

特集

IgG4 関連疾患を整理する！

序 論

後藤 浩*

「IgG4 関連疾患」という病名を眼科領域でも耳にするようになって久しい。この疾患にみられる眼病変を今日では「IgG4 関連眼疾患」と呼ぶが、少々誤解を恐れずに本疾患をひと言で説明すると、「以前から我々が認識していた両側涙腺と唾液腺が対称性に腫大するミクリッツ病こそが、IgG4 関連眼疾患」ということになる。すなわち、「ミクリッツ病の患者さんの血清中の IgG4 は異常高値を示し、かつ涙腺や唾液腺の生検組織には IgG4 を産生する形質細胞の浸潤がみられる」のである (Yamamoto M et al: Rheumatology 44, 2005)。その後、数多くの症例の蓄積により、本症は涙腺以外にもさまざまな眼病変をきたすことが知られるようになり、今日に至っている。

しかし、IgG4 関連眼疾患は眼科医にとって、まだ全体像が見えにくい疾患かもしれない。IgG4 陽性形質細胞の浸潤は涙腺や唾液腺以外にも脾臓や腎臓をはじめ、全身のさまざまな臓器にみられ、その原因は不明で治療にも難渋することから、2015 年には厚労省によって指定難病のひとつに加えられたことも意外と知られていないかもしれない。そこで本特集では、IgG4 関連眼疾患に関するこれまでの知見を今一度整理することを目的とした。

はじめに本症の疾患概念が誕生するまでの背景と眼病変の診断基準の紹介、さらに実臨床に必要となる可能性のある重症度分類の試案について紹

介させていただいた。佐藤先生と大島先生には本症にみられる病理組織所見の紹介とともに、しばしば鑑別が問題となるリンパ腫との関係について明快な解説をいただいた。本疾患にみられる臨床所見と鑑別を要する病態、さらには他臓器にみられる病変については、高比良先生に改めて紹介していただいた。本症にみられる眼病変は涙腺の腫大だけではないが、なかでも頻度が高く、特徴的な所見のひとつに三叉神経の腫大がある。早くからこの特異な病態に注目されてきた曾我部先生には、MRI 画像所見とともに貴重な病理組織所見を提示していただいた。本症がもたらす視機能障害にはドライアイに伴う症状や複視などがあるが、臨床的に最も問題となるのは視神経への影響に基づく視力低下と視野障害である。そのメカニズムは一樣ではないが、毛塚先生には自験例を含めて視神経症の解説をしていただいた。本症に対する治療の基本はステロイド薬の全身投与である。ただし、本症の臨床像は多彩で重症度についても個人差が大きいことは周知のとおりであり、治療の介入は一樣にはいかないのが現状である。リウマチ膠原病内科医である山本先生と高橋先生には治療の現状と問題点、さらには個別化治療を見据えた今後の展望について、データに基づいた大変有益な情報を提供していただいた。

まだまだ解決すべき問題が山積している領域ではあるが、本特集で IgG4 関連眼疾患に対する理解が少しでも深まることを期待したい。

*Hiroshi GOTO 東京医科大学医学部眼科学分野