

<表 1>

2020 改定 IgG4 関連疾患包括診断基準

項目 1：臨床的および画像的診断

単一*または複数臓器に特徴的なびまん性あるいは限局性腫大、腫瘤、結節、肥厚性病変を認める。（*リンパ節が単独病変の場合は除く）

項目 2：血清学的診断

高 IgG4 血症（135 mg/dL 以上）を認める。

項目 3：病理学的診断

以下の 3 項目中 2 つを満たす

- ① 著明なリンパ球・形質細胞の浸潤と線維化を認める。
- ② IgG4 陽性形質細胞浸潤：IgG4/IgG 陽性細胞比 40%以上かつ IgG4 陽性形質細胞が 10/hpf をこえる。
- ③ 特徴的な線維化とくに花筵様線維化あるいは閉塞性静脈炎のいずれかを認める。

項目 1) + 2) + 3) を満たすもの：確定群(definite)

項目 1) + 3) を満たすもの：準確定群(probable)

項目 1) + 2) を満たすもの：疑診群(possible)

(注釈 1) 臓器別診断基準の併用

本基準で、準確定群(probable)、疑診群(possible)であっても、IgG4 関連臓器別診断基準**で確定診断されたものは、IgG4 関連疾患確定群(definite)と判断する。

** IgG4 関連臓器別診断基準：

- ①自己免疫性膵炎診断基準、②IgG4 関連ミクリッツ病診断基準、③IgG4 関連腎症診断基準、④IgG4 関連硬化性胆管炎臨床診断基準、⑤IgG4 関連眼疾患診断基準、⑥IgG4 関連呼吸器疾患診断基準、⑦IgG4 関連大動脈周囲炎/動脈周囲炎および後腹膜線維症診断基準

(注釈 2) 除外診断

1) 出来る限り組織診断を行い、各臓器の悪性腫瘍（癌、悪性リンパ腫など）や類似疾患（Sjögren 症候群、原発性硬化性胆管炎、Castleman 病、二次性後腹膜線維症、多発血管炎性肉芽腫症、サルコイドーシス、好酸球性多発血管炎性肉芽腫症など）を鑑別することが重要である。

2) 高熱、高CRP、好中球増多などを呈する場合、感染性・炎症性疾患を除外することが重要である。

(注釈 3) 病理学的診断

1) 経皮・内視鏡下針生検に比べ、摘出・部分切除標本では、IgG4 陽性細胞数は通常多く認められる。本疾患は共通する病理像が特徴ではあるが、数値にこだわり過ぎない総合的な評価が重要である。

2) 花筵状線維化(storiform fibrosis)は、炎症細胞浸潤と小型紡錘形細胞からなる花筵状の錯綜配列を示し、さまざまな程度の線維化を伴う病変である。一方、閉塞性静脈炎(obliterative phlebitis)は、炎症細胞による線維性の静脈閉塞と定義される。両者とも、IgG4-RD の診断のために有能である。従って、②を伴わない①と③は、IgG4 染色や IgG 染色が不良例に適用される。

(注釈 4) ステロイド反応性

IgG4 関連疾患は通常ステロイド治療に良好な反応性を示すが、診断的治療を積極的に推奨するものではない。一方、ステロイド治療に全く反応しない場合は診断を再考する必要がある。