在血管炎發病後才產生或惡化。

1. Musculoskeletal

No

Yes

None

☐

Significant muscle atrophy or weakness

☐

Deforming/erosive arthritis

☐

Osteoporosis/vertebral collapse

☐

Avascular necrosis

☐

Osteomyelitis

☐

2. Skin/Mucous membranes

No

Yes

None

☐

Alopecia

☐

Cutaneous ulcers

☐

Mouth ulcers

☐

3. Ocular	No	Yes
None	☐	
Cataract		☐
Retinal change		☐
Optic atrophy		☐
Visual impairment/diplopia		☐
Blindness in one eye		☐
Blindness in second eye		☐
Orbital wall destruction		☐

4. ENT	No	Yes
None	☐	
Hearing loss		☐
Nasal blockage/chronic discharge/crusting		☐
Nasal bridge collapse/septal perforation		☐
Chronic sinusitis/radiological damage		☐
Subglottic stenosis (no surgery)		☐
Subglottic stenosis (with surgery)		☐

5. Pulmonary	No	Yes
None	☐	
Pulmonary hypertension		☐
Pulmonary fibrosis		☐
Pulmonary infarction		☐
Pleural fibrosis		☐
Chronic asthma		☐
Chronic breathlessness		☐
Impaired lung function		☐

6. Cardiovascular	No	Yes
None	☐	
Angina/angioplasty		☐
Myocardial infarction		☐
Subsequent myocardial infarction		☐
Cardiomyopathy		☐
Valvular disease		☐
Pericarditis ≥ 3 mths or pericardiectomy		☐
Diastolic BP ≥ 95 or requiring antihypertensives		☐
7. Peripheral vascular disease	No	Yes
None	☐	
Absent pulses in one limb		☐
2nd episode of absent pulses in one limb		☐
Major vessel stenosis		☐
Claudication > 3 mths		☐
Minor tissue loss		☐
Major tissue loss		☐
Subsequent major tissue loss		☐
Complicated venous thrombosis		☐
8. Gastrointestinal	No	Yes
None	☐	
Gut infarction/resection		☐
Mesenteric insufficiency/pancreatitis		☐
Chronic peritonitis		☐
Oesophageal stricture/surgery		☐
9. Renal	No	Yes
None	☐	
Estimated/measured glomerular filtration rate $\leq 50\%$		☐
Proteinuria $\geq 0.5\text{g}/24\text{hr}$		☐
End stage renal disease		☐

10. Neuropsychiatric	No	Yes
None	☐	
Cognitive impairment		☐
Major psychosis		☐
Seizures		☐
Cerebrovascular accident		☐
2nd cerebrovascular accident		☐
Cranial nerve lesion		☐
Peripheral neuropathy		☐
Transverse myelitis		☐
11. Other	No	Yes
None	☐	
Gonadal failure		☐
Marrow failure		☐
Diabetes		☐
Chemical cystitis		☐
Malignancy		☐
Other		☐

Adapted from Luqmani RA, et al. 2018.

Total VDI Score: Record the number of positive items (1 mark for each item).
The VDI score can either increase or remain the same over time.

Remember to carry forward any previous items of damage.

四、AAV Patient-reported outcomes (AAV-PRO)

AAV-PRO是一個涵蓋六個領域共29項的概況指標，旨在評估AAV病人的健康相關生活品質，每個指標都有五個回答選項，評分範圍從0到4分，分數越高代表病情越嚴重（詳表15）⁴⁵

表15 AAV-PRO⁴⁵

器官相關症狀	全身性症狀	治療相關副作用
• 鼻部和鼻竇問題 • 耳部問題 • 胸部問題 • 口腔或喉嚨問題 • 眼部問題	• 肌肉疼痛、抽筋和虛弱 • 關節問題 • 感覺非常熱、冷或發燒 • 疲倦或乏力	• 對外觀/症狀感到尷尬或不自在 • 擔心體重問題 • 獲得充足的睡眠 • 消化不良、心灼熱、噁心 • 皮膚問題
社會與情緒的影響	對未來的擔憂	身體功能
• 感到焦慮、擔憂、壓力大 • 感到沮喪或憂鬱 • 難以集中注意力或專注 • 感覺自己讓別人失望了 • 感覺現在的生活重心都在應付病情 • 因無法工作或從事日常任務而感到煩躁/沮喪	• 難以制定長期計劃 • 我擔心... • ...需要依賴他人 • ...未來會發生什麼事 • ...出遠門 • ...長期治療的效果	• 能夠逛街一小時 • 能夠爬一層樓梯 • 能夠做想做的體能活動 • 能自己洗澡擦乾身體，或穿衣服

Adapted from Delvino P, et al. 2025.

專家共識/專家討論摘要

- BVAS 是評估「當前疾病活動度」的重要工具，在嚴謹的臨床試驗中，BVAS = 0通常被視為疾病緩解的門檻，能客觀反應病人過去4週的症狀變化，評分機制區分「新發」與「持續」症狀，當出現任何新症狀時，所有項目都需以新發的規則計分，這會導致分數較高。在治療前完整評估BVAS，有助於醫師更精準地判斷疾病的活躍程度。儘管首次使用時可能較為複雜，但只要完整評估過一次，後續會更順手。
- FFS 比較像是「重點式」的評估主要器官的侵犯程度與預後，臨床上因其簡便性而被廣泛使用。有與會專家表示，新版FFS因降低腎臟權重，更符合台灣EGPA病人的臨床特徵（以神經、皮膚和肺部侵犯為主，腎臟侵犯較少見），但部分研究和臨床應用仍沿用舊版FFS。無論使用哪個版本，只要在臨床記錄或研究中清楚註明即可。
- VDI 記錄的是從發病至今的「累積損傷」，反應不可逆的器官變化，可用於提醒醫師，當病人已有不可逆損傷時，應避免過度治療，以減少治療所帶來的感染或惡性腫瘤等風險。

第四章 總結

EGPA 是一種多系統疾病，主要特徵包括氣喘、EOS增多以及血管炎表徵，在診斷方面，儘管目前全球缺乏統一的診斷標準，但結合臨床表徵、實驗室檢查和影像學證據，並在可行情況下進行組織切片檢查，是確立診斷的關鍵，若未治療時BEC >1000/ μ L或治療時BEC >500/ μ L，伴隨氣喘或鼻息肉或系統性多發器官侵犯，應高度懷疑 EGPA。

治療目標旨在實現疾病緩解、預防復發、盡量減少口服類固醇劑量，並最大程度地降低藥物相關副作用。高劑量口服類固醇仍是誘導治療的基石，對於嚴重型 EGPA，常合併CYC或RTX治療；在維持治療中，Anti-IL-5生物製劑—mepolizumab因其顯著的類固醇減量效果和良好安全性，已被核准用於EGPA並取得台灣健保給付，成為重要的治療選擇，其他生物製劑如benralizumab也是可考慮的治療選項。

疾病監測包括定期評估臨床症狀（使用 BVAS、FFS等量表），同時，應密切監測BEC和ANCA狀態，以評估疾病活動度和治療反應，透過多專科團隊的整合照護模式，臨床醫師能為EGPA病人提供更精準、個人化的治療策略，以提高生活品質並延長生命為目標。

參考文獻

1. Kitching, A. R. et al. ANCA-associated vasculitis. *Nat Rev Dis Primers* 6, 71, doi:10.1038/s41572-020-0204-y (2020).
2. Trivioli, G. et al. Genetics of ANCA-associated vasculitis: role in pathogenesis, classification and management. *Nat Rev Rheumatol* 18, 559-574, doi:10.1038/s41584-022-00819-y (2022).
3. Emmi, G. et al. Evidence-Based Guideline for the diagnosis and management of eosinophilic granulomatosis with polyangiitis. *Nat Rev Rheumatol* 19, 378-393, doi:10.1038/s41584-023-00958-w (2023).
4. Jennette, J. C. et al. 2012 revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides. *Arthritis Rheum* 65, 1-11, doi:10.1002/art.37715 (2013).
5. Collins, M. P. & Hadden, R. D. The nonsystemic vasculitic neuropathies. *Nat Rev Neurol* 13, 302-316, doi:10.1038/nrneurol.2017.42 (2017).
6. Dolin, P., Lucas, S., Gamble, A., Turner, M. & Rowell, J. Systematic literature review and meta-analysis of the epidemiology and clinical burden of eosinophilic granulomatosis with polyangiitis. *Mod Rheumatol* 35, 697-706, doi:10.1093/mr/roaf014 (2025).
7. Sada, K. E. et al. Trends in prevalence, treatment use, and disease burden in patients with eosinophilic granulomatosis with polyangiitis in Japan: Real-world database analysis. *Mod Rheumatol* 34, 988-998, doi:10.1093/mr/road104 (2024).
8. Churg, J. & Strauss, L. Allergic granulomatosis, allergic angiitis, and periarteritis nodosa. *Am J Pathol* 27, 277-301 (1951).
9. Guillevin, L. et al. Churg-Strauss syndrome. Clinical study and long-term follow-up of 96 patients. *Medicine (Baltimore)* 78, 26-37, doi:10.1097/00005792-199901000-00003 (1999).
10. Comarmond, C. et al. Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis (Churg-Strauss): clinical characteristics and long-term followup of the 383 patients enrolled in the French Vasculitis Study Group cohort. *Arthritis Rheum* 65, 270-281, doi:10.1002/art.37721 (2013).
11. Greco, A. et al. Churg-Strauss syndrome. *Autoimmun Rev* 14, 341-348, doi:10.1016/j.autrev.2014.12.004 (2015).
12. Cottin, V. et al. Respiratory manifestations of eosinophilic granulomatosis with polyangiitis (Churg-Strauss). *Eur Respir J* 48, 1429-1441, doi:10.1183/13993003.00097-2016 (2016).
13. Trivioli, G., Terrier, B. & Vaglio, A. Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis: understanding the disease and its management. *Rheumatology (Oxford)* 59, iii84-iii94, doi:10.1093/rheumatology/kez570 (2020).
14. Wechsler, M. E. et al. Unmet needs and evidence gaps in hypereosinophilic syndrome and eosinophilic granulomatosis with polyangiitis. *J Allergy Clin Immunol* 151, 1415-1428, doi:10.1016/j.jaci.2023.03.011 (2023).
15. Lyons, P. A. et al. Genome-wide association study of eosinophilic granulomatosis with polyangiitis reveals genomic loci stratified by ANCA status. *Nat Commun* 10, 5120, doi:10.1038/s41467-019-12515-9 (2019).
16. Solans-Laqué, R. et al. Red flags for clinical suspicion of eosinophilic granulomatosis with polyangiitis (EGPA). *Eur J Intern Med* 128, 45-52, doi:10.1016/j.ejim.2024.06.008 (2024).
17. Hellmich, B. et al. POS0676 RED FLAGS RAISING SUSPICION OF EOSINOPHILIC GRANULOMATOSIS WITH POLYANGIITIS (EGPA): RESULTS FROM THE EUROPEAN EGPAWARE DELPHI STUDY. *Annals of the Rheumatic Diseases* 84, 857-858, doi:10.1016/j.ard.2025.06.037 (2025).
18. Masi, A. T. et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Churg-Strauss syndrome (allergic granulomatosis and angiitis). *Arthritis Rheum* 33, 1094-1100, doi:10.1002/art.1780330806 (1990).
19. Grayson, P. C. et al. 2022 American College of Rheumatology/European Alliance of Associations for Rheumatology Classification Criteria for Eosinophilic Granulomatosis With Polyangiitis. *Arthritis Rheumatol* 74, 386-392, doi:10.1002/art.41982 (2022).
20. Wechsler, M. E. et al. Mepolizumab or Placebo for Eosinophilic Granulomatosis with Polyangiitis. *N Engl J Med* 376, 1921-1932, doi:10.1056/NEJMoa1702079 (2017).
21. Ezekwe, E., Weskamp, A. L., Pittman, L. M. & Klion, A. D. Biologics in Hypereosinophilic Syndrome and Eosinophilic Granulomatosis with Polyangiitis. *Immunol Allergy Clin North Am* 44, 629-644, doi:10.1016/j.iac.2024.07.003 (2024).
22. Hellmich, B. et al. EULAR recommendations for the management of ANCA-associated vasculitis: 2022 update. *Ann Rheum Dis* 83, 30-47, doi:10.1136/ard-2022-223764 (2024).
23. 衛生福利部中央健康保險署. 8.2.17. Mepolizumab (113/4/1), <https://info.nhi.gov.tw/api/INAE3000/INAE3000S01/getPDF?DurgFileName=8.2.17._20240401.pdf>
24. [Multidisciplinary expert consensus on diagnosis and treatment of eosinophilic granulomatosis with polyangiitis (2025 Edition)]. *Zhonghua Jie He He Hu Xi Za Zhi* 48, 418-439, doi:10.3760/cma.j.cn112147-20250110-00027 (2025).
25. Hellmich, B. et al. EULAR recommendations for conducting clinical studies and/or clinical trials in systemic vasculitis: focus on anti-neutrophil cytoplasm antibody-associated vasculitis. *Ann Rheum Dis* 66, 605-617, doi:10.1136/ard.2006.062711 (2007).
26. Groh, M. et al. Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis (Churg-Strauss) (EGPA) Consensus Task Force recommendations for evaluation and management. *Eur J Intern Med* 26, 545-553, doi:10.1016/j.ejim.2015.04.022 (2015).
27. Chung, S. A. et al. 2021 American College of Rheumatology/Vasculitis Foundation Guideline for the Management of Antineutrophil Cytoplasmic Antibody-Associated Vasculitis. *Arthritis Rheumatol* 73, 1366-1383, doi:10.1002/art.41773 (2021).
28. Biddle, K. et al. The 2025 British Society for Rheumatology management recommendations for ANCA-associated vasculitis. *Rheumatology (Oxford)* 64, 4470-4494, doi:10.1093/rheumatology/keaf240 (2025).

29. Wechsler, M. E. et al. Benralizumab versus Mepolizumab for Eosinophilic Granulomatosis with Polyangiitis. *N Engl J Med* 390, 911-921, doi:10.1056/NEJMoa2311155 (2024).
30. Jakes, R. W. et al. Burden of eosinophilic granulomatosis with polyangiitis in Europe. *ERJ Open Res* 10, doi:10.1183/23120541.00912-2023 (2024).
31. Guillevin, L. et al. Prognostic factors in polyarteritis nodosa and Churg-Strauss syndrome. A prospective study in 342 patients. *Medicine (Baltimore)* 75, 17-28, doi:10.1097/00005792-199601000-00003 (1996).
32. Yasir, M., Goyal, A. & Sonthalia, S. Corticosteroid Adverse Effects., <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK531462/?utm_source=chatgpt.com> (2025 Jan-).
33. De Groot, K. et al. Randomized trial of cyclophosphamide versus methotrexate for induction of remission in early systemic antineutrophil cytoplasmic antibody-associated vasculitis. *Arthritis Rheum* 52, 2461-2469, doi:10.1002/art.21142 (2005).
34. Dan, D., Fischer, R., Adler, S., Förger, F. & Villiger, P. M. Cyclophosphamide: As bad as its reputation? Long-term single centre experience of cyclophosphamide side effects in the treatment of systemic autoimmune diseases. *Swiss Med Wkly* 144, w14030, doi:10.4414/smw.2014.14030 (2014).
35. Menditto, V. G. et al. Rituximab for eosinophilic granulomatosis with polyangiitis: a systematic review of observational studies. *Rheumatology (Oxford)* 60, 1640-1650, doi:10.1093/rheumatology/keab046 (2021).
36. Berti, A. et al. Induction and maintenance of remission with mycophenolate mofetil in ANCA-associated vasculitis: a systematic review and meta-analysis. *Nephrol Dial Transplant* 37, 2190-2200, doi:10.1093/ndt/gfab357 (2022).
37. Hiemstra, T. F. et al. Mycophenolate mofetil vs azathioprine for remission maintenance in antineutrophil cytoplasmic antibody-associated vasculitis: a randomized controlled trial. *Jama* 304, 2381-2388, doi:10.1001/jama.2010.1658 (2010).
38. de Joode, A. A. E. et al. Long term azathioprine maintenance therapy in ANCA-associated vasculitis: combined results of long-term follow-up data. *Rheumatology (Oxford)* 56, 1894-1901, doi:10.1093/rheumatology/kex281 (2017).
39. 最新版藥品給付規定內容-114.09.24更新, <<https://www.nhi.gov.tw/ch/cp-13108-67ddf-2508-1.html>> (2025).
40. 衛生福利部食品藥物管理署. Mepolizumab Solution for Injection 100mg/mL, <https://mcp.fda.gov.tw/im_detail_1/%E8%A1%9B%E9%83%A8%E8%8F%8C%E7%96%AB%E8%BC%B8%E5%AD%97%E7%AC%AC001144%E8%99%9F>
41. 衛生福利部食品藥物管理署. Benralizumab solution for injection 30mg, <https://mcp.fda.gov.tw/im_detail_1/%E8%A1%9B%E9%83%A8%E8%8F%8C%E7%96%AB%E8%BC%B8%E5%AD%97%E7%AC%AC001101%E8%99%9F>
42. Guillevin, L. et al. The Five-Factor Score revisited: assessment of prognoses of systemic necrotizing vasculitides based on the French Vasculitis Study Group (FVSG) cohort. *Medicine (Baltimore)* 90, 19-27, doi:10.1097/MD.0b013e318205a4c6 (2011).
43. Mukhtyar, C. et al. Modification and validation of the Birmingham Vasculitis Activity Score (version 3). *Ann Rheum Dis* 68, 1827-1832, doi:10.1136/ard.2008.101279 (2009).
44. Luqmani RA, e. a. CLINICAL EVALUATION OF SYSTEMIC VASCULITIS, <<https://www.tcd.ie/media/tcd/medicine/health-kidney-centre/pdfs/updated-bvas-vdi-training-manual-v8.1-training-instructions.pdf>> (2018).
45. Delvino, P. et al. Impact of mepolizumab on the AAV-PRO questionnaire in eosinophilic granulomatosis with polyangiitis: data from a European multicentre study. *Rheumatology (Oxford)* 64, 4937-4947, doi:10.1093/rheumatology/keaf232 (2025).
46. 衛生福利部食品藥物管理署. Rituximab solution for IV Infusion, https://mcp.fda.gov.tw/im_detail_1/%E8%A1%9B%E7%BD%B2%E8%8F%8C%E7%96%AB%E8%BC%B8%E5%AD%97%E7%AC%AC000928%E8%99%9F

縮寫對照表

AAV	ANCA-associated vasculitis	GC	glucocorticoids
ACR	American College of Rheumatology	GPA	granulomatosis with polyangiitis
ANCA	anti-neutrophil cytoplasmic antibody	IL	interleukin
Anti-IL-5	anti-interleukin-5	MDT	multidisciplinary team
Anti-IL-5R	anti-interleukin-5 receptor	MEP	mepolizumab
AZA	azathioprine	MMF	mycophenolate mofetil
BEC	blood eosinophil count	MPA	microscopic polyangiitis
BSR	British Society for Rheumatology	MRI	magnetic resonance imaging
BVAS	Birmingham Vasculitis Activity Score	MTX	methotrexate
c-ANCA	cytoplasmic ANCA	NCV	Nerve Conduction Velocity
CI	confidence interval	OR	odds ratio
CYC	cyclophosphamide	p-ANCA	perinuclear ANCA
DMARDs	disease-modifying anti-rheumatic drugs	PR3	proteinase 3
EGPA	eosinophilic granulomatosis with polyangiitis	PRO	patient-reported outcomes
ENT	ear, nose, and throat	RR	rate ratio
EOS	eosinophil	RTX	rituximab
EULAR	European Alliance of Associations for Rheumatology	VDI	Vasculitis Damage Index
FFS	Five-factor score		



台灣胸腔暨重症加護醫學會

Taiwan Society of Pulmonary and Critical Care Medicine

內政部立案證書台內社字第8905002號

GSK