

●短報

気管支内に多発結節病変を認めた IgG4 関連疾患の 1 例

片山 優子 佐渡 紀克 西原 祐美
谷村 和哉 簗智 幸政 北 英夫

要旨：症例は 68 歳, 男性。2011 年 1 月に咳嗽と胸部 CT の異常陰影を主訴に高槻赤十字病院呼吸器センターを受診した。胸部 CT では, 両肺野に散在するすりガラス陰影と多発する小結節影に加え, 縦隔・肺門リンパ節の腫脹を認めた。また左顎下腺腫瘍も認めており, 同部位を生検した結果, IgG4 陽性形質細胞の浸潤を認めた。外科的肺生検の結果, 肺野病変にも同様に IgG4 陽性形質細胞の浸潤を認めた。気管支鏡検査では, 気管支内腔に多発する小さな結節性病変を認め, これらの病変は, IgG4 関連硬化性唾液腺炎および IgG4 関連肺疾患と診断された。プレドニゾン 1 日 30 mg にて治療開始後, 自覚症状は速やかに改善し各病変も著しい改善を認めた。IgG4 関連疾患において気道病変を認めることはあるが, 本症例でみられたような気管支内腔に多発する小結節病変はこれまでに報告されていない。

キーワード：IgG4 関連疾患, 慢性硬化性唾液腺炎, 間質性肺炎, 気管支内病変

IgG4-related disease, Chronic sclerosing sialadenitis, Interstitial pneumonia,
Endobronchial lesion

緒言

IgG4 関連疾患において, 気管支内腔に多発する小結節病変を観察したので報告する。

症例

患者：68 歳, 男性。

2009 年から慢性閉塞性肺疾患にて近医通院治療中だったが, 2011 年 1 月より乾性咳嗽が出現し, 胸部 CT にて両肺野の多発結節影とすりガラス陰影を指摘され, 精査目的で同年 2 月に高槻赤十字病院呼吸器センターを受診した。来院時, SpO₂ 92% (室内気吸入下) と低下し, 左顎下部に 2 cm 大の硬い腫瘍を触知するほかは, 異常所見を認めなかった。血液検査では CRP 0.45 mg/dl とわずかに上昇し, 可溶性 IL2 受容体 1,318 U/ml, IgG 2,694 mg/dl と上昇を認めていた。呼吸機能検査では, FVC 1.89 L (60.2%), FEV₁ 0.93 L (43.1%), FEV₁/FVC 49.2% と混合性障害を認めていた。胸部 X 線写真では, 両下肺野に網状影とすりガラス状の透過性低下を認め, 胸部

CT では左舌区と両側下葉に小葉間隔壁の肥厚を伴うすりガラス陰影が散在し, 両側中下葉に数 mm 大の境界明瞭な小結節が多発していた (Fig. 1A)。FDG-PET では, 頸部から縦隔・肺門にかけて両側に多発するリンパ節腫大と左顎下部の腫瘍に FDG 異常集積を認めた。気管支鏡検査では, 気管支内腔に数 mm 大の小結節を多数認め (Fig. 2A), 同部位の生検では, リンパ球の浸潤とリンパ濾胞の形成を伴う非特異的な炎症所見を認めた。形質細胞の浸潤は乏しく, IgG/IgG4 免疫染色は施行しなかった。精査目的に, 左顎下部腫瘍生検および胸腔鏡下肺生検を施行した。顎下部腫瘍は, 正常な顎下腺組織の中に大小不同のリンパ濾胞の形成を多数認め, 濾胞間には強い線維化と形質細胞の浸潤を認めたが, 顎下腺構造や炎症細胞に異型はなかった。IgG, IgG4 の免疫染色を施行した結果, IgG4/IgG 比は 50~60% と上昇していた。肺野病変も顎下腺組織と同様の所見で, IgG4/IgG 比は 59% であった。後日, 血清 IgG4 826 mg/dl と増加し, IgG 全体の 30.6% を占めていることが判明した。これより, 左顎下腺, 縦隔・肺門リンパ節, 肺野・気管支内に病変を認める IgG4 関連疾患と診断し, プレドニゾン 1 日 30 mg にて治療を開始したところ, 画像所見は顕著に改善した (Fig. 1B)。治療開始 3 ヶ月後には, 気管支内腔に多発していた小結節病変も消失した (Fig. 2B)。

連絡先：片山 優子
高槻赤十字病院呼吸器センター
〒569-1045 大阪府高槻市阿武野 1-1-1
(E-mail: katayu_0419@hotmail.com)

(Received 15 Feb 2012/Accepted 18 May 2012)

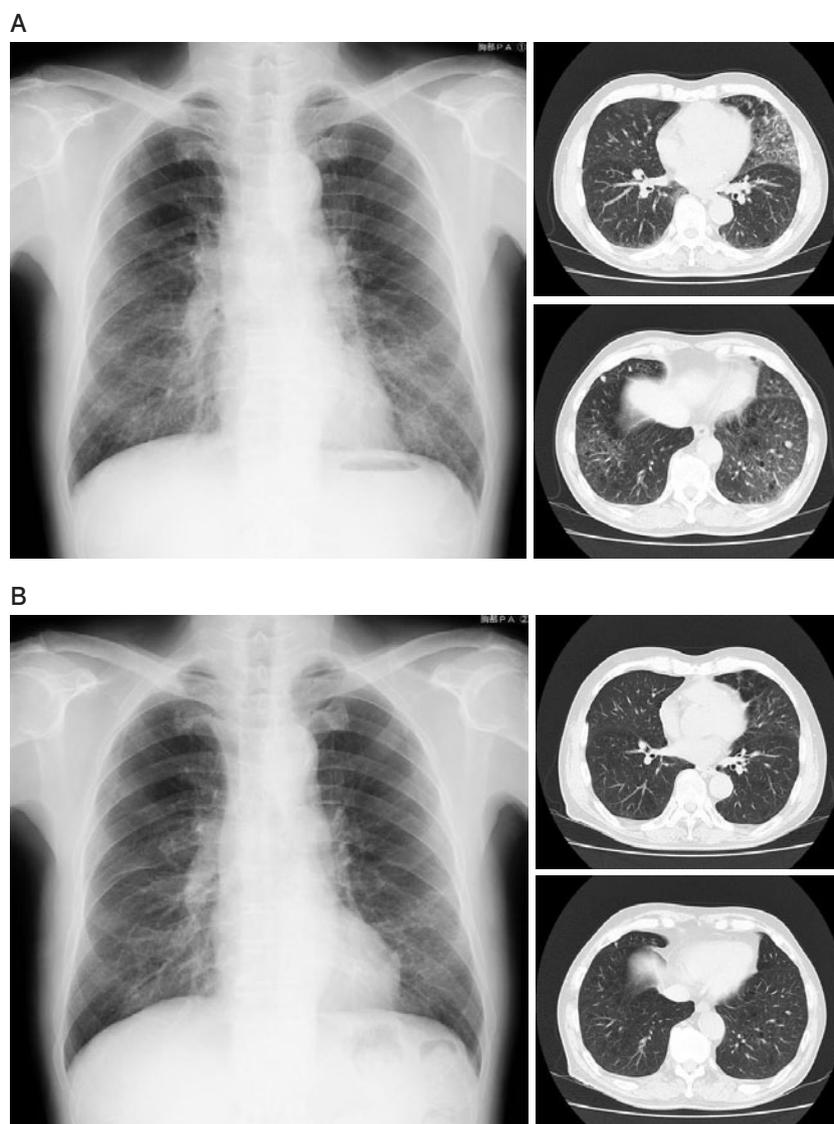


Fig. 1 Chest X-ray film and Chest CT. (A) On admission, chest X-ray film showed reticular and ground-glass opacity at bilateral lower area. Chest CT showed multiple bilateral ground glass opacities and well-defined nodules. (B) Three weeks after treatment, manifestations were improved.

考 察

IgG4関連呼吸器病変としては間質性肺炎や炎症性偽腫瘍の報告が多く、気道病変の報告はまだ少ない。気道病変に関するこれまでの報告は、気管支内腔に発生した炎症性偽腫瘍と考えられる腫瘍性病変と、気管支壁の肥厚性病変に大別できる。前者としては、2005年にZenらが、肺の炎症性偽腫瘍として切除された標本をretrospectiveに免疫染色を施行し、IgG4関連疾患と考えられる症例9例のうち、2例は気管支内腔の病変であったと報告している¹⁾。また2010年に中曽根らは、高IgG4血症と肺野浸潤影を伴い、気管支内腔の腫瘍性病変を認

めた症例を報告しており、病的にIgG4陽性形質細胞の浸潤を確認している²⁾。後者としては、IgG4関連疾患と考えられる気管支壁の肥厚性病変を認めた症例が数例報告されている^{3)~5)}。比較的中枢気道の病変では、気管支鏡検査や胸部CTで気管支壁肥厚所見などを認めている。末梢気道病変として、IgG4の関与が考えられた細気管支炎についての報告がみられる⁶⁾。

本症例では気管支内腔に多発する小結節病変を認めており、顎下腺と肺の生検結果からIgG4関連疾患に伴う気道病変と考えた。残念ながら気管支粘膜生検ではIgG4関連疾患に特異的な組織所見を得られなかったが、他疾患と診断しうる所見も得られず、治療開始後、肺野

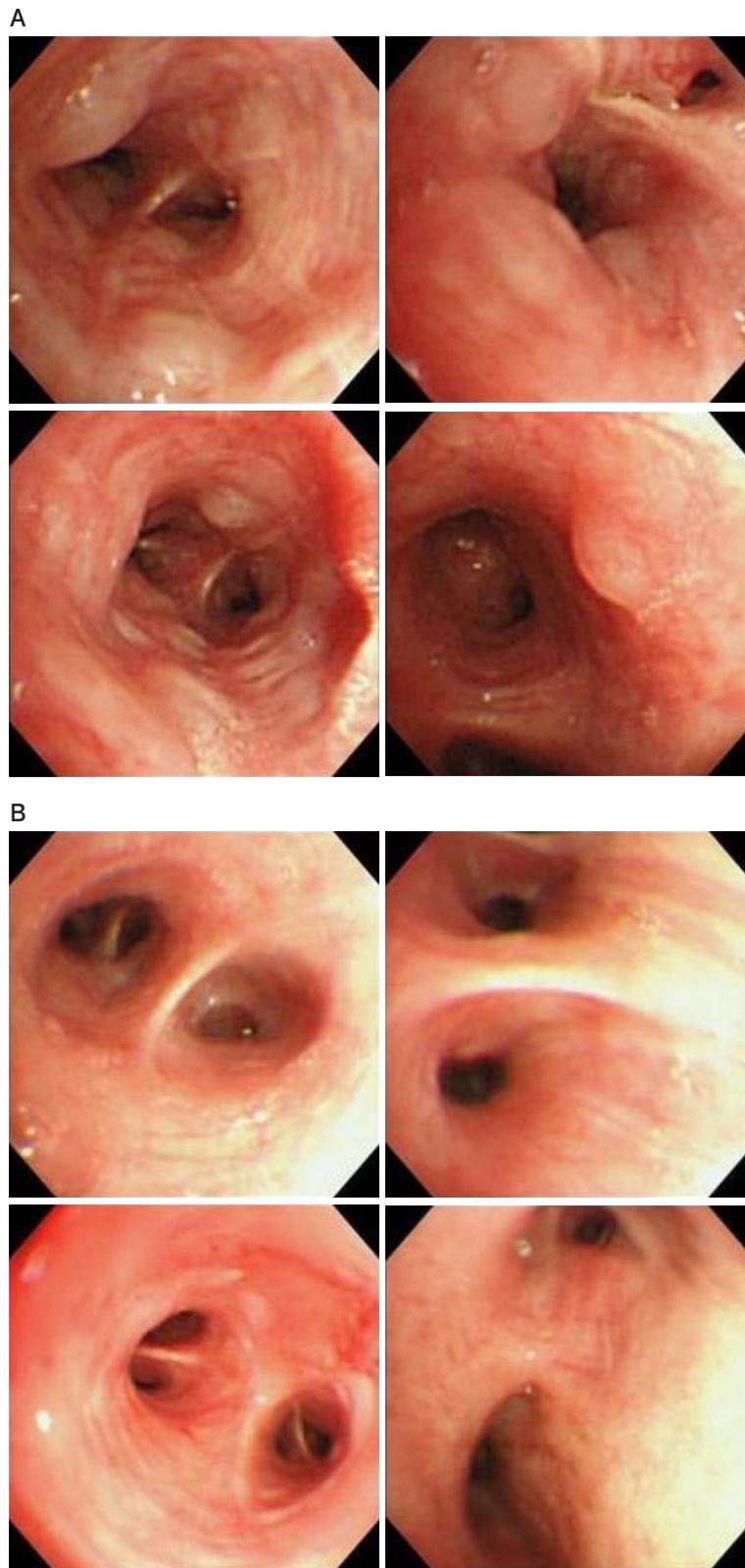


Fig. 2 Bronchoscopic findings. (A) On admission, there were multiple endobronchial nodules. (B) Three months after treatment, manifestations of bronchoscopy were normalized.

の陰影とともに気管支内腔の病変も顕著な改善を認めていることなどから、IgG4 関連病変である可能性が高い。IgG4 関連疾患において、気管支内腔に多発する小結節病変を認めた症例はこれまで報告されておらず、前述の腫瘍性病変と気管支壁の肥厚性病変の中間型であると考えられ、非常に興味深い所見である。

引用文献

- 1) Zen Y, Kitagawa S, Minato H, et al. IgG4-positive plasma cells in inflammatory pseudotumor (plasma cell granuloma) of the lung. *Hum Pathol* 2005; 36: 710-7.
- 2) 中曾根悦子, 藤澤朋幸, 間藤尚子, 他. 肺野多発陰影, 縦隔リンパ節腫大および左気管支内腔に腫瘍性

病変を認めた IgG4 関連肺疾患の 1 例. *気管支学* 2010; 32: 498-503.

- 3) Sakashita A, Nishimura Y, Nogami M, et al. Diffuse periairway thickening in patients with Mikulicz disease. *J Thorac Imaging* 2008; 23: 213-5.
- 4) Ito M, Yasuo M, Yamamoto H, et al. Central airway stenosis in a patient with autoimmune pancreatitis. *Eur Respir J* 2009; 33: 680-3.
- 5) 林 正周, 岡島正明, 清水 崇, 他. 気管支壁肥厚が顕著であった IgG4 関連疾患の 1 例. *日呼吸会誌* 2011; 49: 936-41.
- 6) 長谷川浩嗣, 中村祐太郎, 河野雅人, 他. 気管支喘息を合併し, IgG4 の関与が考えられた細気管支炎の 1 例. *日呼吸会誌* 2010; 48: 317-21.

Abstract

A case of IgG4-related disease with multiple endobronchial nodular lesions

Yuko Katayama, Toshikatsu Sado, Yumi Nishihara, Kazuya Tanimura, Yukimasa Hatachi and Hideo Kita

Department of Respiratory Medicine, Takatsuki Red Cross Hospital

A 68-year-old man complaining of cough with abnormal chest CT findings was admitted to our hospital in January 2011. The chest CT showed multiple bilateral ground glass opacities and nodular lesions in the lungs. Also shown were lymphadenopathy of the hilum and mediastinum. The patient had a tumor of the left submandibular gland, and a histopathologic examination of a left submandibular gland biopsy revealed infiltration of IgG4-positive plasma cells. We diagnosed chronic sclerosing sialadenitis. Surgical lung biopsy further revealed infiltration of IgG4-positive plasma cells in the lung lesions. Bronchoscopy was performed, and we observed multiple small nodules in the endobronchial mucosa. These lesions were diagnosed as IgG4-related chronic sclerosing sialadenitis and IgG4-related lung disease. After treatment with prednisolone 30 mg/day, his symptoms improved rapidly, and the lesions improved remarkably. Although endobronchial lesions in IgG4-related disease have been previously reported, multiple small nodules such as those seen in this case have not been described.