

図1 IgG4陽性細胞の出現した潰瘍性大腸炎の生検組織
 A. 陰窩は著減し、残存する上皮内には好中球浸潤（矢印）を認める。粘膜固有層内にはリンパ球、形質細胞、好酸球が著明に浸潤している。
 B. IgG4免疫染色。粘膜固有層内にはIgG4陽性細胞の浸潤がみられる。

学的特徴（花筵状線維化や閉塞性静脈炎といった組織像、多数のIgG4陽性細胞、IgG4/IgG陽性細胞比高値）、②血清IgG4高値、③ステロイドへの良好な反応、④IgG4関連疾患の他臓器病変の合併、である。IgG4関連消化管病変の多くの報告例ではIgG4免疫染色を診断根拠とし、②や④を欠いており、IgG4関連疾患であるための条件を満たしているとは言えない。

消化管においてはまた、炎症性腸疾患^{5,6)}（**図1**）、セリアック病⁷⁾、Rosai-Dorfman病⁸⁾、Cronkhite-Canada症候群⁹⁾のような炎症性病変においても多数のIgG4陽性細胞を認めることがある。このことは、IgG4免疫染色だけでIgG4関連消化管病変を診断することが危険であることを示唆している。

日本の多施設共同研究で明らかになったIgG4関連消化管病変の臨床病理学的特徴

そこで私たちは、厚生労働省難治性疾患政策研究事業「IgG4関連疾患の診断基準並びに診療指針の確立を目指す研究」班および日本脾臓学会自己免疫性脾炎委員会を中心に消化管病変を集積し¹⁰⁻¹³⁾、その臨床病理学的特徴を解析した¹⁴⁾。8例の検討対象症例のうち6例（胃5例、食道1例）はIgG4関連消化管病変の臨床病理学的な確診群、2例（いずれも胃）は可能性を排除できない可能性群であると結論した。ここでは確診群の臨床病理学的特徴を紹介する。

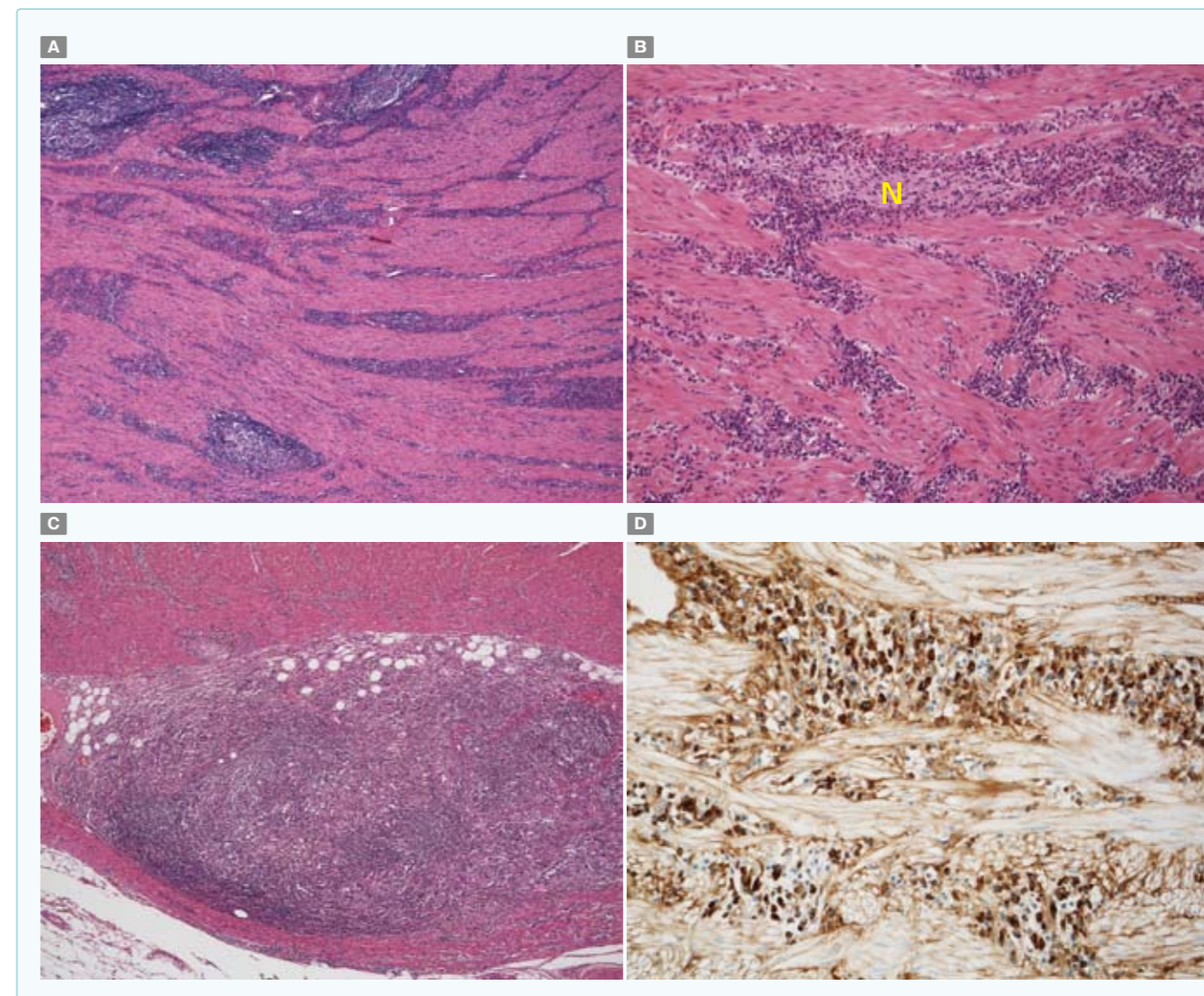


図2 IgG4関連消化管病変（胃固有筋層の肥厚性病変）
 A. 固有筋層内に筋状に、炎症細胞浸潤が認められる。
 B. 神経叢（N）の周囲に多数の形質細胞、好酸球が浸潤している。平滑筋や神経の障害は乏しい。
 C. 病変の一部に結節状に、花筵状線維化を伴う炎症性病変が形成されている。上方には筋状の炎症細胞浸潤がみられる。
 D. IgG4免疫染色。極めて多数のIgG4陽性細胞がみられる。

固有筋層の肥厚性病変

6例全例で、固有筋層内にびまん性かつ筋状に、多数のリンパ球、形質細胞、好酸球が浸潤し、固有筋層の肥厚をきたしていた（**図2**A）。神経叢を取り巻くような炎症細胞浸潤が容易に観察され（**図2**B）、炎症細胞浸潤が筋状を呈する1つの理由であった。神経周囲への炎症細胞浸潤はIgG4関連疾患の特徴の1つで、神経周囲炎と呼ばれている。IgG4関連眼疾患においては、三叉神経を

代表とする末梢神経の肥厚性病変が画像で認められ^{15,16)}、診断上の重要な所見とされている。また、顕微鏡レベルではAIPや後腹膜線維症¹⁷⁾において神経周囲炎の報告があり、全身性に神経周囲炎をきたした剖検症例も報告されている¹⁸⁾。興味深いことに、固有筋層の平滑筋、また神経叢自体には組織障害がほとんどなかった。このように、組織障害が軽微であることもIgG4関連疾患の特徴の1つである。

花筵状線維化は2例にみられるのみではあったが、花