

SYMPOSIUM

IgG4関連疾患： 特定、診断、治療方法

AMA PRA カテ
ゴリー1 単位™
の承認



免責事項

- 未承認医薬品や、承認医薬品の未承認の使用について講演者が考察を行うことがあります。そのような状況は、少なくとも1法域における承認状況を反映している可能性があります
- 講演者が適応外使用や未承認使用について言及する場合には、その旨を必ず開示するようUSF HealthおよびtouchIMEから通知を受けています
- USF HealthおよびtouchIMEの活動においてこれらの製品や使用方法が言及されても、未承認製品や未承認の使用方法をUSF HealthおよびtouchIMEが推奨したり暗示したりするものではありません
- USF HealthおよびtouchIMEは、誤謬や不作為によるいかなる責任も負いません

議題

- 開会挨拶
John Stone 教授
- IgG4関連疾患の多様な側面
John Stone 教授
- IgG4関連疾患の疑いから確定まで
Emanuel Della Torre 博士
- IgG4関連疾患治療の新時代
Arezou Khosroshahi 博士
- パネルディスカッション
全講演者
- 会議のまとめと閉会
John Stone 教授

各セッションには、対話型の聴講者アンケートや質疑応答が含まれます。
パネルディスカッションでは症例紹介もあります。



学習目標

- ① IgG4関連疾患の複雑な病態生理と臨床症状の説明
- ② IgG4関連疾患の診断および分類基準の概要
- ③ IgG4関連疾患に対する現在の治療法および新規の標的治療法について議論

専門家委員会



John Stone教授（議長）

ハーバード大学医学部および
マサチューセッツ総合病院
米国、マサチューセッツ州
ボストン



Emanuel Della Torre博士

Vita-Salute San Raffaele
University および
San Raffaele Hospital
イタリア、ミラノ



Arezou Khosroshahi博士

Emory University
School of Medicine
米国、ジョージア州アトランタ

IgG4関連疾患の多様な側面



John Stone教授

ハーバード大学医学部および
マサチューセッツ総合病院
米国、マサチューセッツ州ボストン

IgG4-RDは2003年に初めて特定された¹

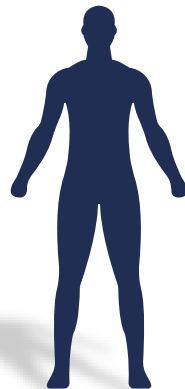
実際の有病率は不明²



診断時の平均年齢は50~70歳²



男性優位²



免疫介在性の進行性疾患¹⁻³



再発寛解型の経過²



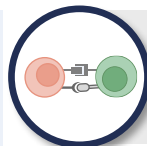
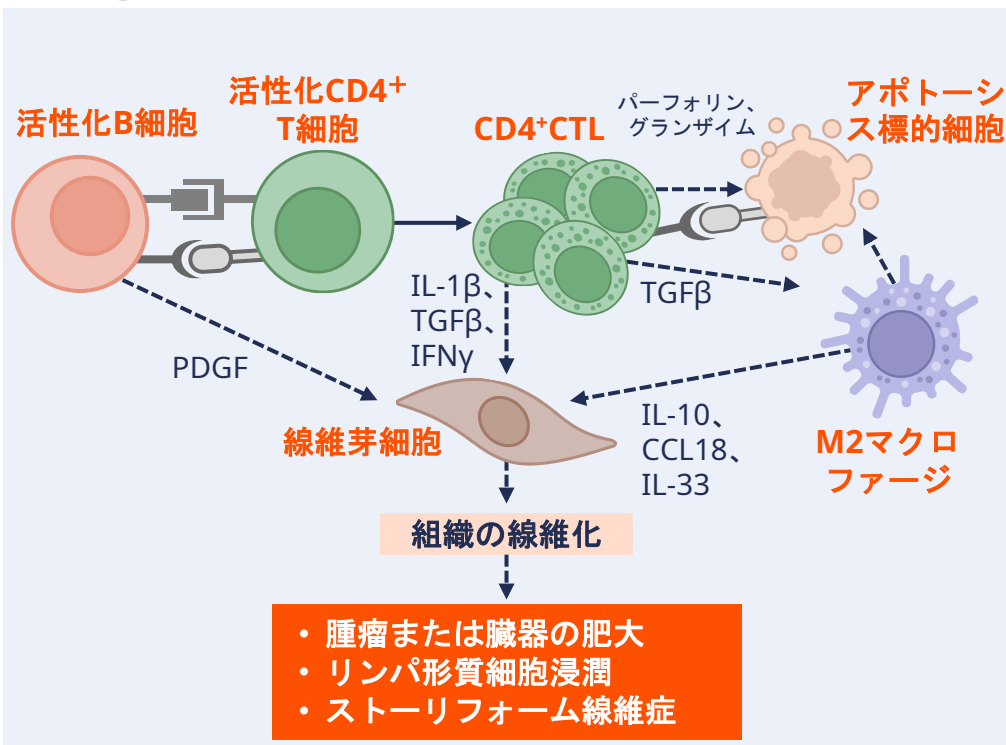
喫煙は、修正可能な唯一の確立された危険因子である²



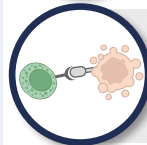
IgG4-RD, 免疫グロブリンG4関連疾患。

1. Tanaka Y, Stone JH. *Mod Rheumatol*. 2023;33:229-36; 2. Katz G, Stone JH. *Ann Rev Med*. 2022;73:545-62; 3. Perguino CA, Stone JH. *Nat Rev Rheumatol*. 2020;16:702-14.

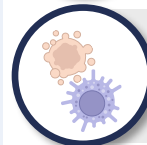
IgG4-RDの病態は組織の線維化を引き起こす



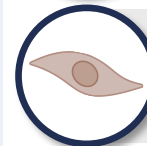
活性化されたB細胞が炎症組織に移動し、T細胞の増殖と CD4+ CTL への分化を促進する



CD4+ CTLはパーフォリンとグランザイムを放出することでアポトーシスを誘導する



活性化したM2マクロファージがアポトーシス細胞を除去する



活性化した免疫細胞が線維芽細胞の活性化を促進する



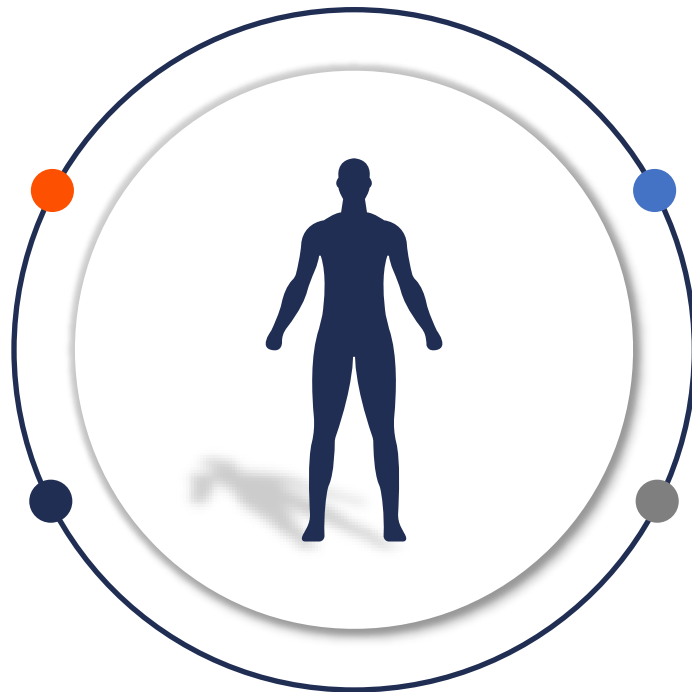
線維芽細胞はECMタンパク質を分泌し、組織の再構築と線維化を招く

CCL18, CCケモカイン18; CD, クラスターの分化; CTL, 細胞傷害性Tリンパ球; ECM, 細胞外マトリックス; IFN γ , インターフェロン γ ; IgG4-RD, 免疫グロブリンG4関連疾患; IL, インターロイキン; PDGF, 血小板由来増殖因子; TGF β , トランスフォーミング増殖因子 β .
Perugini CA, Stone JH. *Nat Rev Rheumatol.* 2020;16:702-14.

IgG4-RDの臨床症状は多様である¹

通常、無症状で経過¹

最も一般的な症状は腫瘍性病変または臓器肥大²



腫瘍性病変はしばしば悪性腫瘍と間違われる¹

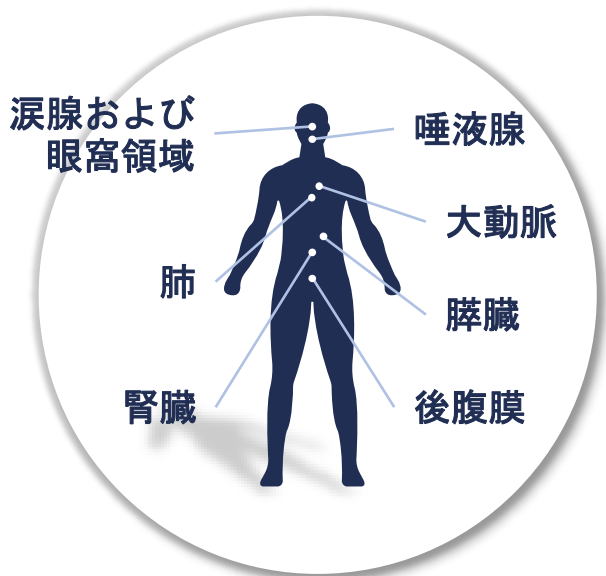
症状は一般的に、腫瘍性または炎症性の病変に起因³

IgG4-RD, 免疫グロブリンG4関連疾患。

1. Katz G, Stone JH. *Annu Rev Med.* 2022;73:545-62; 2. Al-Khalili O, et al. *Mo Med.* 2018;115:253-56; 3. Wallace ZS, et al. *Clin Chest Med.* 2019;40:583-97.

IgG4-RDは、ほぼすべての臓器に影響を及ぼす可能性がある¹

IgG4-RDに関する代表的な臓器²



複数の臓器に影響する
患者の割合

症状は臓器や組織によって異なる⁴

IgG4-RD, 免疫グロブリンG4関連疾患。

1. Tanaka Y, Stone JH. *Mode Rheumatol.* 2023;33:229-36; 2. Chen Y, et al. *Chin Med J (Engl).* 2022;135:381-92; 3. Bhardwaj S, et al. *J Postgrad Med.* 2018;64:119-22; 4. Al-Khalili O, et al. *Mo Med.* 2018;115:253-56.

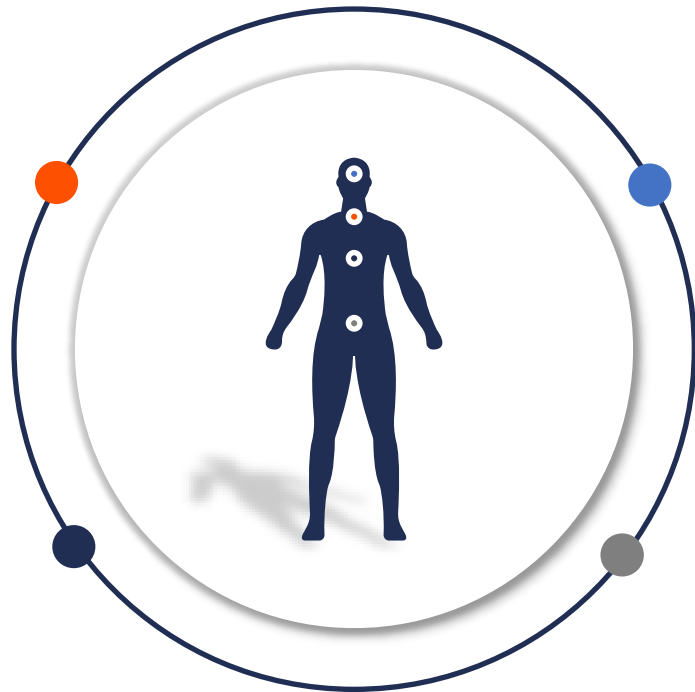
臨床症状は臓器によって異なる

頭頸部

涙嚢炎、涙嚢炎、眼窩筋炎、眼窩偽腫瘍、ぶどう膜炎、強膜炎 | 唾液腺炎 | 慢性鼻副鼻腔炎 | リーデル甲状腺炎 | 声帯病変、声門上狭窄

胸部

実質性肺疾患、胸膜疾患、リンパ節腫脹 | 心膜炎、冠動脈炎、偽腫瘍 | 線維性縦隔炎、傍椎体腫瘍 | 大動脈炎、大動脈周囲炎



下垂体および神経系

下垂体炎 | 肥大性下硬髄膜炎 | 頬の漠然とした感覚異常 | 無症候性

腹部と骨盤

AIPタイプ I、偽腫瘍 | 硬化性胆管炎、硬化性胆嚢炎、偽腫瘍 | 硬化性腸間膜炎 | 大動脈炎および大動脈周囲炎、後腹膜線維症 | 尿細管間質性腎炎、膜性GN | 前立腺炎

顎下腺疾患



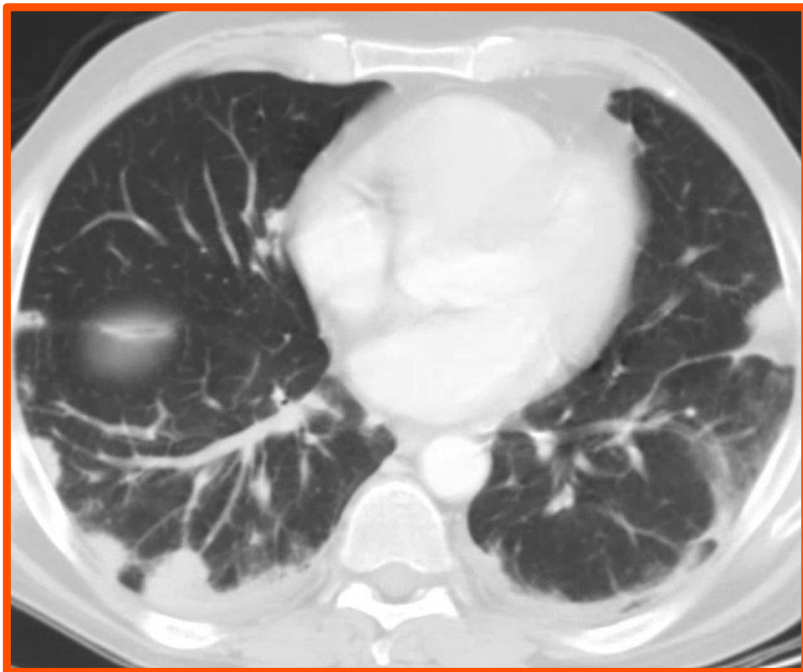
画像提供 : Stone J. Personal communication 2023.

「特発性眼窩炎」

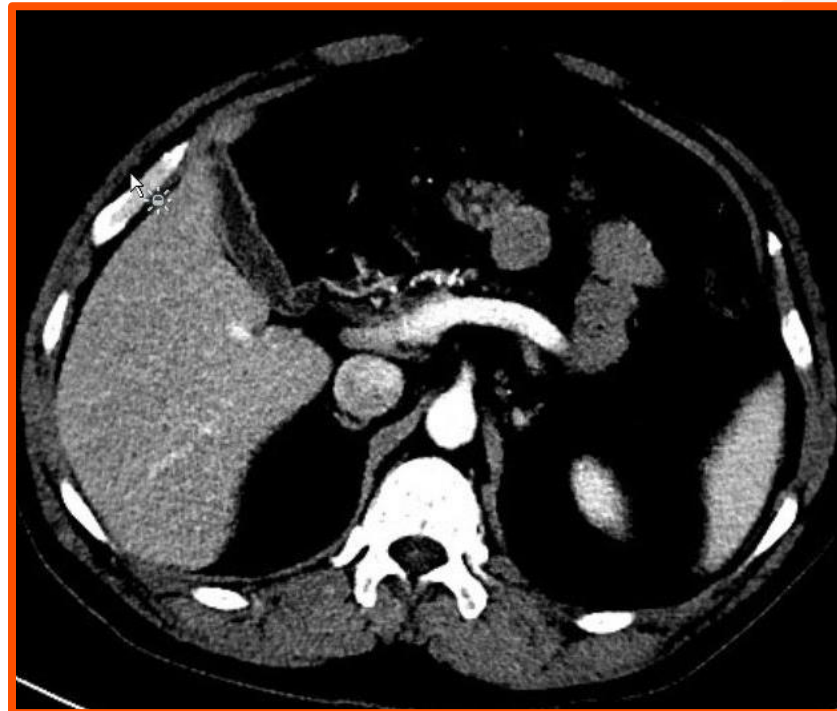
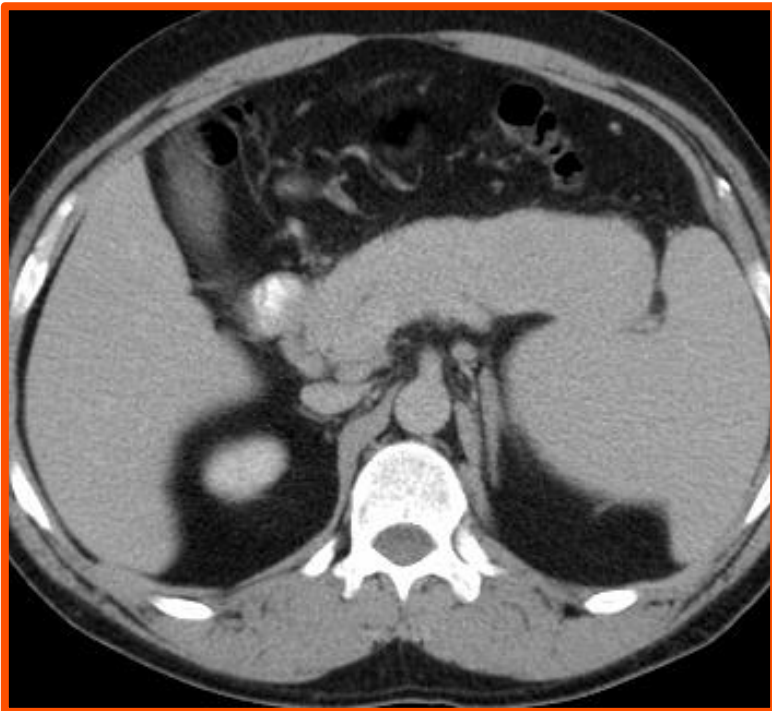
眼球外筋肉の侵襲



肺結節、胸水、氣道肥厚

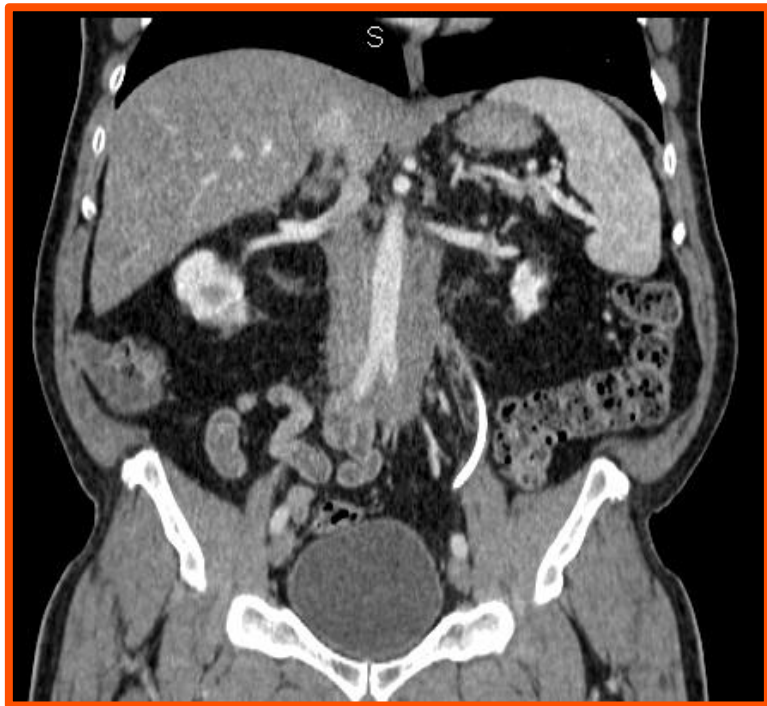


自己免疫性膵炎



画像提供 : Stone J. Personal communication 2023.

後腹膜線維症および大動脈周囲炎



水腎症、ステント、腎瘻チューブ



IgG4-RDには顕著な病変パターンがある¹

アトピー

頭頸部に病変がある患者によく見られるアレルギー症状¹



血清IgE値の上昇と好酸球増加症¹



IgG4-RDにおけるアレルギーの役割は不明²



体質的症状¹

顕著な体質症状は非典型的である



発熱は極めて非典型的な症状



AIPタイプ1では体重が大幅に減少する可能性がある



IgG4-RDの2つのサブタイプがある

増殖性サブタイプ¹



多臓器関与

腺組織、膵臓、胆管、腎臓、肺、副鼻腔、リンパ節

IgG4: ↑

IgE: ↑



IgG1: ↑

好酸球: ↑

補完レベル: ↓



治療反応性

線維化サブタイプ¹



単一または多臓器の関与

後腹膜、腸間膜、縦隔、厚髄膜、甲状腺

IgG4: 正常

IgE: 正常



IgG1: 正常

好酸球: 特徴なし

低補体血症: 特徴なし



限定的な治療反応

これらのサブタイプ間の生物学的差異はまだ不明²

↑, 増加型; Ig, 免疫グロブリン; IgG4-RD, IgG4関連疾患。

1. Katz G, Stone JH. *Annu Rev Med.* 2022;73:545-62; 2. Tanaka Y, Stone JH. *Mod Rheumatol.* 2023;33:229-36.

概要

2003

IgG4-RDは、自己免疫疾患として**20年前に認識された**^{1,2}



IgG4-RDは、多くの臓器に腫瘍のような腫瘤が形成される、**潜在的な進行性疾患**である²



IgG4-RDの影響を受ける代表的な臓器は涙腺、主要唾液腺腺、眼窩、肺、傍脊椎軟部組織、膵臓、胆道、腎臓、後腹膜、大動脈、髄膜、甲状腺¹



IgG4-RDの病態生理学に関する知識を拡大することで、**新たな治療アプローチの可能性を広げる**²

IgG4関連疾患の疑いから確定まで

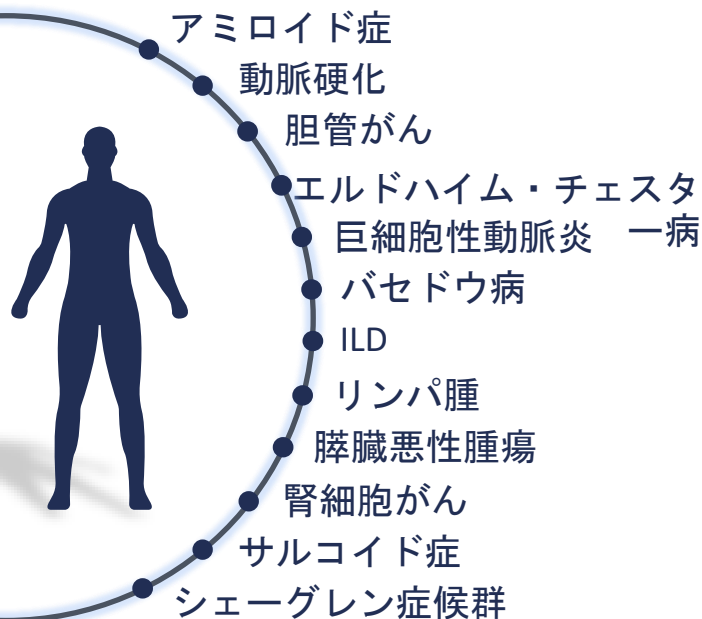


Emanuel Della Torre博士

Vita-Salute San Raffaele University and
San Raffaele Hospital
イタリア、ミラノ

IgG4-RDは診断に課題がある

IgG4-RDの鑑別診断¹



血清IgG4値の上昇は
診断に必須ではない²⁻⁴



確定診断に必要な**特定の単一**
マーカーや臨床的特徴はない⁵

Ig, 免疫グロブリン; IgG4-RD, IgG4関連疾患; ILD, 間質性肺疾患。

1. Katz G, Stone JH. *Annu Rev Med.* 2022;73:545–62; 2. Löhr J-M, et al. *United European Gastroenterol J.* 2020;8:637–66; 3. Wallace ZS, et al. *Arthritis Rheumatol.* 2020;72:7–19;

4. Abraham M, Khosroshahi A. *Expert Rev Clin Immunol.* 2017;13:867–75; 5. Olmos RD, et al. *Autops Case Rep.* 2021;11:e2021312.

確定診断には組織学的確認が必要

ストーリーフォーム線
維症

リンパ形質細胞浸潤

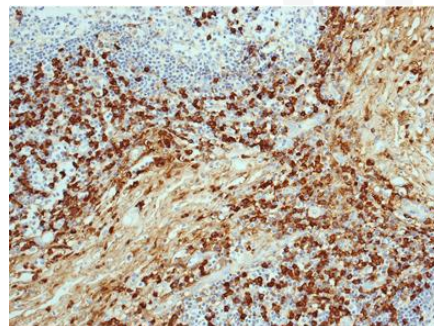
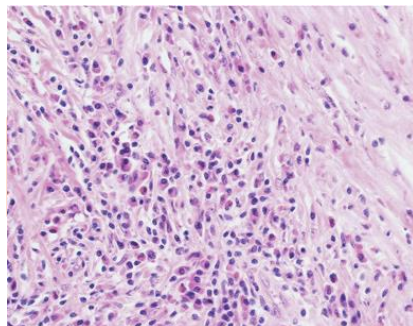
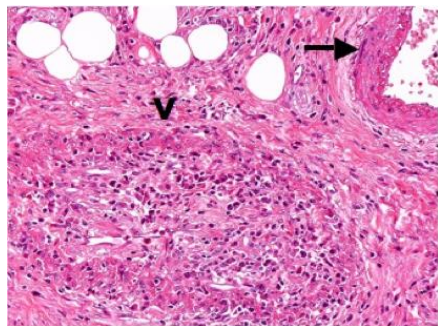
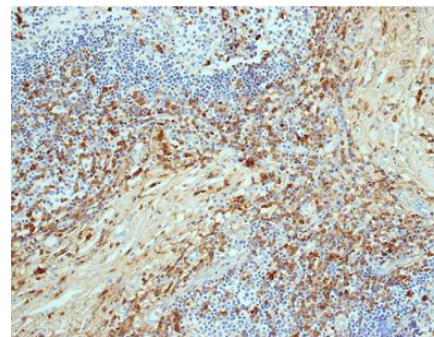
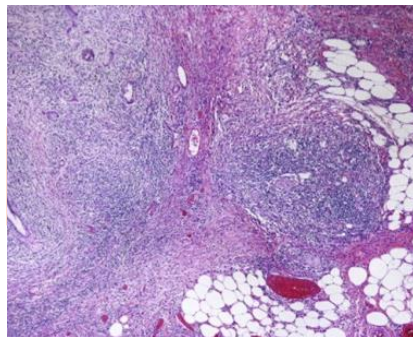
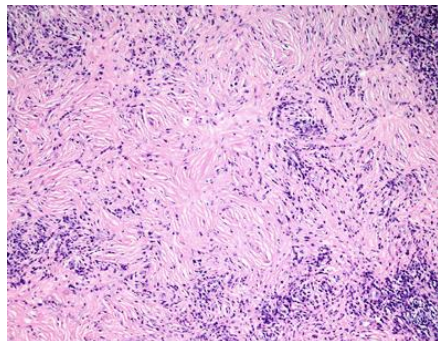
IgG4陽性
形質細胞

閉塞性静脈炎

好酸球性
浸潤

IgG4/IgG
形質細胞>40

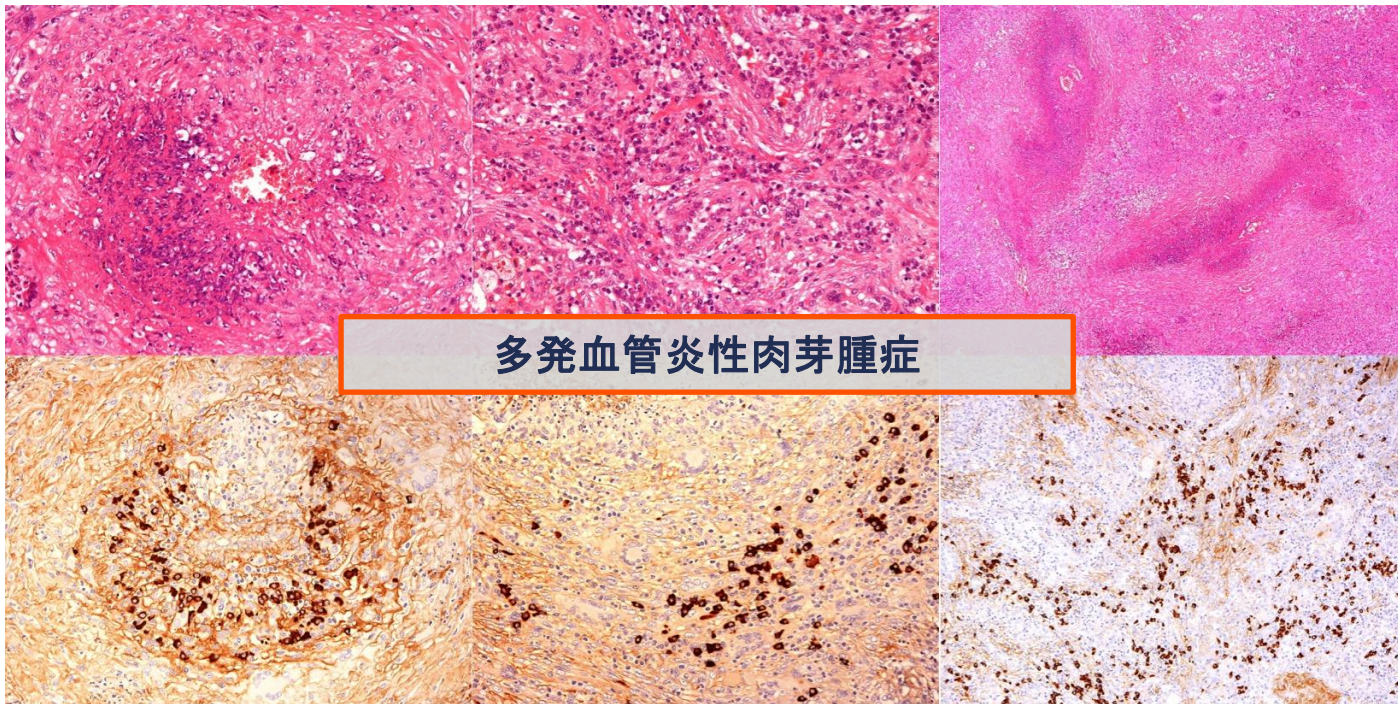
確定診断には組織学的確認が必要



これらの画像は以下で発表された: Deshpande V, et al. *Mod Pathol*. 2012;25:1181-92. Copyright Elsevier 2023.

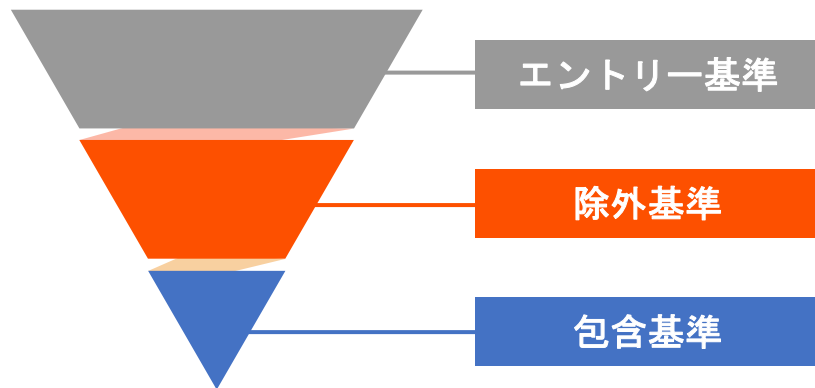
確定診断には組織学的確認が必要

肺病変の組織学的解析



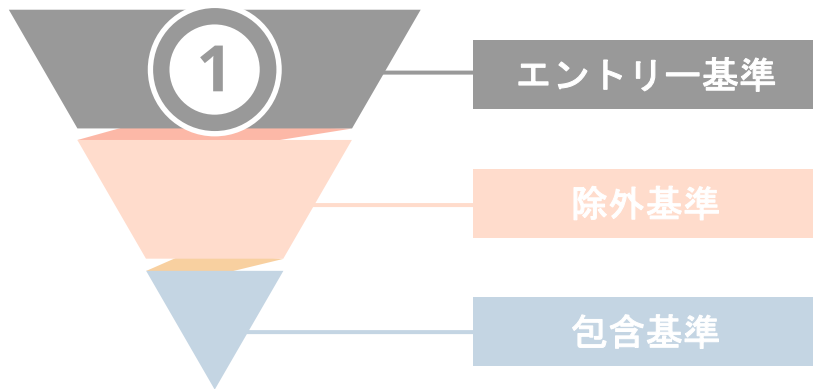
4つの領域に基づく3段階の分類基準

2019年のACRとEULARの分類基準

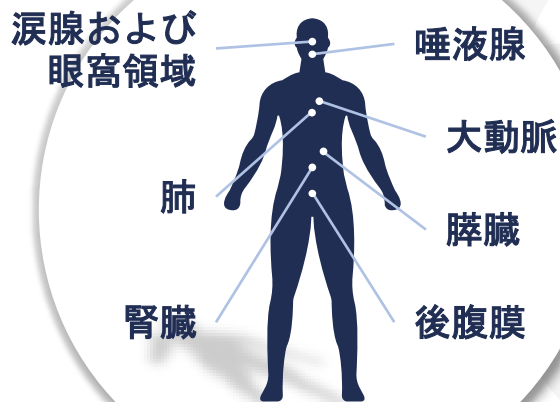


IgG4-RDの3段階分類基準：エントリー

2019年のACRとEULARの分類基準¹



IgG4-RDに關与する代表的な臓器²

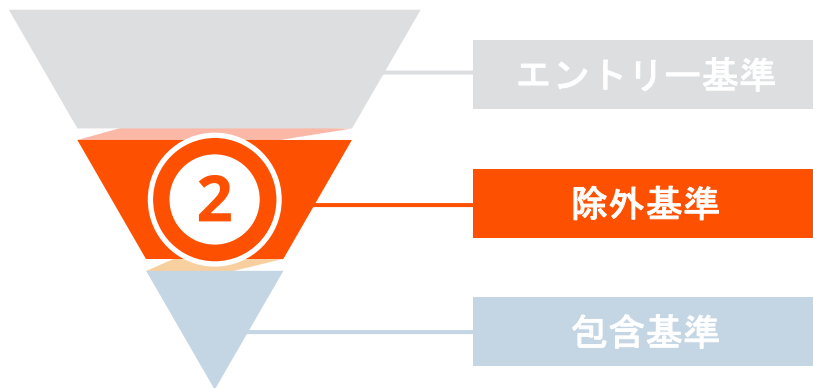


ACR, 米国リウマチ学会；EULAR, 欧州リウマチ防止連盟；IgG4-RD, 免疫グロブリンG4関連疾患。

1. Wallace ZS, et al. *Arthritis & Rheumatol.* 2020;72:7-19; 2. Chen Y, et al. *Chin Med J (Engl).* 2022;135:381-92.

IgG4-RDの3段階分類基準：除外

2019年のACRとEULARの分類基準



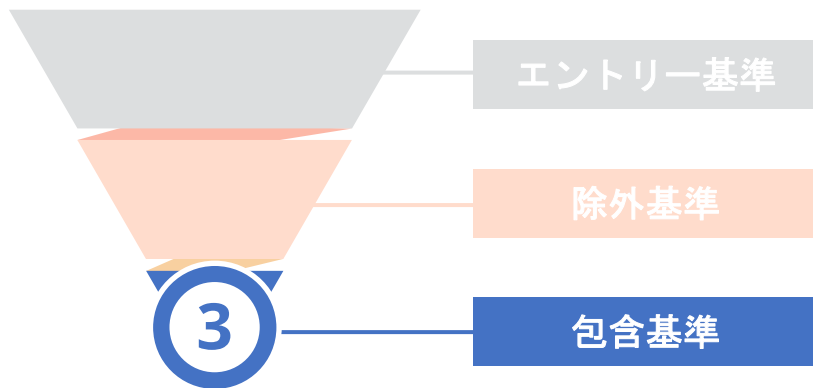
除外基準があれば、
IgG4-RDの診断は除外される



ACR, 米国リウマチ学会； EULAR, 欧州リウマチ防止連盟； IgG4-RD, 免疫グロブリンG4関連疾患。
Wallace ZS, et al. *Arthritis & Rheumatol.* 2020;72:7-19.

IgG4-RDの3段階分類基準：包含

2019年のACRとEULARの分類基準



8つのドメインでの加重スコアが20点以上
あれば、分類基準を満たすことになる



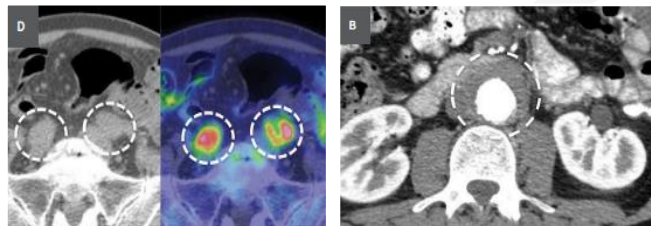
ACR, 米国リウマチ学会； EULAR, 欧州リウマチ防止連盟； Ig, 免疫グロブリン； IgG4-RD, IgG4関連疾患。
Wallace ZS, et al. *Arthritis & Rheumatol.* 2020;72:7-19.

除外基準：臓器病変

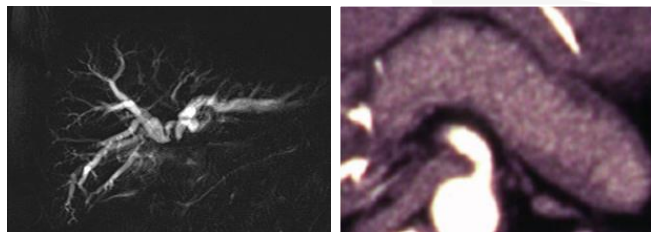
2019年のACRとEULARの分類基準



後腹膜	スコア
腹部大動脈壁のびまん性肥厚	+4
下腎大動脈または腸骨動脈周囲の周囲または前外側軟部組織	+8



膵臓と胆道系	スコア
びまん性膵臓腫大	+8
びまん性膵臓腫大と増強低下を伴う被膜様リム	+11
膵臓（上記のいずれか）および胆道系の病変	+19



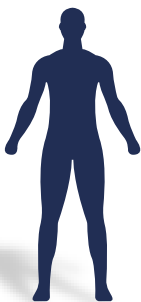
後腹膜



膵臓と胆道系

除外基準：臓器病変

2019年のACRとEULARの分類基準



腎臓



胸部

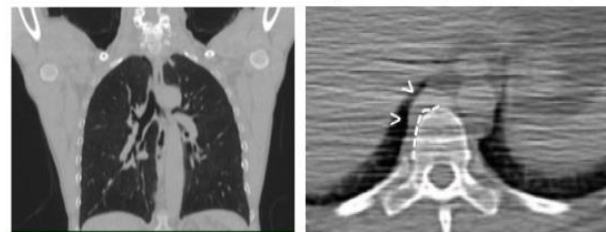
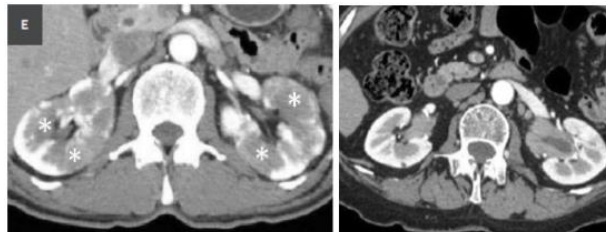


頭頸部

腎臓	スコア
低補体血症	+6
腎盂肥厚/軟組織	+8
両側腎皮質の低密度領域	+10

胸部	スコア
気管支血管周囲および中隔肥厚	+4
胸郭の脊椎傍帯のような軟組織	+8

頭頸部：腺に関するもの	スコア
1セット	+6
≥2セット	+14



ACR, 米国リウマチ学会；EULAR, 欧州リウマチ防止連盟。

Wallace ZS, et al. *Arthritis & Rheumatol.* 2020;72:7-19. 画像提供：Della Torre E. Personal communication 2023.

IgG4-RDの2020年RCD基準

日本厚生労働省が組織した日本IgG4学際チームが開発



臨床および
放射線学的



IgG4-RDの特徴がある臓器が1つ以上：

- びまん性/局在性腫脹、または腫瘤、または結節
単一臓器病変の場合、リンパ節の腫脹は省略される

血清学的



血清IgG4値>135mg/dL

病理学的



2つの基準で陽性：

1. 線維化を伴う高密度のリンパ球および形質細胞の浸潤
2. IgG4+ 形質細胞/IgG+ 細胞> 40% および IgG4+ 形質細胞>10/hpf
3. 典型的な組織線維症、特にストーリーフォーム線維症、または閉塞性静脈炎

IgG4-RDの2020年RCD基準：可能性がある

日本厚生労働省が組織した日本IgG4学際チームが開発 



臨床および
放射線学的



IgG4-RDの特徴がある臓器が1つ以上：

- びまん性/局在性腫脹、または腫瘤、または結節
単一臓器病変の場合、リンパ節の腫脹は省略される



血清学的



血清IgG4値>135mg/dL

病理学的



2つの基準で陽性：

1. 線維化を伴う高密度のリンパ球および形質細胞の浸潤
2. IgG4+ 形質細胞/IgG+ 細胞> 40% および IgG4+ 形質細胞>10/hpf
3. 典型的な組織線維症、特にストーリーフォーム線維症、または閉塞性静脈炎

IgG4-RDの2020年RCD基準：可能性が高い

日本厚生労働省が組織した日本IgG4学際チームが開発 



臨床および
放射線学的



IgG4-RDの特徴がある臓器が1つ以上：

- びまん性/局在性腫脹、または腫瘤、または結節
単一臓器病変の場合、リンパ節の腫脹は省略される

血清学的



血清IgG4値>135mg/dL



病理学的



2つの基準で陽性：

1. 線維化を伴う高密度のリンパ球および形質細胞の浸潤
2. IgG4+ 形質細胞/IgG+ 細胞> 40% および IgG4+ 形質細胞>10/hpf
3. 典型的な組織線維症、特にストーリーフォーム線維症、または閉塞性静脈炎

IgG4-RDの2020年RCD基準：確定的

日本厚生労働省が組織した日本IgG4学際チームが開発 



臨床および
放射線学的



IgG4-RDの特徴がある臓器が1つ以上：

- びまん性/局在性腫脹、または腫瘤、または結節
単一臓器病変の場合、リンパ節の腫脹は省略される



血清学的



血清IgG4値>135mg/dL



病理学的



2つの基準で陽性：

1. 線維化を伴う高密度のリンパ球および形質細胞の浸潤
2. IgG4+ 形質細胞/IgG+ 細胞> 40% および IgG4+ 形質細胞>10/hpf
3. 典型的な組織線維症、特にストーリーフォーム線維症、または閉塞性静脈炎

実際の診断基準：日本の経験

IgG4-RDが疑われる患者を対象とした単一施設での遡及的研究（N=50）

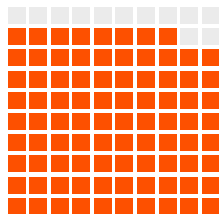


ACR/EULAR

分類

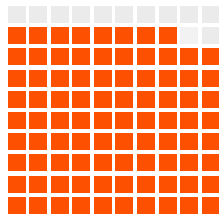


88%



感度

88%

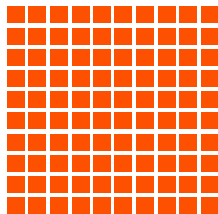


特異性

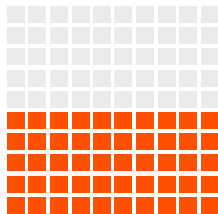
RCD基準



100%



50%



疑いのある症例の42/50が
IgG4-RDと診断された



IgG4-RD患者で有意に多くの臓器が影響
を受けた（ $p=0.002$ ）



影響を受けた臓器が1つのIgG4-RDの患
者では、血清IgG4/IgG比が有意に高か
った（ $p=0.044$ ）

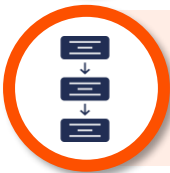
まとめ



臨床的疑いが高くても、**IgG4-RDの診断は難しい場合がある**^{1,2}



IgG4-RDの**確定診断**には**組織学的確認**が必要²



IgG4-RDの**3段階のACR/EULAR分類基準**には、**エントリー基準、除外基準、包含基準**が含まれる³



日本の改訂されたIgG4-RD診断基準は、次の3つの領域で構成されている：臨床的および放射線学的特徴、血清学的診断、病理学的診断⁴

ACR, 米国リウマチ学会 ; EULAR, 欧州リウマチ防止連盟 ; IgG4-RD, 免疫グロブリンG4関連疾患。

1. Díaz Olmos R, et al. *Autops Case Rep.* 2021;11:e2021312; 2. Iaccarino L, et al. *RMD Open.* 2019;4:e000787; 3. Wallace ZS, et al. *Arthritis & Rheumatol.* 2020;72:7-19; 4. Umehara H, et al. *Mod Rheumatol.* 2021;3:529-33.

IgG4関連疾患治療の新時代



Arezou Khosroshahi博士

Emory University School of
Medicine

米国ジョージア州アトランタ

IgG4-RDの効果的な管理



誘導

(GCによる) ^{1,2}



維持

(低用量GC、免疫抑制、
リツキシマブによる)
(研究段階) ^{1,2}



モニタリング

(IgG4-RD活性のバイオ
マーカー、例：血清IgG4
レベル) ³

IgG4-RDの管理は
自然経過を考慮すべきである

偶発的自然寛解⁴

無症状、進行性の臓器病変^{5,6}

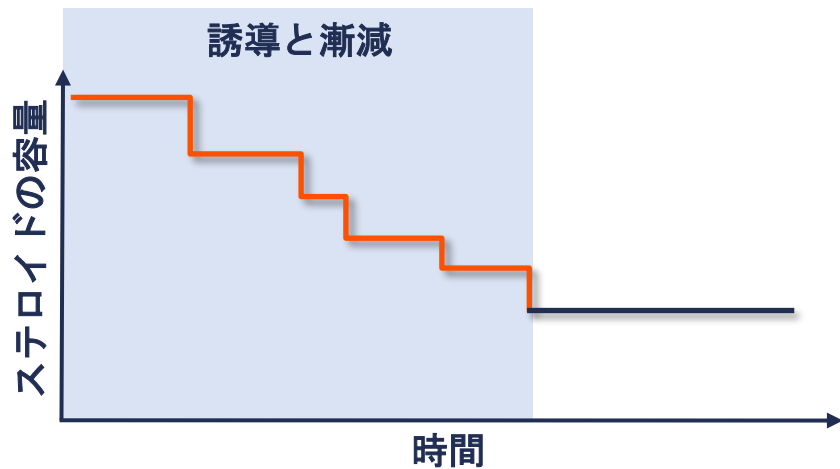
時間の経過とともに発生する
追加の臓器病変⁶

重要臓器の不可逆的損傷^{6,7}

GC, グルココルチコイド ; Ig, 免疫グロブリン ; IgG4-RD, IgG4関連疾患。

1. Abraham M, Khosroshahi A. *Expert Rev Clin Immunol.* 2017;13:867-75; 2. Lanzillotta M, et al. *Expert Rev Clin Immunol.* 2021;17:471-83; 3. Iaccarino L, et al. *Clin Exp Rheumatol.* 2022;40 Suppl 134:71-80; 4. Brito-Zerón P, et al. *Medicine.* 2016;95:e4002; 5. Al-Khalili O, et al. *Mo Med.* 2018;115:253-56; 6. Katz G, Stone JH. *Ann Rev Med.* 2022;73:545-62; 7. Karim F, et al. *Pediatr Rheumatol Online J.* 2016;14:18.

GCはIgG4-RD治療の基礎



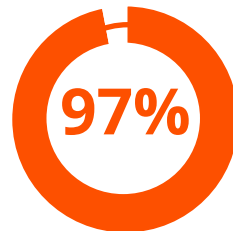
治療目標：炎症を軽減し、
臓器の機能を維持する¹



誘導：プレドニゾン30～40mg/日、
4週間維持¹



漸減：GC用量は8～12週間
かけて徐々に漸減²



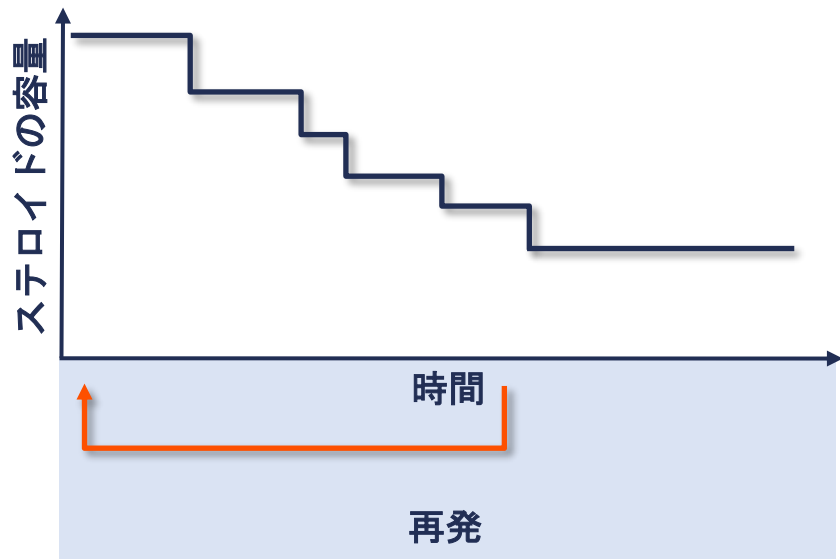
97%の患者がGC単独療法に
対して治療反応を示す³

GC, グルココルチコイド；IgG4-RD, 免疫グロブリンG4関連疾患。

1. Tanaka Y, Stone JH. *Mod Rheumatol*. 2023;33:229-36; 2. Abraham M, Khosroshahi A. *Expert Rev Clin Immunol*. 2017;13:867-75;

3. Brito-Zerón P, et al. *Medicine*. 2016;95:e4002.

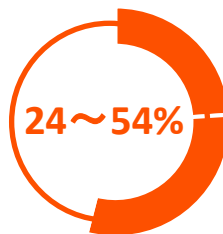
ステロイドの減量後に再発することがよくある



治療：
誘導レジメンに準じたGCの投与¹



患者の症状：
臓器腫大と臓器機能障害²

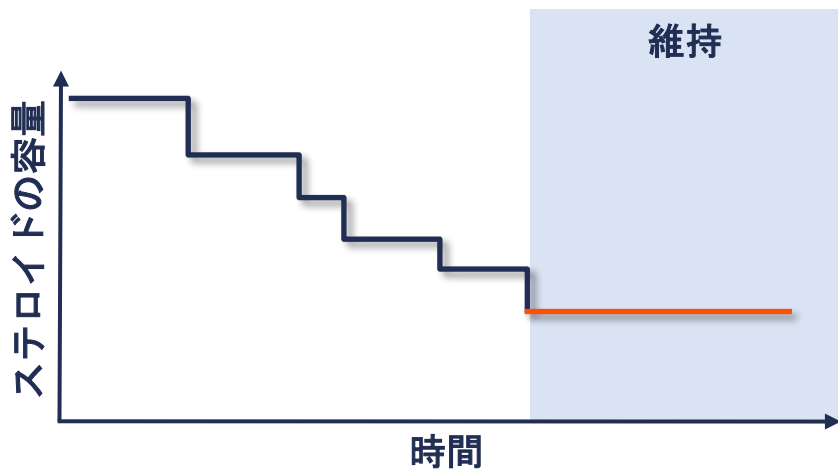


GC減量後に再発した患者の割合²

GC, グルココルチコイド。

1. Abraham M, Khosroshahi A. *Expert Rev Clin Immunol.* 2017;13:867-75; 2. Zongfei J, et al. *Arthritis Res Ther.* 2022;24:106.

低容量GCによる維持療法¹



治療目標：寛解の維持³



長期のGC治療
には副作用が伴う²



維持療法：GC＋免疫抑制剤。
ただし、その有効性のエビデンス
は依然として乏しい³



維持療法：標的治療を使用；B細胞
枯渇（適応外）⁴

GC, グルココルチコイド。

1. Abraham M, Khosroshahi A. *Expert Rev Clin Immunol.* 2017;13:867–75; 2. Nakayama S, Tanaka Y. *Mod Rheumatol.* 2023;33:266–70;
3. Tanaka Y, Stone JH. *Mod Rheumatol.* 2023;33:229–36; 4. Lanzillotta M, et al. *Mod Rheumatol.* 2023;33:258–65.

治療の決定は多元的

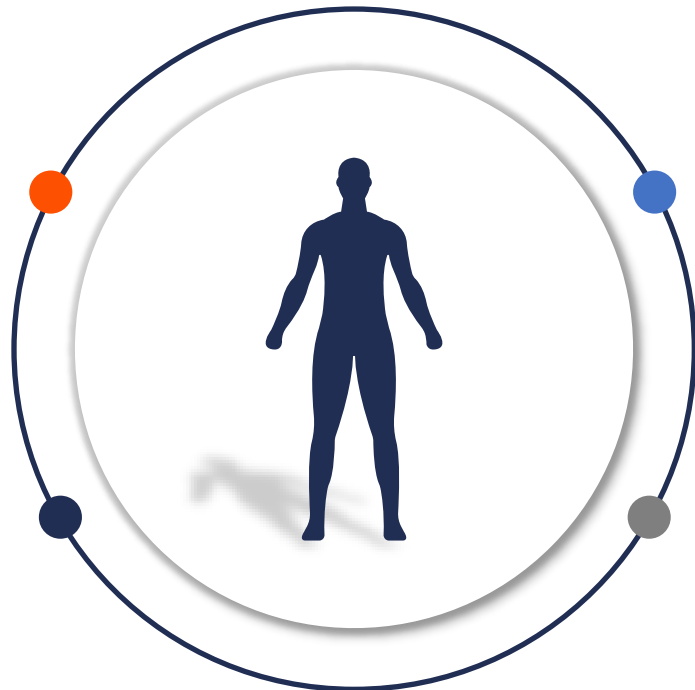
疾患に関連した要因

疾患サブタイプ

例：炎症性または線維性¹

臨床疾患の表現型

例：単独臓器vs
多臓器^{2,3}



症例の緊急性

例：胆道狭窄 vs リンパ
節腫脹^{2,4}

再発の予測因子

例：多臓器疾患、再燃以前、
血清IgG4値>2xULN、血清IgE
値↑、末梢好酸球増加症⁵⁻⁷

↑, 上昇； Ig, 免疫グロブリン； IgG4-RD, IgG4関連疾患； ULN, 正常値の上限。

1. Tanaka Y, Stone JH. *Mod Rheumatol*. 2023;33:229–36; 2. Lee C, Hung To C, et al. *J Clin Rheumatol*. 2023;23:25–34; 3. Chen Y, et al. *Chin Med J (Engl)*. 2022;135:381–92; 4. Goodchild G, et al. *Clinical Medicine*. 2020;20:e32–9; 5. Zongfei J, et al. *Arthritis Res Ther*. 2022;24:106; 6. Wallace ZS, et al. *Rheumatology (Oxford)*. 2016;55:1000–8; 7. Perugini C, et al. *Rheumatol Ther*. 2023. doi: 10.1007/s40744-023-00593-7.

治療の決定は多元的

患者および社会に関連した要因

年齢

例：IgG4-RDは中高年者に影響を与えるが、子供にも影響を与える可能性がある¹

併存疾患

例：糖尿病²



公衆衛生上の要因

例：パンデミック³

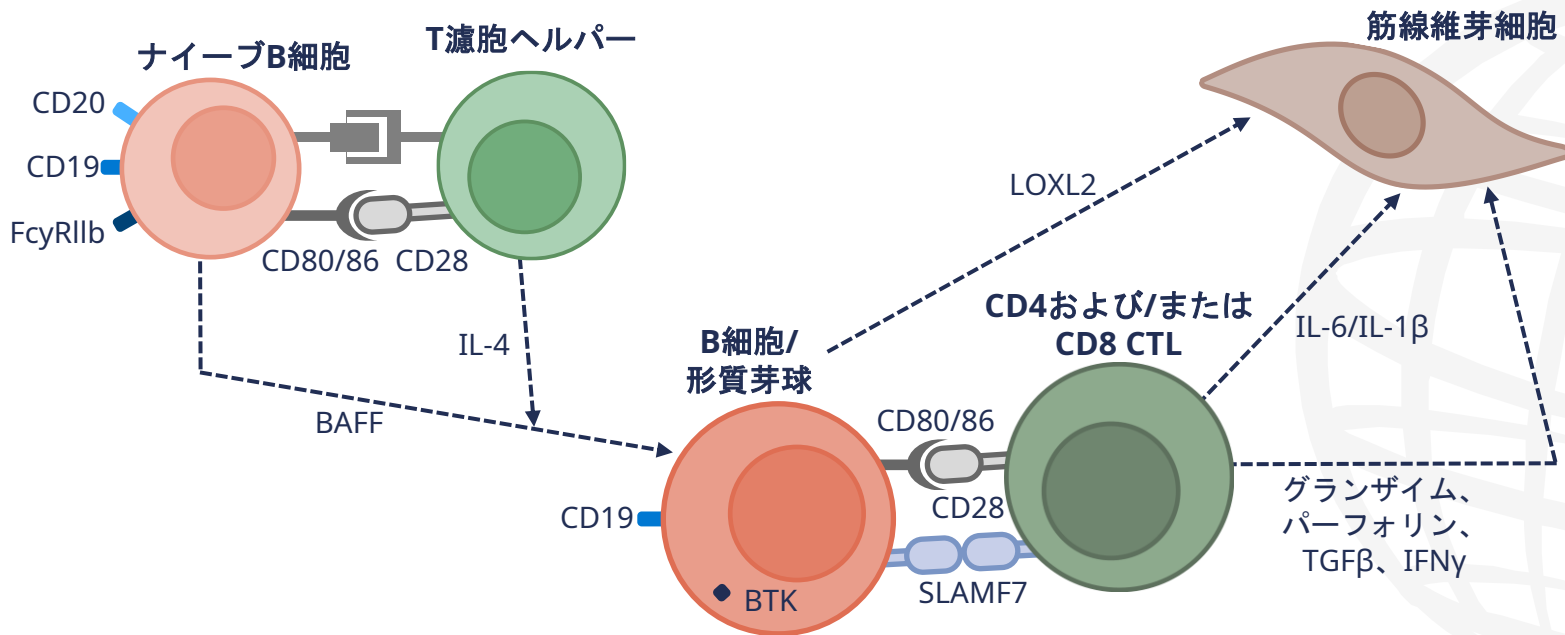
保険適用

例：治療費が全額補償されるかどうか⁴

IgG4-RD, 免疫グロブリンG4関連疾患。

1. Chen C, et al. *Exp Ther Med*. 2018;15:2739–48; 2. Regev K, et al. *JAMA Neurol*. 2014;71:767–70; 3. Chen Y, et al. *Semin Arthritis Rheum*. 2020;50:559–63; 4. Dawkins B, et al. *Trop Med Int Health*. 2021;26:1177–88.

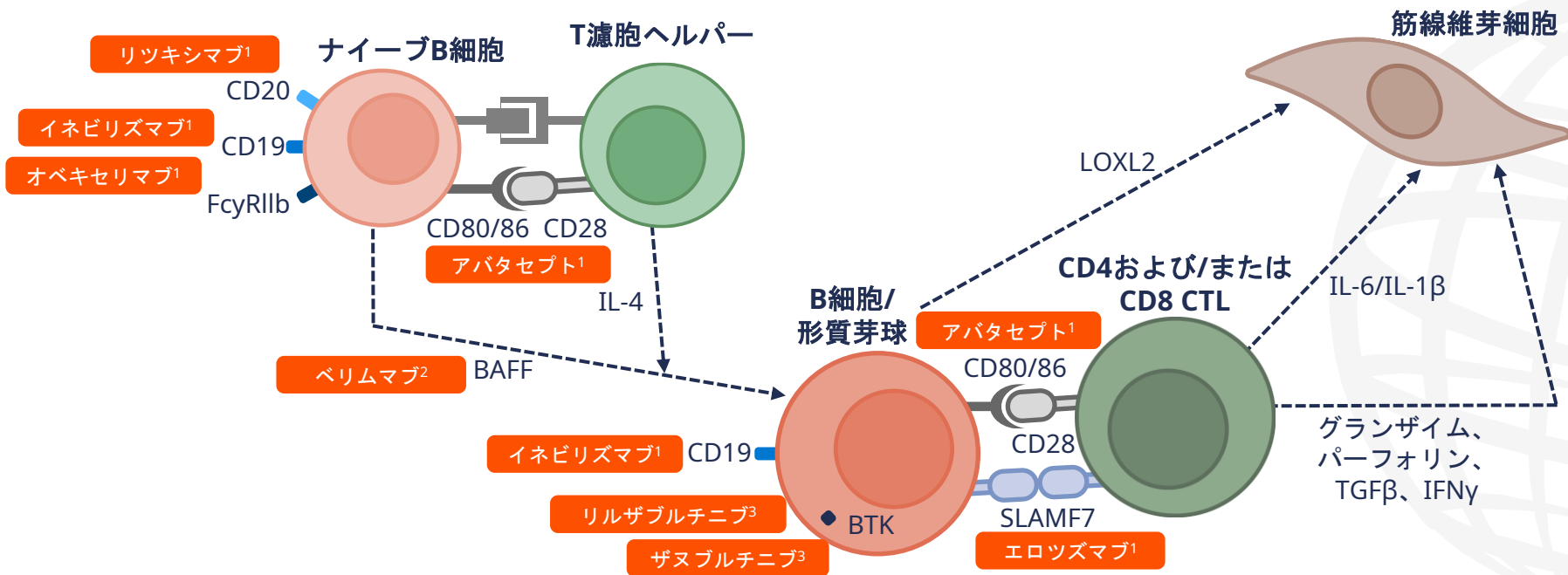
IgG4-RDの病態生理を標的とした新しい治療法¹⁻³



BAFF, B細胞活性化因子; BTK, プルトン型チロシンキナーゼ; CD, クラスターの分化; CTL, 細胞傷害性Tリンパ球; IFNγ, インターフェロンγ; IgG4-RD, 免疫グロブリンG4関連疾患; IL, インターロイキン; LOXL2, リシル・オキシダーゼ・ホモログ2; SLAMF7, 表面抗原CD319; TGFβ, トランスフォーミング増殖因子β。

1. Lanzillotta M, et al. *Br Med J*. 2020;369:m1067; 2. Lanzillotta M, et al. *Expert Rev Clin Immunol*. 2021;17:471-83; 3. Lanzillotta M, et al. *Mod Rheumatol*. 2023;33:258-65.

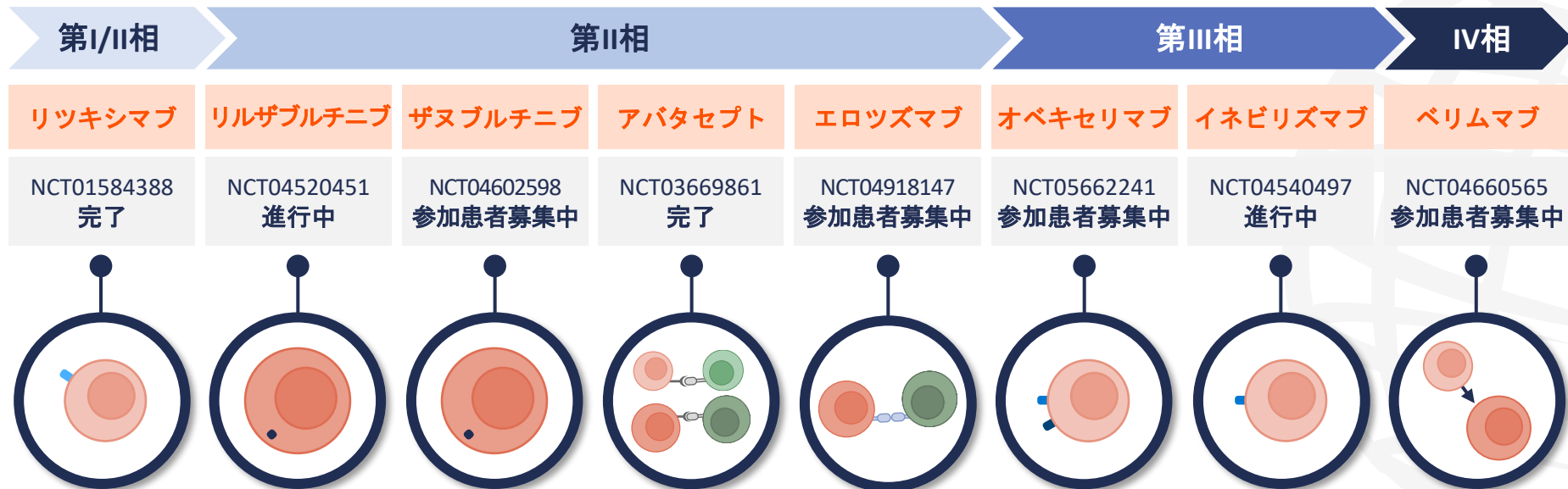
IgG4-RDの病態生理を標的とした新しい治療法¹⁻³



BAFF, B細胞活性化因子; BTK, ブルトン型チロシンキナーゼ; CD, クラスターの分化; CTL, 細胞傷害性Tリンパ球; IFNγ, インターフェロンγ; IgG4-RD, 免疫グロブリンG4関連疾患; IL, インターロイキン; LOXL2, リシル・オキシダーゼ・ホモログ2; SLAMF7, 表面抗原CD319; TGFβ, トランスフォーミング増殖因子β.

1. Lanzillotta M, et al. *Br Med J*. 2020;369:m1067; 2. Lanzillotta M, et al. *Expert Rev Clin Immunol*. 2021;17:471-83; 3. Lanzillotta M, et al. *Mod Rheumatol*. 2023;33:258-65.

新規の標的薬剤が臨床開発段階¹⁻³



1. Nakayamada S, Tanaka Y. *Mod Rheumatol.* 2023;33:266-70; 2. Lanzillotta M, et al. *Mod Rheumatol.* 2023;33:258-65;
3. ClinicalTrials.gov. 以下アドレスからアクセス可能: <https://clinicaltrials.gov/> NCT番号で検索 (2023年11月にアクセス)。

まとめ



治療法の決定は、IgG4-RDの自然経過、患者および疾患特有の要因に基づいて個別に行われるべきである¹⁻³



GCは依然として疾患の寛解を誘導するための基礎である⁴



IgG4-RD病原性の理解の進歩により、将来的にステロイドを使わなくて済む可能性のある新規標的薬剤の開発が進んでいる^{4,5}



IgG4-RD患者の生涯追跡調査が推奨される⁶

GC, グルココルチコイド ; IgG4-RD, 免疫グロブリンG4関連疾患。

1. Weiss MA, et al. *Am J Case Rep.* 2018;19:1232-36; 2. Goodchild G, et al. *Clinical Medicine.* 2020;20:e32-9; 3. Wallace ZS, et al. *Clin Chest Med.* 2019;40: 583-97;

4. Pinguino CA, Stone JH. *Z Rheumatol.* 2016;75:681-6; 5. Abraham M, Khosroshahi A. *Expert Rev Clin Immunol.* 2017;13:867-75;

6. Löhner J-M, et al. *United European Gastroenterol J.* 2020;8:637-66.

パネルディスカッション



John Stone教授（議長）

ハーバード大学医学部および
マサチューセッツ総合病院
米国、マサチューセッツ州ボストン



Emanuel Della Torre博士

Vita-Salute San Raffaele University
および San Raffaele Hospital
イタリア、ミラノ



Arezou Khosroshahi博士

Emory University School of
Medicine
米国、ジョージア州アトランタ

患者症例：概要

George



年齢：60歳 性別：男性

症状：突然の腹痛、黄疸、体重減少。
複数のアレルギーの病歴がある



患者症例：診断検査



George



年齢：60歳 性別：男性

血清検査：臨床検査による評価では、肝機能検査に異常がみられ、CA19-9が高値。

放射線検査：腹部超音波検査では広範な胆管拡張を確認。CT/MRI/MRCPで4.6cmの膵頭部腫瘤を発見。

患者症例：診断検査



George



年齢：60歳 性別：男性

血清検査：臨床検査による評価では、肝機能検査に異常がみられ、CA19-9が高値。

放射線検査：腹部超音波検査では広範な胆管拡張を確認。CT/MRI/MRCPで4.6cmの膵頭部腫瘤を発見。

あなたならどのような追加検査を行いますか？

- a. 悪性細胞の検出するための生検；IgG4の免疫染色
- b. 高用量プレドニゾンに対する反応を測定
- c. 血清IgG4値の測定
- d. PET-CTによる膵臓および膵臓外病変の検出