

The 2023 revised diagnostic criteria for IgG4-related dacryoadenitis and sialadenitis

IgG4 関連涙腺唾液腺炎診断基準改訂 2023

神田 真聡

IgG4 関連疾患 (IgG4-RD) は、全身諸臓器に生じる腫瘤・結節・肥厚をきたす線維性炎症性疾患であり、涙腺・唾液腺 (IgG4-DS) 病変は主要臓器病変の一つです。従来の診断基準 (Masaki Y, *et al.* J Rheumatol 2010) は経験的に策定された部分もあり、実臨床での使用には課題がありました。2023 年、厚労研究班に基づく IgG4 関連涙腺・唾液腺炎研究班は、これを改訂し、より実用的かつ精度の高い診断基準を提案しました。

改訂のポイント

- 従来は「(3 か月以上の) 持続的な 2 ペア以上の腺腫脹」が必須でしたが、片側性腫脹を診断可能に改定しました。
- IgG4 陽性形質細胞の閾値を、IgG4-RD 改訂包括診断基準に統一しました。
- 口唇腺生検の有用性を再評価し、診断手段として採用しました。

検証した課題

1. 2 ペア以上の持続的腺腫脹 (MD パターン) が IgG4-DS に特異的でしょうか。
 - 2 ペア以上の持続的腺腫脹 (MD パターン) かつ血清 IgG4 (135 mg/dL より) 高値は、感度 84.4%、特異度 97.6%でした。
 - ACR/EULAR 分類基準作成時のミミッカーデータセットでも、特異度は 96.1%でした。
2. 口唇腺生検は IgG4-DS の診断に有用でしょうか。
 - Narrative literature review により、Takano K, *et al.* Acta Otolaryngol, 2016 や [Moriyama M, *et al.* Mod Rheumatol, 2016](#) の結果を採用し、口唇腺生検は大唾液腺病変を有する場合の IgG4-DS の診断に有用と判断されました。

この改訂により、IgG4-DS の診断がより柔軟かつ信頼性の高いものとなり、限られたリソース下でも診断が可能となります。

<https://doi.org/10.1093/mr/roae096>

Table 4. Revised diagnostic criteria for IgG4-DS.

1. Persistent (>3 months) swelling of the lacrimal, parotid, and submandibular glands
 - a. Symmetrical, and two or more pairs
 - b. One or more glands
2. Serologically high levels of IgG4 (>135 mg/dl)
3. Marked IgG4⁺ plasma cells infiltration (IgG4⁺/IgG⁺ cells > 40% and IgG4⁺ plasma cells >10/hpf) into lacrimal and salivary gland tissues

IgG4-DS is defined as satisfying 1a + either 2 or 3, or 1b + 2 + 3. Differential diagnosis is necessary from other disorders, including sarcoidosis, multicentric Castleman's disease, GPA, malignant lymphoma, and cancer. Confirming the diagnosis by biopsy of the lesion, including labial salivary glands, is recommended.

IgG4関連涙腺・唾液腺炎改訂診断基準2023

1. (3か月より長く)持続する涙腺・耳下腺・顎下腺の腫大
 - a. 対称性かつ2ペア以上
 - b. 1つ以上
2. 血清IgG4高値(> 135 mg/dL)
3. 涙腺・唾液腺組織への著明なIgG4陽性細胞浸潤
(IgG4/IgG陽性細胞比 > 40%かつIgG4陽性形質細胞浸潤 > 10/HPF)

1a + 2あるいは3、1b + 2 + 3で確診とする。

- サルコイドシス、多中心性キャッスルマン病、多発血管炎性肉芽腫症、悪性リンパ腫、悪性腫瘍などを除外すること。
- できるだけ病変の組織生検を推奨する(口唇腺を含む)。

Kanda M, et al. Mod Rheumatol 2025;35(3):542-547, Table 4