

膠原病通信 第4号

2022年5月 文責:福本 一夫



IgG4関連疾患はどんな病気？

何らかの免疫異常が関わっていると考えられ、涙腺、唾液腺、脾臓、腎臓、後腹膜などを含む全身のいろいろな臓器が腫れたり、硬くなったりする、確立されてからまだ比較的新しい疾患概念です。IgG4は免疫グロブリンの一一種で、血液中で増加していることや、臓器でIgG4を産生する細胞が数多くみられることが特徴です。厚生労働省が定める指定難病の一つで、1~2万人程度の患者さんがいると考えられています。唾液腺、涙腺がおかされる患者さんでは男女差がはっきりしませんが、脾臓、腎臓、後腹膜に病変を持つ患者さんでは、高齢の男性に比較的多くみられます。

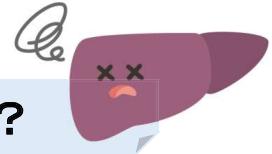
IgG4関連疾患を発症する原因は？

原因は今のところ、わかつていません。何らかの免疫異常が関わっていると考えられ、免疫に関係する遺伝子が発症に関与する可能性がありますが、家族発症はほとんどなく、遺伝するような病気（遺伝性疾患）ではないと考えられています。

IgG4関連疾患の病態は？

多くの患者さんでみられる免疫異常の一つとして、IgG4という免疫グロブリンの一一種が血液中で高値であること、おかされた臓器にIgG4を産生する細胞が数多く浸潤していることが挙げられます。

具体的には、おかされた臓器により、涙腺・唾液腺炎、自己免疫性胰炎、硬化性胆管炎、後腹膜線維症などが引き起こされ、肝機能障害、腎機能障害などを認めることができます。CT検査などの画像検査で、おかされた臓器は全体的にもしくは部分的に腫れることが特徴ですが、早期の段階では腫れが目立たないこともあります。また、同時に複数の臓器に病変がみられることが少なくありません。



IgG4関連疾患の症状は？

自覚する症状がないか、あっても軽度であることが多い病気です。また、おかされた臓器により現れてくる症状も異なり、唾液腺、涙腺の病変では同部の腫れに加えてドライアイや口腔乾燥が、脾臓や胆管の病変では腹痛や皮膚の黄染が、肺の病変では咳や喘鳴が、血管周囲や後腹膜の病変ではむくみや腹痛、腰痛などがみられることがあります。また、視力障害など早期治療を必要とする症状が出現することもあります。



IgG4関連疾患の診断

症状、血液検査、画像検査の特徴、ならびに、生検が行われた場合はその組織の特徴を総合的に判断して診断を行います。他の病気でも血液中のIgG4が高値となることがあるため、診断の際は注意が必要です。IgG4関連疾患は指定難病のため、重症度に応じて医療助成の対象となることがあります。

IgG4関連疾患の治療

プレドニゾロン（商品名プレドニン®）と呼ばれる副腎皮質ステロイド剤が有効です。

稀に腫れが自然に改善することもありますので、おかされた臓器の機能障害が明らかでない場合は治療を急がないこともあります。しかし、機能障害が明らかな場合には速やかな治療開始が必要です。多くの場合、ステロイド治療は奏功しますが、減量や中断によって約半数で再発が見られます。そのため、治療の導入やその後の経過観察において、定期的な評価を受ける必要があります。

再発した場合は、ステロイドの增量や免疫抑制薬の併用などが行われていますが、再発時の治療法はまだ確立されていません。ステロイド治療においてはいろいろな副作用が起こり得ますので、患者さんの病状に合わせて、治療方針を決定することが重要です。

また、おかされる臓器や病状により、ステロイド治療以外に、ドレナージ術などの処置が必要となる場合があるため、各診療科と協力しながら治療にあたることが多い疾患です。



ごあいさつ

膠原病・リウマチ内科 医師 福本 一夫(ふくもと かずお)



2010年に大阪市立大学医学部を卒業し、総合診療科で診療を行い、2021年から膠原病・リウマチ内科で診療を行っています。IgG4関連疾患をはじめとして、全身のさまざまな領域と関わる疾患が多く、各診療科と協力しながら診療にあたっていきたいと考えています。

どうぞよろしくお願ひいたします。

お知らせ

前期研究医

吉田 直史（よしだ なおふみ）先生

後期研究医

権 好穂（ごん たかほ）先生

が4月より、着任しました！

権先生については、4月より月・水曜日の外来を担当しております。

今後ともよろしくお願ひいたします。

膠原病という病気について少し理解が深まりましたでしょうか？
膠原病通信で取り上げてほしいテーマがありましたら、
med-rheum☆ml.omu.ac.jp（☆を@に変更してください）
宛にご連絡ください。



大阪公立大学医学部附属病院 膜原病・リウマチ内科外来
TEL ☎ : 06-(6645)-3301

初診受付時間：9：00-10：00 診察時間：9：00-15：30
外来担当表

月	火	水	木	金
渡部 龍	山田 真介	橋本 求	渡部 龍	橋本 求
山田 真介		権 好穂		
権 好穂				