硬化性縦隔炎，腹部腫瘤を呈した高IgG4 症候群の 1 例

自治医科大学アレルギー・リウマチ科

塙 志帆 岩本 雅弘 松本 和子 奈良 浩之
上村 健 吉尾 卓 岡崎 仁昭 簗田 清次
同 呼吸器外科
大谷 真一 蘇原 泰則

概要 39 歳，男性．2001 年 7 月硬化性縦隔炎にて，開胸腫瘤全摘術を施行した．その後も発熱を繰り返していた．2007 年に脾門部と左腎動脈近傍にそれぞれ 2.5cm の腹部腫瘤を認めた．硬化性縦隔炎の既往と血清IgG4：184mg/dl (IgG4/IgG：10.7%) から高IgG4 症候群と診断した．プレドニゾロン 20mg/日を開始したところ，腹部腫瘤の縮小を認めた．硬化性縦隔炎と腹部腫瘤を呈した高IgG4 症候群の 1 症例を報告する．

〔日内会誌 97：814～816，2008〕

Key words：高IgG4症候群，硬化性縦隔炎，腹部腫瘤，ステロイド治療

症 例

患者：39 歳，男性．主訴：発熱．既往歴，家族歴：特記すべきことなし．現病歴：2001 年 7 月硬化性縦隔炎のため開胸腫瘤全摘術を施行した．その後外来フォロー中，発熱，炎症反応高値と自然軽快を繰り返していた．2004 年 10 月発熱，血清CRP高値およびCTにて脾門部と左腎動脈近傍にそれぞれ約 1.3cm の腹部腫瘤を認め当科入院したが，自然経過にて解熱し血清CRPも低下したため退院となった．2007 年 1 月から発熱し，血清CRP 5.7mg/dl と高値を認めたため精査加療目的に 3 月初旬当科入院となった．入院時現症：血圧 116/78mmHg，脈拍：110/min・整，体温：36.7℃，径 1cm，軟で圧痛のない左内深頸リンパ節を 1 個触知した．腹部には腫瘤など触知せず，その他特記事項なし．入院時検査所見：

白血球 8,800/ μ l，CRP 5.77mg/dl と高値を認め，慢性炎症に伴い貧血 (Hb 12.1g/dl) と凝固系亢進を認めた．腎機能・肝機能・電解質には異常所見を認めなかった．血清IgG4 の推移を示すと，2001 年にIgG：1,434mg/dl に対しIgG4：85mg/dl (IgG4/IgG 5.9%)，2004 年IgG：1,576mg/dl に対しIgG4：120mg/dl (7.6%)，2007 年 1 月IgG：1,715 mg/dl に対しIgG4：184mg/dl (10.7%) と漸増した．2001 年硬化性縦隔炎発症時の胸部CTでは前縦隔に結節病変を認め(図1)，Gaシンチグラフィーでは同部位に強い集積を認めた．2007 年 2 月の腹部CTで脾門部と左腎動脈近傍の腹部腫瘤(図2)は 2004 年に比べ，それぞれ 2.5cm に増大しGaシンチグラフィーでは脾門部の腫瘤に集積を認めた．

〔2007 年 7 月 22 日 第 546 回関東地方会推薦〕

Hyper-IgG4 syndrome characterized with sclerosing mediastinitis and abdominal tumors.

Shiho Hanawa¹⁾, Masahiro Iwamoto¹⁾, Kazuko Matsumoto¹⁾, Hiroyuki Nara¹⁾, Takeshi Kamimura¹⁾, Taku Yoshio¹⁾, Hitoaki Okazaki¹⁾, Seiji Minota¹⁾, Shin-ichi Otani²⁾ and Yasunori Sohara²⁾ : ¹⁾Division of Rheumatology & Clinical Immunology and

²⁾Division of General Thoracic Surgery, Jichi Medical University, Tochigi.

図 1. 胸部造影 CT 像 2001 年の前縦隔結節病変 (→).

図 3. 腹部造影 CT 像 ステロイド投与後の腎動脈近傍の腹部腫瘍 (→).

図 2. 腹部造影 CT 像 ステロイド投与前の腎動脈近傍の腹部腫瘍 (→).

臨床経過

本症例は硬化性縦隔炎の既往があり、腹部腫瘍および血清IgG4上昇が見られたことから高IgG4症候群と診断した。入院後も血清CRP 3mg/dl位の炎症が持続していたため、プレドニゾロン20mg/日の内服を開始した。その後は解熱し、血清CRPなど炎症所見も改善した。画像上も腹部腫瘍の縮小が見られステロイドの効果と考えられた(図3)。

考 察

自己免疫性膵炎¹⁾、Mikulicz病²⁾などの疾患は組

織中にIgG4陽性形質細胞の浸潤と血清IgG4の上昇があり、高IgG4症候群³⁾、IgG4関連硬化性疾患⁴⁾、IgG4関連形質細胞性疾患⁵⁾などの名称で近年分類されてきている。

硬化性縦隔炎、後腹膜線維症、Riedel甲状腺炎、また近年は肺や肝臓、脾臓の炎症性偽腫瘍に関しても血清IgG4との関連が論じられている^{6,7)}。

高IgG4症候群は一般的に血清IgG4/IgG:30%以上を有意所見とし、病理検査でIgG4染色陽性の形質細胞の浸潤を認める。本症例は血清IgG4/IgG:10%(基準≤4%)と上昇が見られ、また前縦隔にできた硬化性縦隔炎と腹部腫瘍が同一の組織像か断定できなかったが、臨床経過から高IgG4症候群と診断した。

以前は高IgG4症候群の病態に対しステロイドの有効性を記したエビデンスがなかったため、硬化性縦隔炎や後腹膜線維症にたいしては全摘という治療が選択されていたが、現在はステロイドの有効性が報告されている^{6,8)}。本症例で認めた硬化性縦隔炎に対してもステロイド投与にて治癒した例がいくつか報告されている。

本症例でも硬化性縦隔炎とともに脾門部、腎動脈近傍に腹部腫瘍を認め、高IgG4症候群は全身性に硬化病変をきたす病態であることが確認

できた。自然経過で良くなるとの報告もあったが、後腹膜線維症と同様に、無治療にて線維化が進行し腎血管などの周囲臓器を巻き込み臓器障害を起こす可能性も考えられ本症例では治療を行った。血清IgG4は治療効果判定にも有効であり、治療開始後に臨床症状の改善とともに血清IgG4は低下する^{6, 8)}。

文 献

- 1) Yoshida K, et al: Chronic pancreatitis caused by an autoimmune abnormality. Proposal of the concept of autoimmune pancreatitis. *Dig Dis Sci* 40: 1561-1568, 1995.
- 2) Yamamoto M, et al: Elevated IgG4 concentrations in serum of patients with Mikulicz's disease. *Scand J Rheumatol* 33: 432-433, 2004.
- 3) Neild GH, et al: Hyper-IgG4 disease: report and characterisation of a new disease. *BMC Med* 4: 23-40, 2006.
- 4) Kamisawa T, et al: IgG4-related sclerosing disease incorporating sclerosing pancreatitis, cholangitis, sialadenitis and retroperitoneal fibrosis with lymphadenopathy. *Pancreatol* 6: 132-137, 2006.
- 5) Yamamoto M, et al: A new conceptualization for Mikulicz's disease as an IgG4-related plasmacytic disease. *Mod Rheumatol* 16: 335-340, 2006.
- 6) Zen Y, et al: A case of retroperitoneal and mediastinal fibrosis exhibiting elevated levels of IgG4 in the absence of sclerosing pancreatitis (autoimmune pancreatitis). *Hum Pathol* 37: 239-243, 2006.
- 7) Uchida K, et al: Inflammatory pseudotumors of the pancreas and liver with infiltration of IgG4-positive plasma cells. *Intern Med* 46: 1409-1412, 2007.
- 8) Inoue M, et al: Successful treatment of sclerosing mediastinitis with a high serum IgG4 level. *Gen Thorac Cardiovasc Surg* 55: 431-433, 2007.