

S2-3 電気泳動検査が発見の端緒となった自己免疫性膵炎の診断基準

○菅野光俊¹⁾、石嶺南生¹⁾、宇佐美陽子¹⁾、川崎健治¹⁾、上原 剛²⁾、濱野英明³⁾、本田孝行²⁾

1) 信州大学医学部附属病院臨床検査部、2) 信州大学医学部病態解析診断学、3) 信州大学医学部附属病院医療情報部

【はじめに】血清蛋白分画検査は、血清蛋白の質的異常を示すM蛋白の検出や、各分画の量的変化を捉えることにより病態変化を知る事が出来るため臨床上有用な検査である。我々はこの検査がきっかけとなり新しい疾患概念が提唱された事例を経験したので報告する。

【血清蛋白異常分画報告書】当検査部では、血清蛋白分画検査において、特異な β - γ ブリッジングを示す複数の患者が存在し、その原因がIgG4高値である事を血清蛋白異常分画報告書として臨床に返却していた。臨床医が自己免疫性膵炎 (Autoimmune pancreatitis: AIP) 患者でこの異常報告書が高頻度に返却されている事に気づき、AIP患者血清中のIgG4測定を行い、2001年にAIPでは血清IgG4の上昇を高率に認めるとの報告が信大病院からされた¹⁾。

【自己免疫性膵炎】AIPは1992年土岐らにより「びまん性膵管狭細型膵炎」として報告された。その後本病態は高 γ グロブリン血症、各種自己抗体が陽性、リンパ球・形質細胞の膵病変局所への浸潤、ステロイド治療に反応することから、1995年以後AIPと呼称される

ようになった。その後2002年に世界で初めてAIPの診断基準が日本膵臓学会から発表され、疾患概念として確立した。4年後にAIP診断基準2006が発表され、血清学的所見として高IgG4血症が追加された。診断基準2011でも変わらず診断項目とされている。膵癌との鑑別におけるIgG4の感度、特異度、正確度は、86%、96%、91%と非常に良好で、疾患活動性の指標としても有用である。

【IgG4関連疾患】AIPには硬化性唾液腺炎、硬化性胆管炎、前立腺炎など多彩な膵外病変を認める²⁾。これらは当初他疾患との合併と理解されていたが、AIPと同様の病変がそれぞれの臓器に存在していると考えられるようになり、IgG4関連全身性疾患と認識されるようになった。

【文献】

1) Hamano H, Kawa S, Horiuchi A, et al. High serum IgG4 concentrations in patients with sclerosing pancreatitis. *N Engl J Med* 344: 732-738, 2001

2) Uehara T, Hamano H, Kawakami M, et al. Autoimmune pancreatitis-associated prostatitis: distinct clinicopathological entity. *Pathol Int* 58: 118-125, 2008