

IgG4 関連腎臓病診断基準改訂のお知らせ

IgG4 関連疾患 (IgG4-related disease; IgG4-RD) の診断について、日本では厚生労働省 IgG4-RD 研究班から IgG4-RD 包括診断基準(2020年改訂)が発表されています。しかし、傷害臓器によって診断に有用なツールが異なることから、臓器別診断基準も作成されており、両者を合わせて用いることにより、より正確に診断できる仕組みになっています。IgG4-RD 診断の第一歩は臓器の腫大などの臨床、画像所見ですが、腎臓では臓器の腫大を伴わず腎機能低下や尿異常などが発見のきっかけになることも多いことから、日本腎臓学会 IgG4 関連腎臓病 (IgG4-related kidney disease: IgG4-RKD) ワーキンググループは 2011 年に IgG4-RKD 診断基準を作成しました。

この診断基準は、何らかの腎障害を認め、かつ高 IgG 血症、低補体血症、高 IgE 血症のいずれかを認める場合、血清 IgG4 値、腎画像異常、腎組織所見、腎外病変を総合して診断していくものです。IgG4 陽性形質細胞浸潤は IgG4-RKD 以外の腎病変でも認められ得ることから、2011 版診断基準では、生検で診断された IgG4 関連腎外病変を欠く症例では腎組織で IgG4 陽性形質細胞浸潤と、花筈状線維化、両方の所見がないと IgG4-RKD と診断しない、と設定されました。しかし、今回この診断基準の検証を行ったところ、真の IgG4-RKD であっても花筈状線維化を欠く症例が 45%程度あったことから、この基準は特異度に優れたものの、感度が低いことが明らかとなりました。

ACR/EULAR の IgG4-RD 分類基準でも示されたように、IgG4-RD には IgG4-RD を強く示唆する臨床、画像所見が存在します。そこで、腎外病変として組織学的に証明されたものの以外に、IgG4-RD を強く示唆する臨床、画像所見 (① 両側涙腺腫脹、② 両側耳下腺または顎下腺腫脹、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) を追加したところ、特異度はそのまま感度が上昇した改訂版を作成することができました(感度 90.9%; 特異度 90.0%)。

新たにアルゴリズム 2020 版も作成し、日常診療に使いやすいようになっております。英語版は CEN に、その日本語訳版は日腎誌に掲載されておりますのでご一読いただければ幸いです [<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33398598/>, Validation of the diagnostic criteria for IgG4-related kidney disease (IgG4-RKD) 2011, and proposal of a new 2020 version. Clin Exp Nephrol. 2021;25:99-109. 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 年 63 巻 2 号] 。

文責 佐伯敬子