

IgG4関連疾患とシェーグレン病との鑑別

1. はじめに

IgG4関連疾患 (IgG4-RD) は、血清IgG4高値とIgG4陽性形質細胞の浸潤を特徴とする21世紀に本邦から発信された新たな疾患概念である¹⁾。発症頻度の高い臓器は、脾臓に次いで涙腺、唾液腺、顎下腺であり、これが、鑑別疾患としてシェーグレン病(2025年にシェーグレン症候群から病名変更)が挙げられる所以である。

2. 温故知新

まず、IgG4-RD発見の歴史から紐解いていこう。

19世紀にオーストリアのMikulicz博士が、対称性に涙腺、耳下腺、顎下腺が腫脹した症例を報告して以来、類似の症例が多数報告されミクリッツ病として扱われた。1933年には、スウェーデンの眼科医であるSjögren博士が、ドライアイに高度の耳下腺腫脹を伴う関節リウマチの19例をまとめてシェーグレン症候群として報告した。この両者の異同について、当代随一の病理学者であったCastleman

博士が「ミクリッツ病は、シェーグレン病の一亜型である」と結論付けた。以降、欧米ではミクリッツ病という言葉は死語となっていた。

ところが、その後も本邦ではミクリッツ病とシェーグレン病の異同についての議論が交わされていた。2001年の自己免疫性脾炎における血清IgG4高値の論文²⁾に続いて、ミクリッツ病、間質性腎炎、慢性甲状腺炎、キョットナー腫瘍、後腹膜線維症、炎症性偽腫瘍、間質性肺炎など多種の疾患で同様の病態とIgG4高値が報告された。2011年に厚生労働省難治性疾患克服研究事業の2つの研究班が「IgG4-RDは血清IgG4高値とIgG4陽性形質細胞の腫瘍形成あるいは組織浸潤を特徴とする病態で、従来の診断病名の範疇にとどまらず、それらを同時性あるいは異時性に合併する新たな疾患である」という概念¹⁾とIgG4-RD包括診断基準³⁾を世界に発信した。

3. シェーグレン病との鑑別

両者を比較すると、IgG4-RDでは、

①男女差がない、②ドライアイ、ドライマウスを呈する頻度が低い、③唾液腺、涙腺の腫脹が消失すると機能が回復する傾向にある、④唾液腺造影で点状陰影や漏洩像がみられない。また、検査所見上、IgG4-RDでは、①血清IgG4が高値である(>135mg/dL)、②血清IgE高値例が多い、③IgGの増加はみられるが、IgA、IgMは正常域にとどまる、④抗核抗体、リウマトイド因子、抗SS-A抗体、抗SS-B抗体など自己抗体の陽性率は低い、⑤組織生検では、リンパ球の40%以上がIgG4陽性形質細胞である。以上がシェーグレン病との鑑別に有用である¹⁾。

References

- 1) Umehara H, et al. Mod Rheumatol. 2012; 22: 1-14.
- 2) Hamano H, et al. N Engl J Med. 2001; 344: 732-8.
- 3) Umehara H, et al. Mod Rheumatol. 2012; 22: 21-30.

Answerer

梅原 久範

市立長浜病院
リウマチ・膠原病内科 特任部長

IgG4関連疾患の保険診療

IgG4関連疾患は指定難病であり、難病医療費助成制度が適応される¹⁾。助成を受けるにはIgG4関連疾患の診断基準と重症度分類を満たす必要があるが、軽症であっても高額な医療費がかかる場合には対象となる。申請は保健所や保健福祉担当課などの各自治体の窓口で行い、診断書や収入証明書などの必要書類を提出する。申請が認められると、医療受給者証が交付され、医療費の自己負担額に上限が設定される。

診断は包括診断基準と臓器別診断基準

の組み合わせにより行われ、臨床症状、血液検査結果(高IgG4血症の有無)、組織学的所見によりなされる²⁾。IgG4関連疾患の診断にはIgG4の数値135mg/dL以上が必要であるが、単にIgG4関連疾患疑い病名のみでIgG4を測定すると保険請求で返戻または査定されることもある。IgG4関連下垂体炎、ミクリッツ病、IgG4関連呼吸器疾患、IgG4関連硬化性胆管炎、自己免疫性脾炎、IgG4関連腎臓病、IgG4関連後腹膜線維症、IgG4関連リンパ節症、IgG4関連前立腺炎などの具体的病名また

はそうように判断した症状詳記をカルテに記載する必要がある。

References

- 1) 難病情報センター。指定難病患者への医療費助成制度のご案内。https://www.nanbyou.or.jp/entry/5460 (閲覧: 2026-01-15)
- 2) 厚生労働省。指定難病の概要、診断基準等。300 IgG4関連疾患。https://www.mhlw.go.jp/content/10905000/001175041.pdf (閲覧: 2026-01-15)

Answerer

松野 博明

医療法人社団松緑会
松野リウマチ整形外科 院長