

2016年原発性硬化性胆管炎診断基準

厚生労働省難治性肝・胆道疾患に関する調査研究班（滝川班）

【原発性硬化性胆管炎の疾患概念】

原発性硬化性胆管炎は病理学的に慢性炎症と線維化を特徴とする慢性の胆汁うっ滞をきたす疾患であり、進行すると肝内外の胆管にびまん性の狭窄と壁肥厚が出現する。病因は不明である。胆管上皮に強い炎症が惹起され、胆管上皮障害が生ずる。診断においては IgG4 関連硬化性胆管炎*、発症の原因が明らかな2次性の硬化性胆管炎**、悪性腫瘍を除外することが重要である。

我が国における原発性硬化性胆管炎の診断時年齢分布は2峰性を呈し、若年層では高率に炎症性腸疾患を合併する。

持続する胆汁うっ滞の結果、肝硬変、肝不全に至ることがある。有効性が確認された治療薬はなく、肝移植が唯一の根治療法である。

【原発性硬化性胆管炎の診断基準】

IgG4 関連硬化性胆管炎*、発症の原因が明らかな2次性の硬化性胆管炎**、胆管癌などの悪性腫瘍を除外することが必要である。

A. 診断項目

I. 大項目

A. 胆管像

- 1) 原発性硬化性胆管炎に特徴的な胆管像の所見を認める。
- 2) 原発性硬化性胆管炎に特徴的な胆管像の所見を認めない。

B. アルカリフォスファターゼ値の上昇

II. 小項目

- a. 炎症性腸疾患の合併
- b. 肝組織像（線維性胆管炎/onion skin lesion）

B. 診断

大項目	小項目	診断
A.1)	+B	確診
A.1)	+a	確診
A.1)	+b	確診
A.1)		準確診

大項目	小項目	診断
A.2)	+B+a+b	確診
A.2)	+B+a	準確診
A.2)	+B+b	準確診
A.2)	+a+b	準確診
A.2)	+a	疑診
A.2)	+b	疑診

上記による確診・準確診のみを原発性硬化性胆管炎として取り扱う。

* IgG4関連硬化性胆管炎は、Clinical diagnostic criteria of IgG4-related sclerosing cholangitis 2012 (J Hepatobiliary Pancreat Sci 2012; 19:536-542) により診断する。

** 2次性硬化性胆管炎は以下の通りである (World J Gastroenterol 2013 21;19(43): 7661-7670)。

先天性	カロリ病 Cystic fibrosis
慢性閉塞性	総胆管結石 胆管狭窄 (外科手術時の損傷によるもの、慢性膵炎によるもの) Mirizzi症候群 肝移植後の吻合狭窄 腫瘍 (良性、悪性、転移性)
感染性	細菌性胆管炎 再発性化膿性胆管炎 寄生虫感染 (cryptosporidiosis、microsporidiosis) サイトメガロウイルス感染
中毒性	アルコール ホルムアルデヒド 高張生理食塩水の胆管内誤注入
免疫異常	好酸球性胆管炎 AIDS に伴うもの
虚血性	血管損傷 外傷後性硬化性胆管炎 肝移植後肝動脈塞栓 肝移植後の拒絶反応 (急性、慢性) 肝動脈抗癌剤動注に関連するもの 経カテーテル肝動脈塞栓術
浸潤性病変	全身性血管炎 アミロイドーシス サルコイドーシス 全身性肥満細胞症 好酸球増加症候群 Hodgkin 病 黄色肉芽腫性胆管炎