



岡山大学記者クラブ

文部科学記者会

科学記者会

御中

令和3年11月30日

岡山大学

## IgG4 関連疾患の診断における「類似疾患除外基準」の有用性を検証 ～厚生労働省研究班としての成果～

### ◆発表のポイント

- ・ IgG4 関連疾患は、免疫グロブリン G という抗体の一種である IgG4 の産生が亢進し、全身のさまざまな臓器に腫瘤形成や線維化を引き起こす指定難病です。
- ・ IgG4 関連疾患には、類似した組織像を呈する複数の鑑別疾患が存在し、特に“特発性多中心性キャスルマン病”は、顕微鏡で観察して診断する際の鑑別が問題となっています。
- ・ 2020 年に提唱した、IgG4 関連疾患の「類似疾患除外基準」の有用性を、キャスルマン病との比較において検証しました。

岡山大学大学院保健学研究科の錦織亜沙美大学院生、岡山大学病院病理診断科の西村碧フィリーズ医師、学術研究院保健学域の佐藤康晴教授らの研究グループが、厚生労働省の研究班員とともに、IgG4 関連疾患の診断における「類似疾患除外基準」の有用性について検証しました。本研究成果は 11 月 11 日、「*Pathology International*」に公開されました。

IgG4 関連疾患は、免疫グロブリン G という抗体のサブタイプである IgG4 の産生が亢進することが特徴で、全身の様々な臓器に腫瘤を形成したり、リンパ節が腫れたりする疾患です。一方、特発性多中心性キャスルマン病 (iMCD) は、全身のリンパ節の腫れや、発熱・倦怠感といった全身の症状を引き起こす疾患です。両疾患は、顕微鏡で観察した際に似た組織像を示し、iMCD の中には IgG4 関連疾患の診断基準を満たす症例も少なからず存在することから、鑑別診断が難しいといわれています。両疾患は薬物療法への反応性が異なるため、正確に診断することが重要です。

そのような問題点を踏まえ、2020 年には IgG4 関連疾患の「類似疾患除外基準」が提唱されました。この除外基準では、IgG4 関連疾患で非典型的な臨床・組織所見の項目が述べられており、その所見がみられた場合には診断を見直す必要があると記されています。この除外基準の有用性は未検証であったため、本研究では iMCD を対象にこの除外基準の有用性を検証しました。この除外基準が、広く普及することで、正しい診断につながり、これらの病気で苦しむ方々が適切な診断・治療を受けられることが期待されます。

### ◆研究者からのひとこと

IgG4 関連疾患と iMCD は非常に稀で不明な点が多い疾患であるため、診断が難しい場合が多くあります。今回検証を行った除外基準を多くの方に活用していただき、正確な診断および適切な治療の提供に繋がっていきたいと思います。



錦織亜沙美 大学院生



## PRESS RELEASE



西村碧フィリーズ 医師

IgG4 関連疾患には、iMCD を代表とし、似た組織像を示す疾患が複数あります。稀な疾患のため、診断経験豊富な医師は少ないのが現状です。本研究で検証した除外基準が、チェックリストのように広まることが、正しい診断の助けとなることを期待しています！

除外基準を提唱され、本研究にも多大なご協力を頂きました、厚生労働省の研究班の先生方に感謝申し上げます。

### ■発表内容

#### <現状>

IgG4 関連疾患では、IgG4 の産生が亢進し、血中 IgG4 値の上昇や、IgG4 染色陽性を示す形質細胞の病変部での増加がみられます。この疾患の原因は不明ですが、全身の様々な臓器に腫瘤を形成したり、リンパ節が腫れたりする難病です。一方、特発性多中心性キャッスルマン病（iMCD）も原因不明の難病で、全身のリンパ節の腫れや、発熱・倦怠感といった全身症状を示します。両疾患の診断には、病変から採取した組織を顕微鏡で観察し、特徴的な組織像を確認することが必要ですが、どちらも似た組織像を示すため、鑑別が難しい場合があります。

現在用いられている IgG4 関連疾患の診断基準は、臨床所見と組織像の両方を総合的に判断するよう定めています。しかし、iMCD の中には、IgG4 関連疾患の診断基準を満たす症例が少なからず存在し、誤った診断がなされるという問題がありました。両疾患は薬物療法への反応性や治療法が異なるため、正確に診断することが重要です。

そのような問題点を踏まえ、2020 年には IgG4 関連疾患の「類似疾患除外基準」が提唱されました。この除外基準では、過去に報告された多くの論文の記述をもとに、IgG4 関連疾患で非典型的な臨床・組織所見の項目が述べられており、その所見がみられた場合には診断を見直す必要があると記されています。しかし、この除外基準の有用性は未検証でした。

#### <研究成果の内容>

本研究では iMCD を対象にこの除外基準の有用性を検証しました。具体的には、IgG4 関連疾患の診断基準を満たす iMCD 症例を集め、それらの症例に対して IgG4 関連疾患の「類似疾患除外基準」を当てはめ、有効に除外されるのか検証しました。その結果、全ての iMCD が IgG4 関連疾患から除外され、この基準の有用性が確認されました。

#### <社会的な意義>

この「類似疾患除外基準」の目的は、治療法の異なる類似疾患が、安易に IgG4 関連疾患と誤って診断されるのを防ぐことにあります。この基準が、専門家以外にも広く普及することで、正しい診断につながり、これらの病気で苦しむ方々が適切な診断・治療を受けられることが期待されます。



## PRESS RELEASE

### ■論文情報

論文名 : Investigation of IgG4-positive cells in idiopathic multicentric Castleman disease and validation of the 2020 exclusion criteria for IgG4-related disease.

掲載紙 : *Pathology International*

著者 : Nishikori A, Nishimura MF, Nishimura Y, Notohara K, Satou A, Moriyama M, Nakamura S, Sato Y.

DOI : 10.1111/pin.13185

URL : <http://doi.org/10.1111/pin.13185>

### ■研究資金

本研究は、科学研究費補助金（20K07407）および厚生労働省の難治性疾患克服研究事業（IgG4 関連疾患：20FC1040、キャッスルマン病：20FC1014）の支援を受けて実施しました。

<お問い合わせ>

岡山大学学術研究院保健学域

教授 佐藤 康晴

（電話番号）086-235-6896

（FAX）086-235-7156



岡山大学は持続可能な開発目標 (SDGs) を支援しています。