

【解 答】

1. 2型自己免疫性膵炎 2. ステロイド内服

解説：

本症例は、初診時の造影CTでは膵臓に明らかな腫瘤は認めないが、びまん性に腫大をきたしている。胆管造影では遠位胆管に狭窄を認めるが、胆管狭窄部の生検では肉芽組織のみ、膵臓の腫大部からのendoscopic ultrasonography-guided fine needle aspiration (EUS-FNA)では陳旧性の炎症

所見のみであった。十二指腸乳頭部の内視鏡的生検では好中球浸潤をともなう活動性の炎症所見が見られ、IgG4染色は陰性であった (Figure 2a, b)。本症例では黄疸の発症前から頻回の下痢を認めており、下部消化管内視鏡検査で潰瘍性大腸炎と診断されていた (Figure 3)。以上の所見から、2型自己免疫性膵炎 (autoimmune pancreatitis : AIP) による閉塞性黄疸が考えられた。

AIPは、本邦から初めて報告された疾患概念であるが¹⁾、わが国では高IgG4血症や病理組織学的にlymphoplasmacytic sclerosing pancreatitis (LPSP)を呈する1型AIPの報告が多い。一方、2型AIPは血液免疫学的異常所見に乏しく、しば

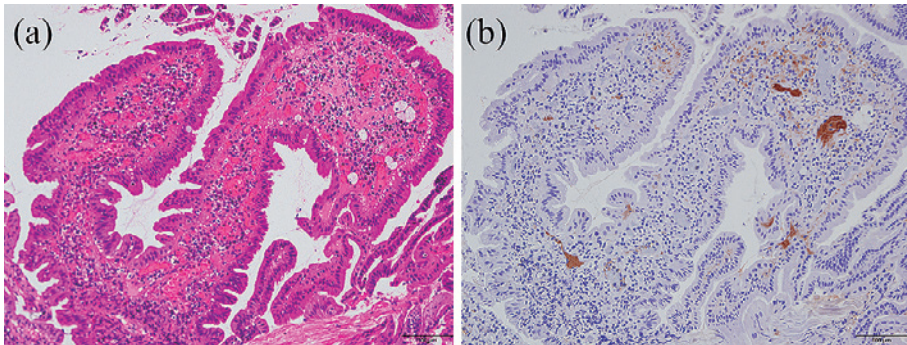


Figure 2. 十二指腸乳頭部の生検病理所見 a : 好中球浸潤をともなう活動性の炎症所見が見られた. b : IgG4染色は陰性であった.

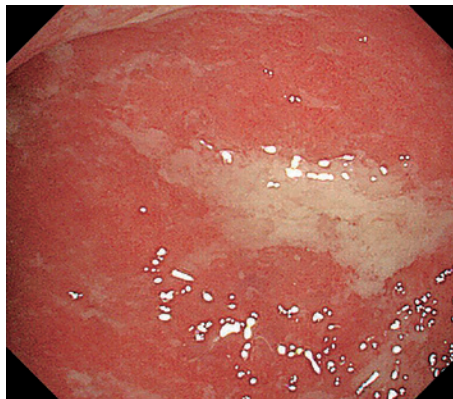


Figure 3. 下部消化管内視鏡検査所見：直腸粘膜は易出血性であり、びらん、血管透見像の消失を認め、潰瘍性大腸炎の所見を呈していた。

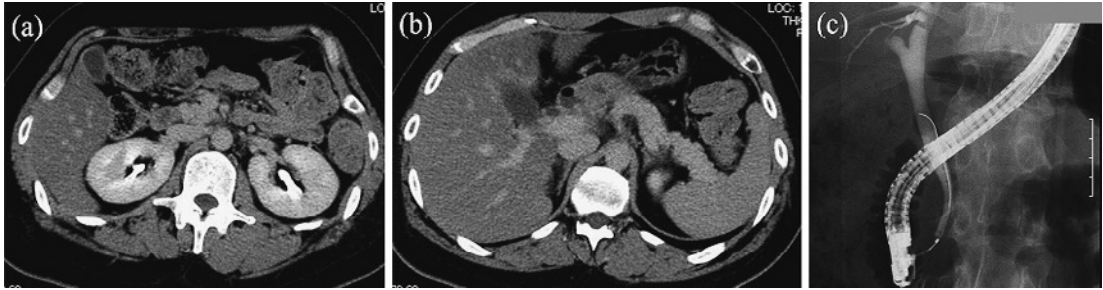


Figure 4. a, b: ステロイド導入2週間後の造影CT所見. 膵臓のびまん性腫大は改善し, ステロイドに対する反応は良好と思われた. c: ステロイド導入4週間後のERCP胆管造影像. 遠位胆管の狭窄は改善し, 留置していた胆管ステントを抜去できた.

しば炎症性腸疾患を合併し, わが国ではまれな疾患である. 膵臓に対するEUS-FNAは診断に有用とされ, 2型AIPは病理学的に好中球浸潤による膵管上皮破壊像 (granulocytic epithelial lesion: GEL) を特徴とし, idiopathic duct-centric chronic pancreatitis (IDCP) を呈する²⁾. しかし, EUS-FNAでの検体採取量は限られており, 正確に活動性の炎症所見を呈する検体を採取することは難しいことがある. 本症例においては, 膵臓からの炎症が波及した十二指腸乳頭部からの内視鏡的生検での検体採取により, 2型AIPを示唆する好中球浸潤像が得られた.

本症例は膵臓のびまん性腫大を認め, 黄疸で発症したが, 黄疸は1型AIPで多いとされ, 2型AIPでは腹痛が主症状として多いとされる³⁾. また, 膵臓のびまん性腫大や, 膵周囲の被膜様構造 (capsule-like rim) においても比較的1型に多い所見とされ, 2型では膵臓の限局性腫大が多いと報告されている⁴⁾⁵⁾. 治療は1型と同様にステロイド内服治療に良好に反応するが, 1型に比して再燃はまれとされる⁵⁾.

本症例においては, プレドニゾロン45mg/日によるステロイド内服治療を導入し, 導入2週間後の造影CTでは膵腫大は改善し, 4週間後の胆管造影では胆管狭窄は改善していた (Figure 4). そのため, ステロイドに対する反応は良好と考えられ, 国際コンセンサス診断基準²⁾による2型AIP準診断となった. 現在は外来で維持療法を継続し, 再燃なく経過している.

参考文献:

- 1) Yoshida K, Toki F, Takeuchi T, et al: Chronic pancreatitis caused by an autoimmune abnormality. Proposal of the concept of autoimmune pancreatitis. *Dig Dis Sci* 40; 1561-1568: 1995
- 2) Shimosegawa T, Chari ST, Frulloni L, et al: International consensus diagnostic criteria for autoimmune pancreatitis: guidelines of the International Association of Pancreatology. *Pancreas* 40; 352-358: 2011
- 3) Song TJ, Kim JH, Kim MH, et al: Comparison of clinical findings between histologically confirmed type 1 and type 2 autoimmune pancreatitis. *J Gastroenterol Hepatol* 27; 700-708: 2012
- 4) Kamisawa T, Chari ST, Giday SA, et al: Clinical profile of autoimmune pancreatitis and its histological subtypes: an international multicenter survey. *Pancreas* 40; 809-814: 2011
- 5) Sah RP, Chari ST, Pannala R, et al: Differences in clinical profile and relapse rate of type 1 versus type 2 autoimmune pancreatitis. *Gastroenterology* 139; 140-148; quiz e12-e13: 2010

本論文内容に関連する著者の利益相反
: なし

出題：藤田 曜 (埼玉医科大学
国際医療センター消化器内科)
良沢 昭銘 ()
永田 耕治 (埼玉医科大学
国際医療センター病理診断科)

水出 雅文 (埼玉医科大学
国際医療センター消化器内科)
谷坂 優樹 ()
原田 舞子 ()
小川 智也 ()