

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（令和元年度）

IgG4関連動脈周囲炎および後腹膜線維症の特徴と診断

研究分担者 氏名 石坂信和 所属先 大阪医科大学 役職 教授

研究要旨：IgG4関連大動脈周囲炎/動脈周囲炎の臓器別診断基準を策定し、診断の標準化をはかった。同疾患の病像の解析、臨床経過などについて理解を深めるとともに、発症の危険因子についても、画像情報などをもとに検討を加えた。

A. 研究目的

これまでの分科会の活動により、IgG4関連の(大)動脈周囲炎/後腹膜線維症を診断する臓器別診断基準が策定、公表されている。今年度は、この基準をもとに診断された当該病変の特徴や臨床経過を明らかにするとともに、経時的な観察による発症のリスク因子についても解析した。

B. 研究方法

分科会メンバーの施設、あるいは、関連施設から集められたケースについて、病像、どのような治療が行われているか、また、その臨床経過について解析した。

また、IgG4関連疾患のケースの画像的なフォローにより、動脈病変が発生あるいは進行する可能性のあるものについて抽出し、リスク因子を探索した。

(倫理面への配慮)

倫理委員会からの承認を得るなど、適切な対応を各施設で行っている。

C. 研究結果

臓器別診断基準は、包括基準に比較して当該臓器における確定診断のハードルを下げたと判断しているが、分科会メンバーによるIgG4関連の冠動脈疾患の経験症例数の伸びは限定的であった。しかし、その多くの病変は、治療抵抗性であり、治療後にも病状が進展するケースの割合が多いことから、IgG4関連疾患の罹患臓器の中では、注意を要するものであることが再確認された。

また、日本国内の循環器学会総会、ある

いは地方会で報告されたIgG4関連疾患に関連した演題について集計した結果、27%が大動脈病変であったのに対して、約2倍の48%が冠動脈病変であったことから、冠動脈病変に対する疾患概念の普及や注目度が高いことが理解された。また、1/4の演題が、心膜病変であることもわかり、生検が容易ではなく、また、臓器別診断基準で対応ができない心臓病変であること、ステロイド治療によっても、心不全の改善が得られにくいケースがあることから、症例を収集して、適切な診断、治療について、議論していく必要がある病態であると考えられた。

D. 考察

臓器別診断基準の公開後、それに則って動脈周囲炎/後腹膜線維症が診断されるケースも目にするようになり、疾患概念の普及と、診断の標準化という意味で、一定の効果があつたことが理解される。一方、難治の経過をたどる冠動脈病変に対する、より効果的な治療レジメンの策定や、臓器別診断基準の範囲外である心臓・心膜病変の対応も求められる。

E. 結論

3年間の本班会議期間中の目標は、ほぼ達成されたといえる。他方、未対応の心臓血管病変への対応も今後求められる。

F. 健康危険情報

なし

G. 研究発表

1. 論文発表

別紙4参照

H. 知的財産権の出願・登録状況 なし