

第7回埼玉県内科医会・埼玉県総合内科専門医会合同カンファレンス

症例：高 γ グロブリン血症を呈した肺・腎疾患の一例

講演：“IgG4 関連尿細管間質性腎炎” 埼玉医科大学腎臓内科・総合診療内科 岡田浩一

IgG4 関連尿細管間質性腎炎は、わが国において自己免疫性膵炎やミクリッツ病に伴う間質性腎炎の散発例の検討から独立した疾患単位と認知されるに至った、新しい腎疾患である。尿細管間質性腎炎 (TIN) に共通する組織所見としては、尿細管および糸球体周囲間質への T リンパ球の著明な浸潤とそれに引き続く尿細管萎縮・線維化が挙げられる。原因により浸潤細胞成分に特徴があり、たとえば薬剤アレルギーによる TIN では好酸球が、シェーグレン症候群では形質細胞の割合が高くなる。IgG4 関連 TIN でも形質細胞の浸潤が有意となるが、そのうち 50%以上が IgG4 陽性となる点が特異的所見である。臨床的特徴は中高年の男性に好発し、花粉症やアトピー性皮膚炎などのアレルギー体質の頻度が高い。膵臓や唾液腺などに腎外病変を合併する。いわゆる尿細管間質性腎障害の特徴 ($\beta 2$ ミクログロブリンなどの尿細管性尿蛋白成分を主とした軽微な蛋白尿、無菌性膿尿、BUN/Cr ≈ 10 を保った上昇など) に加えて血清 IgG および IgG4 高値を認め、好酸球増多や IgE 高値を伴う場合もある。腹部 CT では病変の分布に応じて瀰漫性、孤立性または多発性の low density area として捉えられ、その部位に一致して Ga シンチの取り込みが陽性となる。確定診断は上述の腎生検所見によるが、多発性病変の場合には診断確率を上げるために針生検標本を複数の部位から採取することが重要となる。

最新の TIN に関するレビュー (Kidney Int 77:956-961, 2010) においても IgG4 関連 TIN の記載はなく、この疾患の認知はわが国を中心とした限定的なものである。腎病理学専門家による詳細な腎生検の検討により、IgG4 関連 TIN では他の TIN に比較して細胞浸潤の初期から線維化の進行が認められ、そのメカニズムの解明を急ぐ一方で腎機能保持の観点から早期治療介入の必要性が指摘されている。また尿細管上皮細胞と基底膜の間に IgG4 を含む沈着物が観察され、この病的意義も検討課題である。現在、日本腎臓学会主導の多施設共同研究が進行中であり、今後、このような IgG4 関連 TIN に関する貴重な情報がわが国より世界に向けて発信されていくことを期待する。