

9

自己免疫性膵炎とIgG4関連硬化性胆管炎の治療

窪田賢輔, 栗田裕介, 高木由理
横浜市立大学附属病院内視鏡センター

自己免疫性膵炎 (AIP) の標準治療はステロイド投与であり、その適応は有症例である。寛解率は98%程度であるが、再燃は20～40%である。2013年の日本の診療ガイドラインでは、再燃抑制のため3年間程度の維持療法が推奨されている。維持療法は5mg以上で行われることが多い。一方、2019年にIgG4関連硬化性胆管炎に対する診療ガイドラインも日本で作成された。AIPに倣いステロイド投与が有効である。胆道閉塞に関しては、無黄疸症例ではドレナージが不要な可能性がある。AIP, IgG4関連硬化性胆管炎ともにステロイド治療抵抗例や繰り返す再燃例で、免疫調節薬、抗CD20抗体 (キメラ型抗CD20抗体: リツキシマブ) の有用性が報告されている。しかし日本では保険外診療となり、使用に際し慎重な対応が必要である。

はじめに

自己免疫性膵炎 (autoimmune pancreatitis: AIP) は、しばしば画像上、通常型膵管がんととの鑑別を要し (図1)、膵内分泌・外分泌両機能の低下を呈する。AIPに合併する糖尿病 (diabetes mellitus: DM) の一部は、ステロイド治療により25～40%の症例で改善する¹⁾。長期的には一部のAIPは膵機能が低下し、非可逆的な慢性化に移行する。膵機能温存の観点からは、無症候性でもAIP発症初期のステロイド投与が容認されうる²⁾。IgG4関連硬化性胆管炎 (IgG4 related sclerosing cholangitis: IgG4-SC) は原発性硬化性胆管炎、とくに肝門部領域胆管がんと鑑別困難なことがある (図2)。多くはAIPを90～95%合併する³⁾。従って多くの場合は、AIPの診

療を行うことになる。一方、AIP非合併のIgG4-SC単独例 (isolated IgG4-SC) も稀であるが存在し、isolated IgG4-SCでは病理診断が困難なため、ステロイド治療が有用である⁴⁾。またIgG4-SCは予後良好な可能性が報告されている³⁾。本稿ではこれらの治療法について概説する。

自己免疫性膵炎の標準治療とは？

ステロイドが標準治療となる⁵⁾。ステロイドは抗炎症作用と免疫抑制作用により、AIPの疾患活動性を抑える。通常、ステロイド治療により膵腫大は劇的に改善する (図3)。膵管狭細像も改善する (図4)。ステロイドの適応は有害事象 (黄疸, 胆管炎, 膵炎症状, 糖尿病悪化,

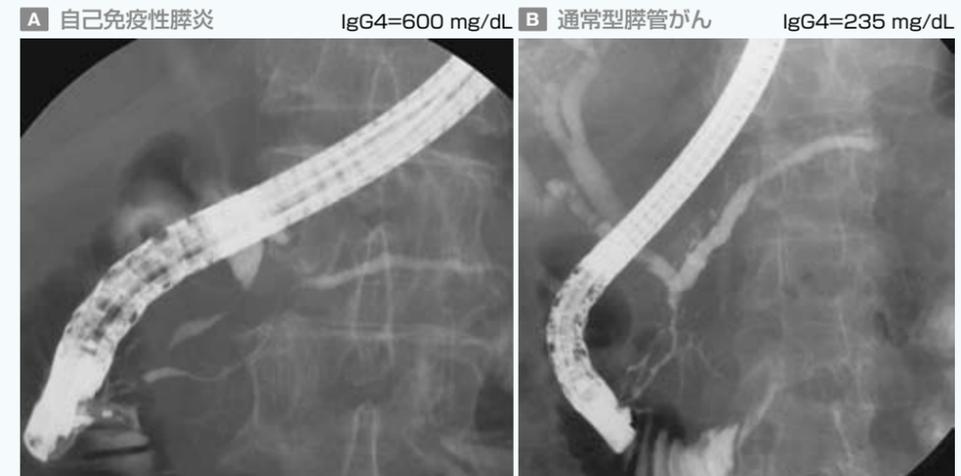


図1 膵管像所見
限局性の膵管狭細/狭窄像を呈する症例では、血清IgG4値により診断に迷いが生ずる。



図2 胆管像所見
肝門型狭窄像を呈する症例では、血清IgG4値により診断に迷いが生ずる。



図3 造影CT所見 自己免疫性膵炎に対するステロイドの有効性
2週間のステロイド投与により膵腫大は著明に改善した。