

話題提供

IgG4 関連疾患について

はじめに

IgG4 関連疾患とは、IgG4 が関連する全身性疾患であり、あらゆる臓器にびまん性もしくは限局性に腫大・腫瘤・結節・肥厚を呈します。

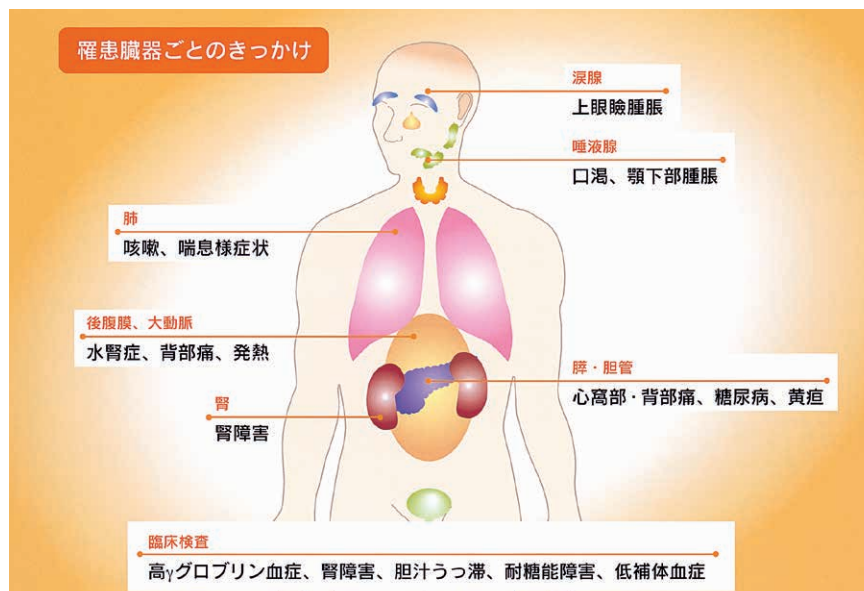
発症年齢は60歳代がピークであり、特に Mikulicz 病（涙腺・唾液腺病変）や自己免疫性膵炎（AIP）などの病変から多く報告されています。

この疾患は、2010年に原因不明な疾患概念として提唱され、**ステロイド治療が有効な疾患として他疾患との鑑別が重要であることから**、現在認知度が上がりつつあります。

1. 特徴と罹患臓器

1. 全身性の疾患である。
2. 画像所見として、腫大・腫瘤・結節・肥厚を呈する。
3. 血清 IgG4 値が通常 135mg/dL 以上となる。
4. 病変局所に IgG4 陽性の形質細胞とリンパ球の著明な浸潤を認める。
5. ステロイド治療に良好に反応する。
6. 複数の IgG4 関連疾患の合併が同時に見られることが多い。

図1 罹患臓器ごとの症状



2. 主な病変所見(疑い)

- ・涙腺の腫脹による容貌の変化
- ・口渇感や顎下部の腫瘤の触知
- ・超音波検査による臓器腫大の発見 など

3. 主な血液検査所見(疑い)

- ・血清 IgG 上昇(1800mg/dL 以上)、血清 IgG4 上昇(135mg/dL 以上)
- ・総蛋白(TP)上昇、好酸球(末梢血)増多^{*)}

^{*)}末梢血液一般と共に、血液像をご依頼いただくことにより診断の一助になる場合があります。

4. IgG4 検査について

IgG4 検査は通常の生化学容器にて検査が可能です。

検査項目	基準範囲	検体量	容器	保存	所要日数	実施料	判断料
IgG4	4.5~117 mg/dL	3.0mL	X	室温	2~5日	377	144 (免疫)

5. IgG4 関連疾患包括診断基準

1. 臨床的に単一または複数臓器に特徴的なびまん性あるいは限局性腫大、腫瘤、結節、肥厚性病変を認める。
2. 血液学的に高 IgG4 血症 (135 mg/dL 以上) を認める。
3. 病理組織学的に以下の 2 つを認める。
 - ① 組織所見：著明なリンパ球、形質細胞の浸潤と線維化を認める。
 - ② IgG4 陽性形質細胞浸潤：IgG4/IgG 陽性細胞比40%以上、かつ IgG4 陽性形質細胞が 10/HPF を超える。

IgG4 関連疾患包括診断基準と臓器特異的 IgG4 関連疾患診断基準を併用して診断する。

- 1、2、3 を満たすもの：確定診断群 (definite)
- 1、3 を満たすもの：準確診断群 (probable)
- 1、2 のみを満たすもの：疑診断群 (possible)

上記診断基準にて IgG4 関連疾患疑いに該当した場合は専門医へ紹介する。

6. 診断に際し注意すべき疾患

類縁疾患

- ・シェーグレン症候群
- ・多中心性キャスルマン病
- ・多発血管炎性肉芽腫症
- ・好酸球性多発血管炎性肉芽腫症
- ・原発性硬化性胆管炎
- ・特発性後腹膜線維症
- ・サルコイドーシス

組織中に IgG4 陽性細胞が増加する疾患

- 炎症性疾患
- ・ ANCA 関連血管炎
- ・ 関節リウマチ
- ・ Rosai-Dorfman 病
- ・ 皮膚形質細胞増多症
- ・ 一部の悪性リンパ腫
- ・ 炎症性腸疾患
- ・ 慢性副鼻腔炎
- ・ 脾臓硬化性血管腫様結節
- ・ 自己免疫性萎縮性胃炎
- ・ 悪性腫瘍組織

高 IgG4 血症を呈する疾患

- ・ 好酸球性多発血管炎性肉芽腫症
- ・ 多中心性キャスルマン病
- ・ 関節リウマチ

参考資料：IgG4 関連疾患 診断のポイント (株式会社 医学生物学研究所)

監修：大久保 雅通 (広島市医師会臨床検査センター 運営委員会 委員長)