

IgG4 関連腎臓病 (IgG4-RKD) 診断基準 2011 改訂版 (2020) の作成  
- 日本腎臓学会 IgG-RKD ワーキンググループによる多施設研究

研究分担者	川野充弘	金沢大学附属病院リウマチ・膠原病内科	講師
研究協力者	佐伯敬子	長岡赤十字病院内科	部長
研究協力者	長澤 将	東北大学病院 腎高血圧内分泌科	講師
研究協力者	乳原善文	虎の門病院腎センター内科	部長
研究協力者	谷口 義典	高知大学医学部附属病院 内分泌代謝・腎臓膠原病内科	講師
研究協力者	柳田素子	京都大学医学研究科腎臓内科学	教授
研究協力者	野村英樹	金沢大学附属病院総合診療科	診療科長
研究協力者	中島 衡	医療法人・相生会	

**研究要旨**

昨年度日本腎臓学会 IgG4 関連腎臓病 (IgG4-RKD) ワーキンググループ (WG) は IgG4-RKD 診断基準 2011 版の検証を行い、特異度は優れるものの (90.0%)、感度が低い (72.7%) という結果を得た。感度が落ちる原因を分析した後改定案をいくつか作成し、その中で診断能が最も優れた案を IgG4-RKD 診断基準 2020 として発表した (感度 90.9%, 特異度 90.0%)。また日常診療に使いやすいように診断アルゴリズム 2020 も新たに作成した。

**A. 研究目的**

昨年の検証結果より IgG4-RKD 診断基準 2011 は腎組織に花筈状線維化を欠く場合、組織学的に証明された腎外病変がないと possible (非 IgG4-RKD) に分類されてしまい、感度が低下する点などが課題として挙げられた。今回改訂版作成を目的とした。

**B. 研究方法**

2011 版の課題について WG で各項目の修正や新たな項目追加の提案を行い、それぞれの変更を行った時の感度・特異度から陽性尤度比および陰性尤度比を算出し、最も診断性能に優れていたものを改訂版とする。

(倫理面への配慮)

今回の研究を行うにあたり、厚生労働省の策定した「人を対象とする医学系研究に関する倫理指針」を厳格に遵守し、以下のごとく倫理的配慮を行った。

## 1) 患者の個人情報・機密の保護と管理

研究の実施においては患者氏名を研究症例番号により匿名化し、患者個人情報の機密保護について十分な配慮を行った

## 2) インフォームド・コンセントの手順

本研究は通常の保険診療において得られるカルテ情報による既存資料を用いた後方視的調査であるため、必ずしも文書による同意が必要ではない。そのため研究概要をウェブサイト上で公開し、不参加の申し出を受け付け参加・不参加の自由をはかった。

**C. 研究結果**

修正案として A 案) 花筈状線維化を組織項目からはずす、B 案) 腎組織の IgG4 陽性形質細胞浸潤について、

IgG4/IgG 陽性細胞比 > 40% “and/or” IgG4 陽性細胞 > 10/hpf、を “and” とする、が提案されたがいずれも 2011 版より劣るため却下した。C 案) 腎外病変として組織で証明された病変以外に IgG4 関連疾患に特徴的な臨床・画像所見を追加する、についてはいくつかの組み合わせを検討した結果、1. 両側涙腺腫脹、2. 両側顎下腺腫脹、3. 1 型自己免疫性膵炎に合致する画像所見、4. 後腹膜線維症に合致する画像所見のいずれかがあった場合腎外病変あり、とする案が感度 90.9%、特異度 90.0%、陽性尤度比 9.09、陰性尤度比 0.10 と最も優れていたためそれを採用した。(2011 版は各々 72.7%、90.0%、7.27、0.30)

**D. 考察**

IgG4-RD の診断については 2019 年に ACR/EULAR IgG4-RD 分類基準が発表され、IgG4-RD を強く示唆する臨床、画像所見が示された。IgG4-RKD の診断においても腎外病変の診断にあたり生検結果のみを重んじるのではなく、IgG4-RD に特徴的な臨床、画像所見を取り入れることにより特異度を落とさずに感度をあげることができた。

**E. 結論**

新たな腎外病変の項目 (臨床・画像所見) 追加により IgG4-RKD 診断基準 2011 版より診断性能に優れた改訂版 (2020 版) を作成した。

## F. 研究発表

### 1. 論文発表

- 1) Saeki T, Kawano M, Nagasawa T, Ubara Y, Taniguchi Y, Yanagita M, Nishi S, Nagata M, Hisano S, Yamaguchi Y, Nomura H, Saito T, Nakashima H. Validation of the diagnostic criteria for IgG4-related kidney disease (IgG4-RKD) 2011, and proposal of a new 2020 version. Clin Exp Nephrol. 2021;25(2):99-109.
- 2) 佐伯敬子、川野充弘、長澤将、乳原善文、谷口義典、柳田素子、西慎一、長田道夫、久野敏、山口裕、野村英樹、斉藤喬雄、中島衡. IgG4 関連腎臓病診断基準 2020 (IgG4 関連腎臓病診断基準 2011 改訂版). 日腎会誌 2021; 63 (2): 187-197.

### 2. 学会発表

- 1) 佐伯敬子、川野充弘、乳原善文、谷口義典、斉藤喬雄、中島衡. IgG4 関連腎臓病 (IgG4-RKD) 診断基準の検証-日本腎臓学会 IgG-RKD ワーキンググループ (WG) による多施設研究. 第 64 回日本リウマチ学会総会、学術集会 2020, 8, 17-9, 15 (WEB)
- 2) 佐伯敬子、川野充弘、長澤将、乳原善文、谷口義典、柳田素子、西慎一、長田道夫、久野敏、山口裕、斉藤喬雄、中島衡. IgG4 関連腎臓病 (IgG4-RKD) 診断基準の検証-日本腎臓学会 IgG-RKD ワーキンググループによる多施設研究. 第 63 回日本腎臓学会学術総会 2020, 8, 19-21 (ハイブリッド開催), 横浜市
- 3) Kawano M, Saeki T, Nagasawa T, Ubara Y, Taniguchi Y, Yanagita M, Nishi S, Nagata M, Hisano S, Yamaguchi Y, Saito T, Nakashima H. A revised version of the diagnostic criteria for IgG4-related kidney disease 2011. 第 63 回日本腎臓学会学術総会 Late breaking session 2020, 8, 19-21 (ハイブリッド開催), 横浜市
- 4) 佐伯敬子、乳原善文、谷口義典、斉藤喬雄、中島衡、川野充弘. IgG4 関連腎臓病 (IgG4-RKD) 診断基準 2020 (2011 改訂版): 日本腎臓学会 IgG4-RKD ワーキンググループ (WG) 報告. 第 65 回日本リウマチ学会総会、学術集会 2021, 4, 26-4, 28, (ハイブリッド開催) 神戸市 (発表予定)

## G. 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