

腎学会のワーキングの報告

中島先生より日本腎臓学会・IgG4 関連腎臓病ワーキンググループ会議の報告

- a) IgG4 関連腎臓病診断基準 2011 の見直し
- b) 腎臓のみを標的臓器とする IgG4 - RKD について
- c) 泌尿器科の医師を対象とした後腹膜線維症の臨床研究について
- d) ガイドラインをどう作るか
- e) ANCA 関連血管炎合併例が疑われる症例について、浸潤している細胞を検討する研究の立ち上げについての提案

診断基準改定のための validation

2011 年の IgG4 関連腎臓病診断基準作成の経緯の説明

IgG4 関連腎臓病（金沢大、新潟大、長岡赤十字、札幌医大、福岡大）41 例

コントロールは似ているが IgG4 関連疾患とは異なる症例 9 例

これらを元に IgG4-RKD の診断基準を作成した

< 2011 年診断基準の問題点 >

IgG4 高値でなければ、definite にならない definite に血清 IgG4 は必要か？

IgG4 高値でなければ準確定診断になる（確定診断にはならない）というのは包括診断基準との整合性をとっているため

国際基準（International classification criteria）では A（多発性造影不良域）、腎盂病変、低補体が採用されている（国際基準を意識した診断基準の見直し）

特徴的な線維化（storiform fibrosis）がない症例もあるのではないかと（4b）

4a があっても腎外病変がない場合は、4b がないと疑診にしかならない

改訂案

何らかの理由で IgG4-RKD を鑑別診断に入れた症例を集積し、2011 年の診断基準を用いて診断し、感度、特異度を検証する。

Inclusion criteria

腎生検が施行され、IgG4 染色が施行されている

腎生検が施行され、血清 IgG4 が測定されている

IgG4-RKD に特徴的な画像異常があり、血清 IgG4 が測定されている

IgG4-RKD に特徴的な画像異常があり、腎外組織で IgG4 染色が施行されている

これらの症例を集積し、アルゴリズム、診断基準を用いて、definite, probable, possible, unlikely, not diagnostic に分類する

最終的に IgG4-RKD かどうかの判断は expert opinion による

泌尿器科を中心とした後腹膜線維症の実態調査

問題点：後腹膜線維症の多くは、IgG4-RD 専門医の診断を受けていないのではないか？

目的：泌尿器科より水腎症を合併した後腹膜線維症の症例を集積し、後方視的に解析を行う（水腎症を入れた方がよい 血管班との棲み分け）

実態調査なら、泌尿器科学会で広く集める必要がある

倫理委員会の書類を金沢で通す 泌尿器科学会の理事会に依頼する

腎臓のみを標的とする IgG4-RD の存在とその特徴の解析について

多臓器病変をもつ IgG4-RKD と腎臓のみの症例 (single organ involvement) ではどのような違いがあるか

IgG4 関連尿細管間質性腎炎におけるステロイド治療開始前の腎機能低下速度の検討

治療前の腎機能低下速度を 2 群にわけて検討

ゆっくり低下 (A ; 8 例)

急速に低下 (B : 10 例)

ゆっくり落ちた症例は腎機能改善の程度が悪い

急速に腎機能が低下する群では低補体血症の頻度が高かった

IgG4-RD を稀少疾患として専門医に確実に送り届けるための診療ガイド作り

稀少疾患であり十分なエビデンスがなく、ランダム化比較試験も無く専門医の意見のみ

これらをもとに診療ガイドを作る (南郷先生：稀少疾患ではガイドライン作成は難しい)