

# 泌尿器科で扱う指定難病 後腹膜纖維症（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　－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　－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)

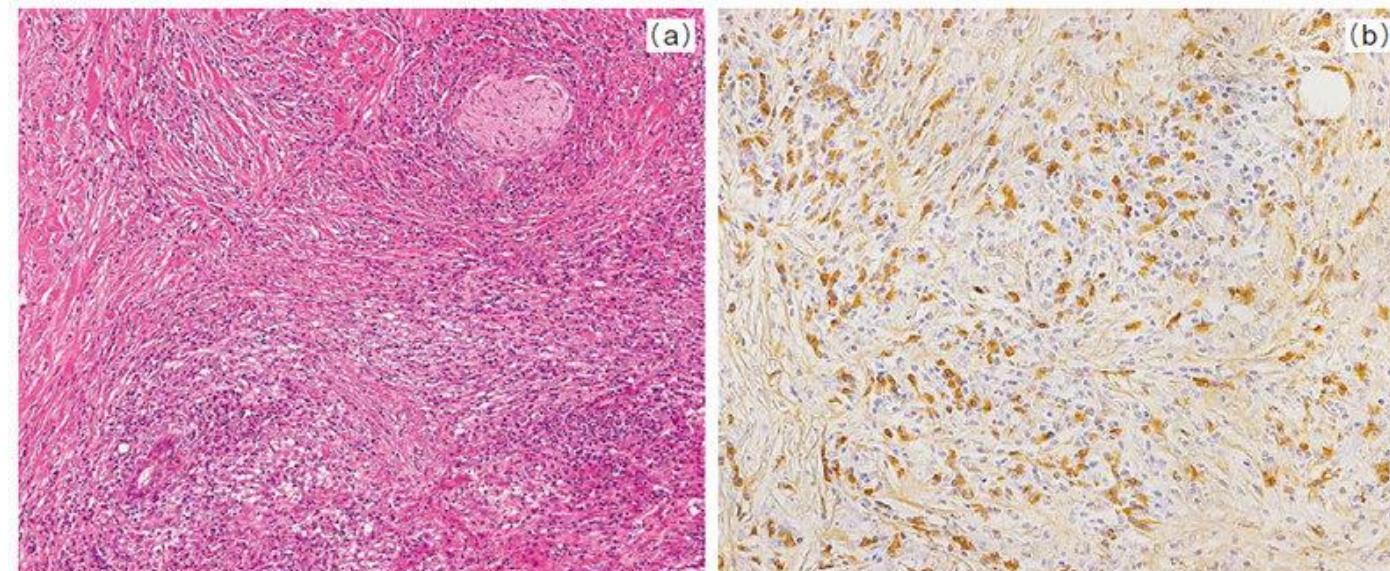
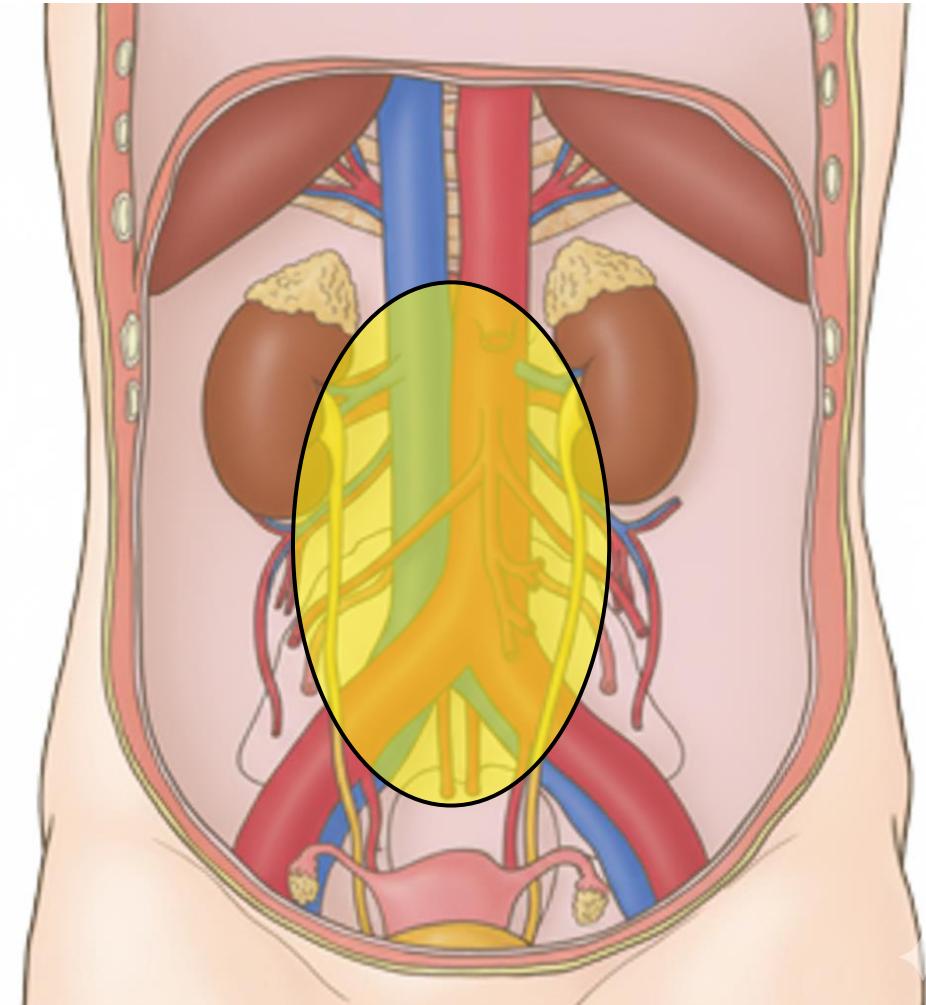


図1. 自己免疫性肺炎の肺臓の病理組織像。(a) 花筵状線維化と多数のリンパ球と形質細胞浸潤 (HE染色)。  
(b) 多数のIgG4陽性形質細胞浸潤 (IgG4染色)。(『JMA Journal 2022』より引用)。

# 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

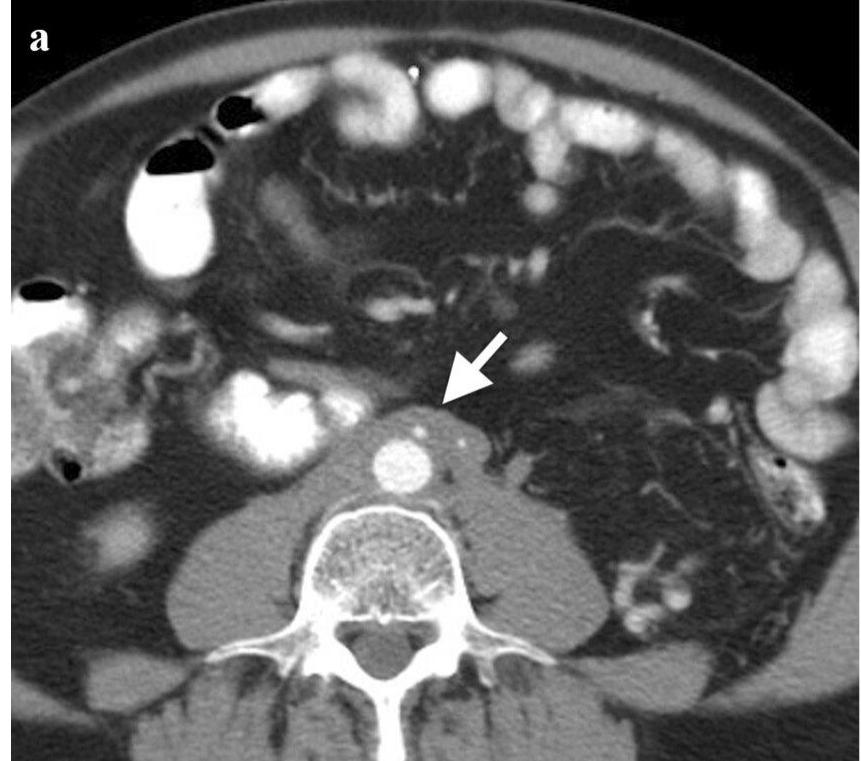


# 臨床症状 診断契機

- 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  
(高値でなくても否定はできない)
- 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)。
- 補体値 (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

1 + 2 + 3 を満たすもの

1 + 3 を満たすもの

1 + 2 を満たすもの

**確定診断群** (definite)

**準確診群** (probable)

**疑診群** (possible)

確定診断や  
難病申請に  
病理所見が  
必須

# 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



# 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なら泌尿器科へ
- 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

