

# IgG4 関連疾患とその鑑別

—IgG4-related or not? That is the question—

## 序 説

小山 貴\*

IgG4関連疾患とは、「血中IgG4高値に加え、リンパ球とIgG4陽性形質細胞の著しい浸潤と著明な線維化により、同時性あるいは異時性に全身諸臓器に腫大や結節・肥厚性病変などを認める原因不明の疾患」と定義されます。罹患臓器は脾臓、涙腺・唾液腺、胆管、腎臓、肺、後腹膜、動脈、中枢神経系、甲状腺、肝臓、消化管、前立腺、リンパ節、皮膚、乳腺など多臓器にわたります。罹患臓器の多彩により臨床症状も非常に多様ですが、とりわけ自己免疫性膵炎、硬化性胆管炎、硬化性顎下腺炎あるいは後腹膜線維症での発症が多くみられます。

この病態がIgG4の増加と関連したものであることが知られるようになったのは、今から四半世紀前の2001年、自己免疫性膵炎の症例において血清のIgG4の高値がみられることを、信州大学の濱野英明先生、川 茂幸先生らにより報告されたことによります<sup>1)</sup>。臨床検査技師が蛋白分画における特異なブリッジングはIgG4の増加によるものと気づいたことが、発見の端緒になったとされます。以来、前述のような全身の様々な部位にみられる病態が本質的に同一の疾患であることが解明されてきました。しかしながら、IgG4の上昇は原因なのか結果なのか、いまだに疾患の本質的な病態が解明されていないところが、この疾患の理解を難しくする要因のひとつかもしれません。

病変は複数臓器に及ぶことが多いですが、単一臓器病変の場合もあり、そのような場合にしばしばその臓器固有の腫瘍性病変との鑑別が問題となります。脾臓や唾液腺においては、画像所見を的確にとらえることにより正確な診断を確立できる

疾患であり、その点、画像診断医の果たす役割が非常に大きい疾患といえます。また、病変の分布が全身の様々な臓器に及ぶことから、病変の広がりをも的確に見極めるという意味においても、画像診断医の貢献が大きいと考えられます。

脾臓、腎臓をはじめとして、IgG4関連疾患に関するガイドラインが提唱されており、臨床的にも診断が確立しやすい疾患のように思われがちですが、この疾患の診断を難しくする背景には、IgG4の上昇を呈する疾患は他にもあり、臨床的にIgG4関連疾患と紛らわしい臨床所見を呈することがあります。これらの疾患群には、Castleman病をはじめとするリンパ増殖性疾患、種々の血管炎、稀には全身性の組織球腫症などが含まれます。個々の臓器の所見や病変の広がりから他の疾患と鑑別することも、画像診断医に期待される重要な役割といえます。

本特集は、まず内科的視点、病理学的視点による総説および鑑別診断に引き続いて、画像診断の各論を頭頸部、胸部、肝胆脾、腎泌尿器、および大血管・後腹膜病変に分けて、それぞれの領域におけるIgG4関連疾患の画像所見の特徴、鑑別診断に関して、エキスパートの先生方に執筆をお願いしました。本特集は、必ずIgG4関連疾患の画像診断および他の類似疾患との鑑別に役に立てていただけるものと確信しております。

### 参考文献

- 1) Hamano H, et al: High serum IgG4 concentrations in patients with sclerosing pancreatitis. N Engl J Med 344: 732-738. PMID: 11236777

\*倉敷中央病院放射線診断科

Koyama Takashi Dept. of Diagnostic Radiology, Kurashiki Central Hospital