

# 〈連載〉 症例検討

## 脂質代謝異常症 への 多角的アプローチ 119

# IgG4関連疾患と 冠動脈硬化，弁硬化

東京大学 医学部附属病院 循環器内科

同 保健・健康推進本部 助教 坂本 愛子

## はじめに

IgG4関連疾患は、炎症性線維化を特徴とする全身性疾患で、自己免疫性膵炎との関連を契機としてわが国から提唱された、比較的、新しい疾患概念である。IgG4関連疾患では、線維化および腫瘍性病変に加えて、病変組織へのIgG4陽性形質細胞浸潤がみられ、しばしば血清のIgG4高値がみられる<sup>1)</sup>。わが国では、平成27年7月に、新たにIgG4関連疾患が厚生労働省の指定難病とされ、これまで以上に、IgG4関連疾患に対する認知度が高まっている。しかしながら、一方で、本疾患の病態の発生機序や疫学については、依然として不明の点も多い。

近年では、IgG4関連の免疫学的機序の活性化が、自己免疫性膵炎のみならず、Mikulicz病などの各種自己免疫疾患をはじめとした、さまざまな臓器の多彩な病態に関連する可能性が指摘され、国際的にも注目を集めている。心

血管病変においても、後腹膜線維症<sup>2)</sup>や炎症性大動脈瘤<sup>3)</sup>、冠動脈瘤<sup>4)</sup>、冠動脈周囲炎<sup>5)</sup>などの一部の症例で、IgG4の関与が報告されている<sup>6)</sup>。さらに、CTなどの画像診断の進歩、普及によって、これらの疾患が偶発的に見つかるケースも増えている。

ここで、高安動脈炎や川崎病などの血管炎と異なり、IgG4関連性の血管炎では、IgG4陽性形質細胞が血管外膜側に浸潤する<sup>7,8)</sup>。それゆえに、これまでの心血管領域におけるIgG4研究は、動脈瘤や動脈周囲炎といった、血管の拡張性病変が主体であり、冠動脈硬化に代表される血管内腔の狭窄性病変とIgG4の関連について詳細な検討を行った報告はほとんどみられない。また、近年の高齢化社会にともない、大動脈弁狭窄症が増加しているが、弁硬化とIgG4の関連についても未解明である。そこで今回、IgG4関連免疫炎症学的機序の活性化と冠動脈硬化や弁硬化の関連について、いくつかの症例を通しながら検討する。

## 症例 1

75歳，男性<sup>9,10)</sup>。

主訴：労作時胸痛。

現病歴：70歳時から、IgG4関連疾患の代表的な疾患として知られる、自己免疫性膵炎にて通院。症状安定していたため、ステロイド治療は行わずに経過観察していた。労作時胸痛を自覚するようになり、精査の方針となる。

冠危険因子：年齢，性別，高血圧，脂質代謝異常，糖尿病，過去の喫煙習慣，虚血性心疾患の家族歴。

血清IgG4値：2.510mg/dL。

冠動脈CT所見：冠動脈瘤，冠動脈周囲炎に加えて，冠動脈内腔には石灰化をとまう狭窄性病変を認める。また，大動脈弁にも石灰化を認めている。

冠動脈造影所見：冠動脈CT所見と同様，冠動脈に有意狭窄病変を認める。

本症例では，ステロイド内服を開始するとともに，冠動脈ステント留置，