大動脈炎に合併した円蓋部肥厚性硬膜炎の1例

黒田 林太郎¹⁾, 益子 敏弘¹⁾, 中嶋 剛¹⁾, 難波 克成²⁾, 山口 崇¹⁾, 鈴木 司³⁾,
渡辺 英寿¹⁾

1) 自治医科大学脳神経外科, 2) 同 血管内治療部, 3) 同 病理学

A Case of Convexity Hypertrophic Pachymeningitis associated with Aortitis

Rintaro Kuroda, M.D.¹⁾, Toshihiro Mashiko, M.D., Ph.D.¹⁾, Takeshi Nakajima, M.D., Ph.D.¹⁾,
Katsunari Namba, M.D., Ph.D.²⁾, Takashi Yamaguchi, M.D., Ph.D.¹⁾, Tsukasa Suzuki, M.D., Ph.D.³⁾,
and Eiju Watanabe, M.D., Ph.D.¹⁾

1) Department of Neurosurgery, Jichi Medical University, 2) Department of Neuroendovascular Surgery, Jichi Medical University,
3) Department of Pathology, Jichi Medical University

We report a case of localized convexity hypertrophic pachymeningitis (HP) associated with aortitis. HP is considered to be one type of IgG4-related systemic disease as well as aortitis.

A 38-year-old man with aortitis was admitted to our department due to generalized convulsive seizures. MRI revealed a localized mass like thickening of the convexity dura mater resembling meningioma. Because MRI showed rapid growth of the mass, diagnostic removal of the mass was performed to rule out the malignant tumor. Pathological examination showed hyalinization and fibrillation with infiltration of lymphocytes and IgG4-positive plasma cells. These findings suggest that our case is an IgG4-related systemic disease.

However several combinations of IgG4-related diseases have been reported, reports of HP associated with aortitis are rare. In addition, this is the first case of localized convexity HP. We propose that resection of a symptomatic localized lesion is considered to be a therapeutic alternation for HP.

(Received September 5, 2014; accepted June 12, 2015)

Key words : hypertrophic pachymeningitis, IgG4-related disease, aortitis, convexity
Jpn J Neurosurg (Tokyo) 24 : 871-877, 2015

はじめに

肥厚性硬膜炎 (hypertrophic pachymeningitis : HP) は脳あるいは脊髄の硬膜が肥厚する比較的まれな疾患であり, 原因疾患の特定できる続発性のものと原因不明の特発性のものがある⁶⁾. 近年, 全身の多臓器に線維性炎症をきたす IgG4 関連疾患の概念が確立しつつあり, HP はその1病型であると考えられるようになってきた. 今回われわれは, HP 同様 IgG4 の関与が指摘されている大動

脈炎に合併した円蓋部に限局性腫瘤を形成した肥厚性硬膜炎を経験し, 摘出により病理所見を確認し得たので, 文献的考察を加えて報告する.

症例提示

患者 : 38 歳, 男性.

主訴 : 痙攣発作.

現病歴 : 2011 年 8 月全身強直性痙攣をきたし, 頭部

連絡先: 黒田林太郎, 〒329-0498 下野市薬師寺 3311-1 自治医科大学脳神経外科

Address reprint requests to : Rintaro Kuroda, M.D., Department of Neurosurgery, Jichi Medical University, 3311-1 Yakushiji, Shimotsuke-shi, Tochigi 329-0498, Japan

Fig. 1 Preoperative magnetic resonance imaging (MRI) demonstrated localized dural thickening, which appeared as isosignal intense on T1-weighted images (A), and homogeneously enhanced with gadolinium (B). T2-weighted MRI demonstrated a very low intense mass (C). Coronal section of Gd-enhanced T1 image demonstrated a localized mass (D). The mass disappeared after surgical removal (E: T1WI, F: T1WI-Gd, G: T2WI, H: Coronal section of T1WI-Gd).

MRI で右側頭部に占拠性病変を認めたため当科に紹介となった。

既往歴：2005 年，不明熱の原因精査で腹部大動脈に局限する大動脈炎と診断された。ステロイド内服による治療が行われ，当科初診時は漸減中でプレドニゾロン 2 mg/日内服中であった。2007 年，狭心症にて経皮的冠動脈拡張術を施行。以後数回の心虚血発作に対して計 10 本のステント留置が行われている。なお，2010 年 3 月に頭痛精査のために頭部 MRI を撮影されているが，この時には明らかな頭蓋内病変は指摘されていない。

入院時現症：一般身体所見に特記すべき異常はなかった。発作後意識は清明となり神経学的脱落症状はなかった。

検査所見：血算・一般生化学検査に異常なし。血沈 78 mm，CRP 6.94 mg/dl，抗核抗体 80 倍，P-ANCA (perinuclear antineutrophil cytoplasmic antibody) 1.3 U/ml [基準値 (以下同様) 9.0 以下]，C-ANCA (cytoplasmic-ANCA) <3.5 U/ml (3.5 未満)，ASO 117 U/ml (<187)，ASK 160 倍 (<1,280)，C3 127 mg/dl (86~160)，C4 25 mg/dl (17~45)，CH50 45.2 U/ml (24.7~39.5)，リウマ

チ因子 <40 mg/dl (<40)，血清 IgG4 53.9 mg/dl (4.8~105)。髄液検査は行っていない。頭部単純 CT では右側頭門蓋部に軽度の高吸収を呈する半球状の占拠性病変があり，接する大脳白質は低吸収であった。頭部 MRI では同部の占拠性病変は T1WI で等信号，T2WI で著明な低信号を示し，Gd で均一に増強された。接する大脳白質には広範な脳浮腫を認め，軽度の mass effect を認めた。加えて dural tail sign がわずかに認められた (Fig. 1)。脳血管造影 (6-vessels study) では，右中硬膜動脈からわずかな stain を認めた (Fig. 2)。

MRI 上では，ドーム状・限局性の形態をしており，dural tail sign を認め，軽度とはいえ外頸動脈系からの血液供給を受けることなどから，髄膜腫が最も疑われた。左上肢・左口角に局限した部分発作が頻発したため，カルバマゼピン，レベチラセタムなどを内服するも発作は消失しなかった。18 カ月前の MRI では病変が認められなかったことから進行の早い悪性疾患も否定できないと考え，病理確認のために摘出手術を行った。

手術所見：全身麻酔下に開頭した。腫瘍は硬膜が半球状に肥厚し，表面平滑で弾性硬であった。くも膜とは軽度

Fig. 2 Right external carotid angiography demonstrated that the mass exhibited pale staining, with a blood supply from the middle meningeal artery (A: A-P view, B: early phase of the lateral view, C: late phase of the lateral view).

Fig. 3 Operative view

A: En-block resection of the extra-axial mass, including areas of peripheral dural thickening.
B: Resected mass.
C: Cut surface of the mass showing the homogenous construction.

の癒着があり剥離操作を要した (Fig. 3A). 腫瘍は dural tail 様の部分を含めて硬膜ごと全摘した. 迅速病理診断では, 硬膜内への炎症細胞浸潤がみられ, 腫瘍性変化はなかった.

病理所見: 隆起部には硬膜組織の肥厚がみられ (Fig. 3B), 内部に硝子化, 線維化とともにリンパ濾胞およびリンパ形質細胞浸潤を比較的高度に認めた. これらのリンパ球は T リンパ球および B リンパ球の免疫染色で monoclonarity を示さず, AE1/AE3 陰性, CD34 陰性, HMB45 陰性, MIB-1 index 2% 以下であった. IgG 陽性細胞のうち IgG4 陽性細胞は 10~20% 程度であり肥厚性硬膜炎として矛盾しない所見であった (Fig. 4).

術後経過: 術後は痙攣消失し, 合併症なく自宅退院となった. 術後約 3 年経過した現在, 外来通院中でプレドニゾロンは終了した. 術後は腫瘍周囲の脳組織の浮腫は消失し, てんかん発作も消失した.

考 察

① 肥厚性硬膜炎 (HP)

肥厚性硬膜炎 (hypertrophic pachymenigitis: HP) は脳脊髄硬膜の線維性肥厚を主徴とする炎症性疾患である²⁾. 細菌・真菌・ウイルスなど感染症に起因する場合もあるが, 原因不明のものも多く¹¹⁾, これらは特発性肥厚性硬膜炎 (idiopathic hypertrophic pachymenigitis) と呼ばれてきた³¹⁾. 頭蓋底部に好発し, 通常びまん性である. 一般に頭痛や脳神経障害で発症することが多いとされている³⁰⁾. これは硬膜の炎症による髄膜刺激症状や硬膜肥厚による頭蓋内圧亢進, さらに頭蓋底部の硬膜肥厚により脳神経が硬膜貫通部において障害されることが原因となっていると思われる¹⁰⁾²⁶⁾³⁷⁾. 診断には造影 MRI が有効で, T2WI で低信号, Gd では均一に造影される⁵⁾¹¹⁾²⁴⁾²⁸⁾⁴⁴⁾. 一般的にステロイドによる内科的治療が

Fig. 4 Histopathological examination of the surgical specimen revealed infiltration of lymphocytes and plasma cells with hyalinization and moderate fibrillation. Immunohistochemical staining indicated that ratios of IgG4/IgG plasma cells were about 20%.

行われる³⁰⁾。

IgG4 関連疾患と思われる他臓器病変とともに HP がみられたとの報告が Berger ら²⁾、Kitano ら²²⁾、Fukuda ら⁶⁾、他田ら⁴⁰⁾、陸ら³²⁾、安井ら⁴⁵⁾などによりなされ、HP が IgG4 関連疾患の一部であると考えられるようになった。HP の病変部位に IgG4 陽性形質細胞の浸潤を初めて報告したのは陸ら³²⁾である。

2 IgG4 関連疾患

IgG4 関連疾患は全身のあらゆる臓器に線維性炎症をきたし得る自己免疫疾患⁴⁾である。歴史的には 1961 年 Sarles ら³³⁾が報告した高ガンマグロブリン血症を伴った膵炎例に端を発し、自己免疫膵炎の報告が相次いだ²¹⁾²⁹⁾³⁰⁾³⁸⁾³⁹⁾。その後の検討により、自己免疫膵炎には高頻度に血清中 IgG のサブクラスである IgG4 が高値を示すことが明らかになった⁸⁾。膵以外にも涙腺、唾液腺、胆道、後腹膜、眼窩内、リンパ節などにも臓器の腫大や炎症や組織の線維化を認め⁴⁾、これらの臓器には IgG4 陽性形質細胞および CD4 ないし CD8 陽性 T リンパ球が

びまん性に浸潤していることが明らかになった¹⁹⁾⁴³⁾。これらは 1967 年 Comings ら³⁾が提唱した multifocal fibrosclerosis (MFS) という、全身の結合組織に線維性慢性炎症をきたす疾患概念に相当すると思われる。また、IgG4 の関与が明らかになりつつある段階で IgG4-related autoimmune disease¹⁶⁾、IgG-related sclerosing disease¹⁴⁾、IgG4-related sclerosing disease¹⁵⁾、IgG4-related plasmacytic disease²¹⁾、IgG4-positive multi-organ lympho-proliferative syndrome²⁷⁾など、さまざまな名称が提案されたことも混乱の原因となり、いまだその診断基準は確立されていない。

3 本症例の特徴

1. 円蓋部に限局した腫瘍を形成したこと

上述のように HP は多くの場合、脳底部などにびまん性に発生する¹⁾。本症例は髄膜腫のような円蓋部の限局性病変であった。比較的限局した HP の報告は散見されるが¹²⁾¹³⁾²⁰⁾³⁶⁾、いずれも頭蓋底部の病変であり、円蓋部に限局性の病変を生じたとの報告はない。本症例がなぜ

このような形態を呈したのか不明であるが、結果として外科的全摘を行い得た。

2. 病理学的に IgG4 陽性細胞が確認されたこと

本例の病理所見は肥厚した硬膜に線維化とリンパ形質細胞浸潤を認め、陸ら³²⁾の報告あるいは他臓器における従来の IgG 関連疾患の報告に類似すると思われた。本例においては腫瘍の組織の IgG4 陽性細胞/IgG 陽性細胞は 10~20% であり、膵炎において Divatia ら⁴⁾の提唱した 40%、あるいは Wang ら⁴¹⁾の 47% との基準は満たさないものの、Sepehr ら³⁴⁾の提唱する 10% を上回る IgG4 が検出された。臓器が異なるため、単純に比較はできないものの、本症例の肥厚性硬膜炎が IgG4 関連疾患であることを支持する所見と考えられる。

3. 大動脈炎に合併したこと

大動脈炎症候群は、高安動脈炎とも呼ばれ、大動脈およびそこから分岐する大血管の炎症性疾患である⁹⁾。Hata ら⁹⁾により病変の存在部位により、5 型に分類された。大動脈全体とともに鎖骨下動脈・総頸動脈・腎動脈なども侵される病型 (V 型) が最も多く、大動脈の一部に局限する病型を、病変の存在部位により I~IV 型とした。V 型のみを大動脈炎症候群 (高安動脈炎) と解釈する論文もあるため²³⁾、若干の混乱をきたしている。自験例は腹部局限なので IV 型と考えられるが、冠動脈病変もみられたことから、V 型の一時期をみていた可能性も否定できない。

2000 年代に、Stone ら³⁵⁾、Kasashima ら¹⁷⁾¹⁸⁾により、局限性の大動脈炎の少なくとも一部が IgG4 関連疾患であるとの報告がなされた。Koo ら²³⁾は、41 例の大動脈炎のうち 3 例 (7.3%) が IgG 関連であったと報告している。IgG4 関連疾患とされる疾患が複数合併したとの報告は多いが、大動脈と肥厚性硬膜炎との組み合わせの報告は少ない²⁵⁾⁴²⁾。本症例はこの点で貴重であると思われる。

4. 外科的切除を行ったこと

肥厚性硬膜炎に対しては一般的にステロイドによる内科的治療が推奨されているが³⁰⁾、今回のように限局性に腫瘍を形成するような場合には外科的切除も適応になるとする報告がある⁴⁶⁾。本例では 18 カ月で急速に増大していることから悪性腫瘍の可能性も否定できないため、病理組織の確認も兼ねて摘出を行った。

今後は再発を念頭に置いて経過をみる予定である。

結 語

大動脈炎に合併した円蓋部肥厚性硬膜炎の 1 例を報告した。両者の合併の報告は少なく、本症例は貴重であ

る。また本症例は、硬膜の病理所見から、IgG4 関連疾患と考えられた。限局性・症候性の場合は肥厚性硬膜炎も摘出手術の適応になり得ると思われた。

本論文について開示すべき COI はありません。

文 献

- 1) 安斎高穂, 安孫子尚, 金木慎也: 円蓋部に局限した肥厚性硬膜炎の 1 例. 新潟医学会雑誌 118: 560, 2004.
- 2) Berger JR, Snodgrass S, Glaser J, Post MJ, Norenberg M, Benedetto P: Multifocal fibrosclerosis with hypertrophic intracranial pachymeningitis. *Neurology* 39: 1345-1349, 1989.
- 3) Comings DE, Skubi KB, Van Eyes J, Motulsky AG: Familial multifocal fibrosclerosis. Findings suggesting that retroperitoneal fibrosis, mediastinal fibrosis, sclerosing cholangitis, Riedel's thyroiditis, and pseudotumor of the orbit may be different manifestations of a single disease. *Ann Intern Med* 66: 884-892, 1967.
- 4) Divatia M, Kim SA, Ro JY: IgG4-related sclerosing disease, an emerging entity: a review of a multi-system disease. *Yonsei Med J* 53: 15-34, 2012.
- 5) Friedman DP, Flanders AE: Enhanced MR imaging of hypertrophic pachymeningitis. *AJR Am J Roentgenol* 169: 1425-1428, 1997.
- 6) Fukuda W, Kimura M, Akaogi T, Sako M, Ohiwa K, Yamamoto Y, Kato G, Hayashi H, Yoshikawa T: Multifocal fibrosclerosis: retroperitoneal fibrosis associated with suprasellar tumor and pachymeningitis. *Intern Med* 42: 1006-1110, 2003.
- 7) Goyal M, Malik A, Mishra NK, Gaikwad SB: Idiopathic hypertrophic pachymeningitis: spectrum of the disease. *Neuroradiology* 39: 619-623, 1997.
- 8) Hamano H, Kawa S, Horiuchi A, Unno H, Furuya N, Akamatsu T, Fukushima M, Nikaido T, Nakayama K, Usuda N, Kiyosawa K: High serum IgG4 concentrations in patients with sclerosing pancreatitis. *N Engl J Med* 344: 732-738, 2001.
- 9) Hata A, Noda M, Moriwaki R, Numano F: Angiographic findings of Takayasu arteritis: new classification. *Int J Cardiol* 54 Supp: 155-163, 1996.
- 10) Hatano N, Behari S, Nagatani T, Kimura M, Ooka K, Saito K, Yoshida J: Idiopathic hypertrophic cranial pachymeningitis: clinicoradiological spectrum and therapeutic options. *Neurosurgery* 45: 1336-1342, 1999.
- 11) 伊藤 恒, 伊東秀文, 日下博文: 肥厚性硬膜炎—基礎疾患との関連. 神経内科 55: 197-202, 2001.
- 12) 石井則宏, 横須賀公彦, 関原嘉信, 平野一宏, 鈴木康夫, 石井録二: 診断に苦慮した肥厚性硬膜炎の 1 例. 脳外速報 16: 1020-1024, 2006.
- 13) 神原啓和, 細川 忍, 國友忠義, 田中健大, 小野田恵介: 頭蓋内多発性腫瘍性病変を認めた IgG4 関連硬化性病変の一例. 脳外速報 20: 98-103, 2010.
- 14) Kamisawa T, Okamoto A: Autoimmune pancreatitis: proposal of IgG-related sclerosing disease. *J Gastroenterol* 41: 613-625, 2006.
- 15) Kamisawa T, Nakajima H, Egawa N, Funata N, Tsuruta K, Okamoto A: IgG4-related sclerosing disease incorporating sclerosing pancreatitis, cholangitis, sialadenitis and ret-

- roperitoneal fibrosis with lymphadenopathy. *Pancreatol-ogy* **6**: 132-137, 2006.
- 16) Kamisawa T, Funata N, Hayashi Y, Eishi Y, Koike M, Tsuruta K, Okamoto A, Egawa N, Nakajima H: A new clinicopathological entity of IgG4-related autoimmune disease. *J Gastroenterol* **38**: 982-984, 2003.
 - 17) Kasashima S, Zen Y, Kawashima A, Endo M, Matsumoto Y, Kasashima F, Ohtake H, Nakanuma Y: A clinicopathologic study of immunoglobulin G4-related sclerosing disease of the thoracic aorta. *J Vasc Surg* **52**: 1587-1595, 2010.
 - 18) Kasashima S, Zen Y, Kawashima A, Endo M, Matsumoto Y, Kasashima F: A new clinicopathological entity of IgG4-related inflammatory abdominal aortic aneurysm. *J Vasc Surg* **49**: 1264-1271, 2009.
 - 19) Katsura M, Mori H, Kunimatsu A, Sasaki H, Abe O, Machida T, Ohtomo K: Radiological features of IgG4-related disease in the head, neck, and brain. *Neuroradiology* **54**: 873-882, 2012.
 - 20) Katsura M, Morita A, Horiuchi H, Ohtomo K, Machida T: IgG4-related inflammatory pseudotumor of the trigeminal nerve: another component of IgG4-related sclerosing disease? *AJNR Am J Neuroradiol* **32**: E150-152, 2011.
 - 21) Kawaguchi K, Koike M, Tsuruta K, Okamoto A, Tabata I, Fujita N: Lymphoplasmacytic sclerosing pancreatitis with cholangitis: a variant of primary sclerosing cholangitis extensively involving pancreas. *Hum Pathol* **22**: 387-395, 1991.
 - 22) Kitano A, Shimomura T, Okada A, Takahashi K: Multifocal fibrosclerosis with intracranial pachymeningitis. *Intern Med* **34**: 267-271, 1995.
 - 23) Koo BS, Koh YW, Hong S, Kim YJ, Kim YG, Lee CK, Yoo B: Frequency of immunoglobulin G4-related aortitis in cases with aortic resection and their clinical characteristics compared to other aortitises. *Int J Rheum Dis* **17**: 420-424, 2014.
 - 24) Kupersmith MJ, Martin V, Heller G, Shah A, Mitnick HJ: Idiopathic hypertrophic pachymeningitis. *Neurology* **62**: 686-694, 2004.
 - 25) Lipton S, Warren G, Pollock J, Schwab P: IgG4-related disease manifesting as pachymeningitis and aortitis. *J Rheumatol* **40**: 1236-1238, 2013.
 - 26) Mamelak AN, Kelly WM, Davis RL, Rosenblum ML: Idiopathic hypertrophic cranial pachymeningitis. Report of three cases. *J Neurosurg* **79**: 270-276, 1993.
 - 27) Masaki Y, Dong L, Kurose N, Kitagawa K, Morikawa Y, Yamamoto M, Takahashi H, Shinomura Y, Imai K, Saeki T, Azumi A, Nakada S, Sugiyama E, Matsui S, Origuchi T, Nishiyama S, Nishimori I, Nojima T, Yamada K, Kawano M, Zen Y, Kaneko M, Miyazaki K, Tsubota K, Eguchi K, Tomoda K, Sawaki T, Kawanami T, Tanaka M, Fukushima T, Sugai S, Umehara H: Proposal for a new clinical entity, IgG4-positive multiorgan lymphoproliferative syndrome: analysis of 64 cases of IgG4-related disorders. *Ann Rheum Dis* **68**: 1310-1315, 2009.
 - 28) 宮田和子, 藤井滋樹, 高橋 昭: 肥厚性脳硬膜炎の臨床特徴. *神経内科* **55**: 216-224, 2001.
 - 29) Nakano S, Takeda I, Kitamura K, Watahiki H, Iinuma Y, Takenaka M: Vanishing tumor of the abdomen in patient with Sjögren's syndrome. *Am J Dig Dis* **23** (Supple): 75S-79S, 1978.
 - 30) 大越教夫: 肥厚性脳硬膜炎の内科的治療. *神経内科* **55**: 231-236, 2001.
 - 31) Riku S, Kato S: Idiopathic hypertrophic pachymeningitis. *Neuropathology* **23**: 335-344, 2003.
 - 32) 陸 重雄, 橋詰良夫, 吉田眞理, 陸 雄一: 肥厚性硬膜炎は「IgG4 関連疾患」か? *臨床神経* **49**: 594-596, 2009.
 - 33) Sarles H, Sarles JC, Muratore R, Guieu C: Chronic inflammatory sclerosis of the pancreas—an autonomous pancreatic disease? *Am J Dig Dis* **6**: 688-698, 1961.
 - 34) Sepehr A, Mino-Kenudson M, Ogawa F, Brugge WR, Deshpande V, Lauwers GY: IgG4+ to IgG+ plasma cells ratio of ampulla can help differentiate autoimmune pancreatitis from other “mass forming” pancreatic lesions. *Am J Surg Pathol* **32**: 1770-1779, 2008.
 - 35) Stone JH, Khosroshahi A, Deshpande V, Stone JR: IgG4-related systemic disease accounts for a significant proportion of thoracic lymphoplasmacytic aortitis cases. *Arthritis Care Res (Hoboken)* **62**: 316-322, 2010.
 - 36) 鈴木太郎, 和田 司, 小笠原邦昭, 佐藤雄一, 上杉憲幸, 黒瀬 顕, 小川 彰: 症候性後頭蓋窩腫瘍として発症した IgG4 関連疾患の 1 例. *脳外誌* **21**: 571-577, 2012.
 - 37) Sylaja PN, Cherian PJ, Das CK, Radhakrishnan VV, Radhakrishnan K: Idiopathic hypertrophic cranial pachymeningitis. *Neurol India* **50**: 53-59, 2002.
 - 38) Toki F, Kozu T, Oi I: An usual type of chronic pancreatitis showing diffuse irregular narrowing of the entire main pancreatic duct on ERCP—A report of four cases. *Endoscopy* **24**: A640, 1992.
 - 39) 土岐文武, 上野恵子, 磯部嘉憲: びまん性に膝管の狭細化を示す慢性膝炎例の検討. *日消誌* **99**: 236, 1992.
 - 40) 他田正義, 小野寺理, 原 賢寿, 田中恵子, 高橋 均, 辻省次, 西澤正豊: Prednisolone・cyclophosphamide 内服併用療法が奏効した, 肥厚性硬膜炎をともなう multifocal fibrosclerosis の 1 例. *臨床神経* **46**: 128-133, 2006.
 - 41) Wang WL, Farris AB, Lauwers GY, Deshpande V: Autoimmune pancreatitis-related cholecystitis: a morphologically and immunologically distinctive form of lymphoplasmacytic sclerosing cholecystitis. *Histopathology* **54**: 829-836, 2009.
 - 42) Wattamwar PR, Doshi SA, Thomas B, Nair M, Kuruvilla A: Hypertrophic pachymeningitis in a patient with Takayasu arteritis: One more association? *Ann Indian Acad Neurol* **15**: 56-59, 2012.
 - 43) Yamamoto M, Takahashi H, Ohara M, Suzuki C, Naishiro Y, Yamamoto H, Shinomura Y, Imai K: A new conceptualization for Mikulicz's disease as an IgG4-related plasmacytic disease. *Mod Rheumatol* **16**: 335-340, 2006.
 - 44) 柳下 章: 肥厚性脳硬膜炎の画像診断. *神経内科* **55**: 225-230, 2001.
 - 45) 安井昌彰, 長谷佳樹, 竹内 潤, 石川奈々, 村上孝作, 川村眞弓: 血管炎, 肺の granuloma, 肥厚性硬膜炎を生じ multifocal fibrosclerosis と推察された一例. *臨床神経* **50**: 506, 2010.
 - 46) 吉田一成: 肥厚性脳硬膜炎の外科的治療. *神経内科* **55**: 237-240, 2001.

大動脈炎に合併した円蓋部肥厚性硬膜炎の1例

黒田林太郎 益子 敏弘 中嶋 剛 難波 克成
山口 崇 鈴木 司 渡辺 英寿

近年、肥厚性硬膜炎（HP）は全身性に線維性炎症をきたす IgG4 関連疾患の 1 病型であると考えられるようになってきた。円蓋部に限局性の腫瘤を形成する HP が大動脈炎に合併した自験例では、病理所見で IgG4 陽性細胞が 10%程度認められたことなどから、IgG4 関連肥厚性硬膜炎と診断した。大動脈炎の一部も IgG 関連疾患と考えられているが、大動脈炎と HP の合併の報告は少ない。一方、円蓋部に限局した腫瘤形成性の HP は報告がない。このような形態を示した理由は不明であるが、腫瘤性病変で切除可能であったこと、急速な増大が MRI で確認されたことなどから、摘出術を行った。一般的に HP の治療はステロイドの投与であるが、限局性・症候性の場合には外科的切除も考慮されるべきである。

脳外誌 24 : 871-877, 2015

Editorial Comment

IgG4 関連疾患—新たな疾患概念と頭蓋内病変との関連—

国立循環器病研究センター脳神経外科 片岡大治

IgG4 関連疾患は全身諸臓器に発生する隆起性・腫瘤性病変で、IgG4 陽性の形質細胞の浸潤を特徴とする。もともとは、自己免疫性膵炎や涙腺、唾液腺が無痛性に腫脹する Mikulicz 病で高 IgG4 血症が認められたことをきっかけにして、IgG4 に関連した全身疾患であるという認識が高まり、2011 年に本邦で診断基準が提唱された新しい疾患概念である。現在では国際的にも IgG4-related disease の名称が一般的となっている。中枢神経病変としては、まず下垂体炎と IgG4 の関連を血清学的・組織学的に証明した報告が相次ぎ、自己免疫性下垂体炎の 1 つの病型として認識されるようになっていく。本症例報告のような肥厚性硬膜炎は、IgG4 と関連して報告された症例はまだ少数で、その病態はいまだ明らかでない部分が多い。特に、組織学的に IgG4 陽性の形質細胞浸潤を証明した報告例は本例で 2 例目であり、本症例報告の意義は大きい。しかしながら、本報告に

においても過去の報告においても、免疫組織化学では IgG4 陽性細胞の出現頻度が低く、前述の診断基準を満たさないことより、IgG4 関連疾患の一部とすべきかどうかは今後症例を積み重ねて慎重に判断していかなければならない。

一方、IgG4 関連疾患の一部として胸部や腹部に限局する大動脈炎が注目されており、本症例の腹部大動脈に限局する大動脈炎も IgG4 関連大動脈炎であった可能性がある。本文中にも述べられているが、いわゆる高安動脈炎（大動脈炎症候群）とは区別すべき病態であるため、注意が必要である。

IgG4 関連疾患の臨床的重要性は、一般的に良好なステロイド反応性を示す疾患であり、適切な診断治療により寛解させることができる点である。本例のような肥厚性硬膜腫瘤をみた場合、血中 IgG4 濃度の測定と他臓器病変の検索がその診断に近づく一歩となることを示す貴重な症例報告である。