

厚生労働科学研究費補助金難治性疾患政策研究事業
IgG4 関連疾患の診断基準並びに診療指針の確立を目指す研究
分担研究報告書（平成 30 年度）

IgG4 関連疾患における全国調査

研究分担者 氏名 石川秀樹 所属先 京都府立医科大学 役職 特任教授

研究要旨：IgG4 関連疾患について、全国頻度調査について開始した。全国頻度調査については、厚労省難病班「難治性疾患の継続的な疫学データの収集・解析に関する研究（研究代表者：中村好一）」と共同で準備し本年度は IgG4 関連涙腺唾液腺炎の全国調査を開始した。次年度より、他の IgG4 関連疾患について開始する予定である。

共同研究者

中村好一（自治医科大学 公衆衛生学教室）
岡崎和一（関西医科大学 内科学第三講座）
内田一茂（関西医科大学 内科学第三講座）
仲野俊成（関西医科大学 大学情報センター）
池浦 司（関西医科大学 内科学第三講座）

臓器別に診断基準が確立されたものに対して疫学調査を行うのが良いとの結論に至った。

各疾患ごとの疫学調査を行うことを、関西医科大学倫理委員会に申請して承認を得た。

自己免疫性膵炎の全国調査は、本研究班と日本膵臓学会の合同で調査は済み現在解析中であることより、症例数の多い IgG4 関連涙腺唾液腺炎について一次調査を開始した。

A. 研究目的

IgG4 関連疾患について、全国頻度調査を行い実態を把握することを目的とする。

B. 研究方法

全国頻度調査（資料）
厚労省難病班「難治性疾患の継続的な疫学データの収集・解析に関する研究（研究代表者：中村好一）」のアンケートに回答し、班会議に出席し、IgG4 関連疾患の中村班と共同での全国頻度調査の準備を行なった。

（倫理面への配慮）

本研究は、関係各省の倫理指針や、臨床研究法、個人情報保護法などに従い実施する。

C. 研究結果

中村班に出席し、IgG4 関連疾患のこれまでの全国頻度調査についての結果を報告、IgG4 関連疾患の特徴及び全国調査実施における問題点を提示した。

D. 考察

IgG4 関連疾患の診断基準がそれぞれの臓器により異なるため、1 疾患としての頻度調査を行うことが難しいところが問題点であると考えられた。

E. 結論

次年度より、他の IgG4 関連疾患についても順次一次調査を行う予定である。

F. 健康危険情報

なし

G. 研究発表

1. 論文発表

なし

2.学会発表

なし

H. 知的財産権の出願・登録状況

(予定を含む)

1.特許取得

なし

2.実用新案登録

なし

3.その他

なし

資料

2019年3月1日

診療科 責任者様 ご担当医御侍史

厚生労働科学研究費補助金 難知性疾患等政策研究事業

「IgG4 関連疾患の診断基準並びに診療指針の確立を目指した研究」

研究代表者 岡崎 和一 (関西医科大学内科学第三講座(消化器肝臓内科))

「難治性疾患の継続的な疫学データの収集・解析に関する研究」

研究班代表 中村 好一(自治医科大学 公衆衛生学)

IgG4 関連涙腺唾液腺炎(ミクリツ病)の全国疫学調査 一次調査のお願い

拝啓 時下、益々ご清祥のこととお慶び申し上げます。

この度、厚生労働省「IgG4 関連疾患の診断基準並びに診療指針の確立を目指した研究」班は「難治性疾患の継続的な疫学データの収集・解析に関する研究」班と共同で、IgG4 関連涙腺唾液腺炎(ミクリツ病)の全国調査を実施することになりました。

IgG4 関連涙腺唾液腺炎をはじめとする IgG4 関連疾患は、日本から発信された疾患概念です。治療法の開発や予後の改善のためには患者数と臨床疫学特性について最新の情報の把握が必要です。本調査へのご理解とご協力をお願いいたします。

同封の診断基準を参考に、**2018年1年間(2018年1月1日～2018年12月31日)の貴診療科における IgG4 関連涙腺唾液腺炎(ミクリツ病) 受診患者数(初診・再診を問わず、総ての患者が対象)**を同封の葉書にご記入の上 2019年4月1日までにご返送ください。

- 1) 該当する患者がない場合も、全国の患者数推計に必要ですので、「1. なし」に○をつけてご返送ください。
- 2) 該当する患者「あり」の場合は、後日個人票をお送りいたします(最近数年間に確定診断された IgG4 関連疾患についてご報告をお願いする予定です)。あわせてご協力くださいますよう重ねてお願い申し上げます。

ご提供をお願いする情報は特定の患者の人数を把握する調査であり、患者個人を対象とした調査ではありません。一次調査は、「特定の個人を識別することができないものであって、対応表が作成されていない情報のみを用いる研究」に該当し、対象患者からの同意取得および貴施設倫理委員会での審査は必ずしも必要ではありません。本調査は、情報の提供先である、関西医科大学臨床研究等倫理審査委員会の承認を得て実施しています。

ご不明の点がございましたら下記までお問い合わせください。御多忙のところ恐縮ですが、何卒ご協力のほどお願い申し上げます。

敬具

調査に関する問い合わせ先：〒573-1010 大阪府枚方市新町 2-5-1

関西医科大学内科学第三講座(消化器肝臓内科)

「IgG4 関連疾患の診断基準並びに診療指針の確立を目指した研究」班

事務局 内田 一茂

< 診断基準 >

1. 臨床調査個人票 診断基準

診断基準に関する事項

A. 症状・所見

1. 涙腺・耳下腺・顎下腺の持続性（3 か月以上）、対称性に2 ペア以上の腫脹を認める

1. 該当 2. 非該当 3. 不明

2. 血液学的に高IgG4血症（135mg/dL 以上）を認める

1. 該当 2. 非該当 3. 不明

3. 病理組織診断

1. 施行（生検・手術） 2. 未施行

施行の場合、涙腺・唾液腺組織に著明なIgG4陽性形質細胞浸潤（強拡大5視野でIgG4+/IgG+が50%以上）を認める

1. 該当 2. 非該当 3. 不明

B. 鑑別診断

以下の疾病を鑑別し、全て除外できる。

1. 全て除外可 2. 除外不可 3. 不明

シェーグレン症候群 サルコイドーシス キャッスルマン病 多発血管炎性肉芽腫症 悪性リンパ腫 癌

< 診断のカテゴリー >

Definite 1: Aの1+2を満たし、Bの疾患を全て除外できるもの

Definite 2: Aの1+3を満たし、Bの疾患を全て除外できるもの

いずれにも該当しない

2. IgG4関連疾患包括診断基準2011

【臨床診断基準】

1. 臨床的に単一または複数臓器に特徴的なびまん性あるいは限局性腫大、腫瘤、結節、肥厚性病変を認める。

2. 血液学的に高IgG4血症（135 mg/dl以上）を認める。

3. 病理組織学的に以下の2つを認める。

組織所見：著明なリンパ球、形質細胞の浸潤と線維化を認める。

IgG4陽性形質細胞浸潤：

IgG4/IgG陽性細胞比40%以上、且つIgG4陽性形質細胞が10/HPFを超える。

上記のうち、1)+2)+3)を満たすものを確定診断群(definite)、1)+3)を満たすものを準確診断群(probable)、

1)+2)のみをみたすものを疑診群(possible)とする。

但し、できる限り組織診断を加えて、各臓器の悪性腫瘍（癌、悪性リンパ腫など）や類似疾患（Sjogren症候群、原発性硬化性胆管炎、Castleman病、二次性後腹膜線維症、Wegener肉芽腫、サルコイドーシス、Churg-Strauss症候群など）と鑑別することが重要である。

本基準により確診できない場合にも、各臓器の診断基準により診断が可能である。

IgG4 関連涎腺唾液腺炎（ミクリッツ病）の一次調査

記載年月日：2019年____月____日

訂正がある場合は赤字でご訂正下さい

(NO : _____ ID : _____)

貴施設名： _____

貴診療科名： _____

ご回答医師名： _____

**IgG4 関連疾患の包括診断基準
または臨床個人調査票（臨個票）診断基準
診断基準で確定診断群または準確定診断の症例
*別紙の診断基準を必ずご参照下さい**

1. なし
2. 包括診断基準 確定診断 _____ 例 準確定 _____ 例
3. 臨個票診断基準確定診断 _____ 例

<記入上の注意事項>

1. 貴診療科における **2018年1年間(2018年1月1日～12月31日)** の受診患者数(初診・再診を問わず、総ての IgG4 関連涎腺炎（ミクリッツ病）について、ご記入ください。
2. 全国有病患者数の推計を行いますので、該当する患者のない場合でも「1. なし」に○をつけ、ご返送下さい。
3. 後日、各症例について二次調査を行います(最近数年間に確定診断された IgG4 関連疾患についてご報告をお願いする予定です)。あわせてご協力下さいますようお願い申し上げます。
*** 2019年4月26日までにご返送いただければ幸いです。**