

臨床懇話会

第 387 回東京医科大学臨床懇話会

多彩な病態を呈した IgG4 関連硬化性疾患の一例

A case of IgG4 related sclerosing disease with variegated condition

日 時: 平成 21 年 1 月 28 日 (水) 17:00~18:10

場 所: 東京医科大学病院 本館 6 階 臨床講堂

当番診療科: 東京医科大学病院腎臓内科

関連診療科: 東京医科大学病院泌尿器科

東京医科大学病院糖尿病・代謝・内分泌内科

東京医科大学病院消化器内科

司 会 者: 松本 博 (腎臓内科准教授)

発 言 者: 榎藤 麻子 (腎臓内科)

並木 一典 (泌尿器科講師)

中尾 俊之 (腎臓内科教授)

和田 憲和 (腎臓内科)

高橋 友乃 (糖尿病・代謝・内分泌内科)

祖父尼 淳 (消化器内科)

岡田 知也 (腎臓内科講師)

はじめに

松本 (司会): それでは、第 387 回東京医科大学臨床懇話会を始めさせていただきます。

今回の当番は腎臓内科です。題名は「多彩な病態を呈した IgG4 関連硬化性疾患の一例」です。

関連の教室として泌尿器科の並木先生と糖尿病・代謝・内分泌科の高橋先生、消化器内科の祖父尼先生にご協力をお願いしました。

最初に、腎臓内科の榎藤先生から症例のプレゼンテーションをしていただきます。

症 例

榎藤 (腎臓内科): 78 歳男性、主訴は倦怠感、既往歴は 20 代に肺結核、75 歳、前立腺癌にて前立腺全摘術を施行しています。家族歴は特にありません。生活歴ではタバコ 20 本/日を 20 歳~75 歳まで、飲酒は一合/日。アレルギー歴はありません。

現病歴は、平成 16 年より前立腺癌術後にて当院泌

尿器科を通院中でした。平成 19 年 8 月下旬に感冒様症状を認め、その後も倦怠感が持続していました。また時期ははっきりとはしませんが、頻尿と口渇を自覚していました。

同年 11 月に泌尿器科を受診した際に血清クレアチニンが 2.09 mg/dl と上昇しており、腹部 CT 検査で左水腎症を指摘され、尿管ステントを挿入されました。水腎症は改善しましたが、腎機能は改善しないため、11 月 ■ 日に当院腎臓内科を紹介受診されました。顕微鏡的血尿と蛋白尿を認めたため、急速進行性糸球体腎炎の疑いで同年 12 月 ■ 日に腎臓内科に入院となりました (図 1)。

入院時現症です。身長は 166.4 cm、体温は 35.8°C と発熱はありませんでした。血圧は 146/76 mmHg と軽度上昇を認めました。そのほか下腿浮腫もありませんし、神経学的な異常所見もありませんでした。

表 1 に入院時の検査所見を示します。軽度の貧血を認めました。肝機能は特に異常はありませんでした。総蛋白が 8.0 g/dl と上昇し、アルブミンは 3.5 g/dl と

軽度低下していました。BUN 32.7 mg/dl、クレアチニン 3.14 mg/dl、尿酸 9.6 mg/dl と腎機能低下を認めました。

また、アミラーゼ値は正常範囲内でしたが、P 型ア

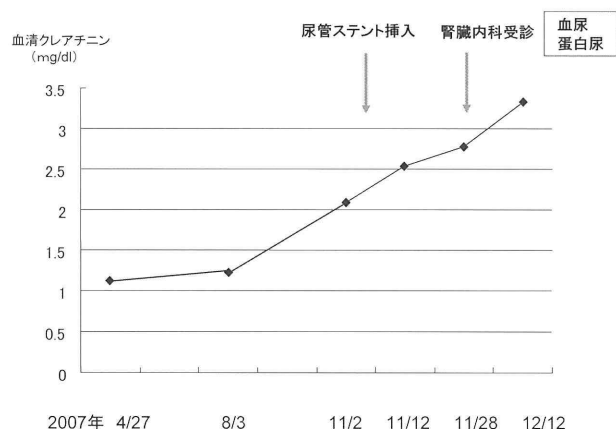


図1 入院までの経過

ミラーゼが 55 U/l と軽度上昇を認めました。CRP は 0.8 mg/dl とわずかながら上昇を認めました。血清の IgG が 2,857 mg/dl と上昇し、IgG 分画の IgG4 が 746 mg/dl と異常高値 (正常上限の 7 倍以上) でした。抗核抗体は 80 倍、MPO-ANCA が 203 EU と陽性でした。尿蛋白は 30 mg/dl、定量で 0.8 g/日でした。尿潜血は 2+、沈渣に赤血球 50 以上と血尿を認めました。尿細管性酵素および蛋白も上昇し、クレアチニンクリアランスは 17.1 ml/分と低下を認めました。

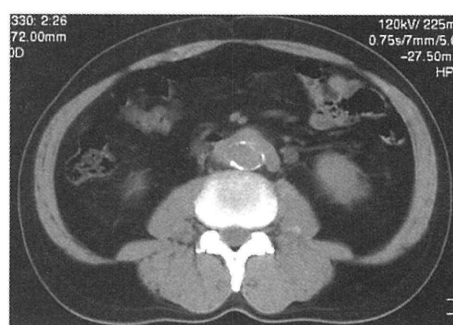
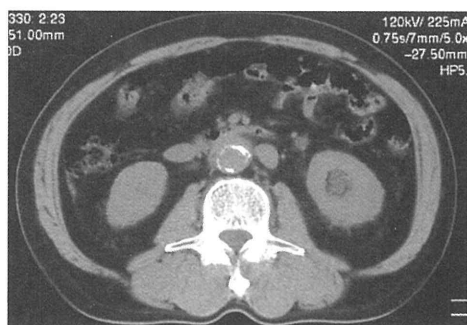
入院時の胸部 X 線では左の下肺野に陳旧性の炎症性変化を認めました。外来で撮影した腹部 CT では、左に水腎症を認めております。また、大動脈の周囲に軟部影を認めています。入院時は左に尿管ステントが挿入されており、水腎症のほうは改善していました。しかし、大動脈周囲の軟部影は著変がありませんでした (図 2)。

松本: 水腎症の原因について並木先生にお話をし

表1 入院時検査所見

〈末梢血〉	〈生化学〉	〈血清〉
WBC 5,400/ μ l	AST (GOT) 18 U/L	<u>IgG 2,857 mg/dl</u>
Neut 60.9%	ALT (GPT) 10 U/L	<u>IgA 104 mg/dl</u>
Eosin 3.4%	LDH 239 U/L	<u>IgM 65 mg/dl</u>
Lymph 28.2%	T-Bil 0.77 mg/dl	<u>IgE 229 IU/ml</u>
Mono 6.5%	CPK 76 U/L	<u>IgG4 746 mg/dl</u>
<u>RBC 321 $\times 10^4$/μl</u>	<u>TP 8.0 g/dl</u>	<u>ASLO 78.0 IU/ml</u>
<u>Hb 9.7 g/dl</u>	<u>Alb 3.5 g/dl</u>	<u>C3 71 mg/dl</u>
<u>Ht 28.5%</u>	<u>BUN 32.7 mg/dl</u>	<u>C4 19 mg/dl</u>
<u>Plt 23.3 万/μl</u>	<u>Cr 3.14 mg/dl</u>	<u>CH50 51.0 U/ml</u>
<u>網赤血球 5.2‰</u>	<u>UA 9.6 mg/dl</u>	抗核抗体 80 倍
	T-Cho 253 mg/dl	抗 DNA 抗体 (—)
	LDL-Cho 136 mg/dl	<u>MPO-ANCA 203 EU</u>
	TG 262 mg/dl	<u>PR3-ANCA <10 EU</u>
	Glu 99 mg/dl	抗 GBM 抗体 <10 EU
	AMY 114 U/L	<u>可溶性 IL-2 レセプター 1,240 U/mL</u>
	<u>P 型 AMY 55 U/L</u>	
	Na 142 mEq/L	〈尿所見〉
	K 5.2 mEq/L	<u>尿蛋白 30 mg/dl (尿蛋白定量 0.8 g/日)</u>
	Cl 107 mEq/L	<u>尿潜血 (2+) 尿糖 (—)</u>
	Ca 8.5 mg/dl	尿沈査
	<u>IP 5.0 mg/dl</u>	<u>赤血球 >=50/1F 白血球 1-4/HPF</u>
	<u>CRP 0.8 mg/dl</u>	顆粒円柱 (—) 赤血球円柱 (—)
	<u>血清鉄 55 μg/dl</u>	
	<u>総鉄結合能 197 μg/dl</u>	<u>尿中 NAG 6.6 U/L</u>
	<u>フェリチン 233.9 ng/ml</u>	<u>尿中 α1MG 19.9 mg/L</u>
	HbA1c 5.8%	<u>尿中 β2MG 5,579.0 μg/L</u>
		<u>BJ 蛋白 (—)</u>
		シスタチン C 2.78 mg/L
		クレアチニンクリアランス 17.1 ml/min

— 外来時 —



— 入院時 —

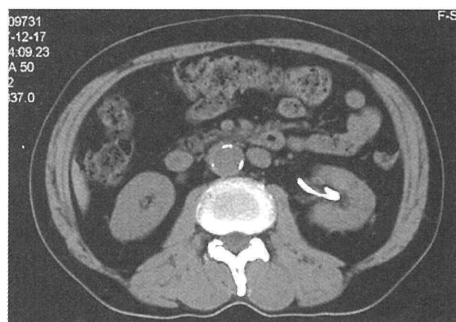


図2 腹部CT所見-I

ていただこうと思います。よろしくお願いします。

後腹膜線維症について

並木 (泌尿器科): 権藤先生が提示した腹部CTでは、大動脈周囲の軟部陰影が認められて、後腹膜線維症が強く疑われました。これにより左水腎・水尿管を呈したと考えられます (図3)。そこで後腹膜線維症 (retroperitoneal fibrosis) についてお話しさせていただきます。慢性の非特異的な炎症及び fibrosis で、後腹膜の組織に起こり、それが後腹膜の構造物、主に尿管を

包み込んで閉塞を起こすということが言われています。

発症の頻度は、年間10万～20万人に1人、平均年齢は50歳代、日本では少し高くて60歳代、男女比は2～3:1で男性に多いと言われています。

症状としては、腹部や側背部の鈍い痛みがあります。進行すると体重減少、倦怠感、食欲不振を訴えることもあります。検査所見としてはBUN、CrやCRPなどが上昇する。後ほどお話があると思いますが、自己抗体なども見つかることがあって、A/G比の低下、貧血などがあります。

病因としては、特発性、要するに原因があまりはっきりしないものと、二次性のものと大きく分けられます。二次性のものとしては薬剤性、悪性腫瘍、悪性疾患、感染、放射線治療、外科的治療の術後、その他ということで、原因がはっきりしているのは30%程度、70%程度ははっきりしないということです。その中の一つに自己免疫の関係してくる疾患、あるいは今回関係しているIgG4の全身的な硬化性疾患の一症状として後腹膜線維症が発現してくるということが言われています。

そこで、managementをどうするのかということですが。初期の段階では、腎障害の程度によって、今回行っ

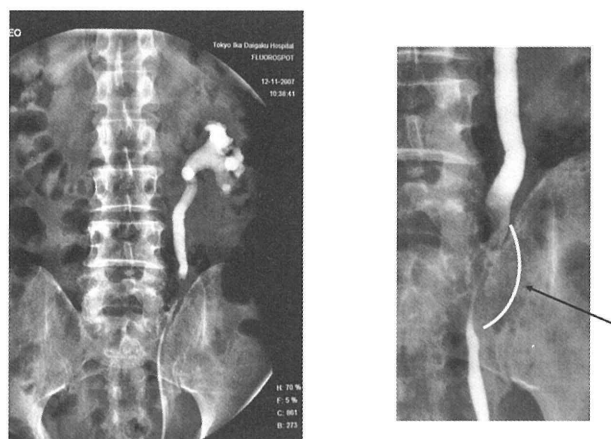


図3 逆行性尿路造影

たような尿管のカテーテル挿入、あるいは腎盂を増設して decompression をして、腎の機能を確保する。その後、原因疾患を確かめるために biopsy を考慮します。考慮するというのは、後腹膜線維症の管理、治療をしていく上で非常に考えなければいけないところですが、ある程度診断をつけるには線維化した組織を十分な量、生検をしたい。CT ガイド下などの needle biopsy もかなり行われていますが、それで十分な診断がつくとは限らない。そうすると open biopsy (開放生検) ということですが、後腹膜腔にもなりますので、かなり侵襲が大きくなります。今回は幸いにもといただきますか、腎の生検からある程度診断がつきましたので、後腹膜腔の生検は行っていません。

外科的な治療をするのか、外科的治療をしないで済むのか。それは先ほどから少し述べていますが、悪性腫瘍が疑われている場合は生検をし、外科的な対応をするという形に多くはなってきます。外科的な治療としては、尿管を固くなった組織に埋もれているところから剥がし、尿管を後腹膜腔から腹腔内に移して、大網で包んであげて再発を防いであげるといった形になります。

外科的な治療でない場合は、多くはステロイドが第一選択になって、かなりの効果を上げています。そのほかの免疫抑制剤、あるいは、少ない症例報告ですが、ホルモン剤としての乳癌などに用いられている Tamoxifen など報告があります。

これで一旦終わります。

松本：どうもありがとうございました。並木先生に質問のある方はいらっしゃいますか。

中尾 (腎臓内科)：最初の取っ掛かりですが、前立腺癌で泌尿器科に継続通院していたわけですね。それ

で、たまたま血清のクレアチニンが 2 mg/dl になっているということですが、急に上がったわけですか。

並木：私、その時外来担当ではなかったのですが、経過からすると、この頃になると採血しているのは 3～4 カ月に一度ぐらいだと思いますので、4 月が 1 mg/dl ぐらいで、8 月で 1.3 mg/dl ぐらいでした。

中尾：そこで前立腺癌以外のものがあるだろうということで、腎エコーにより片側の水腎症が見つかったわけですが、腎機能低下の度合いが片側の水腎症だけで説明がつくのかどうかという点はいかがでしょうか。

並木：ここまでの上昇は、片側では来ないと思います。

中尾：そうすると、それ以外のことがあるということとは大いに想像がつくわけですね。

並木：はい。

中尾：それから、水腎症の原因が結局は後腹膜線維症だったわけですが、尿路閉塞を起こす機転はいろいろあると思いますが、こういう珍しい病気を疑うきっかけになったことはどういうことでしょうか。

並木：水腎が生じているということで、通常は尿路の内因的な、尿管内に何らかの原因疾患がないかということと、外因的なものがないかということで、外来レベルでも CT を撮って検査をします。

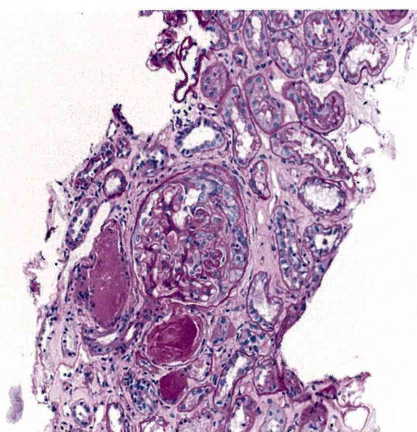
中尾：ほかに原因がないということで、だんだん絞り込むということですね。

並木：そうですね。

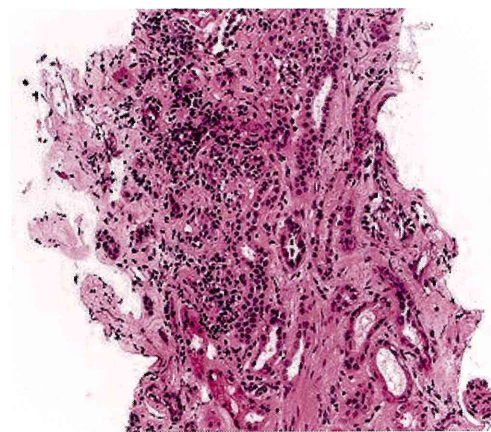
中尾：ありがとうございました。

松本：それでは、並木先生ありがとうございました。

それでは、元のところに戻って、後藤先生に話を続



PAS 染色



HE 染色

図4 腎生検所見-1

けてもらいます。

権藤：急速進行性糸球体腎炎が今までの経過で疑われたため、入院してから入院第5病日に尿管ステントの入っていない右の腎臓から腎生検を施行しました。採集された糸球体の数は11個で、そのうち1つが硬化しており、残り10個中2つに細胞性半月体を認めていました。また、1つに線維細胞性の半月体形成を認めました(図4)。尿細管・間質にはリンパ球を主体とした炎症細胞浸潤を認めました(図4)。

松本：ありがとうございました。

和田先生のほうから、腎障害の原因についてもう少しお話ししていただこうと思います。よろしくお願いします。

急速進行性糸球体腎炎について

和田(腎臓内科)：本症例の腎機能低下の原因としてIgG4関連硬化性腎疾患とANCA関連腎炎の関与が疑われました。

IgG4関連硬化性疾患を疑わせる所見として、高齢男性、抗核抗体陽性、抗 γ -グロブリン血症、血中IgG4値、血中IgEの上昇を認めました。そして、結果的にはステロイド治療が著効したということです。

病理学的特徴としては、尿細管間質にびまん性のリンパ球、形質細胞の浸潤の中に、多数のIgG4陽性形質細胞の浸潤を認めました(図5)。

IgG4関連硬化性疾患の腎病変としては間質性腎炎が代表的です。糸球体病変の報告は少なく、間質性腎炎に膜性腎症を合併したという内容でした。

またIgG4関連腎病変では、低補体血症が比較的高頻度であることと腎外病変の合併が多いということ

です。画像的特徴としては、病変分布に偏りがある。CT、MRIでは腎に腫瘤性、結節性、まだら状の病変を認めることがあるということです。

IgG4関連硬化性疾患の治療としては、基本的にはステロイド治療で、初期投与量としてプレドニゾロンを30~40 mg/日、1~2週間ごとに5 mgずつ減量します。維持量としては2.5~5 mgで、これは治療中止により再燃例があることが知られています。

次にANCA(抗好中球細胞質抗体)関連腎炎です。本症例では、先行感染があったことと、MPO(myeloperoxidase)-ANCA陽性、蛋白尿と血尿があったこと、血清クレアチニンの急激な上昇、腎組織では糸球体に半月体形成を認めたことから、MPO-ANCA関連腎炎による急速進行性糸球体腎炎を疑いました。

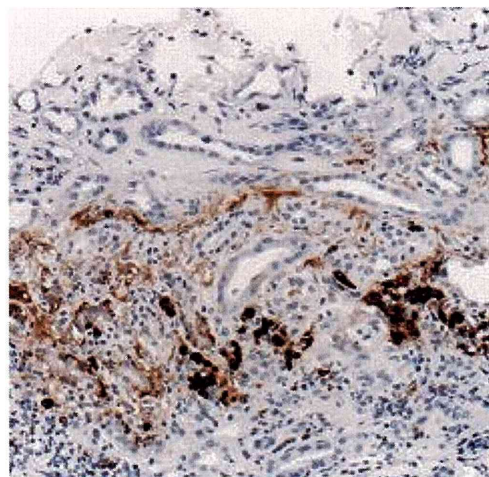
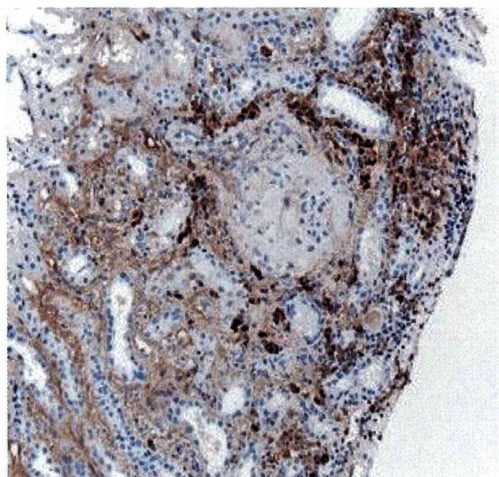
ANCA関連腎炎の治療は、重症度によって違いはあるものの、基本的にはステロイド療法を中心とした治療になります。本症例では、プレドニゾロンを0.6~0.8 mg/kg/日という比較的少ない量で治療を行いました。

もう一度繰り返しますと、本症例の腎機能障害の原因として後腹膜線維症による腎後性腎不全、IgG4関連硬化性腎疾患、ANCA関連腎炎が挙げられます。

松本：どうもありがとうございました。

中尾：その中で、腎後性腎不全は腎機能障害の原因になっていないということでもいいですね。本症例の場合は、IgG4による間質性腎炎と、糸球体のほうはANCA関連腎炎の2つが別々にあるという考え方でいいですか。

和田：IgG4関連硬化性腎疾患とANCA関連腎炎は合併することはほとんど報告がありませんので、別



免疫(IgG4)染色
図5 腎生検所見-2

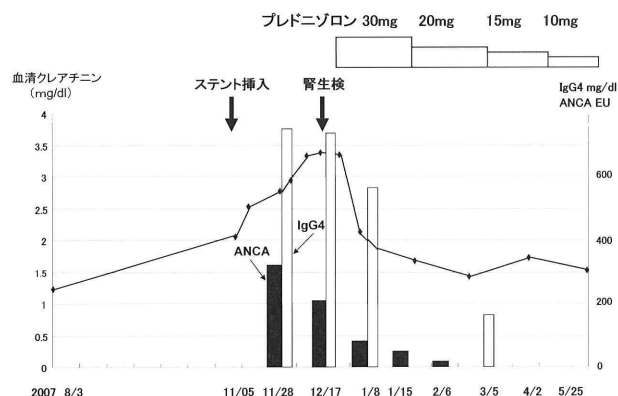


図6 治療経過

個に起きたものだと思いますが、この2つが今回の腎機能障害の原因だったと思われます。

松本: 珍しいのは、急速進行性糸球体腎炎という病気の中で、間質性腎炎を起こすIgG4関連硬化性腎疾患と糸球体腎炎を起こすANCA関連腎炎の2つが別々に存在していたということです。別々に違う病気が、それぞれの機序で腎機能障害を起こしていたということではよいのでしょうか。

和田: はい。

松本: ありがとうございます。

それでは、権藤先生、続きをお願いします。

権藤: 繰り返しになりますが、以上のことから本症例の腎機能低下の原因はANCA関連腎炎による糸球体障害とIgG4関連硬化性疾患による尿細管・間質性障害と考えられたため、プレドニゾロン30mg/日の投与を開始しました。ステロイドを投与して速やかに腎機能は改善を認め、IgG4も低下傾向、ANCAに関しても低下傾向を示しています(図6)。

入院前からこの患者さんは口渴と頻尿を自覚していました。入院中に随時行っていた蓄尿検査では1日尿量が2,500~3,500mlと多尿を認めました。そこで尿崩症を疑い、デスマプレシン10μgを投与したところ、尿量低下を認めたため、中枢性尿崩症を疑い、内分泌内科の先生に相談しました。

松本: ありがとうございます。

そこで、糖尿病・代謝・内分泌科の高橋先生に多尿の鑑別診断をお願いしたいと思います。

多尿の鑑別診断

高橋 (糖尿病・代謝・内分泌科): この方は高張食塩水負荷試験とデスマプレシン負荷試験の両方を同時に行っています。まず負荷前の尿浸透圧100 mOsm/

kgH₂O程度で、その時のAVP (arginine vasopressin) が0.9 pg/mlと非常に低値でした。5%高張食塩水負荷後に血清ナトリウムが150 mEq/l以上に上昇した段階でもAVPは1.2 pg/mlと増加反応を認めませんでした(6 pg/ml以下であれば中枢性尿崩症)。次にデスマプレシンを負荷後に尿量は減少し、尿浸透圧が300 mOsm/kgH₂O以上に増加したため中枢性尿崩症と診断しました。

本症例の頭部MRI所見ですが、下垂体は前葉、後葉のサイズや形状に異常はなく、特に組織が肥厚していることはありませんでした。T1強調画像で、特発性中枢性尿崩症の場合には後葉の高信号が消えるはずなのですが、この方の場合には下垂体柄及び後葉で高信号域がむしろ広がっているという所見が見られました(図7)。高信号の持続の原因としては、非常に緩徐に進行する自己免疫性の神経葉炎を起こしている可能性があるのではないかと考えました。あとは、神経終末から血管周囲へADHの分泌顆粒が放出されて白く光るわけですが、それがうまく放出されていない可能性も考えられました。今後フォローアップでMRIを撮っていくと、尿崩症になったばかりの時に下垂体柄が白く光ることがあるようなので、消失していくようであれば、本当に尿崩症になったばかりのところを撮られていた可能性もあるかと思います。

この患者さんの場合には、夜間に尿量が多いということで、デスマプレシン5μgを就寝時投与することでかなり尿量は減少して、楽になられています。ANCA関連腎炎などと尿崩症は合併することがあるようですが、IgG4の硬化症と尿崩症が合併する症例



図7 頭部MRI所見

があるかということで調べてみると、1 例だけ見つかっています。今年の 8 月に発表されたものです。そのほか IgG4 硬化性疾患は、報告では下垂体炎も起こすようです。ただ、この症例は MRI で見るとあまり下垂体炎様の症状はないので、ANCA 関連血管炎から来ている尿崩症なのか、それとも IgG4 硬化性疾患から来ている尿崩症なのかの診断は非常に難しいと考えています。

下垂体炎を起こした場合に、前葉あるいは後葉のどちらが障害されるかというのは、まだ分かっていません。

松本：中枢性尿崩症の MRI の所見で下垂体後葉の高信号の消失というものは、国家試験に出るぐらい有名なことですか。

高橋：はい。中枢性尿崩症の特徴的な所見ではありません。ただ、尿崩症が始まる時から患者さんをフォローアップしていることはほとんどないので、最初の時は下垂体柄も光って、だんだん消失していくという経過をとることはあるようです。

松本：昨日、この患者さんがたまたま私の外来にいられて、いつごろから頻尿になったのですかと聞いてみたんです。もともとは、前立腺肥大による頻尿があったようですが、前立腺摘出後に頻尿は改善し、新たな尿崩症による多尿が原因で頻尿が生じたものと考えられます。いつごろからというふうに発症したのですかと聞いたところ、「うーん、1 年前ぐらいですかね」と言うわけです。発症の仕方は、サドン・オンセットに発症するのが多いと本に書いてありますが、その人は「うーん……」と言うぐらいだからサドン・オンセットではないのだと思いますが、そういう発症の仕方は中枢性尿崩症として珍しいことでしょうか。

高橋：珍しいのではないかと思います。だからこそ、下垂体の後葉がまだ残っているというか、分泌顆粒がこれだけ光っているのかなと思います。あとは、ANCA が陰性になった段階でも尿崩症のほうの例えばピトレシンの量を減らすことなく、症状としては続いていました。普通、ANCA が陰性になると少し尿崩症が改善するのではないかと考えていたのですが、それがなかったのが、本当に ANCA 関連腎炎から来ているのか IgG4 硬化性疾患から来ているのか、不思議だなと考えていました。

松本：今後は、MRI の所見を経過観察していくということですね。

高橋：はい。追っていくことで分かるのかなと思っています。

中尾：自己免疫性神経葉炎を出されましたが、それは何に対する自己免疫なんですか。

高橋：勉強不足なのですが、下垂体抗体というのが陽性になってきます。下垂体の細胞の何を見ているのか、ちょっと分かりません。

松本：非常におもしろいと思いました。また、その経過が分かったら教えてください。ありがとうございます。

それでは、榎藤先生、元に戻ってお願いします。

治療経過について

榎藤：治療経過です。ステロイドは 30 mg から開始し、この治療によって MPO-ANCA は低下、また IgG4 も低下し、腎機能障害も改善してきていました。プレドニゾロンは漸減し、3 月 11 日には ANCA は陰性化され、IgG4 も 168 mg/dl まで低下を認めました (図 6)。

2008 (平成 20) 年 9 月の時点での腹部 MRI では、腹部大動脈周囲の軟部影には大きな変化はありませんでした。

中枢性尿崩症に対しては、デスモプレシンの投与を現在も継続しています。

腹部 CT 所見です (図 8)。これは入院時の CT の所見に戻るのですが、脾臓の軽度腫大と脂肪織の濃度上昇を認め、また入院時の採血で P-アミラーゼが軽度上昇を認めていたため、自己免疫性脾炎を疑い、消化器内科の先生にも相談させていただきました。

松本：ありがとうございます。

IgG4 関連硬化性疾患と言えば、一番メジャーなものは自己免疫性脾炎だと思います。そのあたりを祖父

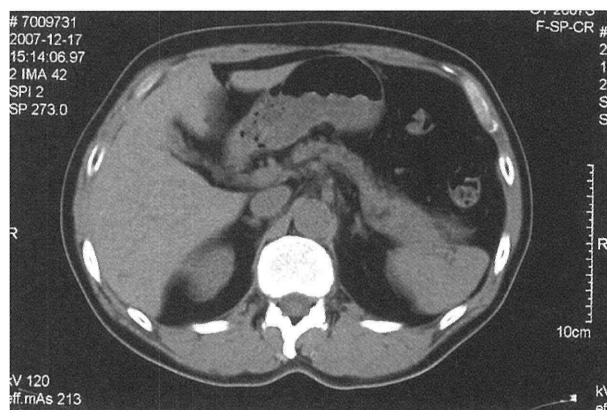


図 8 腹部 CT 所見-2

尼先生にお話をさせていただこうと思います。よろしくお願いします。

自己免疫性膵炎について

祖父尼 (消化器内科): 臨床的特徴ですが、まず中年の男性、60歳代がピークで、男女比では男性のほうが2.77:1と多い。予後は比較的良好で、下部胆管狭窄に伴う閉塞性黄疸や上腹部不快感で受診されて、発見される場合があります。あとは、腹痛や背部痛などの膵炎症状を呈する例もありますが、軽度です。この方も少しアミラーゼの上昇があったり、軽い膵炎症状があるということでした。あとは、無症状で糖尿病の発症や増悪にて発見されることもあります。

大事なことは、膵癌や胆管癌などの腫瘍性病変との鑑別が重要であり、ステロイドによる安易な治療的診断は避けたほうが良いということになっています。

診断基準は細かく書かれていますが、特に重要なものは、膵画像検査にて特徴的な主膵管狭細像と膵腫大を認めること。血液検査で高 γ グロブリン血症、高IgG血症、高IgG4血症、自己抗体のいずれかを認める。病理組織学的所見として、膵臓にリンパ球、形質細胞を主体とする著明な細胞浸潤と線維化を認める。このうちの1を含んで2項目以上を満たす症例を自己免疫性膵炎と診断します。ほかの原因による膵炎や悪性腫瘍を除外することが大事であるということです。

画像診断ですが、膵のびまん性、あるいは限局性の腫大、特に膵臓のソーセージ様の腫大ということが大事です。それから、膵管の狭細像、エコー像ではびまん性の低エコー像と内部に高エコースポットが存在する。それから、CTでは腫大部の遅延性の増強効果、膵腫大を取り囲むような帯状の構造物、capsule-like rim、リムサインと呼ばれていますが、これが特徴的です。ただ、これはあまり見かけることは多くありません。それから、ERPでは膵管の狭細像ということになります。

この患者さんは、膵生検時には既にステロイドの治療が始められており、また組織検体量が少なかったことから十分な評価はできませんでしたが、膵臓の腫大、これまでの抗核抗体とかIgG4も高かったことから見て、IgG4関連硬化性疾患に付随した自己免疫性膵炎であると診断してもいいと考えました。

松本: ありがとうございます。

岡田 (腎臓内科): 自己免疫性膵炎という疾患は、

IgG4関連の硬化性疾患だけではなくて、ほかの自己免疫的機序で起こる、例えばシェーグレン症候群が代表だと思いますが、それ以外にも未知なる自己免疫的機序で起こるものもあるということでしょうか。

祖父尼: 今のところはIgG4を中心とした全身の硬化性疾患で、異時性、同時性にいろいろなところに出てくる可能性はあると思います。

岡田: 今のところ自己免疫性膵炎はほとんどがIgG4関連疾患と考えてもいいということですか。

祖父尼: はい、いいと思います。

岡田: 膵臓はびまん性の腫大がほとんどなのでしょう。

祖父尼: びまん性に腫大する場合がありますが、病気の勢いを反映していて、自然緩解もありますし、膵頭部や膵尾部などに部分的にくる場合もあります。

岡田: 腫瘍マーカーが上がるということはないんですか。

祖父尼: 腫瘍マーカーは基本的には上がらないのですが、閉塞性黄疸を来した場合には胆汁うっ滞でも上がりますので、腫瘍マーカーは全く当てにはなりません。黄疸を解除すれば、腫瘍マーカーが上がっていても下がります。腫瘍マーカーは当てにならないと思っています。

松本: 腎疾患を合併することはありますか。

祖父尼: 腎疾患はあまりいませんでした。

松本: 低補体血症はどうでしょうか。

祖父尼: そうですね。消化器で補体を検査することは少ないので、あまり注目してはいなかったのですが、そのような報告はそれほど多くないと思います。

松本: ありがとうございます。

それでは、榎藤先生に最後のプレゼンテーションをしていただきます。

考 察

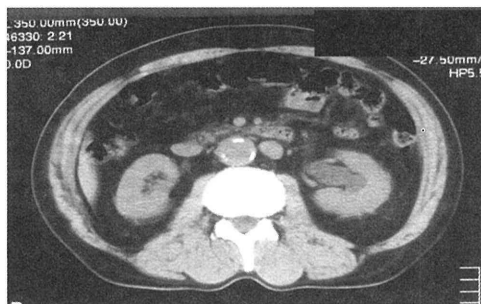
榎藤: この症例における考察です。

まずMPO-ANCA関連腎炎とIgG4関連硬化性疾患の関係です。本症例では、ANCA関連腎炎を起こす顕微鏡的多発血管炎で通常認められるような高熱やCRPの上昇、末梢神経障害は認めませんでした。

また、ANCA関連腎炎のみでは少量のステロイド治療で反応が鈍い場合もあるのですが、本症例では少量のステロイドで速やかにMPO-ANCAのほうは低下を認めました。

また、IgG4関連硬化性疾患と中枢性尿崩症の関係

— 外来時 —



— 最新 —

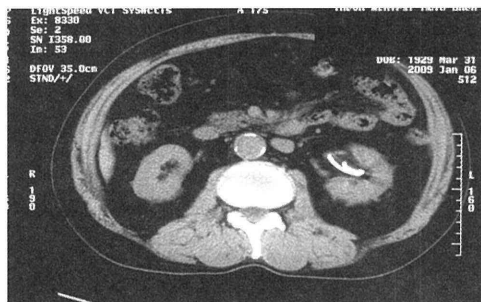


図9 腹部CT所見-3

では、IgG4 関連硬化性疾患の下垂体炎に伴う下垂体腫大や、下垂体機能低下症の報告はこれまでに 6 例ありますが、中枢性尿崩症を呈したものは 1 例だけです。また、本症例の MRI 画像所見は、特発性の中枢性尿崩症の典型的な所見とは合致しませんでしたので、因果関係は現時点では何ともいえませんが、関連があったかもしれないと考えています。

松本：ありがとうございます。

私から並木先生に一つ質問があります。この症例の治療後の経過に注目していましたが、尿崩症のほうは今のところ良くなっていない。後腹膜線維症はいかがでしょうか。

並木：1 月に CT を撮って、前のものと比較して再確認したのですが、かなり良くなっています (図 9)。次に CT を数カ月後にもう一度撮った時点でステントを抜こうかなと考えているぐらい、そちらは改善しています。

松本：ありがとうございます。

それでは、最後に中尾先生に総括をしていただこうと思います。

総 括

中尾：IgG4 関連硬化性疾患は新しい病気ではないかと思っています。こういう疾病概念が出てきたのは、ま

さしく 21 世紀になってからではないかと思っていますし、この症例についても結局一元的に考えたほうが考えやすいかなと思います。多彩な病像を呈していても、中枢性尿崩症と後腹膜線維症、それから間質性腎炎もありましたが、そういうところが一つの病気ではないかと思っています。こういう病気が現代の病気なのか、疾病の変遷というのでしょうか、時代とともに疾病構造が変わってくるということを感じさせられました。

ですから、今は稀だと言っている、今後いろいろな病気が克服されていく過程でこういう病気が残って、稀ではなくなるということもあるのではないかと思います。

以上です。

松本：ありがとうございます。

最後に、私は去年、IgG4 関連硬化性疾患と思われる症例を 1 年間で 5 症例経験したのですが、血清 IgG4 は、保険診療内で測定できないので、早く保険適用になったらいいなと思いました。

それではご協力いただいた先生、大変ありがとうございました。学生さんもお疲れさまでした。これで終わりたいと思います。

(小田原雅人 編集委員査読)