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
（総合）分担研究報告書（平成 29～令和元年度）

IgG4 関連動脈周囲炎および後腹膜線維症の特異的診断基準の策定

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/動脈周囲炎に対しては、包括診断基準では、診断が難しいケースが存在するため、関連学会と連携して臓器別診断基準を策定した。また、症例を集積し、その臨床経過や組織学的な特徴について、より詳細な解析を行った。

A. 研究目的

IgG4関連疾患の(大)動脈病変は、生命予後が比較的良好なIgG4関連疾患のなかでも、生命やADL低下にかかわる可能性のある病変局在である。一方、従来の包括診断基準では、確診のために組織診断が必須であるため、生検が困難な動脈病変の診断は、不正確なものになりがちであった。そのため、動脈疾患を扱う関連会と連携し、臓器別診断基準を策定した。

B. 研究方法

研究班循環器秒分科会のメンバーと日本循環器学会から推薦されたメンバーからなる合同ワーキンググループにより、大動脈周囲炎/動脈周囲炎および後腹膜線維症の診断基準策定を行った。

（倫理面への配慮）

研究班における包括的な倫理申請に加え、必要に応じて大阪医科大学の倫理委員会において研究の承認を得ている。

C．研究結果

分科会メンバーが、臓器別診断基準策定前に、「IgG4関連である」と判断していた(大)動脈/後腹膜病変の99例をこの診断基準に照らし合わせて、改めて評価を行うと、73例は確診、6例が準確診と、約8割が準確診以上となっており、研究班員の意見ともおおむね整合的なものであることが確認された。ちなみに、包括診断では、99例のうち、確診は24例、準確診が5例と、診断の整合性が低かった基準の策定と併行して、分科会では、IgG4関連の動脈病変についての症例集積を継続し、病像や手術やステロイド投与などの治療後の経過について、理解を深めた。その結果、大動脈の瘤化病変に対しては、open surgeryとステントグラフト留置のいずれもが、治療として有効であるが、術後の経過や、炎症の持続という観点からは、両者の効果が必ずしも同等であるとは言えないことも明らかになってきた。冠動脈病変ついては、ステロイド治療後も、新たな瘤化が生じるなど、治療に難渋するケースや突然死するケースもあり、適切な管理について、さらに議論いていく必要性があると考えられた。循環器学会の発表症例の検索では、約半数が冠動脈病変であり、注目度が高いことが推察された。また、約1/4が心膜炎であり、同病変は、難治化しやすさのみならず、臓器別診断基準の対応外であることから、診断の在り方についても今後検討される必要があるものと考えらえる。

D. 考察

策定された臓器別診断基準は日本循環器学会を介してホームページにアップロードされた。なお、重症の定義についてはペンディングとなっている。

E．結論

臓器別診断基準の策定を遂行したが、今後、治療

法ごとの比較、冠動脈病変の管理、心膜病変など
診断基準外の心臓・血管病変の対応が求められる。

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