

IgG4 関連疾患

ポケットブック版にてご覧いただけます。

【お問い合わせフォーム】

<https://www.mbl.co.jp/contact/dia.html>

臨床的特徴

全身性疾患、腫大、腫瘍、壁肥厚などの画像所見、
血清 IgG4 値上昇 (135 mg/dL 以上) の血液所見、
リンパ球形質細胞浸潤、IgG4 陽性形質細胞浸潤などの病理所見、
良好なステロイド反応性、他の IgG4 関連疾患の合併

関連検査

検査	疾患、病態との関連	MBL 関連製品	診断基準
IgG	値の上昇		
IgG4	IgG4 関連疾患で高値	免疫比濁法 IgG サブクラス BS-NIA IgG4 免疫比濁法 IgG サブクラス BS-TIA3 IgG4	◎

IgG4 関連疾患 診断基準

厚生労働省「IgG4 関連疾患に関する調査研究」班

IgG4 関連疾患の診断は基本的には、包括診断基準によるものとするが、以下の②～⑤のそれぞれの臓器別診断基準により診断されたものも含めることとする。

出典：厚生労働省ホームページ (2018 年 3 月現在)

① IgG4 関連疾患包括診断基準

厚生労働省研究班 岡崎班・梅原班, 2011 年

- 臨床的に単一又は複数臓器に特徴的なびまん性あるいは限局性腫大、腫瘍、結節、肥厚性病変を認める。
- 血液学的に高 IgG4 血症 (135 mg/dL 以上) を認める。
- 病理組織学的に以下の 2 つを認める。
 - 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。
 - 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。

<診断のカテゴリー>

Definite：1 + 2 + 3 を満たすもの

Probable：1 + 3 を満たすもの

Possible：1 + 2 を満たすもの

ただし、できる限り組織診断を加えて、各臓器の悪性腫瘍 (癌、悪性リンパ腫など) や類似疾患 (シェーグレン症候群、原発性 / 二次性硬化性胆管炎、キャスルマン病、二次性後腹膜線維症、多発血管炎性肉芽腫症、サルコイドーシス、好酸球性多発血管炎性肉芽腫症など) と鑑別することが重要である。

また、比較的生検困難な臓器病変 (膵、胆道系、中枢神経、後腹膜、血管病変など) で、十分な組織が採取できず、本基準を用いて臨床的に診断困難であっても各臓器病変の診断基準を満たす場合には診断する。

出典：厚生労働省ホームページ (2018 年 3 月現在)

② 自己免疫性膵炎の診断基準

日本膵臓学会, 厚生労働省研究班, 2011 年

A. 診断項目

1. 膵腫大:
 - a. びまん性腫大 (diffuse)
 - b. 限局性腫大 (segmental/focal)
2. 主膵管の不整狭細像: ERP
3. 血清学的所見
高 IgG4 血症 (135 mg/dL 以上)
4. 病理所見: 以下の①～④の所見のうち,
 - a. 3 つ以上を認める.
 - b. 2 つを認める.
 - ① 高度のリンパ球, 形質細胞の浸潤と, 線維化
 - ② 強拡大視野当たり 10 個を超える IgG4 陽性形質細胞浸潤
 - ③ 花筵状線維化 (storiform fibrosis)
 - ④ 閉塞性静脈炎 (obliterative phlebitis)
5. 膵外病変: 硬化性胆管炎, 硬化性涙腺炎・唾液腺炎, 後腹膜線維症
 - a. 臨床的病変
臨床所見及び画像所見において, 膵外胆管の硬化性胆管炎, 硬化性涙腺炎・唾液腺炎 (ミクルリツ (Mikulicz) 病) あるいは後腹膜線維症と診断できる.
 - b. 病理学的病変
硬化性胆管炎, 硬化性涙腺炎・唾液腺炎, 後腹膜線維症の特徴的な病理所見を認める.

オプション: ステロイド治療の効果

専門施設においては, 膵癌や胆管癌を除外後に, ステロイドによる治療効果を診断項目に含むこともできる. 悪性疾患の鑑別が難しい場合は超音波内視鏡下穿刺吸引 (EUS-FNA) 細胞診まで行っておくことが望ましいが, 病理学的な悪性腫瘍の除外診断なく, ステロイド投与による安易な治療的診断は避けるべきである.

<診断のカテゴリー>

Definite:

- ① びまん型:
1a + (3, 4b, 5a, 5b のうち 1 つ以上) を満たすもの
- ② 限局型:
1b + 2 + (3, 4b, 5a, 5b のうち 2 つ以上) を満たすもの
1b + 2 + (3, 4b, 5a, 5b のうち 1 つ) + オプションを満たすもの
- ③ 病理組織学的確診:
4a を満たすもの

Probable: Possible の基準 + オプションを満たすもの
Possible*: 自己免疫性膵炎を示唆する限局性膵腫大を呈する例で ERP 像が得られなかった場合, (EUS-FNA で膵癌を除外) + (3, 4b, 5a, 5b の 1 つ以上) を満たすもの

* 我が国では極めてまれな 2 型の可能性もある.

出典: 厚生労働省ホームページ (2018 年 3 月現在)

③ IgG4 関連硬化性胆管炎の診断基準

日本胆道学会, 厚生労働省研究班, 2012 年

A. 診断項目

1. 胆道画像検査にて肝内・肝外胆管にびまん性, あるいは限局性的特徴的な狭窄像と壁肥厚を伴う硬化性病変を認める.
2. 血液学的に高 IgG4 血症 (135 mg/dL 以上) を認める.
3. 自己免疫性膵炎, IgG4 関連涙腺・唾液腺炎, IgG4 関連後腹膜線維症のいずれかの合併を認める.
4. 胆管壁に以下の病理組織学的所見を認める.
 - a. 高度なリンパ球, 形質細胞の浸潤と線維化
 - b. 強拡大視野あたり 10 個を超える IgG4 陽性形質細胞浸潤
 - c. 花筵状線維化 (storiform fibrosis)
 - d. 閉塞性静脈炎 (obliterative phlebitis)

オプション: ステロイド治療の効果

胆管生検や超音波内視鏡下穿刺吸引法 (Endoscopic ultrasound-guided fine needle aspiration, EUS-FNA) を含む精密検査のできる専門施設においては, 胆管癌や膵癌などの悪性腫瘍を除外後に, ステロイドによる治療効果を診断項目に含むことができる.

<診断のカテゴリー>

Definite:

- ① 1 + 3 を満たすもの
 - ② 1 + 2 + 4a + 4b を満たすもの
 - ③ 4a + 4b + 4c を満たすもの
 - ④ 4a + 4b + 4d を満たすもの
- Probable: 1 + 2 + オプションを満たすもの
Possible: 1 + 2 を満たすもの

ただし, 胆管癌や膵癌などの悪性疾患, 原発性硬化性胆管炎や原因

(次ページへつづく)

が明らかな二次性硬化性胆管炎を除外することが必要である。診断基準を満たさないが、臨床的に IgG4 関連硬化性胆管炎が否定できない場合、安易にステロイド治療を行わずに専門施設に紹介することが重要である。

出典：厚生労働省ホームページ（2018年3月現在）

④ IgG4 関連涙腺・眼窩及び唾液腺病変の診断基準

日本シェーグレン症候群研究会，2008年

A. 診断項目

1. 涙腺・耳下腺・顎下腺の持続性（3ヵ月以上）、対称性に2ペア以上の腫脹を認める。
2. 血液学的に高 IgG4 血症（135 mg/dL 以上）を認める。
3. 涙腺・唾液腺組織に著明な IgG4 陽性形質細胞浸潤（強拡大 5 視野で IgG4+/IgG+ が 50%以上）を認める。

B. 鑑別疾患

シェーグレン症候群、サルコイドーシス、キャッスルマン病、多発血管炎性肉芽腫症、悪性リンパ腫、癌などを除外する。

<診断のカテゴリー>

Definite:

- ① A 1 + A 2 + B を満たすもの
- ② A 1 + A 3 + B を満たすもの

出典：厚生労働省ホームページ（2018年3月現在）

⑤ IgG4 関連腎臓病の診断基準

ポケットブック版にてご覧いただけます。

【お問い合わせフォーム】

<https://www.mbl.co.jp/contact/dia.html>

IgG4 関連呼吸器疾患診断基準

ポケットブック版にてご覧いただけます。

【お問い合わせフォーム】

<https://www.mbl.co.jp/contact/dia.html>

IgG4 関連眼疾患 診断基準

ポケットブック版にてご覧いただけます。

【お問い合わせフォーム】

<https://www.mbl.co.jp/contact/dia.html>

IgG4 関連疾患の治療戦略フローチャート

ポケットブック版にてご覧いただけます。

【お問い合わせフォーム】

<https://www.mbl.co.jp/contact/dia.html>

自己免疫性膵炎の治療についてのコンセンサス

ポケットブック版にてご覧いただけます。

【お問い合わせフォーム】

<https://www.mbl.co.jp/contact/dia.html>

血管炎症候群

血管炎とは血管壁に炎症をきたす病態であり、それによりもたらされる多彩な臨床症状、疾患群を総称して血管炎症候群とよびます。この中には血管炎そのものを主体とする独立した疾患（原発性血管炎）と、他疾患に血管炎を伴う病態（続発性血管炎）が含まれます。このうち原発性血管炎については、1994年に発表されたChapel Hill Consensus Conferenceの名称と定義（CHCC1994）が用いられてきましたが、2012年に続発性血管炎を含めた多くの血管炎につき、新たな名称と定義がChapel Hill Consensus Conference 2012（CHCC2012）によって定められました。

CHCC1994同様、CHCC2012においても、その分類は罹患血管サイズを根幹としています。大型血管炎、中型血管炎、小型血管炎に分類される中で、小型血管炎には毛細血管、細動脈、細静脈、および小動脈などの障害が含まれます。また小型血管炎は、免疫複合体が関与する疾患群と関与しない疾患（pauci-immune vasculitis）群に大別され、後者のうち、顕微鏡的多発血管炎（Microscopic polyangiitis: MPA）、好酸球性多発血管炎性肉芽腫症（Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis: EGPA）および多発血管炎性肉芽腫症（Granulomatosis with polyangiitis: GPA）などの疾患群は、抗好中球細胞質抗体（anti-neutrophil cytoplasmic antibody: ANCA）と呼ばれる共通の自己抗体が高頻度で検出されることから、ANCA関連血管炎（ANCA-associated vasculitis: AAV）と称されています。

