

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指針の確立を目指した研究
分担研究報告書

IgG4 関連呼吸器疾患の診断基準

研究分担者 三嶋 理晃

京都大学大学院医学研究科・京都大学附属病院呼吸器内科 教授

研究要旨： IgG4 関連疾患の呼吸器病変（IgG4 関連呼吸器疾患）の後方視調査の結果をもとに診断基準を作成し、診断を、診断確実例（definite）・診断ほぼ確実例（probable）・臨床診断例（clinical）・病理診断例（histological）の4つに分類した。
IgG4 関連疾患の病勢評価における FDG-PET と血清マーカーの有用性について検討を行った。

A．研究目的

IgG4 関連疾患の呼吸器病変の診断基準を作成すること。 IgG4 関連疾患の診断や病勢評価の上で有用な臨床マーカーを見出すこと。

B．研究方法

厚労班に所属する施設および研究協力施設において、IgG4 関連疾患の呼吸器病変症例の後方視調査を行った。その調査結果を厚労班呼吸器分科会において検討の後、診断基準案を作成した。 京都大学で FDG-PET を施行した IgG4 関連疾患において、1．FDG の総取り込み（total legion glycolysis; TLG）と血液マーカーの相関
2．ステロイド治療による FDG の総取り込みの変化について検討した。

（倫理面への配慮）

富山大学、京都大学、および参加施設の倫理委員会承認を経て行った。 京都大学の倫理委員会の承認を得た。

C．研究結果

IgG4 関連呼吸器疾患の診断基準を作成し、診断を、診断確実例（definite）・診断ほぼ確実例（probable）・臨床診断例（clinical）・病理診断例（histological）の4つに分類した（論文2）。診断の疑陽

性を減らすためには、組織診断基準4項目のうち、他臓器で診断がついている場合には2項目、そうでない場合は3項目以上満たす必要があると結論した。鑑別を要する疾患を列挙し、IgG4 関連呼吸器疾患を疑う参考所見として低補体血症を付記した。

PET は罹患臓器に高頻度に取り込みが見られた。TLG と血清 IgG4 に有意相関はなく、TLG と sIL-2R ($\rho = 0.627$, $p = 0.029$) に有意相関を認めた。ステロイド治療例では3例全例で TLG の低下が認められた。一方、無治療例では2例で TLG の上昇が認められ、1例では低下が認められた。

D．考察

IgG4 関連呼吸器疾患の診断においては他疾患の鑑別が重要であるが、新しく作成した診断基準は他の呼吸器疾患との鑑別において高い診断精度を有していた。

FDG-PET は IgG4 関連疾患の罹患臓器検出において高い感度を有する事が確認された。FDG-PET の指標である TLG や血中 sIL-2R は IgG4 関連疾患の活動性の指標となりうると考えられた。

E．結論

IgG4 関連呼吸器疾患の診断基準を作成した。FDG-PET の指標 TLG や血中 sIL-2R

は疾患の病勢を反映する指標である。

F . 研究発表

1. 論文発表

1. Nakatsuka Y, Handa T, Nakamoto Y, Nobashi T, Yoshihujii H, Tanizawa K, Ikezoe K, Sokai A, Kubo T, Hirai T, Chin K, Togashi K, Mimori T, Mishima M: Total lesion glycolysis as an IgG4-related disease activity marker. Mod Rheumatol. 2014 in press.
2. 松井祥子、山本 洋、源誠二郎、早稲田優子、三嶋理晃: IgG4 関連呼吸器疾患の診断基準 日本呼吸器学会雑誌. 2014 in press (短報)

2. 学会発表

なし

G . 知的財産権の出願・登録状況

(予定を含む。)

1. 特許取得

該当なし

2. 実用新案登録

該当なし

3. その他

なし