

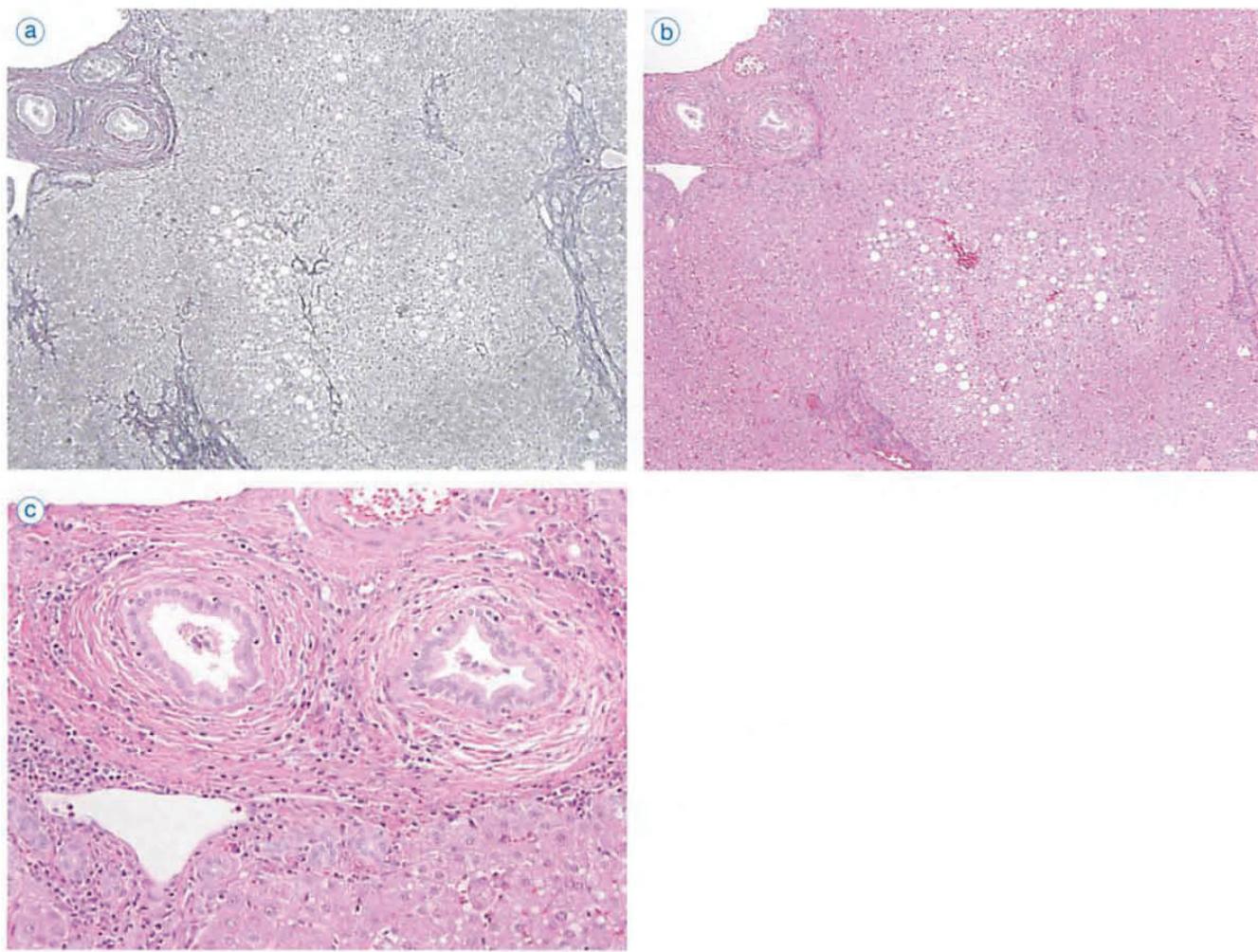
# 7 潰瘍性大腸炎患者に発生した胆道系酵素優位の肝障害

原発性硬化性胆管炎 (PSC)

## 症例

34歳男性、15歳時に血便、下痢を主訴に来院して潰瘍性大腸炎と診断された。16歳時に胆道系酵素優位の肝障害が出現し、胆道造影の所見などから原発性硬化性胆管炎 (PSC) と診断され、通院治療を受けていた。その後、経過観察されていたが、今回、偶発した肝腫瘍（径3cm大、肝細胞腺腫）に対して肝部分切除が施行された。

生化学 データ	WBC	RBC	PLT	TP	Alb	T-Bil	AST	ALT	ALP	rGTP	CRP	IgG	IgA
	5,200	476×10 <sup>6</sup>	26.8×10 <sup>9</sup>	7.4	3.9	0.8	43	91	706	718	0.5	1,688	267
	IgM	肝炎ウイルスマーカー		ANA	AMA	c-ANCA							
	147	陰性		陰性	陰性	陰性							



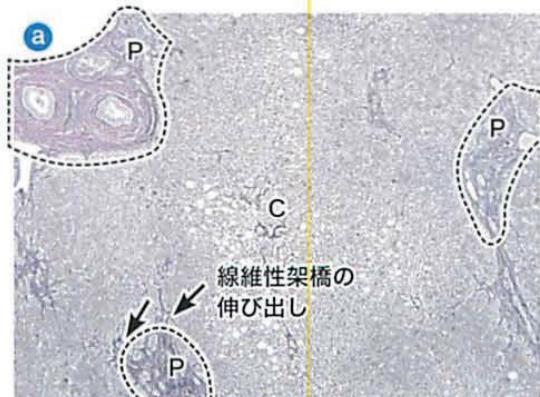
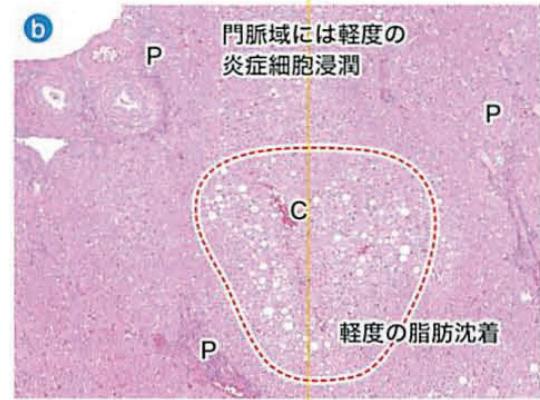
a) Ag染色（弱拡大）、b) HE染色（弱拡大）、c) HE染色（強拡大）



## 臨床医のギモン

- ① PSCに特徴的な所見は何ですか？
- ② 肝針生検でPSCの診断は可能ですか？

## ■弱拡大像はこう読む

- PSCは原因不明の硬化性胆管炎で、呈示症例のように20～30歳代の若年男性、潰瘍性大腸炎合併例が多い。
- PSCの組織像は非特異的で、太い胆管では胆管壁の線維化、浮腫、慢性炎症を見る。末梢では、門脈域での非特異的炎症細胞浸潤、線維化、胆管周囲輪状線維化(onion-skin fibrosis)、胆管消失が見られる。**①** 経過とともに胆汁うつ滞が出現、遷延し、胆汁性肝硬変に進展する。肝生検での確定診断は困難であり、画像を含めた臨床情報が必須である。**②**
- 呈示症例のAg染色では、門脈域(P)の線維性拡大(**a**)(**a**), 短い線維性架橋の伸び出し(**a**→)を見るが、肝小葉構造はおおむね保たれている。
- 門脈域には軽度の炎症細胞浸潤を見る(**b**)。なお、小葉中心部には軽度の脂肪沈着(**b**○)を伴う。

## ■強拡大像はこう読む

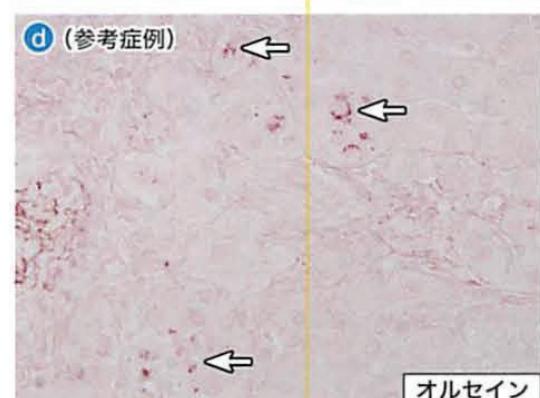
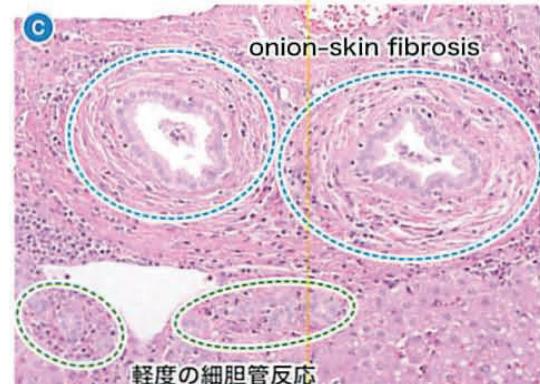
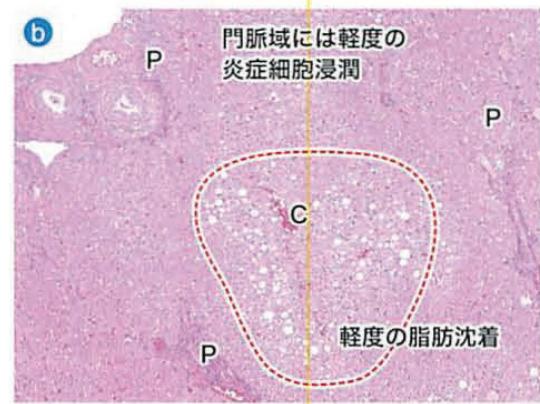
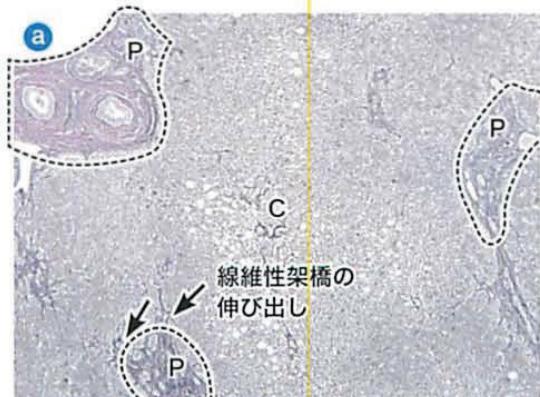
- 小葉間胆管レベルの胆管に、onion-skin fibrosisを見る(**c**○)。また、門脈域辺縁で軽度の細胆管反応を見る(**c**○)。
- オルセイン染色：PSC別症例(**d**)で、胆管消失を示す門脈域周囲の肝細胞にオルセイン陽性顆粒沈着を見る(**d**⇒)。慢性胆汁うつ滞を示唆する所見である。

## ■病理診断

**病理診断** 原発性硬化性胆管炎 [primary sclerosing cholangitis (PSC), stage 2]

**鑑別疾患** 二次性硬化性胆管炎をきたす疾患を臨床的に除外する。PSC類似病変のIgG4関連胆管炎が疑われる場合には、血清IgG4値の測定やIgG4免疫染色で検討する。

**+α知識** PSC-AIH overlap：小児-青年期のPSCの一部で、インターフェース肝炎や肝実質内の壊死炎症が目立つ症例がある。オーバーラップ症候群と考えられている。



キモの一言

胆管周囲の輪状(タマネギ状)線維化、胆管消失、細胆管反応を見たらPSCなどの胆管系疾患を疑う。