

## 「IgG4 関連自己免疫性肝炎・hepatopathy 全国調査」に関する研究のお知らせ

帝京大学医学部附属病院では以下の研究を行います。

本研究は、倫理委員会の審査を受け承認された後に、関連の研究倫理指針に従って実施されるものです。

研究期間:2020年8月6日～2021年12月31日

### 〔研究課題〕

IgG4 関連自己免疫性肝炎・hepatopathy 全国調査

### 〔研究目的〕

IgG4 関連疾患は、血中 IgG4 という物質が高値を示し、組織学的に高度のリンパ球・形質細胞、ことに IgG4 陽性形質細胞の浸潤や花筵状線維化、閉塞性静脈炎など共通する病理像を示す、病因がまだ分かっていない全身性の疾患です。肝胆道系の IgG4 関連疾患として、IgG4 関連硬化性胆管炎 (IgG4-related sclerosing cholangitis, 以下 IgG4-SC と略)、および IgG4 関連自己免疫性肝炎 (IgG4-related autoimmune hepatitis, 以下 IgG4-AIH と略)、IgG4-hepatopathy が知られています。

私たちは 2019 年 IgG4-SC の全国調査を行い、新規に 566 例を新規登録するとともに、2015 年の前回全国調査において登録した 527 例と合わせ、全 1097 例を登録するデータベースを構築しました (重複例がありますので合計数が異なります)。また、難治性疾患政策研究班疫学班と協働して同時に疫学調査を行い、2016 年現在日本における IgG4-SC の症例数を概ね 2747 例、100 万人当たりの有病率を概ね 2.18 と推定しました。

IgG4-AIH は、自己免疫性肝炎の診断基準を満たす疾患のうち、血清 IgG4 値が高値を示し、肝組織中に高度の IgG4 陽性形質細胞の浸潤を伴う帯状あるいは架橋性壊死を伴う慢性肝炎で、IgG4 関連疾患を同時性・異時性に合併する疾患と定義されています。また IgG4-hepatopathy はこれらの基準を満たさないものの、IgG4-SC など他の IgG4 関連疾患に伴う肝病変の総称です。いずれも極めて稀な疾患で、IgG4-AIH については過去 3 例の症例報告があるのみであり、IgG4-hepatopathy についてはその実態が明らかになっていません。

私たちが 2019 年に行った IgG4-SC の全国調査において登録した 1097 例のうち、IgG4-AIH および IgG4-hepatopathy の合併が疑われる症例の有無について検討したところ、肝組織中に高度の IgG4 陽性形質細胞の浸潤を伴う症例が 10 例存在し、これらには IgG4-AIH の合併が疑われました。また、疫学調査において IgG4-SC に加えて、IgG4-AIH および IgG4-hepatopathy 症例 (確診・準確診・疑診すべて含む) が存在するかどうかを全国 1180 施設に照会したところ、計 65 症例が確認されました。

そこで今回の研究ではこれらの症例を対象として二次調査を実施し、日本における IgG4-AIH および IgG4-hepatopathy の実態を明らかにすることを目的とします。

### 〔研究意義〕

この研究により、日本における IgG4-AIH および IgG4-hepatopathy の実態が明らかになり、診断や治療に大きく貢献するとともに、これらの病気の病因解明が進むものと期待されます。

### 〔対象・研究方法〕

上記の通り、今回二次調査の対象となるのは全国で 126 例です。これらの症例をお持ちの国内各施設に肝組織標本および臨床情報の提供を依頼し、できるだけ多くの肝組織標本を集めます。その上で、複数の病理専

門医により一括診断し、IgG4-AIH および IgG4-hepatopathy と診断できる症例がどの程度存在するか、およびその臨床経過や治療反応性がどのようなものか検討します。

〔研究機関名〕

帝京大学医学部附属病院  
関西医科大学香里病院  
松本歯科大学  
福島県立医大消化器内科  
金沢大学医薬保健研究域医学系人体病理学  
倉敷中央病院病理診断科  
信州大学医学部内科学第二教室

〔個人情報の取り扱い〕

この研究によって得られた性別・生年月日・検査結果などの情報は、匿名化しお名前がわからない状態としたうえでコンピュータへ入力し、パスワードをかけてこの研究者しかアクセスできない状態で保管します。他の研究組織から提供された情報も同様です。また、この研究によって得られた病理組織標本は帝京大学医学部附属病院で保管され、研究終了後速やかに各施設へ返却されます。この研究についてモニタリング・監査を行う予定はありません。この研究によって得られた情報は現時点では特定されない将来の研究のために用いられる可能性、または国内外の他の研究機関に提供する可能性があります、その場合研究計画ごとに倫理委員会へ申請し審査・承認を受け、それぞれの研究計画を公開します。

対象となる患者様で、ご自身の検査結果などの研究への使用をご承諾いただけない場合や、研究についてより詳しい内容をお知りになりたい場合は、下記の問い合わせ先までご連絡下さい。

ご協力よろしくお願ひ申し上げます。

問い合わせ先

研究責任者:田中 篤(教授)  
所属:帝京大学医学部附属病院内科  
住所:〒173-8606 東京都板橋区加賀 2-11-1  
TEL:03-3964-1211(代表)【内線 34647】

静岡県立総合病院の問い合わせ先

研究責任者:川口 真矢  
所属:静岡県立総合病院 肝胆膵内科  
住所:〒420-8527 静岡県静岡市葵区北安東 4丁目 27-1  
TEL 054-247-6111 (代表)