

## 症例報告

# IgG4関連後腹膜線維症に間質性腎炎を合併した1症例

長岡中央総合病院、病理部、病理医

五十嵐俊彦、福田 剛明、鈴木 利光

背景：尿管周囲性に発育したIgG4関連後腹膜線維症と同側性間質性腎炎の合併症例を経験したので報告した。

症例内容：症例は60才男性で、右腎門部腫瘍の臨床診断により、右腎・尿管・腫瘍摘出術が施行された。摘出物の病理学的検査上、間質性腎炎、腎門部尿管を圍繞する2.5cm大の線維性偽腫瘍、並びに、水腎症と診断された。免疫組織学的検査により、IgG4関連疾患と確定された。

結論：硬化性病変やリンパ球・形質細胞増生により免疫性疾患が示唆される場合、IgG4関連性疾患を念頭において免疫組織学的検査による診断が望まれる。

キーワード：IgG4関連性疾患、IgG4関連後腹膜線維症、IgG4関連間質性腎炎

## 背 景

実質臓器や間質組織の原発性硬化性病変の一部がIgG4関連疾患であることが判明した。(1~3)この疾患には発生部位に特異性はなく、全身のあらゆる臓器が標的となる。診断の端緒は免疫性疾患またはリンパ球・形質細胞に富む炎症性病変で、確定診断はIgG4形質細胞優位の炎症細胞浸潤所見とされている。(1~4)

## 症 例

症例は60才男性で、右腎門部腫瘍で右腎・尿管・腫瘍摘出術が施行された。

摘出物の病理学的検査上、①間質性腎炎(リンパ球浸潤が高度で、少数の形質細胞浸潤を伴う、図1)、②腎門部尿管を圍繞する2.5cm大の線維性偽腫瘍(線維性硬化性病変が主体で、中等度のリンパ球と形質細胞の浸潤を伴う、図2)、並びに、③水腎症と診断された。免疫組織学的検査上、①②ともに非特異的リンパ球浸潤であった(陽性：CD79a、CD20、bcl-2、CD5、CD23、CD3、CD8、CD4、陰性：CD10、cyclin D1、CD15、CD30)。浸潤形質細胞の免疫グロブリン染色はIgG4優位(IgG陽性形質細胞浸潤11個/高倍率1視野、IgG4/IgG比率73~100%)で、参考文献2より作成した診断基準(表1)と比較して、IgG4関連疾患に類似していると判断された。(2、4)この結果により、炎症性偽腫瘍(inflammatory pseudotumor、腫瘍性病変と推定されている炎症性筋線維芽腫瘍 in-

flammatory myofibroblastic tumorを含む広義のごみ箱的疾患群)と鑑別できた。また、Polymerase chain reaction analysis (PCR分析)上、IgH-VDJ、TCR-γともに再構成は認められなかった。以上より、IgG4関連疾患と確定された。

## 考 察

IgG4関連硬化性腎疾患の1症例を経験したので報告した。

診断時の臨床背景として、50才以上の男性に多いと報告されていることが、重要な診断根拠となっていた。(1)

IgG4関連疾患の診断の端緒は免疫性疾患またはリンパ球・形質細胞に富む炎症性病変である。最終確定診断は病理組織学に基づき、確定診断根拠はIgG4形質細胞優位の炎症細胞浸潤とされる。(2、4)(表1)今回の症例では、線維化による硬化性変化が強い部位にのみ形質細胞浸潤が限局して認められ、線維化による形質細胞浸潤の脱落・減少していたと判断される。形質細胞数が少ない場合においてもIgG4/IgG比率は高値であった。浸潤形質細胞の絶対数が少ない場合、IgG4/IgG比率の測定は診断根拠として重要である。また、間質性腎炎と腎門部IgG4関連硬化性腫瘍の合併は多く、本例のごとく浸潤形質細胞数が少ない場合には、間質性腎炎の合併は重要なIgG4関連疾患の根拠となる。(1)

硬化性病変やリンパ球・形質細胞増生により免疫性疾患が示唆される場合、IgG4関連性疾患を念頭において診断することが望まれる。副腎皮質ホルモン治療に反応することより、早急な侵襲性治療を回避する上で、この疾患を理解することが望ましい。

## 謝 辞

日本病理学会コンサルテーションとして、本症例の診断に関してご協力をいただいた東京慈恵会医科大学病理学教室鈴木正章先生にお礼を申し上げます。

## 文 献

1. 全陽、中沼安二. IgG4関連硬化性疾患：腎病変、病と臨 2009；27：50-6.
2. Yamamoto H et al. Inflammatory myofibroblastic tumor versus IgG4-related sclerosing disease and inflam-

- matory pseudotumor, a comparative clinicopathologic study. *Am J Surg Pathol* 2009 ; 33 : 1330-40.
3. Cheuk W et al. IgG4-related sclerosing mastitis: description of a new member of the IgG 4-related sclerosing diseases. *Am J Surg Pathol* 2009 ; 33 : 1058-64.
  4. Bateman AC, Deheragoda MG. IgG4-related systemic sclerosing disease — an emerging and under— diagnosed condition. Review. *Histopathology* 2009 ; 55 : 373-83.

英文抄録

Case Report

A case of IgG4-related retroperitoneal fibrosis with interstitial nephritis

Nagaoka Chuo General Hospital, Department of Pathology, Pathologist  
Toshihiko Ikarashi, Takeaki Fukuda, Toshimitsu Suzuki

Background : We experienced one case of IgG4-related periureteric retroperitoneal fibrotic mass with ipsilateral interstitial nephritis and reported in this paper.

Case : This male 60-year-old patient was cured with the resection of right kidney, right ureter, and periureteric retroperitoneal mass of 2.5cm in diameter. Pathologically he was diagnosed as interstitial nephritis and periureteric fibrous pseudotumor with obstructive hydronephrosis. On the basis of immunohistochemical analysis of infiltrating plasmacytes, furthermore, final diagnosis was one of IgG4-related diseases, IgG4-related interstitial nephritis and IgG4-related retroperitoneal fibrosis.

Discussion and Conclusion : When an immune disease is suggested or a sclerotic lesion with rich lymphoplasmacytes is found, we should require consideration of IgG4-related diseases.

Key Words : IgG4-related diseases, IgG4-related retroperitoneal fibrosis, IgG4-related interstitial nephritis

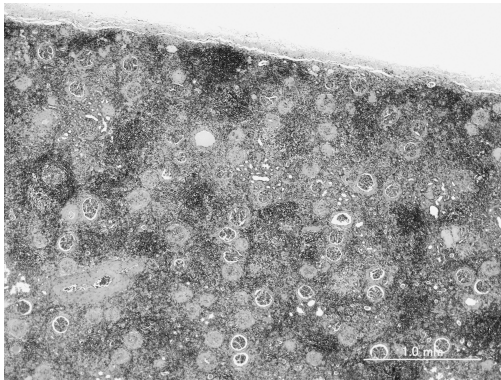


図1. 間質性腎炎 (HE 染色、弱拡大)

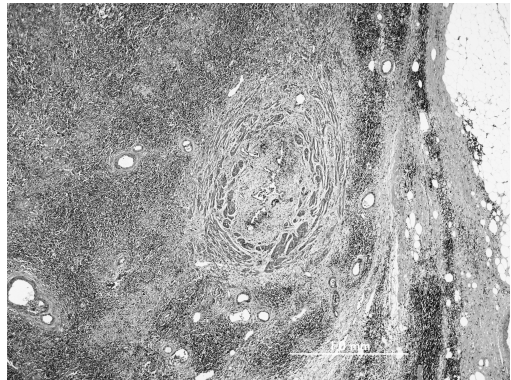


図2. 傍尿管硬化性腫瘍 (HE 染色、弱拡大)

表1. 浸潤形質細胞の免疫染色結果と文献2参考値

diseases	numbers of plasmacytes		
	IgG4/HPF	IgG/HPF	IgG4/IgG (%)
IMF	6.4 ± 12.9	80.5 ± 85.9	3.0 ± 5.1
	0.6 ~ 12.1	42.5 ~ 118.6	0.7 ~ 5.3
IgG4-RSD	178.3 ± 99.4	254.5 ± 103.8	67.5 ± 15.4
	125.0 ~ 231.3	199.2 ~ 309.8	59.3 ~ 75.7

IMF inflammatory myofibroblastic tumor

IgG4-RSD IgG4-related sclerosing disease

IgG immunoglobulin

HPF high-power-field

mean ± standard deviation

lower limit of 95% confidence interval ~ upper limit of 95% confidence interval

\* statistical processing results based on reference (2)