

[腎領域]

IgG4関連疾患の腎病変 – IgG4関連間質性腎炎を中心に

長岡赤十字病院 内科

佐伯敬子

サルコイドーシスは原因不明の全身性（多臓器）肉芽腫性炎症性疾患であるが、IgG4関連疾患もまた原因不明の全身性（多臓器）炎症性疾患である。傷害臓器は両疾患で異なる点も多いが、腎臓に関してはいずれも間質性腎炎（tubulointerstitial nephritis; TIN）が主病変であり、両者の鑑別は臨床上重要である。

IgG4関連尿細管間質性腎炎（IgG4-related TIN; IgG4-TIN）は中高年男性に好発し、ほとんどの症例がIgG4関連の腎外病変（唾液腺炎、リンパ節炎、後腹膜線維症、自己免疫性膵炎など）を合併する。全身症状は比較的乏しく、IgG4関連疾患の精査中あるいは偶然に腎機能異常、腎画像異常で気づかれる。検査では血清IgG、IgG4、IgE高値、低補体血症を高頻度に認める。抗核抗体やRFもしばしば陽性になるが、疾患特異抗体は通常陰性であり、CRPは低値例が多い。腎画像異常が多いのが他のTINと異なる点であり、造影CTで多発性の腎実質造影不良域を認めやすい。組織学的には他のIgG4関連病変と同様にリンパ球とIgG4陽性形質細胞の密な浸潤と線維化を認め、特徴的な花筵様線維化(storiform fibrosis)も認められる。その他、病変部と非病変部の境界が明瞭、好酸球浸潤、腎被膜を超える炎症所見などもIgG4-TINを示唆する所見である。一方壊死性血管炎、肉芽腫病変、好中球浸潤はIgG4-TINではほとんどみられず、これらの所見の有無は鑑別に有用である。治療としてはステロイドが有効で、0.5mg/Kg/日程度のプレドニゾン内服でほとんどの症例が治療開始1か月後には腎機能は回復する。しかし腎機能低下が進行した症例では一部の回復にとどまるため早期発見、早期治療が望ましい。IgG4関連疾患ではステロイド減量に伴い再燃が多い事が報告されているが、IgG4-TINもステロイド減量に伴い腎、腎外病変の再燃が約20%にみられる。