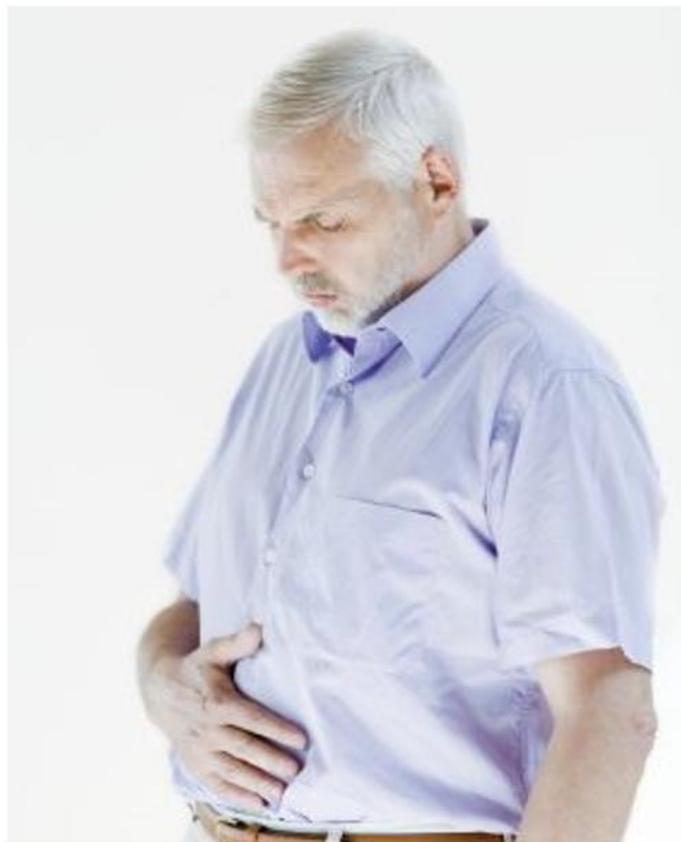


自己免疫性膵炎とは

免疫の異常により、自身の膵臓を攻撃する細胞が出現することにより、膵臓に慢性的な炎症を来す病気です。以前は「膵ぞう癌」と区別がつかず手術されることもしばしばありました。



高齢者に多く、発症年齢では60代にピークがみられます。男女比は5対1で男性に多い疾患です。



膵ぞう以外に胆管、唾液腺、後腹膜、肺、腎臓などにも炎症性病変を来すことが知られています。

IgG4関連疾患

日本の研究者が発見し、世界的に認められた新しい病気。全身の様々な臓器が腫れたり、組織が厚くなったりする。免疫反応の異常によるとみられ、ステロイドの内服で症状は抑えられる。がんとの区別が重要だ

病的な変化が出やすい主な臓器

下垂体
甲状腺
肺のリンパ節
肺
胆のう、胆管
腎臓
大動脈
前立腺
膵臓

自己免疫性膵炎の合併症から、この病気が見いだされた

ミクリッツ病

涙腺
唾液腺
まぶた
耳の下
あごのわき

ミクリッツ病で腫れる部位

課題

病気の認知度を高め、正しく診断できる医師を増やす
再発の予防法や再発した場合の治療法開発

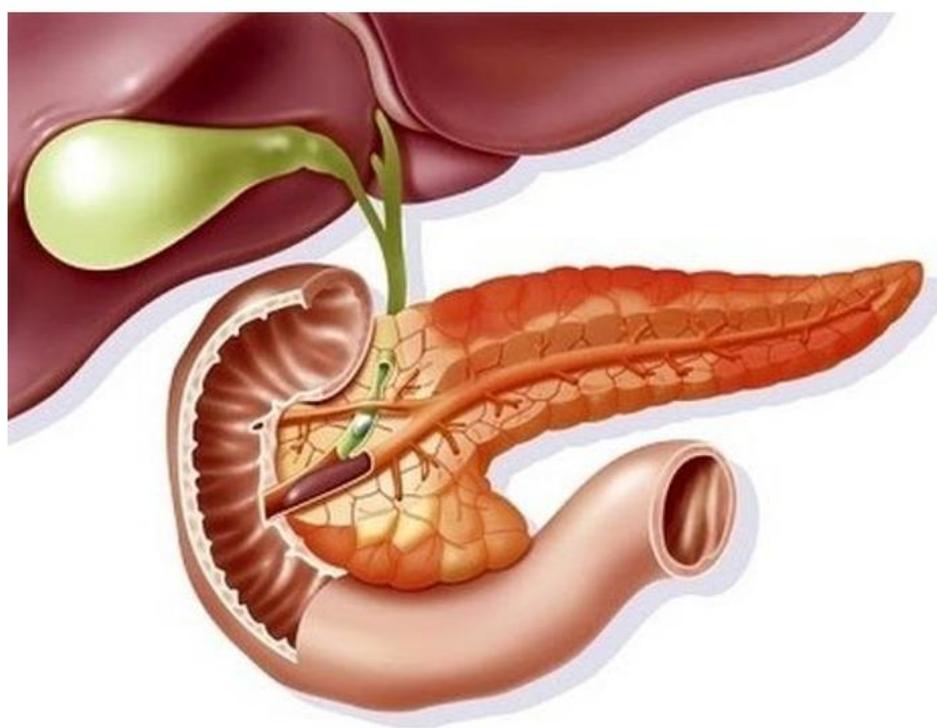
診断基準

以下の3つを満たせば確定

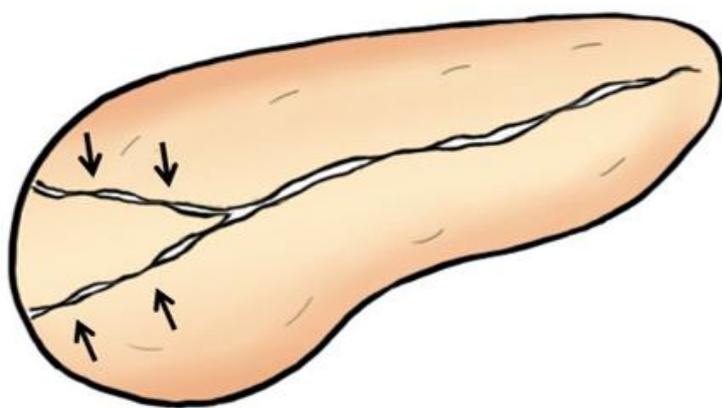
- 1 単一あるいは複数の臓器が腫れたり、組織が厚くなっている
- 2 血中のIgG4が1^{cm³}当たり135^{mg}以上
- 3 病理検査の結果、リンパ球などが増える特徴的な変化が認められる

作図 デザイン課 吉田均

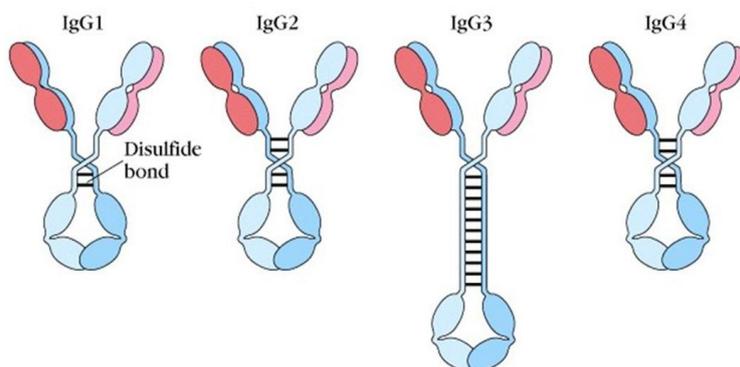
膵臓が炎症により腫大するため、膵内を走行する胆管が押しつぶされて胆汁が流れなくなります。このために黄疸を初発症状とする例が約6割となっています。腹痛はたいていの場合軽く、腹痛を伴わないこともあります。糖尿病の悪化が発症を契機として診断される場合もあります。また、3割程度に体重減少がみられます。



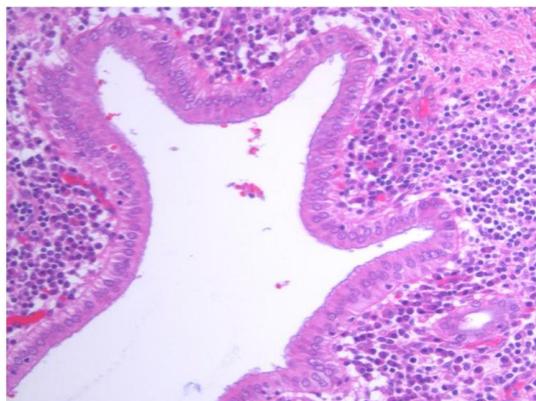
超音波検査やC Tで膵臓の全体的あるいは部分的な腫大が認められます。膵内を走行する膵管の狭細は特徴的な所見で、磁気共鳴膵胆管造影(MRCP)を行い評価します。



血液検査では、IgG4高値(135mgdl 以上)が9割近い症例で認められます。



膵の生検（組織採取）では、リンパ球や形質細胞の浸潤が特徴的です。



自己免疫性膵炎にはステロイドが大変有効で、ステロイドが著効すれば、自己免疫性膵炎と診断することもできます。



補 足

表2 自己免疫性膵炎臨床診断基準 2011
(日本膵臓学会・厚生労働省難治性膵疾患に関する調査研究班)

【疾患概念】

わが国で多く報告されている自己免疫性膵炎は、その発症に自己免疫機序の関与が疑われる膵炎であるが、IgG4関連疾患の膵病変である可能性が高い。中高年の男性に多く、膵の腫大や腫瘍とともに、しばしば閉塞性黄疸を認めるため、膵癌や胆管癌などの鑑別が必要である。高 γ グロブリン血症、高IgG血症、高IgG4血症、あるいは自己抗体陽性を高頻度に認め、しばしば硬化性胆管炎、硬化性唾液腺炎、後腹膜線維症などの膵外病変を合併する。病理組織学的には、著明なリンパ球やIgG4陽性形質細胞の浸潤、花筵状線維化 (storiform fibrosis)、閉塞性静脈炎を特徴とする lymphoplasmacytic sclerosing pancreatitis (LSPS) を呈する。ステロイドが奏功するが、長期予後は不明であり、再燃しやすく膵石合併の報告もある。

一方、欧米ではIgG4関連の膵炎以外にも、臨床症状や膵画像所見は類似するものの、血液免疫学的異常所見に乏しく、病理組織学的に好中球上皮病変 (granulocytic epithelial lesion ; GEL) を特徴とする idiopathic duct-centric chronic pancreatitis (IDCP) が自己免疫性膵炎として報告されている。男女差はなく、比較的若年者にもみられ、時に炎症性腸疾患を伴う。ステロイドが奏功し、再燃はまれである。国際的にはIgG4関連の膵炎 (LSPS) を1型、GELを特徴とする膵炎 (IDCP) を2型自己免疫性膵炎として分類し、国際コンセンサス基準 (International Consensus of Diagnostic Criteria (ICDC) for autoimmune pancreatitis) が提唱されている。しかしながら、わが国では2型は極めてまれであるため、本診断基準ではわが国に多い1型を対象とし、2型は参照として記載するに留めた。

【診断基準】

A. 診断項目

I. 膵腫大：

- a. びまん性腫大 (diffuse)
- b. 限局性腫大 (segmental/focal)

II. 主膵管の不整狭細像：ERP

III. 血清学的所見

高IgG4血症 ($\geq 135\text{mg/dl}$)

IV. 病理所見：以下の①～④の所見のうち、

- a. 3つ以上を認める。
- b. 2つを認める。
 - ①高度のリンパ球、形質細胞の浸潤と、線維化
 - ②強拡大視野当たり10個を超えるIgG4陽性形質細胞浸潤
 - ③花筵状線維化 (storiform fibrosis)
 - ④閉塞性静脈炎 (obliterative phlebitis)

V. 膵外病変：硬化性胆管炎、硬化性涙腺炎・唾液腺炎、後腹膜線維症

a. 臨床的病変

臨床所見および画像所見において、膵外胆管の硬化性胆管炎、硬化性涙腺炎・唾液腺炎 (Mikulicz病) あるいは後腹膜線維症と診断できる。

b. 病理学的病変

硬化性胆管炎、硬化性涙腺炎・唾液腺炎、後腹膜線維症の特徴的な病理所見を認める。

<オプション>ステロイド治療の効果

専門施設においては、膵癌や胆管癌を除外後に、ステロイドによる治療効果を診断項目に含むこともできる。悪性疾患の鑑別が難しい場合は超音波内視鏡下穿刺吸引 (EUS-FNA) 細胞診まで行っておくことが望ましいが、病理学的な悪性腫瘍の除外診断なく、ステロイド投与による安易な治療的診断は避けるべきである。

B. 診 断

I. 確 診

①びまん型

Ia + <III/IVb/V(a/b)>

②限局型

Ib + II + <III/IVb/V(a/b)> の2つ以上

または

Ib + II + <III/IVb/V(a/b)> + オプション

③病理組織学的確診

IVa

II. 準確診

限局型：Ib + II + <III/IVb/V(a/b)>

III. 疑診*

びまん型：Ia + II + オプション

限局型：Ib + II + オプション

自己免疫性膵炎を示唆する限局性膵腫大を呈する例でERP像が得られなかった場合、EUS-FNAで膵癌が除外され、III/IVb/V(a/b)の1つ以上を満たせば、疑診とする。さらに、オプション所見が追加されれば準確診とする。

疑診*：わが国では極めてまれな2型の可能性もある。