

[呼吸器領域]

呼吸器領域：IgG4関連呼吸器疾患の診断について

富山大学 保健管理センター

松井祥子

サルコイドーシスとIgG4関連疾患が、似ていることに気づいておられる呼吸器科医は多いのではないだろうか。

サルコイドーシスはTh1優位の肉芽腫性疾患であり、IgG4関連疾患はTh2優位の炎症性疾患というように、病態も病理像ももちろん大きく異なっている。

しかし呼吸器領域からの視点で両者の疾患を見ると、その類似点が目に付く。1) 全身性疾患である、2) ステロイド反応性が良好、3) 臨床症状に乏しい、4) 時に病変の自然消褪がみられる、5) 肺門・縦隔リンパ節腫大の頻度が高い、6) 胸郭内では気管支血管束に沿った多様な病変を形成しうる、等々、両者の疾患は、臨床の表現型が似ている。

IgG4関連疾患は、その存在が知られてから、まだ10年余しか経っていないが、厚生労働省難治性疾患克服研究事業 研究班（梅原班・岡崎班の合同班）によって、IgG4関連疾患の概念とその包括診断基準（2011）が提唱されて以降、急速に疾患概念が広まった。包括診断基準（2011）には、全身の病変に対して詳細な解説が付記されているが、基準そのものは全身の諸臓器病変を包括した内容であるため、各臓器の診断に際して苦慮する場合がある。また診断ツールである血清IgG4が保険適応になってから、多くの病態でIgG4が測定されたため、「あれもこれもIgG4かもしれない」という混乱も生じつつある。

そのため、どのような所見があれば「IgG4関連疾患」を疑い検査を進めていけばよいかという、各臓器の特異性を考慮した臓器別診断基準の要望が高まってきた。実地臨床に即した診断基準の必要性が議論され、罹患頻度の高い臓器病変を中心に、すでにいくつかの臓器別診断基準も作成されている。

IgG4関連呼吸器疾患の場合は、臨床像が類似し、症例数の比較的多いサルコイドーシス等との鑑別が重要と考えられる。

今回のシンポジウムにおいて、IgG4関連疾患の呼吸器病変とその類似疾患について、サルコイドーシス学会員の皆様と意見交換できれば幸甚である。