

第2回 IgG4 関連疾患 日循・厚労班合同 WG 検討会

議事録(案)

1. 日時:平成 29 年 11 月 18 日(土) 午後1時～午後 2 時 40 分
2. 会場:TKP 東京駅前カンファレンスセンター 9F ミーティングルーム 9A
3. 出席者
網谷 英介 東京大学
藤永 康成 信州大学
百村 伸一 自治医科大学附属さいたま医療センター
石坂 信和 大阪医科大学
(事務局 宗宮 浩一 大阪医科大学)

4. 発言内容

> 石坂 信和

第2回のWGを開催させていただきます。

藤永先生はIgG4 関連動脈病変の画像診断におけるリーダーです。では、よろしく願います。

> 藤永 康成先生

「IgG4 関連疾患および非 IgG4 関連疾患における動脈病変:CT 所見に関する検討」についてお話しする前に、バックグラウンドの overview をさせていただきます。この論文は、血管病変の臨床像の報告になります。IgG4 関連疾患では、腹部大動脈から腸骨動脈領域が圧倒的に多く、1 割くらい弓部も含めて胸部大動脈に合併します。他臓器、血管周囲病変以外の臓器と関係で腎だけが有意差がありそうです。

(画像の説明のため中略)

今回、IgG4 関連疾患群と、非 IgG4 関連疾患群を CT 所見で鑑別できる手がかりとなるようなものはないかということを検討しました。IgG4 関連疾患群は高齢で男性が多く、非 IgG4 関連疾患は比較的若く、大動脈炎症候群が 16 例、血管ベーチェットが 4 例でした。

当院では、CT は 2.5mm 厚もしくは 1.25mm 厚で撮っていて、比較的薄いスライスで評価できていると思っています。100 mL 以上の造影剤を使って、2 相以上の造影 CT が施行されているもので評価しました。

IgG4 関連病変では、腹部、総腸骨、内外腸骨が圧倒的に多く、パラパラと、上行大動脈、腹腔動脈、上腸間膜動脈にも起こっています。かたや、非 IgG4 関連病変では、頭頸部から胸部に圧倒的に多くて、腹部は少ないという分布になっています。平均の壁厚を統計学的に検討してみると、胸部下行大動脈と腹部大動脈で有意差がありました。

どの部位に病変があると鑑別できるかをみてみると、腹部大動脈病変のあり・なしで IgG4 関連疾患といえるかということ、感度 xx%、特異度 xx%、陽性的中率は xx%と、この程度の診断能になります。「腹部のいずれかがあって鎖骨下動脈または総頸動脈にない」とすると、感度は xx%くらいで、特異度 85%、陽性的中率は xx%で、これがもしかしたら一番いい組み合わせなのかもしれません。

壁肥厚の程度による鑑別ですが、腹部大動脈で閾値を xxmm に設定すると、感度は xx%、特異度は xx%、閾値を xxmm にすると、感度は xx%、特異度は xx%ですから、腹部大動脈に xxmm 以上の壁肥厚があれば、ほぼ IgG4 関連疾患とっていいだろうという結果でした。

この結果が論文になって、ちょっとしたエビデンスになるということになれば、文言に入れていただくと、血管炎みたいなものは除外していける可能性はあるのではないかと思います。

> 網谷 英介先生

活動性を評価する場合、血管炎では PET などに合わせて評価すると思います。IgG4 関連疾患で活動性を評価することの意義については難しいところもあるかもしれませんが、CT の画像では mass の volume が IgG4 関連疾患の活動性を予測するような指標になるのでしょうか。

> 藤永 康成先生

たぶん、画像上は volume になるでしょうし、血清学上は IgG4 の値になるという気がします。

> 網谷 英介先生

血管炎の種類によって、ステロイド治療後の反応が違うということはあるのでしょうか。

> 藤永 康成先生

今、私が一番疑問に思っていることは、IgG4 関連疾患の血管病変には動脈硬化が合併することが多くて、IgG4 関連疾患が高齢者に起こりやすいので動脈硬化の合併が多いのか、それにしても、同じ年齢の人と比べても、動脈硬化が強い人が多いのではないかという印象を持っていて、それを今調査中です。逆に血管炎ですと、年齢の違いもあって、ほとんど動脈硬化がありません。ベースの血管の状態が違いますので、なかなか難しいと思います。

> 百村 伸一先生

IgG4 関連血管炎をもっている高齢者の動脈硬化の危険因子についてのデータはありますか。

> 藤永 康成先生

今調べているところです。粥状硬化に抗原抗体反応を起こして、という論文はいくつかあります。循環器内科の先生に、動脈硬化と免疫反応について研究していただくと、IgG4 関連疾患のすべてではないと思うんですけど、疾患の 1 つの trigger が判明するのではないかと思います。

> 百村 伸一先生

動脈硬化自体が炎症という考えが強くなってきています。

> 藤永 康成先生

腹部大動脈は瘤の好発部位なので、関連があってもおかしくないと思います。

> 網谷 英介先生

腹部大動脈周囲の病変と後腹膜線維症の区別が難しいというお話しでしたが、腹部の動脈とは関連がなさそうな後腹膜線維症のご経験はありますか。

> 藤永 康成先生

あります。たぶん、病理所見は同じなのでしょうけど。

> 網谷 英介先生

下腸間膜動脈まで巻き込んだ病変になってしまうものと、そうでないものがありますが、悪性度というか、炎症の強さは千差万別ですか。

> 藤永 康成先生

腫瘍が大きくなっても、他の臓器に悪さをすることはあまりなくて、この症例では、たまたま腎盂から病

変があって、水腎症になってステントが入っていますが、これくらいの大きな病変があっても水腎症にならない方が半分くらいおられます。基本は柔らかい病変なのかなと思います。

> 網谷 英介先生

冠動脈、肺動脈の病変はいかがでしょうか。

> 藤永 康成先生

大動脈瘤以外で IgG4 関連疾患が原因で瘤になったという報告はあまりないと思います。IgG4 陽性形質細胞が血管にあるからといって、IgG4 関連疾患と断定していいかといわれると、それは別問題だと思います。

> 石坂 信和

先ほど、IgG4 関連疾患では他の血管炎に比べて厚いということでしたが、実際に非常に厚い病変があったときに、悪性疾患ということはあるでしょうけど、血管炎に関係したものとして鑑別に挙がるような疾患はありますか。

> 藤永 康成先生

そこまで激しいものとなると、Eldheim-Chester 病くらいしか挙がってこないと思います。悪性リンパ腫ではこういう像にはならないと思います。

> 石坂 信和

そうすると、「何 mm 以上ある場合にはかなり確からしい」などと考えるのがいいでしょうか。

> 藤永 康成先生

付則としてもかまわないと思います。中項目のなかの小項目みたいに作っていただいて、病理の項目と同じようにしていただければいいと思います。

> 百村 伸一先生

そこが知りたいところですね。狭窄があれば血行再建を考えないといけませんし、瘤になれば手術を考えないといけませんし、そうでなければ経過観察になるのでしょうか。うかつにステロイドは使えないです。

> 藤永 康成先生

お勧めはしないですね。

網谷 英介先生

ある程度初期の段階であったら、ステロイドをうまく使えば拡張を防げるかもしれないというレポートもあったと思いますが、じゃあどの時点までが安全かというのが大事で、できれば、治療をして瘤にならないようにできるといいと思います。

> 藤永 康成先生

今、自己免疫性膵炎の診断基準を改定しているんですけど、自己免疫性膵炎の場合には、膵癌の鑑別や治療に直結するんですけど、この領域で診断基準を作るときに、最終的にどこをゴールにするのかというのが大事。

> 石坂 信和

ステロイドを使って瘤が大きくなるということですけども、そもそも動脈硬化があるから動脈瘤ができてくるのかもしれない。自己免疫性膵炎で治療した症例のなかに、最初は気がつかないような動脈周

囲炎だったのだけど、どんどん動脈瘤が大きくなる症例、そのような経験はありますか。AIPを治療する時でも、動脈の拡張等には留意すべきであるということですね。

> 藤永 康成先生

そう思います。

診断基準の方向性にも関わることなのですが、血管周囲の病変でわかっていないことはいっぱいある。それをはっきりさせるためにこういう病変をまず集めましょうということであれば、とにかく集める方向のような診断基準を作って、集めたものでどうだったかと、次の検討をするための診断基準というものもありませんかと思っております。ぜひ検討していただければと思います。

> 石坂 信和

百村先生、他の血管炎と比べて何かありますか。

> 百村 伸一先生

少し話がそれますが、今循環器学会が中心になって、血管炎のガイドラインを磯部先生が班長でまとめています。

> 網谷 英介先生

高安病の診断の時に、「IgG4 関連疾患とかその他の血管炎でない」とその一言で示すしかなくてですね、今日は、高安を含めて決定的にこれがあったら診断できるというものはないかなと思って聞かせていただいたんですけど、好発部位や、狭窄・拡張といった形態を参考にして、何となく予想するしかないのかなと思いました。

そうするとやっぱり最終的にはそういう文言に落ち着かざるを得ないのかなと思いました。この血管炎だ、といたい気持ちがあるんですけども、組織をとらずにそれをやるのはまだまだ難しいのかなと思いますが、いかがですか。

> 藤永 康成先生

確認ですけど、血管炎のガイドラインですか。

> 百村 伸一先生

循環器学会が他の学会と協力して、いろんなガイドラインを出しているんですけど、血管炎のガイドラインは3月に発表になります。

> 石坂 信和

IgG4 関連血管炎だけでガイドラインを作成することにはならないと思いますので、そういうものが注目されていて、割と多くあるのだということを匂わせていただくのがいいのではないかと思います。

> 百村 伸一先生

一応、コメントを書いております。

(中略)

> 石坂 信和

集めていく段階では、他臓器病変がなければ、慎重にした方がいいということですね。逆にいうと、AAAで腫れていて、血中IgG4が高くなくても、そういうIgG4関連疾患があるかも知れません。そこら辺のところは、情報収集の入り口ということであって、非IgG4関連とかあまり言い切らないで。

> 藤永 康成先生

そう思います。ぜひ、そこは調べていただくのがいいと思います。

> 石坂 信和
網谷先生、いかがでしょうか。

> 網谷 英介先生
データをもっともっと蓄積していかないと。まだよくわかっていないところがあると思います。

> 石坂 信和
(ポイントは)局在と厚さですね。また、おうかがいさせていただきたいと思います。
今日はお忙しいところどうもありがとうございました。