

IgG4 関連涙腺・唾液腺炎の診断基準（改訂）

1. 涙腺，耳下腺あるいは顎下腺の腫脹を持続性（3 ヶ月以上）に認める。
 - a. 対称性，2 ペア以上
 - b. 1 箇所以上
2. 血清学的に高 IgG4 血症（135 mg/dl 以上）を認める.
3. 涙腺あるいは唾液腺生検組織*に著明な IgG4 陽性形質細胞浸潤（IgG4 陽性/IgG 陽性細胞が 40%以上，かつ IgG4 陽性形質細胞が 10/hpf をこえる）を認める.

診断は，項目 1 a+項目 2 または項目 3 を満たすもの，ないしは項目 1 b+項目 2 +項目 3 を満たすものを確診とする.

全身性 IgG4 関連疾患の部分症であり，多臓器病変を伴うことも多い. 鑑別疾患に，サルコイドーシス，多中心性 Castleman 病，多発血管炎性肉芽腫症，悪性リンパ腫，癌などがあげられる. 従って，項目 1 a+項目 2 で確診とされる場合も可能であれば生検を施行することが望ましい.

（注釈*）生検組織には口唇腺を含む

【改訂点のポイント】

- 1) 涙腺・唾液腺のうち，1 箇所での病変例も診断可能としました.
- 2) 生検病理所見を包括診断基準と同様，IgG4 陽性/IgG 陽性細胞が 40%以上，かつ IgG4 陽性形質細胞が 10/hpf をこえる，としました.
- 3) 旧基準と同様，対称性に 2 ペア以上の涙腺・唾液腺が 3 ヶ月以上腫脹している例では，高 IgG4 血症があれば，病理組織学的情報がなくて診断可能としました. ただし，同基準を充足しても稀に IgG4 関連涙腺・唾液腺炎以外の疾患である例が報告されているため，可及的生検を施行することが望ましいことを明記しました.
- 4) 生検対象組織として口唇腺を明記しました.

●今回の診断基準改訂に対するパブリックコメントは以下の通りです。

1：包括基準、I g G 4 関連眼疾患の診断基準でも病理所見は確定診断に必須となっております。このことよりミクリッツ病でもそのような基準にしたほうが良いように考えます。特に悪性リンパ腫との鑑別に必要では？ また涙腺、唾液腺ともに体表面の組織なので生検がそれほど困難であるとも思えません。生検組織に口唇腺を入れてもよいと思いません。

2：片側、ワンペアでも可能と考えます。

●IgG4 関連涙腺・唾液腺炎診断基準改訂に関するパブリックコメントへの返答

貴重なご意見を頂き、ありがとうございます。

ご指摘のように、IgG4 関連疾患はリンパ腫を含む悪性腫瘍との鑑別が非常に重要であり、原則、病理診断は必須と思われませんが、一方、涙腺・唾液腺の対称性の2ペア以上の持続性腫脹や腭びまん性腫大はIgG4 関連疾患に特徴的です。旧基準に相当する「IgG4 関連ミクリッツ病診断基準」でも同条件を採用しており、研究班において検証を行いました。IgG4 関連疾患以外の診断例は認められませんでした。そこで、実臨床では諸般の事情で生検が施行できない場合があることも勘案し、「対称性、2ペア以上で3ヶ月以上の腫脹で確診とされる場合も可能であれば生検を施行することが望ましい」を附記した上で引き続き採用することとしました。また、口唇腺を生検対象組織とすることは注釈に加えましたが、研究班の検討では陽性率が顎下腺100%に比べ、口唇腺60%程度となりますので、偽陰性が生じるリスクが高いことには留意して頂く必要があります。また、従来の“ミクリッツ病”パターンではなく、涙腺・唾液腺のうち、片側、1ペアの腫脹であっても、高IgG4血症と病理組織学的基準を充足すれば診断可能となるように改訂したのが本基準となります。

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患等政策研究事業）「IgG4 関連疾患の診断基準ならびに診療指針の確立を目指す研究」班

責任者 ミクリッツ病分科会長 高橋裕樹

（札幌医科大学医学部免疫・リウマチ内科 教授）