

泌尿器科で扱う指定難病



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）**

→ 排尿障害の患者は多数おり鑑別が問題

- **IgG4関連疾患　　－後腹膜線維症**

→ 水腎症や腎障害などで見つかり泌尿器科へ紹介

- **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

間質性膀胱炎（ハンナ型）とは？

間質性膀胱炎・膀胱痛症候群

慢性の膀胱・骨盤疼痛・圧迫感・不快感・下部尿路症状
混同しうる疾患が無い状態

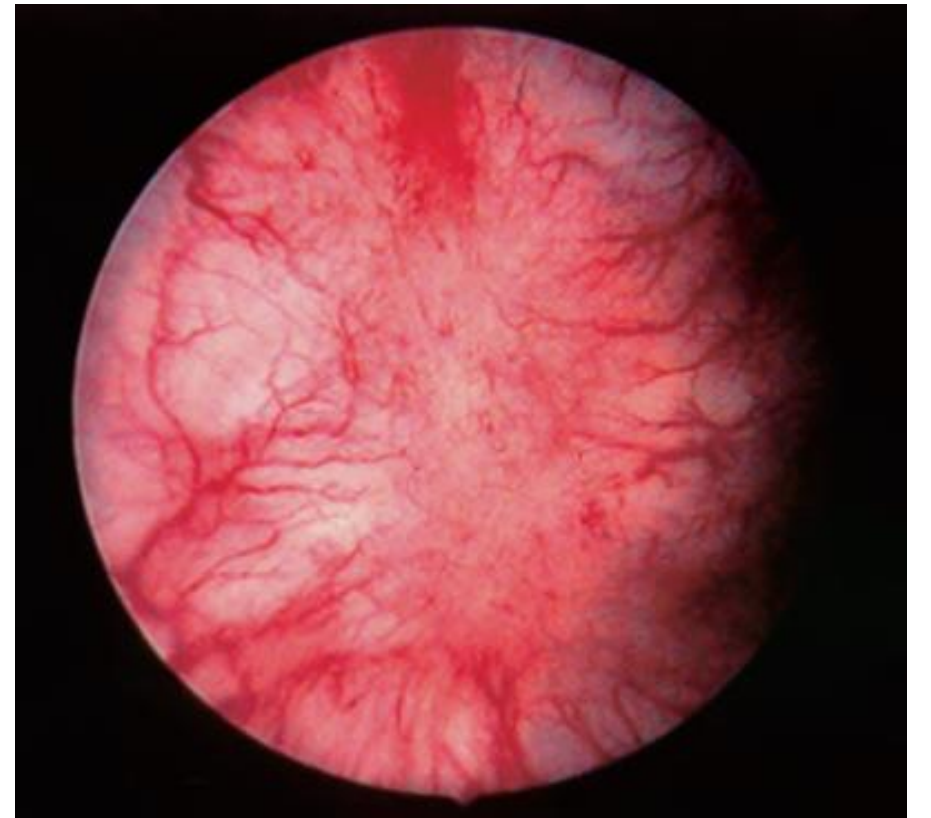
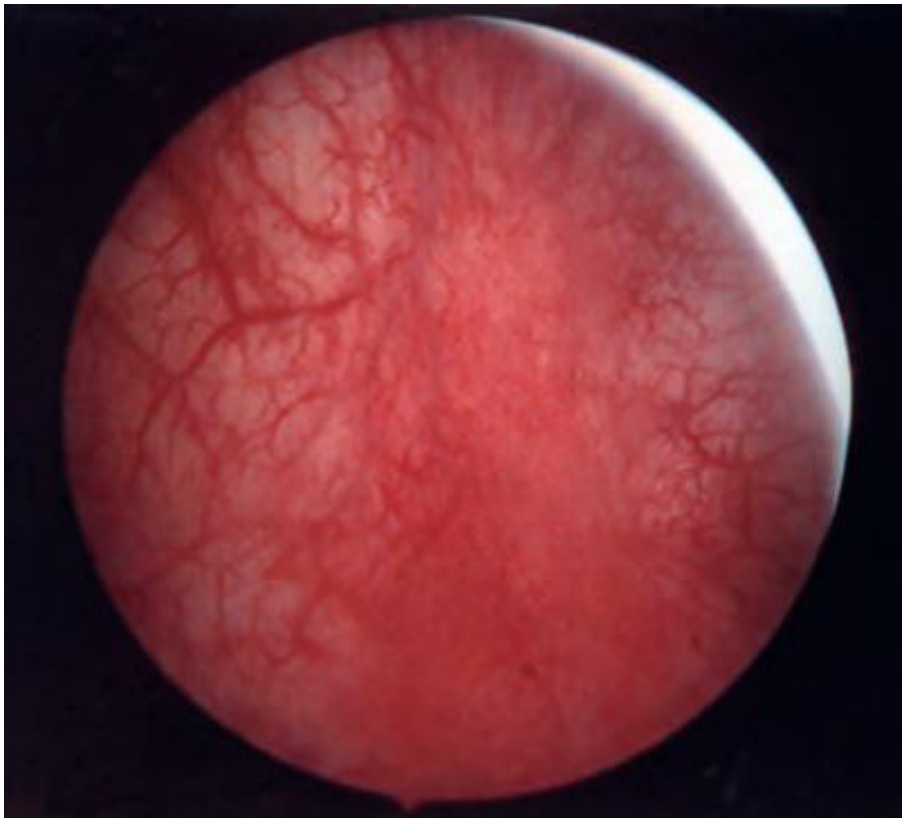


ハンナ型間質性膀胱炎
ハンナ病変のあるもの

膀胱痛症候群
それ以外

ハンナ病変とは？

- 膀胱鏡で見られる特徴的なびらん性病変



頻度

- 頻度 0.01-2.3% (報告によりばらつき)
- 男女比 女性 > 男性 (約5倍)
- 日本で治療中の患者数4500人 (10万人あたり4.5人)

**日常診療の印象としては
稀だけど、時々出会う病気**

原因

原因は不明

- 尿路上皮機能不全
- リンパ球・肥満細胞活性化
- 免疫性炎症
- 侵害刺激受容機構の異常亢進
- 尿中毒性物質
- 微生物感染

などの説

- 比較的頻度の高い合併症
シェーグレン症候群
他の膠原病
過敏性腸症候群
線維筋痛症
など

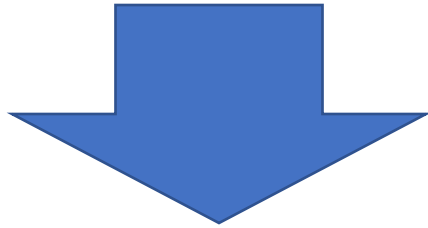
症状

- 疼痛-膀胱痛 特に**充満時の膀胱痛**
排尿後に軽減・消失することが多い
寛解や増悪を繰り返す
下腹部痛、骨盤・会陰部痛、尿道痛、性交痛、腰痛など
- 下部尿路症状
頻尿、尿意亢進
尿意切迫
残尿感
排尿困難
不快感

**典型症状ではなくても
排尿症状の経過が悪ければ考慮すべき**

検査

- 尿検査：血膿尿（10%以下）



- 膀胱鏡：ハンナ病変
五月雨状出血（非特異的所見）
生検→慢性炎症と上皮剥離（癌の否定）

**検査所見よりも
排尿症状の経過が大事**

鑑別疾患

- 膀胱・前立腺・尿道・尿路性器感染症・婦人科疾患・その他
- 過活動膀胱
- 神経因性膀胱
- **膀胱癌**
- 膀胱結石
- 放射線性膀胱炎
- 前立腺肥大症
- 前立腺癌
- 尿道憩室
- 尿道狭窄
- 細菌性膀胱炎
- 膀胱結核
- 尿道炎
- 前立腺炎
- 子宮内膜症
- 子宮筋腫
- 膣炎
- 更年期障害
- 神経性頻尿
- 多尿

他疾患の否定が主だが
膀胱上皮内癌には要注意

難病指定の基準

- 2015年に難病指定
- ハンナ型のうち重症度規準で**重症の患者**



表9 日本間質性膀胱炎研究会作成の重症度基準

重症度	基準
重症	膀胱痛の程度*が7点から10点かつ 排尿記録による最大1回排尿量が100 mL以下#
中等症	重症と軽症以外
軽症	膀胱痛の程度*が0点から3点かつ 排尿記録による最大1回排尿量が200 mL以上

*膀胱痛の程度(0~10点)の質問

膀胱の痛みについて、「全くない」を0、想像できる最大の強さを10としたとき、 平均した強さに最もよくあてはまるものを1つだけ選んで、その数字に○を付けてください										
0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10

膀胱痛は最も悪い時を指標とする。最大1回排尿量については、観察期間中のある1日の排尿記録で100 mL以下であれば条件を満たすものとする。

治療

保存的治療

- ・生活指導 (ストレス軽減)
- ・食事療法 (刺激物を避ける、飲水)
- ・薬物治療 (鎮痛剤、IPDなど)
- ・DMSO膀胱注

根治療法は
無い

膀胱水圧拡張術

膀胱拡大術
膀胱全摘術

Take Home Message

治らない/非典型的膀胱炎は油断禁物

- 膿尿/細菌尿が無い
- 抗生剤ですっきり改善しない
- 不自然に繰り返す、増悪する

(反復性膀胱炎もよくありますが・・・)



泌尿器科へご紹介ください