

## 呼吸器分科会 討議録

2017 年度岡崎班 班会議 呼吸器分科会 1 回目 討議録 2017.8.26 @ 京大 芝蘭会館  
(出席 分科会 班員全員)

### 1) 岡崎班呼吸器分科会で行うことの協議

- ・呼吸器病変の重症度分類について

重症 (PO<sub>2</sub> 60Torr) はだれもない

- ・症例収集は、倫理審査の進捗にも左右されるので、まずは班内で行う。

### 2) 肺単独病変の収集をどのように行うか

びまん班に協力依頼?

特発性間質性肺炎に対する多施設共同前向き観察研究 (JIPS Registry) にも IgG4 測定項目があるが、前方視研究のため、結果は 5 年以上かかる。

今後の検討課題とした。(後にメール会議で山本・早稲田を窓口、JIPS 登録症例の中にどのくらい IgG4-RRD があるか、というテーマを JIPS Registry に応募。)

2017 年度岡崎班 班会議 呼吸器分科会 2 回目 討議録 2017.12.13 @ 京大 楽友会館  
(出席 分科会 班員全員)

- 1) IgG4 関連呼吸器疾患の診断基準の評価
- 2) 診療指針の確立に寄与する因子の探索

### 1) IgG4 関連呼吸器疾患の診断基準の評価

IgG4 関連呼吸器疾患は、鑑別すべき疾患が多いことが問題

#### 1-1) 主たる疾患とその鑑別点の研究

サルコイドーシス (山本)

BHL (両側肺門・縦隔リンパ節腫脹) を伴った IgG4-RD とサルコイドーシスの FDG-PET 所見を比較検討すると、IGG4-RD では、涙腺・顎下腺・膵臓・血管周囲に FDG の集積が高率にあり、サルコイドーシスでは、軟部組織への集積が高率にあった。また肺門・縦隔リンパ節の SUVmax を比較すると、IgG4-RD に比してサルコイドーシスが高値であった。

EGPA (源)

IGG4-RD に比して、EGPA では、喘息などを含むアレルギーが 100% と高率に認められ、WBC や好酸球数が多い傾向にあった。EGPA の病態は血管炎による症状と好酸球増多によって起こされる症状であり、基本的に IgG4-RRD とは異なる。多発性単神経障害などの血管炎による症状を参考に、まず呼吸器以外の症状からの鑑別が必要。

間質性肺炎 (早稲田)

膠原病関連間質性肺炎患のうち、血清 IgG4 を測定した 16 例中、IgG4 > 135 mg/dl を満たした 4 例を検討。IgG4 関連疾患を疑わせる他臓器病変はく、画像所見は UIP pattern 2 例、NSIP pattern 2 例で肺組織がある症例では IgG4 が強く染色されたが、IgG4 関連呼吸器疾患の組織診断基準は満たさなかった。最終診断は関節リウマチ 3 例、全身性強皮症 1 例であった。

また Internal Medicine にて「IgG4 related disease, lung」「IgG4 related disease, pulmonary」で検索した 16 報の論文中、IgG4 関連肺疾患で矛盾しないものは 6 報、残りの 10 例は、MCD、LYG、CSS などが含まれており、今後要検討。

#### 1-2) 診断基準評価にむけたレジストリ構築 (松井)

100 例を目標に、多施設から IgG4 関連呼吸器疾患および鑑別呼吸器疾患の集積を行い、レジストリを構築する。IgG4 関連呼吸器疾患用の CRF に傍椎体病変を追加する必要あり。また非 IgG4 関連呼吸器疾患の CRF にも、MCD や EGPA などに必要な項目 (発熱・呼吸器症状などの臨床症状) 検査項目 (RBC, Hb, PLT, T.cho, 胸郭外臓器病変など) の追加を検討。

#### 2) 診療指針の確立に寄与する因子の探索 (半田)

産学協同研究 (京大) のオリジナル画像解析ソフトによる画像の定量化を IgG4 関連呼吸器疾患にも応用する。症状と関連する画像所見、難治例の特徴の検出、および予後との関連を検討項目に加えて、今後の診療指針の確立に向けてのデータ収集を行う予定。