

# 【解 答】

## 自己免疫性膵炎

解説：

発熱を主訴に来院され、灰白色便と尿の黄染、また他覚的にも黄疸が疑われる。撮像したCTでは、膵臓はびまん性に腫大しており、膵臓の分葉構造が消失している他、肝内胆管から総胆管、胆嚢は軽度拡張しており、膵内胆管を狭窄起点とした閉塞性黄疸があることが推測される。またMRI (Figure 1) では、膵臓がびまん性に腫大し、sausage-like appearance を呈している他、DWI画像で全体的に信号上昇を認め、MRCP画像で主膵管がびまん性に狭小化している。また、肝内胆管から総胆管、胆嚢の軽度拡張とともに、膵内胆管レベルでスムーズに狭窄をきたしている。血液検

査でIgG4値が上昇していることと総合し、診断としては自己免疫性膵炎を発端とした閉塞性黄疸を最も考え、胆管炎の併発が疑われる。

自己免疫性膵炎 (autoimmune pancreatitis : AIP) は、膵炎の発症に何らかの要因で自己免疫が関与した病態として本邦から発信された疾患であり<sup>1)</sup>、多くのAIP患者において血清IgG4が高値であることが後に報告された<sup>2)</sup>。現在では、IgG4の関与するものを1型、IgG4の上昇をともなわずに好中球の関与するものを2型として分類しているが、本邦での多くは1型である。発症年齢は60歳代がピークとされ、男女比は2:1から5:1と中高年の男性に多いとされる。閉塞性黄疸で発症することが多く、2型糖尿病の合併をともなうこともしばしば認められ、IgG4関連疾患として涙腺や唾液腺の腫大、後腹膜線維症を合併することもある。閉塞性黄疸をともなう膵腫瘍として認識されることがある点からは、膵癌との鑑別が非常に

### ●びまん型AIP

びまん性膵腫大 + IgG4高値 OR 膵外病変 OR 病理2所見以上

### ●限局型AIP

限局性膵腫大 + ERP主膵管不整狭細像 + IgG4高値 OR 膵外病変 OR 病理2所見以上 のうち2つ以上

限局性膵腫大 + MRCP主膵管不整狭細像 + IgG4高値 OR 膵外病変 OR 病理2所見以上 + ステロイド治療の効果

限局性膵腫大 + MRCP主膵管不整狭細像 + IgG4高値 OR 膵外病変 + 病理2所見以上 + ステロイド治療の効果

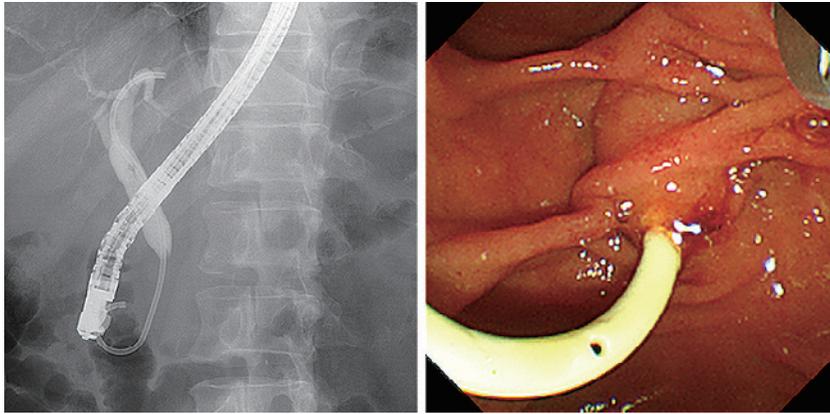
### ●病理組織学的確診

右記の病理3所見以上

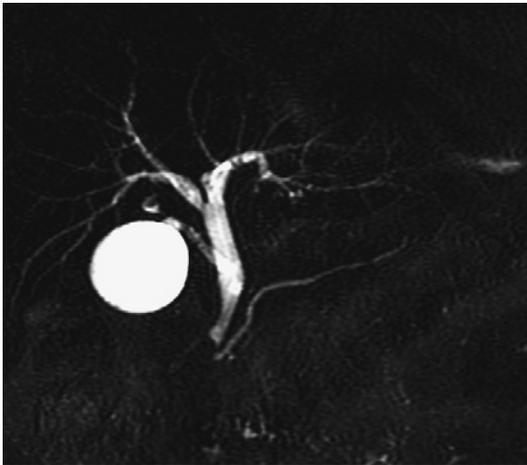
病理組織学的所見

- ① 高度のリンパ球、形質細胞の浸潤と、線維化
- ② 強拡大視野当たり10個を超えるIgG4陽性形質細胞浸潤
- ③ 花筵状線維化 (storiform fibrosis)
- ④ 閉塞性静脈炎 (obliterative phlebitis)

Figure 3. 自己免疫性膵炎の診断基準 (2018年) の概要.



**Figure 4.** 入院後に施行した ERCP の透視画像 (左) と内視鏡画像 (右). 7Fr, 7cm の double pigtail 型のプラスチックステントを左肝管にかけないように留置した.



**Figure 5.** 治療から約半年後の MRCP 像. 来院時と比較し, 膵内胆管の狭窄と主膵管の狭窄が改善している.

重要となる.

2018年に改訂されたAIPの診断基準をFigure 3に簡潔に示す<sup>3)</sup>. 膵臓の腫大は, 腹部超音波検査やCT, MRIなどにより, びまん型であればsausage-like appearanceを認めるが, 限局型では腫瘤状に認識されることもあるため, 膵癌との鑑別が難しい場合は, 生検による病理組織学的な評価を要する. 胆管狭窄や膵管狭窄は特徴的な所見であるが, MRCPでは正確に評価できず, ERCPを要することもある. 血液検査では, 血清IgG4の上昇が最も診断価値が高く, その他血清IgG高値

や抗核抗体などの自己抗体が陽性となることもある. これらの所見に, 硬化性胆管炎や唾液腺炎, 後腹膜線維症, 腎病変といったIgG4関連疾患としての膵外病変の有無を組み合わせる. また, AIPはステロイド投与により奏功することが多いことから, 悪性腫瘍が否定されたことを確認した上で, ステロイドを投与し治療効果を判断すること(ステロイドトライアル)が診断項目に含まれている.

本症例は, びまん性の膵腫大と主膵管の狭小化, 血清IgG4高値などからAIPと診断した. 黄疸に加えて胆管炎の併発が考えられたため, 入院後にERCPを行い, 胆管にステントを留置しドレナージュを図った(Figure 4). 抗菌薬投与を併用し, 感染が落ち着いた後に, ステロイドを30mg/日から投与を開始し, 漸減したところ, IgG4値は改善に転じた. 後日のMRI検査では膵腫大の改善が得られた他, MRCPでも胆管狭窄の改善が得られ, 胆管ステントは自然に脱落していた(Figure 5).

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) Hamano H, Kawa S, Horiuchi A, et al: High

serum IgG4 concentrations in patients with sclerosing pancreatitis. N Engl J Med 344;732-738:2001

- 3) 日本膵臓学会・厚生労働科学研究費補助金(難治性疾患等政策研究事業)「IgG4 関連疾患の診断基準並びに治療方針の確立を目指す研究」班:報告 自己免疫性膵炎臨床診断基準2018. 膵臓 33;902-913:2018

本論文内容に関連する著者の利益相反  
:なし

出題: 福原誠一郎 (慶應義塾大学医学部  
内視鏡センター)  
岩崎 栄典 (慶應義塾大学医学部  
内科学教室 (消化器))  
緒方 晴彦 (慶應義塾大学医学部  
内視鏡センター)