

泌尿器科で扱う指定難病 後腹膜繊維症（IgG4関連疾患）



山形大学 腎泌尿器外科学講座



山岸 敦史

泌尿器科で扱う主な指定難病

- **間質性膀胱炎（ハンナ型）**

→ 排尿障害の患者で難治の人は泌尿器科へ紹介

- **IgG4関連疾患　一後腹膜線維症**

→ 水腎症や後腹膜陰影を見つけたら泌尿器科へ紹介

- **結節性硬化症　一腎血管筋脂肪腫**

→ 腎腫瘍があれば泌尿器科へ紹介

IgG4関連疾患（IgG4-RD）とは？

- 全身の諸臓器に腫大、結節、肥厚を来す全身性疾患。
- 2001年に日本から提唱された新しい概念。

- 共通の特徴：
血清IgG4高値
リンパ球・形質細胞の浸潤
閉塞性静脈炎
花筵状線維化
(はなむしろ)

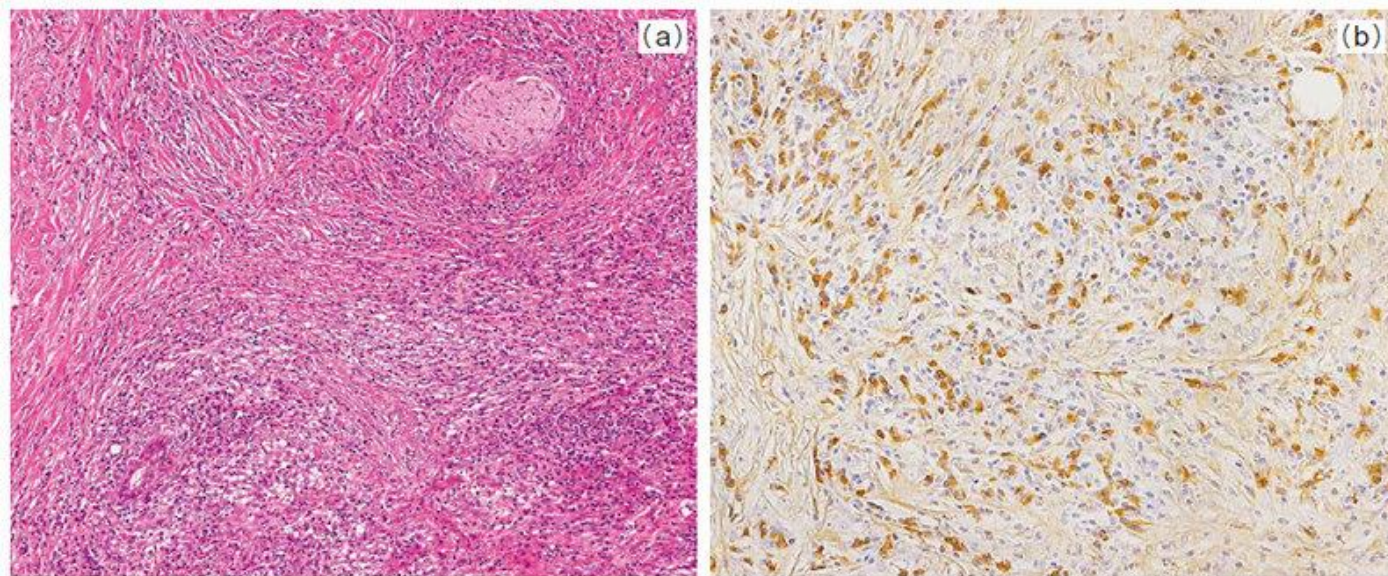
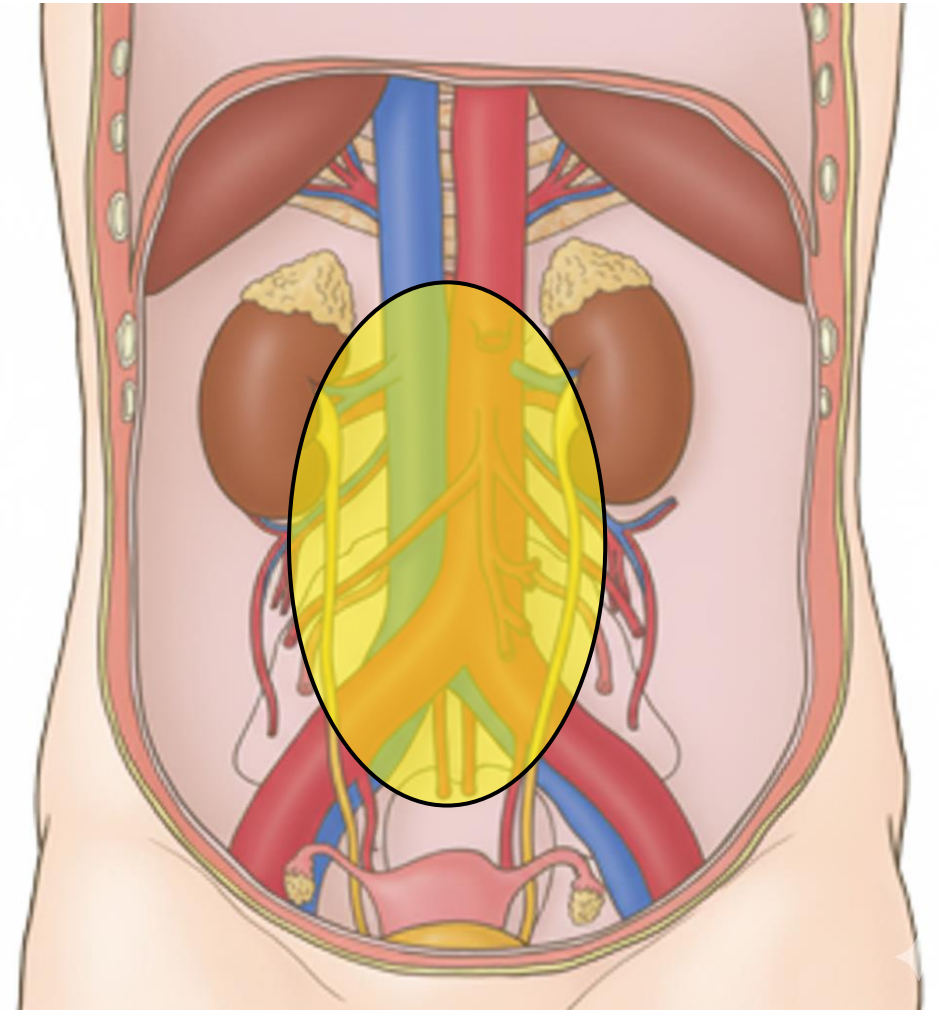


図1. 自己免疫性膵炎の膵臓の病理組織像。(a) 花筵状線維化と多数のリンパ球と形質細胞浸潤（HE染色）。
(b) 多数のIgG4陽性形質細胞浸潤（IgG4染色）。(『JMA Journal 2022』より引用)。

後腹膜線維症（RPF）について

- 後腹膜線維症とは：
腹部大動脈や腸骨動脈の周囲に
軟部組織（線維化組織）が増生し
尿管などを巻き込む疾患
- **RPFの約6割がIgG4関連**
（全例ではない）
- 後発： 50～70代の男性

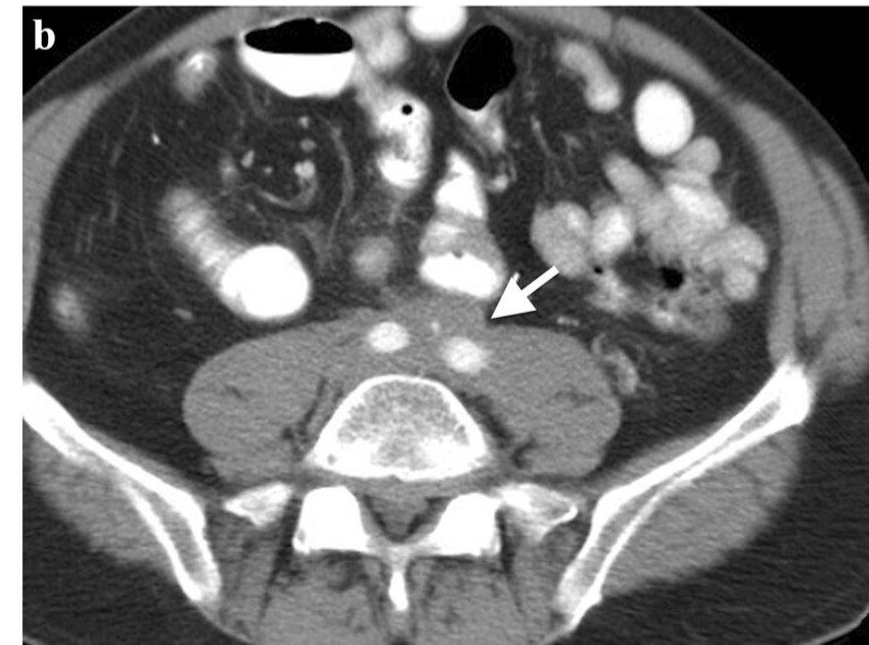
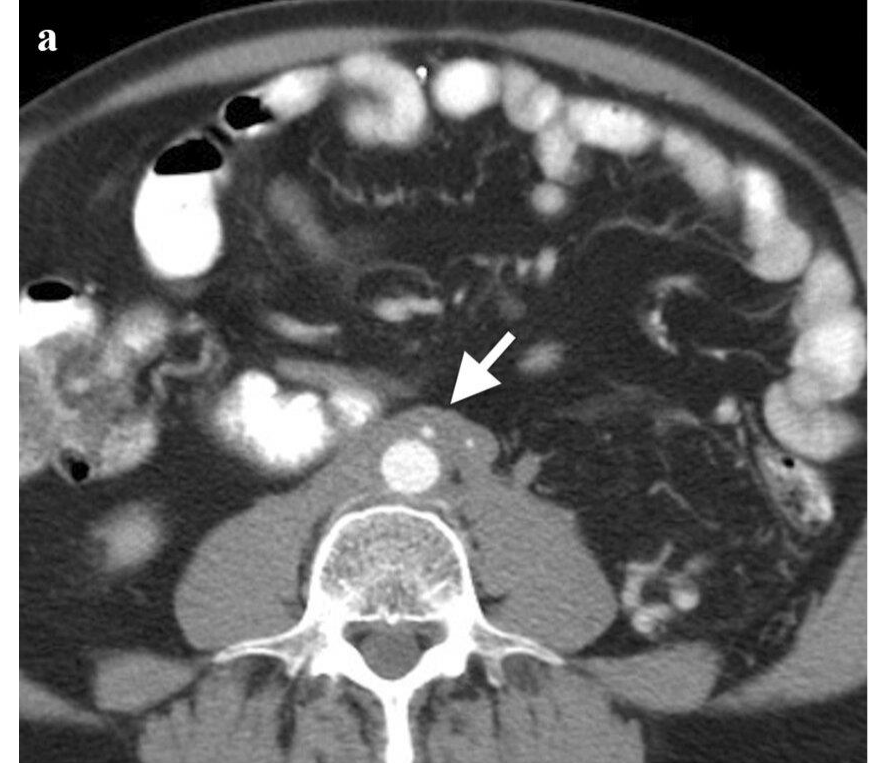


臨床症状 診断契機

- 特異的な症状がない
 - 鈍い腰痛、背部痛、側腹部痛（「なんとなく痛い」）
 - 下肢の浮腫（静脈やリンパ管の圧迫）
 - 全身倦怠感、微熱、食欲不振
- 水腎症による腎機能悪化（無症状）
- 健診エコー等での水腎症（無症状）

画像所見

- CT :
腹部大動脈や下大静脈を包み込むような
軟部影 (Soft tissue density)
尿管狭窄による水腎症をしばしば合併
- PET-CT : 活動性の評価 (保険適応外)
- 鑑別 : 悪性腫瘍 (尿管癌、悪性リンパ腫など)
※画像上の鑑別は困難なことが多い



血液検査

- 血清IgG4値： 135 mg/dL以上
(高値でなくとも否定はできない)
- 炎症反応： CRPは軽度上昇～正常
(高値の場合は他の血管炎を疑う)。
- 補体価 (C3, C4)： 低下している場合はIgG4関連腎臓病の合併を疑う。
- 可溶性IL-2受容体： 悪性リンパ腫の鑑別に

診断基準（包括基準）と難病指定基準

1. 画像所見
2. 血清IgG4値：135 mg/dL以上
3. 病理所見

確定診断や
難病申請に
病理所見が
必須

1 + 2 + 3 を満たすもの

確定診断群 (definite)

1 + 3 を満たすもの

準確定診断群 (probable)

1 + 2 を満たすもの

疑診断群 (possible)

病理検査の重要性と難しさ

- 病変が深部にあることが多い
- 周囲に大血管や重要臓器が多い
- 大血管に張り付く固い線維性組織
→開腹生検になるケースも多い

**病理所見なしで治療に進む
(=難病申請できない)
こともしばしば**

生検したい
けれど・・・



治療の基本戦略

- 第一選択：**ステロイド（プレドニゾロン）**

初期量：0.6 mg/kg/日（30-40mg）程度 → 漸減

反応良好なことが多いが

活動期を過ぎていると効果が出にくいケース

終了に伴う再発も少なくない

- 尿路管理：**尿管ステント留置、腎瘻造設**



QOLを落とす

- 難治例： リツキシマブ、免疫抑制剤など（保険適応外）

- 再燃抑制 2025年12月 イネビリズマブ（ユプリズナ）承認

まとめ

- **水腎症や後腹膜陰影を認めたら泌尿器科へ**
- CT、血清IgG4、IL-2Rなどを確認
- 生検が重要だが侵襲も考えながら適応判断
- 治療は尿路管理とステロイド

