

## Q&amp;A

## 搔痒感を呈した肝門部胆管狭窄の1例

解答：

5

解説：

本症例は、搔痒感を主訴に医療機関を受診した患者さんが肝機能障害を指摘されました。黄疸はないようですが、胆道系酵素上昇が著明です。次のステップとしては画像検査を行います。腹部超音波検査では肝内胆管拡張を認めますが、軽度であり、総胆管拡張は認めませんので、専門家であれば肝門部閉塞が思い浮かぶところです。胆管像の評価を行いたいところですので、MRCPを施行しました (Figure 3)。肝門部中心の閉塞があり (白矢印)、短い輪状狭窄 (点線白矢印) や、胆管末梢にも短い狭窄の多発像を認めます (弧状の両矢印)。このように多発連続した輪状の狭窄があり、拡張と狭窄を繰り返すために数珠状となるのが原発性硬化性胆管炎 (PSC) の特徴です。Figure 4 に示した ERCP では造影剤を圧入しているので、細かい所見がはっきり描出されています。肝門部の狭窄部では憩室様の突出 (白両矢印) を認めました。PSC では他に、末梢胆管が消失する枯れ枝状所見 (pruned-tree appearance) などがあ

ります。Figure 5 に PSC で認められる典型的な所見を図示しました (文献<sup>1)</sup>より引用一部改変)。一方、肝門部胆管癌では、狭窄部はある程度の長さがあることが多く、狭窄がスキップする所見や枯れ枝状の所見は通常認めません。類似する疾患に IgG4 関連硬化性胆管炎がありますが、比較的長く平滑な狭窄で、輪状狭窄を基本とする PSC とは異



Figure 4.



Figure 3.

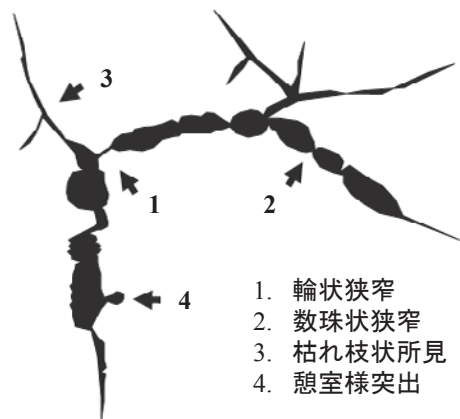


Figure 5.

1. 輪状狭窄
2. 数珠状狭窄
3. 枯れ枝状所見
4. 憩室様突出

なります。また、IgG4 関連硬化性胆管炎でも枯れ枝状所見は認めません。これらの胆管像の違いが診断の決め手となります。PSC の診断基準<sup>1)</sup>では、ALP 上昇による胆汁うっ滞所見と特徴的な胆管像を元に診断するようになっており、最近発表された診療ガイドライン<sup>2)</sup>では、これらの診断の流れ、胆管癌との鑑別などについて statement を記載しているので、参照してください。

参考文献：

- 1) Nakazawa T, Notohara K, Tazuma S, et al: The 2016 diagnostic criteria for primary sclerosing cholangitis. *J Gastroenterol* 52;

838-844:2017

- 2) Isayama H, Tazuma S, Kokudo N, et al: Clinical guidelines for primary sclerosing cholangitis 2017. *J Gastroenterol* 2018 [Epub ahead of print] doi:10.1007/s00535-018-1484-9

本論文内容に関連する著者の利益相反  
：なし

出題：伊佐山浩通（順天堂大学医学部  
消化器内科）