

両側上眼瞼腫脹で発症した IgG4関連疾患の1例

研修医2年目 K. Y.

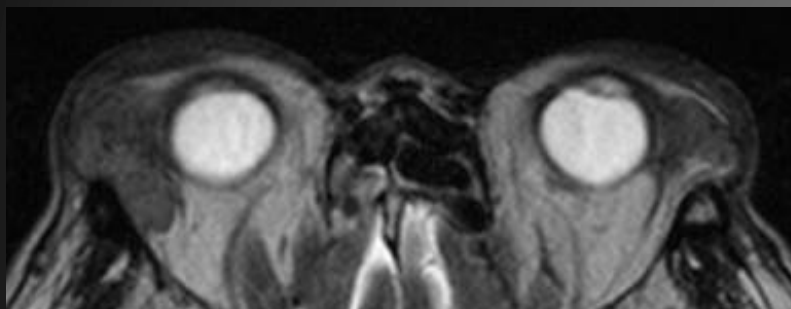
指導医 R. Y.

症例

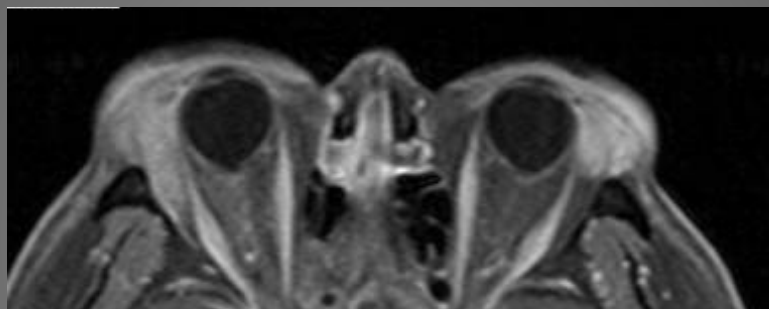
- 60歳台 男性
- 主訴：眼瞼腫脹
- 現病歴：3年前から両側上眼瞼の腫脹を自覚した。近医を受診し、IgG4高値を指摘され、当院リウマチ膠原病内科紹介受診となった。
- 家族歴：特記事項なし
- 既往歴：先天性白内障
- 血液検査：CRP <0.04 mg/dL, IgG 1594 mg/dL, **IgG4 534 mg/dL**, IgA 137 mg/dL, IgM 54 mg/dL, CH50 38.5 U/mL, C3 92mg/dL, C4 14 mg/dL, ANA 陰性, 抗SS-A抗体<7.0 U/mL, 抗SS-B抗体<7.0 U/ml

頭部MRI

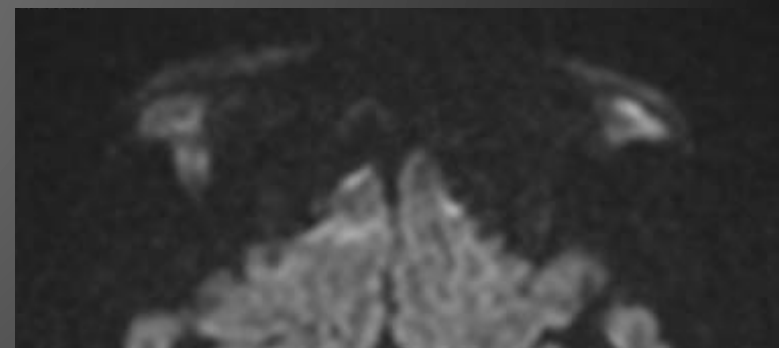
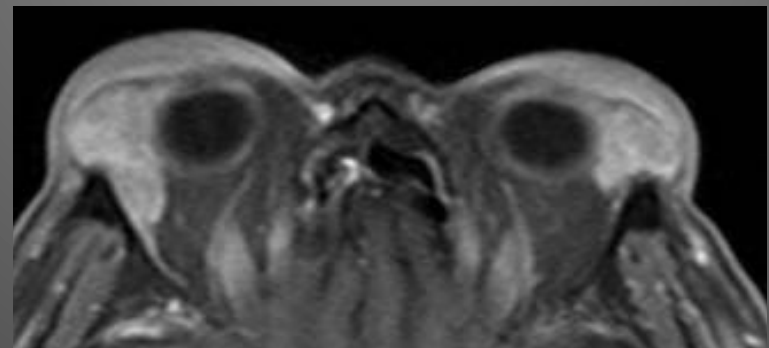
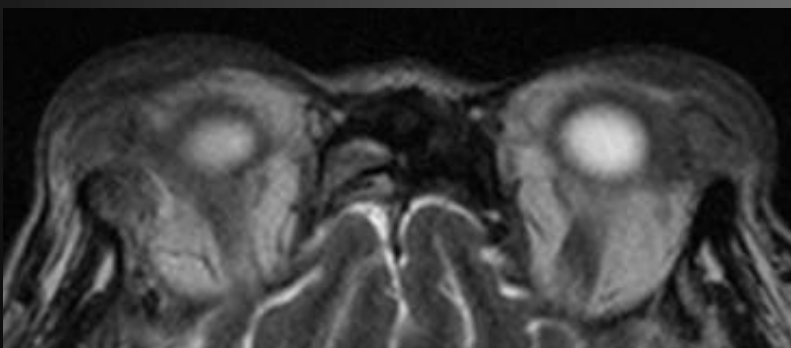
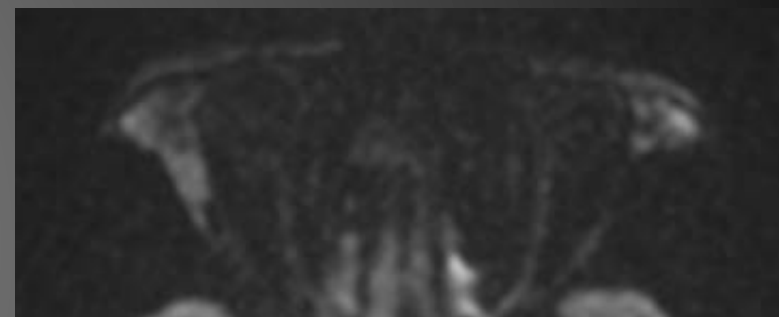
T2WI

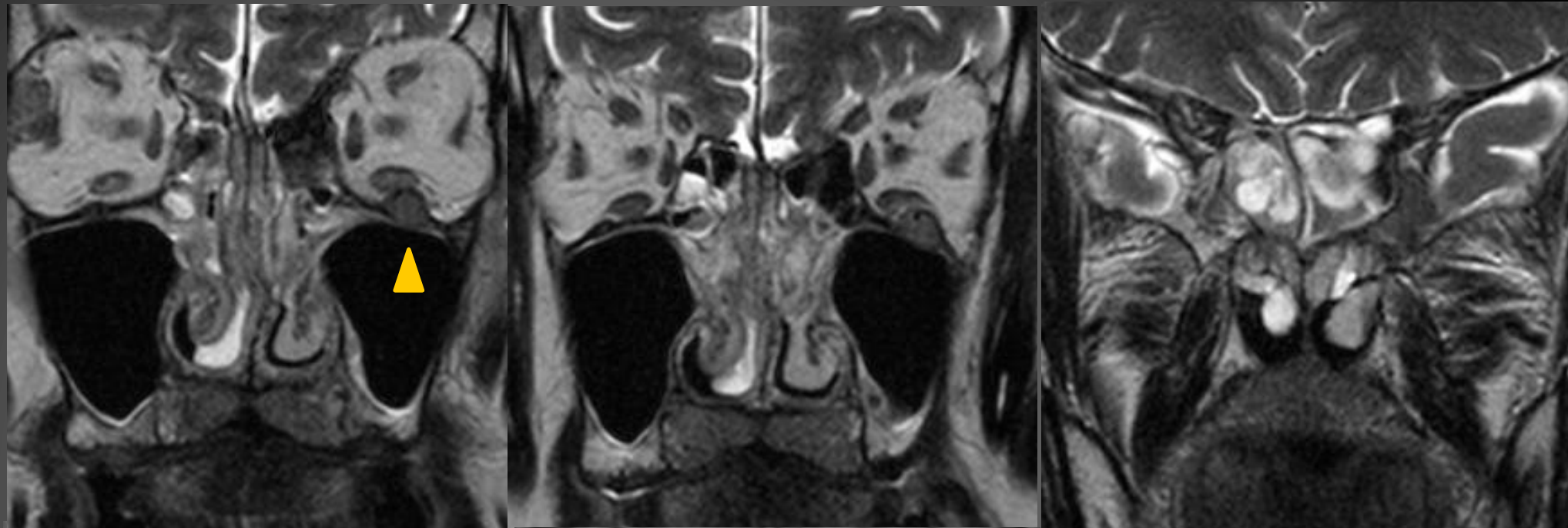


脂肪抑制製造影T1WI

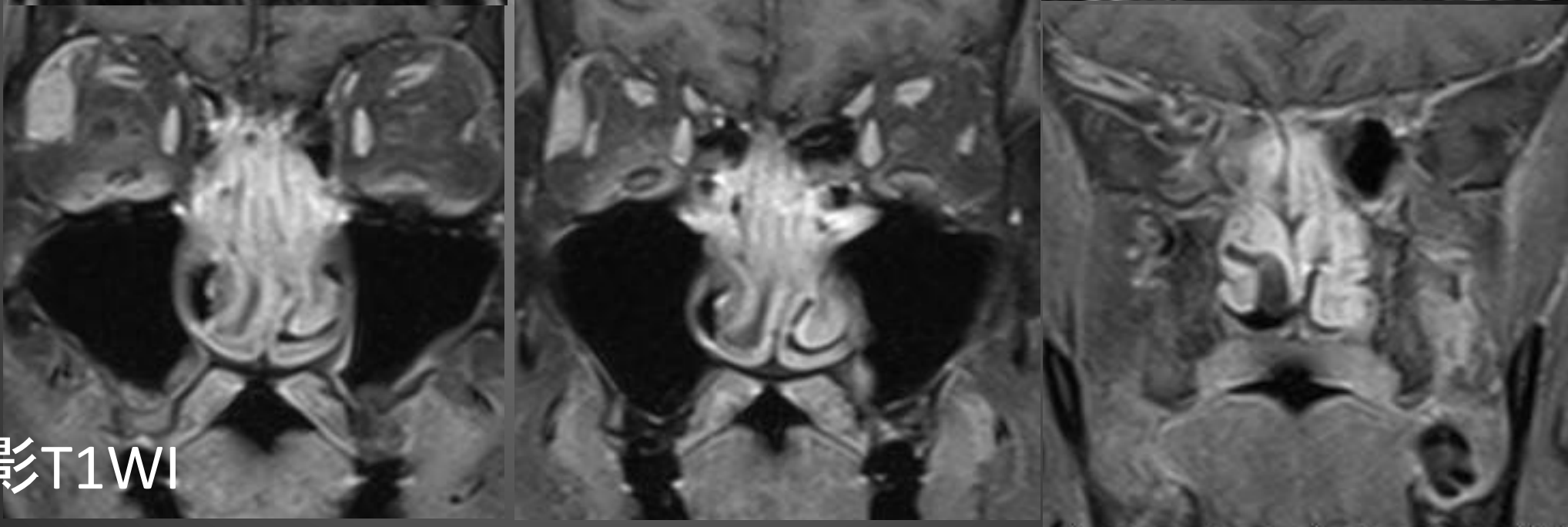


DWI





T2WI



脂肪抑制造影T1WI

頭部MRI

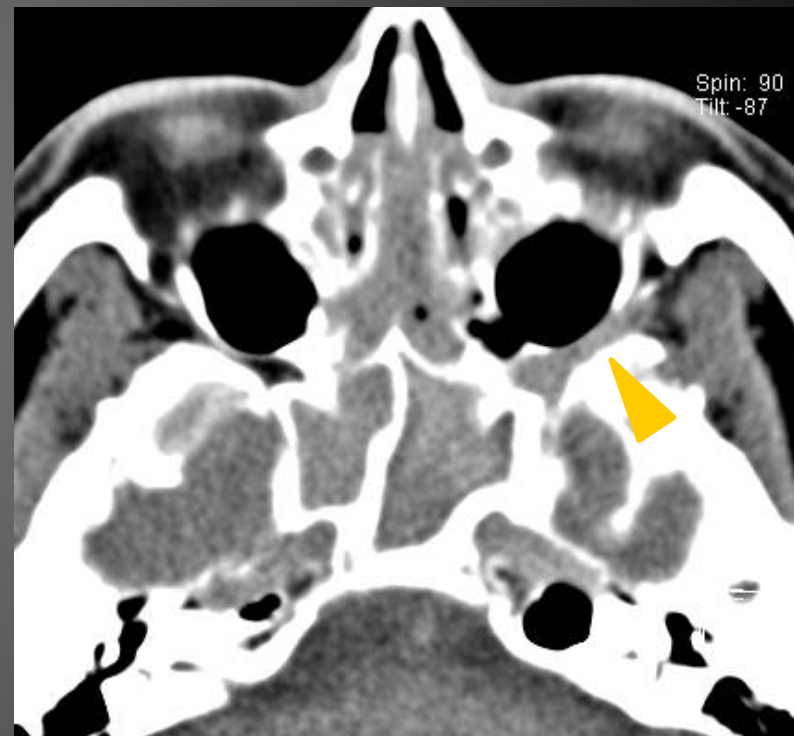
T2WI



脂肪抑制造影T1WI



CT



画像所見のまとめ

- 両側上眼瞼腫脹
- T2WIで低信号を呈し、均一に造影される境界明瞭な両側涙腺腫大
- 造影効果を呈する、左眼窩下神経をはじめとした三叉神経分枝の腫大
- T2WIで低信号を呈する成分を含んだ鼻副鼻腔粘膜、硬口蓋の肥厚

鑑別疾患：両側涙腺腫大と脳神経病変を来す疾患

IgG4関連疾患

サルコイドーシス

多発血管炎性肉芽腫症

悪性リンパ腫

診断

鼻副鼻腔炎に対して当院耳鼻科を受診し、両側ESSを施行した。

鼻腔粘膜の病理組織診断結果

リンパ濾胞形成を伴うリンパ球、形質細胞、好酸球の浸潤を認めた。形質細胞はIgG(+), IgG4(+であった。

→IgG4関連疾患

術後からPSL 20mg開始し、眼瞼腫脹は速やかに改善した。

IgG4関連疾患の定義

- 定義

リンパ球とIgG4陽性細胞の著しい浸潤と線維化により、同時性あるいは異時性に全身諸臓器の腫大や結節・肥厚などを認める原因不明の疾患

- 局在

- 膵臓, 胆管, 涙腺, 唾液腺, 中枢神経, 甲状腺, 肺, 肝臓, 消化管, 腎臓, 乳腺, 前立腺, 後腹膜組織, 動脈, リンパ節, 皮膚など
- 単一または複数

- 治療

ステロイドが有効

IgG4関連疾患包括診断基準2011

1. 臨床的に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, 腫瘍, 結節, 肥厚性病変を認める.
2. 血液学的に高IgG4血症(135 mg/dl以上)を認める.
3. 病理組織学的に以下の2つを認める.
 - ① 組織所見: 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, 且つIgG4陽性形質細胞が 10/HPFを超える.

上記のうち

- 1) + 2) + 3) を満たすものを確定診断群 (definite)
- 1) + 3) を満たすものを準確診群 (probable)
- 1) + 2) のみをみたすものを疑診群 (possible) とする.

IgG4関連疾患の頭部画像所見

- 硬化性涙腺炎, 唾液腺炎, 下垂体炎, 肥厚性硬膜炎, 外眼筋炎, 眼窩内炎症性偽腫瘍, 脳神経病変, 副鼻腔炎 など
- T1WI, T2WIともに低信号, 均一な造影効果, 拡散強調像ではやや高信号

IgG4関連疾患 - 神経病変

- 眼窩領域に好発

眼窩下神経, 眼窩上神経, 視神経

- 画像所見の特徴

罹患神経に沿った軟部影.

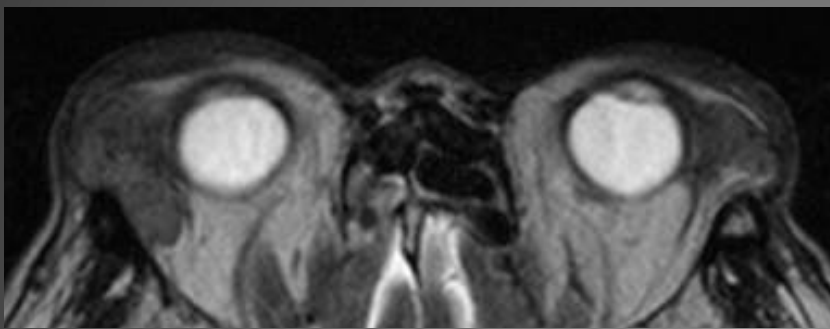
MRI: T1WI, T2WI低信号, 造影効果+

CT: 眼窩下管・正円孔の拡大, 骨壁の菲薄化

鑑別疾患

両側涙腺腫大

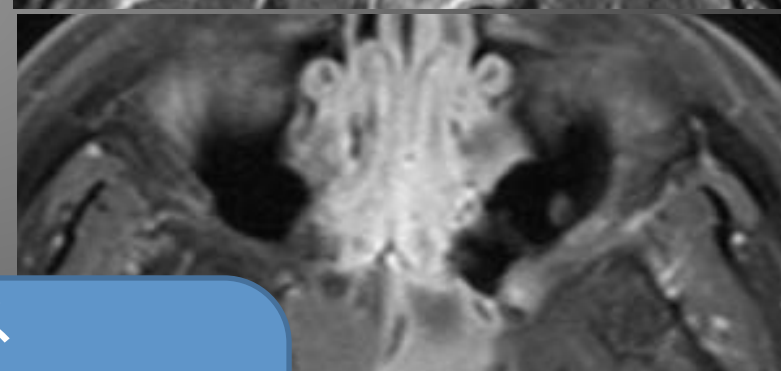
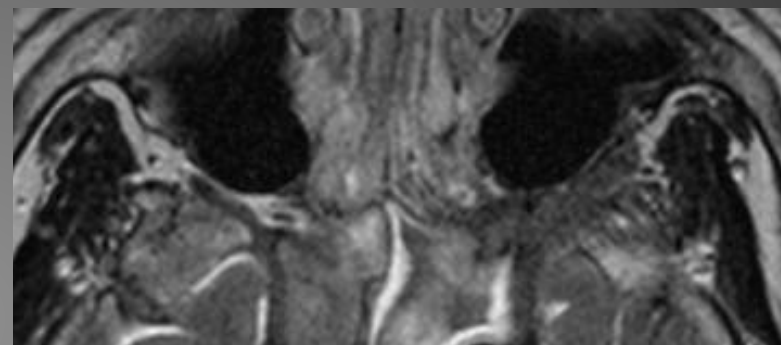
T2WI



造影T1WI



脳神経病変



- サルコイドーシス
- 多発血管炎性肉芽腫症
- 悪性リンパ腫

サルコイドーシス

- 呼吸器, 眼, 心臓, 皮膚が多い
- 脳神経病変, 肥厚性肉芽腫性硬膜炎, 下垂体炎, 脳実質内肉芽腫性病変, 水頭症

多発血管炎性肉芽腫症

- 上気道(鼻・副鼻腔, 口腔, 咽頭, 眼, 耳), 肺, 腎臓が多い
- 肥厚性硬膜炎, 脳神経病変, 下垂体炎, 脳実質内肉芽腫病変, 血管炎に伴う虚血・梗塞

悪性リンパ腫

- リンパ節, 胸腺, 脾臓, 扁桃腺
脳, 眼, 甲状腺, 肺, 心臓, 消化管, 肝臓, 骨髄, 皮膚
- 中枢神経系原発悪性リンパ腫は悪性リンパ腫全体の1%, 眼窩原発も頻度は低い
- 涙腺病変のうち25%は両側性

結語

- 眼瞼腫脹で発症したIgG4関連疾患の1例を報告した.
- 涙腺や脳神経に病変を来す疾患は複数存在するが、他部位の病変に注目することで鑑別できることもある.
- 三叉神経腫大はIgG4関連疾患の画像診断の手がかりとなり、その走行を認識することが重要である.