

日本人腎患者における2019 ACR/EULAR IgG4関連疾患分類基準の検証：

日本腎臓学会 IgG-RKD ワーキンググループ(WG)による後方視的多施設研究

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 中島 衡 医療法人・相生会

研究要旨

2019年にアメリカリウマチ学会(ACR)、ヨーロッパリウマチ学会(EULAR)に承認されたIgG4関連疾患(IgG4-RD)分類基準の診断能を日本人腎患者コホートで検証した。結果、感度90.9%、特異度98.0%、陽性的中率98.0%、陰性的中率90.7%であり、2019 ACR/EULAR IgG4関連疾患分類基準は日本人IgG4関連腎臓病の診断に極めて有用であることが示された。

A. 研究目的

2019年IgG4-RD分類基準の日本人のIgG4関連腎臓病(IgG4-RKD)診断における有用性を検討する。

B. 研究方法

IgG4-RKD診断基準2020作成のため日本腎学会IgG4-RKDワーキンググループ(WG)関連施設で後方視的に集積した105例(IgG4-RKD 55例、Mimicker 50例)をIgG4-RD分類基準でIgG4-RDか否かに分類し、その結果をWGによる診断と比較した。

(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

IgG4-RKDはMimickerに比べ血清IgG4が高値で低補体血症、腎画像異常、腎外病変の頻度が高かった。腎生検はIgG4-RKD 92.7%、Mimicker 100%に施行され、腎間質のIgG4陽性形質細胞浸潤はIgG4-RKDの94.1%、Mimickerの32.5%に認められた。IgG4-RD分類基準を

用いると除外基準によりIgG4-RKD 55例中4例(7%)、Mimicker 50例中24例(48%)が除外された(IgG4-RKD; 疾患特異抗体3、著明な好酸球増多1。Mimicker; 発熱、ステロイド無効、疾患特異抗体、壊死性血管炎等)。残りのIgG4-RKD 51例中50例は、組織、免疫染色、腎外病変の各項目の総点数が20点以上でIgG4関連疾患と分類された。Mimicker 26例では1例のみIgG4関連疾患と分類された(感度90.9%、特異度98.0%、陽性的中率98.0%、陰性的中率90.7%)。

D. 考察

日本人IgG4-RKDは血清IgG4がほぼ全例高値であり、また高率に腎外病変を伴う。腎画像異常、低補体血症も頻度が高く、結果ACR/EULAR分類基準では高得点となるものが多い。一方IgG4-RKDの鑑別として重要なANCA関連血管炎や多中心性キャスルマン病などは除外基準できちんと除外されていた。今後日本以外での検証も必要である。

E. 結論

2019 ACR/EULAR IgG4-RD分類基準は日本人のIgG4-RKD診断に極めて有用である。

F. 研究発表

1. 論文発表

1) Saeki T, Nagasawa T, Ubara Y, Taniguchi Y, Yanagita M, Nishi S, Nagata M, Yamaguchi Y, Saito T, Nakashima H, Kawano M. Validation of the 2019 ACR/EULAR criteria for IgG4-related

disease in a Japanese kidney disease cohort: a multicentre retrospective study by the IgG4-related kidney disease working group of the Japanese Society of Nephrology. Ann Rheum Dis. 2021;23:annrheumdis-2020-219510.

2. 学会発表

1) Saeki T, Kawano M, Nagasawa T, Ubara Y, Tanigaki Y, Yanagita M, Nishi S, Nagata M, Hisano S, Yamaguti Y, Saito T, Nakashima H. Validation of the 2019 ACR/EULAR classification criteria for IgG4-related disease in a Japanese kidney disease cohort: a multi-center retrospective study by the IgG4-related kidney disease (IgG4-RKD) working group of the Japanese Society of Nephrology. EULAR 2020 e-congress 2020, 6, 5-9, 1

2) 佐伯敬子、長澤将、乳原善文、谷口義典、柳田素子、西慎一、長田道夫、山口裕、斉藤喬雄、中島衡、川野充弘。2019 ACR/EULAR IgG4 関連疾患分類基準 (IgG4-RD 分類基準) は日本人の IgG4 関連腎臓病診断に有用である。第 64 回日本腎臓学会学術総会 2021, 6, 18-20 (ハイブリッド開催), 横浜市 (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