

Mikulicz (ミクリッツ) 病および IgG4 関連疾患

1 . 概要

従来、シェーグレン症候群と診断されていた患者のなかにみられる涙腺・唾液腺の持続性腫脹を呈する一群。シェーグレン症候群とは異なり、高 IgG4 血症を呈すること、口腔内乾燥症状や涙液低下などシェーグレン症候群に似た症状を呈するもののステロイドに対する治療反応性が良好で腺機能の回復が見られることが特徴的である。高 IgG4 血症を呈する IgG4 関連疾患：自己免疫性膵炎、自己免疫性下垂体炎、リーデル甲状腺炎、間質性肺炎、間質性腎炎、後腹膜線維症などをしばしば合併する。

2 . 疫学

不明 （関連疾患の自己免疫性膵炎で千数百人）

3 . 原因の解明

IgG4 が病態に関与しているものと推察されるが原因は国内外においてあきらかにされておらず、診断法も確立していない。そのため、本研究では、これらの疾患を速やかに診断し治療するため、病態を分子レベルで解明し、診断基準および治療法を確立することで、患者の予後の改善および QOL の回復を図ることを目的とした。

4 . 主な症状

唾液腺、耳下腺、顎下腺、舌下腺、涙腺の無痛性、対称性の腫脹および乾燥症状。その他合併した IgG4 関連疾患による

5 . 主な合併症

自己免疫性膵炎、自己免疫性下垂体炎、リーデル甲状腺炎、間質性肺炎、間質性腎炎、後腹膜線維症

6 . 主な治療法

ステロイド投与

7 . 研究班

ミクリッツ病および IgG4 関連疾患の病態解析