<症例報告>

5 年にわたる経時的な経過観察の中で急激なエコー上変化をきたした
原発性硬化性胆管炎の 1 例

中川 美奈¹⁾²⁾ 朝比奈靖浩^{1)3)*} 村川美也子¹⁾⁴⁾ 永田 紘子¹⁾ 金子 俊¹⁾
 大谷 賢志¹⁾ 北畑富貴子¹⁾ 新田沙由梨¹⁾ 櫻井 幸¹⁾ 井津井康浩¹⁾⁵⁾
 東 正新¹⁾ 柿沼 晴¹⁾³⁾ 今田安津子⁶⁾ 伊藤 崇⁶⁾ 谷合麻紀子⁷⁾
 橋本 悦子⁷⁾ 田中雄二郎⁵⁾ 渡辺 守¹⁾

要旨：症例は 26 歳女性。2008 年 (21 歳時) 健康診断で肝機能障害を指摘され当科紹介受診となった。各種ウイルスおよび自己抗体は陰性で、BMI 25.1 (152 cm/58 kg) と軽度肥満と、美容のためにビタミン剤などのサプリメント摂取歴を認めたことから食事運動療法および摂取サプリメントを中止し経過観察となったが、生活習慣の指導、肝庇護療法を開始した後もトランスアミナーゼは高値のまま推移した。2010 年、2012 年に施行した肝生検では確定診断には至らず、その後それまで限局性だった高エコー領域が肝全体に多発し、腫瘍マーカーの著明な上昇を認めたため、悪性腫瘍鑑別のため 2013 年 3 回目の肝生検施行となった。生検の結果、悪性疾患の合併はないものの急激な線維化進展を認め、直接胆道造影の結果から原発性硬化性胆管炎 (PSC) の確定診断となった。本症例は 5 年間の経過中、急速な線維化の進行に伴い、特異なエコー画像所見と病理所見が観察された貴重な症例と考え報告した。

索引用語： 原発性硬化性胆管炎 肝生検 直接胆道造影

はじめに

原発性硬化性胆管炎 (PSC) は 1850 年半ばに初めて報告された肝内外の胆管の線維性狭窄を生じる進行性の慢性炎症疾患で¹⁾、慢性炎症の結果肝硬変や悪性腫瘍に進展する可能性がある。2007 年の疫学データでは日本での PSC 総患者数は約 1200 人といわれ²⁾、病態に応じて肝庇護剤などの内服治療や内視鏡による狭窄胆管の拡張術が行われるが、進行性の場合は肝移植が唯一の治療法である。稀な疾患であり、加えて特異的な診断マーカーがないために診断が困難なことから、診断

基準、病型分類、治療法の確立が急務である。今回我々は 5 年の経過観察中に急速な病態の進行を認め、画像所見と病理標本が追跡評価された 1 例を経験したので報告する。

症 例

症例：26 歳 女性。

主訴：軽度の皮膚掻痒感。

既往歴：特記事項なし。

家族歴：特記事項なし。

生活歴：飲酒：機会飲酒。喫煙：なし。アレルギー：なし。輸血歴：なし。針治療：なし。刺青：なし。サプリメント摂取歴：あり (ビタミン剤など)。

現病歴：2008 年 (21 歳時) 健康診断で肝機能障害を指摘され当科を紹介受診、各種肝炎ウイルスマーカー、抗核抗体、抗ミトコンドリア抗体は陰性であり (Table 1)、BMI 25.1 (152 cm/58 kg) と軽度肥満と、美容のためにビタミン剤などのサプリメント摂取歴を認めたことから食事運動療法および摂取サプリメントを中止し

1) 東京医科歯科大学医学部附属病院消化器内科

2) 東京医科歯科大学統合教育機構

3) 東京医科歯科大学大学院肝臓病態制御学

4) 東京医科歯科大学医学部附属病院生理機能検査部

5) 東京医科歯科大学大学院臨床医学教育開発学分野

6) 東京医科歯科大学医学部附属病院病理部

7) 東京女子医科大学消化器内科

*Corresponding author: asahina.gast@tmd.ac.jp

<受付日2016年3月11日><採択日2016年6月7日>

Table 1 Laboratory data on first admission

WBC	6000 / μ l	CRP	0.10 mg/dl
Hb	11.7 g/dl	Hyaluronic acid	63 ng/ml
PLT	32.7 10^4 / μ l	Type IV Collagen	157 ng/ml
PT	103.3 %	IgG	1445 mg/dl
TP	7.8 g/dl	IgA	245 mg/dl
Alb	4.0 g/dl	IgM	165 mg/dl
LDH	175 U/l	ANA	1 : 80
AST	58 U/l	ASMA	negative
ALT	56 U/l	AMA-M2	negative
T-Bil	1.9 mg/dl		
D-Bil	0.8 mg/dl		
γ -GTP	153 U/l		
ALP	1040 U/l		
T-Chol	218 mg/dl		
TG	156 mg/dl		
HDL-Chol	66 mg/dl		
LDL-Chol	140 mg/dl		
ChE	236 U/L		

alkaline phosphatase; ALP

choline esterase; ChE

lactate dehydrogenase; LDH

alanine transaminase; ALT

alphafetoprotein; AFP

経過観察となったが、肝胆道系酵素は横ばいのまま推移した。肝生検も提示したが仕事の都合がつかず、2009年1月施行した初回エコー画像ではごく軽度の脂肪沈着を認めるほか異常は認めなかったため、外来での肝庇護療法(UDCA投与)で経過観察することとなった。

しかし、その後も改善を認めないため2010年9月に1回目の肝生検を施行することとなった。特異的な所見に乏しく、原因の特定は困難だったが、門脈域の線維性拡大は軽度のため、外来経過観察となった。肝胆道系酵素の上昇は続いたが、コラーゲン摂取歴が聴取されるなど、コンプライアンス不良が疑われたこともあり、生活習慣の改善指導を継続した。2011年に境界不明瞭な高エコー域が出現、2012年には限局的に境界明瞭な高エコー域となり、さらに貧血の進行も出現したため2012年8月、2回目の肝生検を施行した。結節状の高エコー域を狙って生検をおこなったが、微小胆管障害・胆汁うっ滞が見られるものの原発性胆汁性肝硬変(PBC)、PSCもいずれも診断根拠に乏しく確定診断には至らなかった。また、貧血精査で施行した上下部消化管および婦人科精査の結果は軽度の非特異的腸炎

を認めるのみであったため、引き続き外来で経過観察となったが、肝庇護療法に対する反応は不良であった。2013年3月の腹部超音波検査にて以前限局性だった高エコー散在域が肝全体に多発し、PIVKAIの著明な上昇も認めたため肝胆道系の悪性腫瘍併発も否定できず、再度入院で精査が必要と判断し3回目の肝生検施行のため入院となった。

入院時現症：身長：153 cm、体重：60.7 kg、BMI：25.9 kg/m²、眼球結膜：黄染なし、腹部：肝1横指触知、その他特記事項なし。

初診時検査成績 (Table 1)：肝胆道系酵素の上昇を認めるものの、線維化マーカーの上昇は認めず、血小板も保たれており、各種ウイルスおよび自己免疫マーカーは陰性であった。

3回目入院時検査成績 (Table 2)：肝胆道系酵素と線維化マーカーの上昇、及びPR3-ANCA、PIVKA2が高値を認めた。IgG4は正常値であり、抗ミトコンドリアM2抗体ほか自己抗体は全て陰性であった。

腹部超音波 (Fig. 1)：2009年1月に施行したエコー画像ではごく軽度の脂肪沈着を認めるほか異常は認め

Table 2 Laboratory data on third admission

WBC	4900 / μ l	CRP	0.45 mg/dl
Hb	13.2 g/dl	Hyaluronic acid	162 ng/ml
PLT	17.6 10^4 / μ l	Type IV Collagen	216 ng/ml
PT	108.7 %	IgG	1339 mg/dl
TP	7.9 g/dl	IgA	283 mg/dl
Alb	4.3 g/dl	IgM	143 mg/dl
LDH	214 U/l	ANA	1 : 80
AST	72 U/l	dsDNA	negative
ALT	67 U/l	ASMA	negative
T-Bil	2.5 mg/dl	AMA-M2	negative
D-Bil	1.3 mg/dl	PR3-ANCA	673 U/ml
γ -GTP	346 U/l	MPO-ANCA	<1 U/ml
ALP	2177 U/l	Ceruloplasmin	42 mg/dl
T-Chol	195 mg/dl	Cu	192 μ g/dl
TG	99 mg/dl	IgG4	4.2 mg/dl
HDL-Chol	104 mg/dl	AFP	3.3 ng/ml
LDL-Chol	62 mg/dl	PIVKA-II	1873 ng/ml
ChE	233 U/L	ICG test (R15)	16 %

January 7, 2009

January 5, 2011

July 5, 2012

March 14, 2013

Fig. 1 Clinical course of US findings during 5-years follow up. Ultrasonograms showed within normal limits findings on admission (a). High echoic lesions with indistinct boundary lines appeared in 2011 (b). Localized high-echoic distinct lesions were obtained in 2012 (c), and those were observed as diffuse lesions in 2013 (d).

Fig. 2 Clinical course of magnetic resonance imaging study.

First magnetic resonance images (MRI) in 2011 showed mild fatty change and appeared normal in biliary ducts. MRI showed reticulated high intensity mass lesions deteriorated little by little on diffusion-weighted images (a/b/c). Findings on ethoxybenzyl diethylenetriamine-enhanced MRI (EOB-MRI) revealed hypointense nodules progressed gradually, probably expressing liver fibrosis pregression (d/e/f). MR cholangiopancreatography (MRCP) showed multi-focal anular structuring within the intrahepatic bile ducts (g/h), there was no significant difference between both images.

なかったが (a), 2011 年には境界不明瞭な高エコー域が認められ (b), 2012 年には限局的に境界明瞭な高エコー域となった (c). 2013 年 3 月に施行した定期エコー検査では, それまで限局的であった高エコー域が肝全体にびまん性に広がり, 多発した (d).

腹部 MRI (Fig. 2) : 2011 年施行した MRI では肝両葉に不規則な斑状脂肪沈着をみたが明らかな胆管病変の指摘はなく, 不規則な脂肪沈着を認めた (a). 2012

年の画像では, 不均一な脂肪沈着は不明瞭化しているものの, 右葉優位に門脈を中心とした結節状変化の出現をみた. 肝実質の萎縮は認めなかった. 2013 年 3 月の画像では, 全体に不均一な EOB 取り込み低下を認め, 線維化進展, 胆汁の流出障害が示唆された. 時系列で並べてみると, 拡散強調画像 (a-c) では網目状の高信号域を認め, 特に 2012 年において顕著であった (b). EOB-MRI (d-f) では線維化を反映していると考

First liver biopsy
September, 2010

Second liver biopsy
August, 2012

Third liver biopsy
March, 2013

Fig. 3 Clinical course of histological findings of the liver.

First liver biopsy in 2010 revealed a mild fibrous portal expansion (a, d). Bridging fibrosis with decrease in interlobular bile ducts was found in 2012 (b, e), and it was diagnosed as precirrhotic with bile duct loss 6-month later in 2013.

(a)-(c): Masson trichrome stain

(d)-(f): Hematoxylin-eosin stain

えられる低信号域が経過と共に進行した。2012年8月撮像をもとに合成したMRCPではB3軽度拡張、右葉肝内胆管の口径不整を認め、PSCが疑われ経過観察となった(g)。2013年3月MRCPでは著変をみとめなかったものの同部位の胆管不整を認めた(h)。

肝生検第1回(2010年9月)：偽胆管の増生とリンパ球・好中球浸潤を伴った門脈域の軽度線維性拡大を認めた。肝細胞の壊死・炎症反応は中等度で、好中球浸潤を伴ったinterface hepatitisが観察された。肝細胞は全体に小型でN/C比が高く、再生変化を思わせる細胞像であった。

肝生検第2回(2012年8月)：門脈域はリンパ球主体の炎症細胞浸潤を伴って線維性に拡大し、架橋線維化に至っていた。小葉間胆管は高度に減少し、門脈域辺縁部には偽胆管の増生が目立った。肝細胞の壊死・炎症反応は軽度で、肝細胞内の胆汁うっ滞も見られた。

肝生検第3回(2013年3月)：門脈域の線維性拡大が高度であり、小葉構造の乱れを伴った架橋線維化も認められ、precirrhoticの状態であった。小葉間胆管の消

失および門脈域辺縁における偽胆管の増生を高度に伴っていた。小葉内には肝細胞の軽度の壊死・炎症反応、肝細胞内の胆汁うっ滞も見られた。慢性的な胆道系の障害が示唆される組織像であり、胆管周囲線維化や同心円状の線維化は確認できなかったが、小葉間胆管の消失が強い点、肉芽腫などのPBCに特徴的な所見を欠いている点から、PSCが第一に疑われた。

肝生検所見の経時的変化 (Fig. 3)：第1回(2010年9月)、第2回(2012年8月)、第3回(2013年3月)施行。

マッソントリクロム染色(a-c)では2010年は軽度であった門脈域の線維性拡大が、2012年から架橋形成を来し(b)、7カ月後の2013年3月には小葉構造の乱れを伴った架橋線維化が部分的に観察され、precirrhoticな状態に至っていた(c)。

門脈域(d-f)では、2010年には小葉間胆管が認められていたが(d)、2013年までの2.5年の経過で小葉間胆管の消失と偽胆管の増生を伴った線維化が進行していた。

Fig. 4 Endoscopic retrograde cholangiopancreatography (ERCP) imaging study. ERCP revealed diffusely dilated intrahepatic ducts with multifocal narrowing with diffuse ductal wall thickening and enhancement.

内視鏡的逆行性胆管膵管造影(ERCP)(Fig. 4):2013年7月施行。描出される胆管は減少しており,下部総胆管壁不正および肝内胆管狭小化を認めた。拡張した胆管は認めなかったものの,造影される胆管の減少がみられPSCと診断した。

臨床経過(Fig. 5):2013年3月の腹部超音波検査にて限局的であった高エコー域が肝全体にびまん性に広がりを見せ,PIVKAI1873と著名高値をみたため,3回目精査入院となったが,画像および生検で胆道系悪性腫瘍は否定的で,慢性的な胆汁うっ滞によるPIVKAI高値と診断した。これまでの検査で,各種肝炎ウイルスおよび自己抗体は陰性であり,エコーおよびMRCP画像,病理所見よりPSCの診断がほぼ確定的となった。患者および家族はこれまで侵襲的な検査に消極的であったが,急激な線維化進展を認めていることから十分な説得同意を行った上で,2013年7月ERCPを施行した。胆管造影にて下部総胆管壁不正および肝内胆管狭小化が認められ,限局性の胆管拡張は認められなかったものの,肝内・肝外胆管の多発狭窄・硬化像を認めたことからPSCの確定診断となった。初診から5年の経過

Fig. 5 Clinical course.

で急激な線維化進展をみたことから、今後は肝移植も視野に入れて経過観察する方針となった。

考 察

本邦における PSC は欧米に比較して頻度が稀な疾患で、20 代と 50-60 代で二峰性のピークをもつ年齢分布を示す。PSC は PBC とともに免疫学的な機序によって小～大胆管が障害される疾患で、胆汁うっ滞による胆管障害の結果、線維性狭窄や介在する肝内および肝外胆管拡張を呈する疾患である。慢性炎症の結果、胆汁うっ滞性肝硬変に至り、肝不全や胆管癌などの悪性疾患の合併頻度も高い疾患である³⁾。ウルソデオキシコール酸 (UDCA) やベザフィブラートは ALP や γ -GTP 値を低下させるが、予後を改善するかは議論があり、UDCA 投与の有効性に関しては意見の一致をみていない^{4)~7)}。進行例では肝移植が唯一の救命法と考えられている。

PSC の診断に際しては血液生化学検査でアルカリフォスファターゼや γ -GTP などの胆道系酵素が優位に上昇する患者で疑われ、炎症性腸疾患などの合併があればさらに疑いが強まる。抗平滑筋抗体や p-ANCA は陽性のことが多いが、非特異的な自己抗体の上昇が多く、PBC のように確定診断に有用な自己抗体は報告されていない⁸⁾。PSC の確定診断は直接胆管造影によってなされ、肝内および肝外胆管に多発する狭窄および拡張を示す事が必要である。ERCP がゴールドスタンダードではあるが侵襲的であるため、技術進歩により優れた画像が得られるようになった MRCP が非侵襲的な方法として期待される。また、組織所見は診断には必須ではなく、非特異的であることが報告されており、onionskin appearance や、リンパ球・形質細胞などの炎症細胞浸潤などは、実臨床の病理でみられる事は多くない¹⁾。肝組織的には明らかに PSC として矛盾する所見があるか否かが問題であり、組織では線維化進展度を評価することが重要である。

本症例では、ラボデータ (ALP>1000) やその後の MRI 所見から PSC もしくは AMA 陰性 PBC を疑う経過であり、PSC に特異的な病理所見が得られなくとも積極的に PSC 疑診とすべきであった。しかし、本症例は軽度肥満があり、美容のためのサプリメント摂取歴や不規則な食生活などから非アルコール性脂肪性肝炎、薬剤性肝障害を疑い外来経過観察をする中で急激な進行をみたことから、結果的に経時的な画像変化と、3 回にわたる肝生検による組織学的所見が得られた症例

であり、急激にきたした特異なエコー画像変化に対応する病理学的考察を加えることができた。生検が診断、治療に結びついておらず、2 回目、3 回目の肝生検が不要だったのでは、という指摘もあるが、症例数が圧倒的に少ない中で、肝生検は高エコー領域の組織診断に有用であったが、PSC 自体を診断することはできず画像診断の重要性を示唆する結果となった。

本症例においても組織診断や画像診断は積極的な診断根拠に乏しいものの、非侵襲的な MRCP では 2012 年 8 月から PSC が疑われていた。メタアナリシスによれば MRCP の感度は 86%、特異度は 94% で、肝内外胆管の描写、早期の症例、肝硬変症例や癌の診断の面ではやや劣るものの⁹⁾¹⁰⁾、多くの症例では診断のための検査には MRCP で十分とされる¹¹⁾。直接胆道造影である ERCP 検査は侵襲性および患者の受容度から適切な施行の時期の見極めは難しいが、PSC の自然経過として本症例のような急激な進展例があることから、初回病理で PSC 以外の肝疾患の除外診断が可能な症例では、できるだけ早期に直接胆道造影による確定診断をつけることが、結果的に患者負担を軽減する可能性があると考えられた。また、ALP などの胆道系酵素高値症例では、非侵襲的な MRCP は初診時に行うべきと考えられた。

本症例の画像診断の経時的な推移をみると、2009 年 1 月腹部超音波では軽度脂肪肝の指摘のみであったが、2011 年 1 月より境界不明瞭な高エコー域が出現するようになった。2012 年 7 月に施行した腹部超音波では、境界は明瞭となり、肝右葉の一部に限局的な高エコー域を認めるようになったため、エコーで同定可能な S5 の結節を狙い肝生検を施行したが、病理像では当初結節性病変の存在を示唆する特異的所見は認められなかった。2013 年 3 月施行の MRI 画像では、全体に不均一な EOB 取り込み低下を認め、線維化進展、胆汁の流出障害が示唆されていたが、同時期に施行した定期エコー検査では、それまで限局的であった高エコー域が肝全体にびまん性に広がり、PIVKAI も著明な高値を認めたことから胆道系悪性腫瘍の精査のために 3 回目の生検施行となった。2012 年 8 月から 2013 年 3 月までの約 7 カ月の間に門脈域の線維性拡大は進行し、2 回目の生検では認められなかった小葉構造の乱れを伴った架橋線維化も認められ、precirrrosis の状態となっていた。既存の胆管の消失および偽胆管の増生を高度に伴った進行性の線維化が認められ、PSC を強く疑うに至った。画像所見と病理標本を追跡評価した結果、今

回見られた画像と病理の対応に関しては、超音波画像上の高エコー領域は肝実質炎に伴う比較的大きな肝細胞壊死巣を反映している可能性が考えられ、またMRIのびまん性斑状結節変化は再生結節の形成とその周囲の炎症を反映している可能性が推測される。約5年にわたる経過の中で、初期の画像および肝生検では非特異的所見のみであり、PSCとの確定診断は2013年7月のERCPで行うこととなった。

PSCは通常型PSC以外に、肝生検でのみ異常を認めるSmall-Duct PSC、AIH-PSC、IgG4関連PSCに分類されることが報告されているが³⁾、小児期にAIHを合併している例も少なくないとされる。本症例の病理所見は前述のとおりだが、3回の生検のいずれにおいても、形質細胞主体の炎症細胞浸潤や、肝細胞のcollapseや带状壊死（あるいはその痕）など、積極的にAIHを疑うべき所見は見られなかった。ただし、初回肝生検でも全体に肝細胞の再生性変化が目立つため、過去にAIH急性期的なmassiveな肝細胞障害があった可能性も否定はできない。また、成書にもAIHの経過中にPSCへと移行する異時性のPSC/AIHオーバーラップ症候群についても記載があり、本症例が小児期AIHを合併していた可能性は否定できない。なお、Small-Duct PSCは胆道造影所見に異常を認めず病理でのみ異常を認めるもので、通常型PSCへ進展することが多いとされているが、本症例では2012年に施行した初回のMRCP画像ですでにB3軽度拡張、右葉肝内胆管の口径不整を認めていることから、Small-Duct PSCの診断には当たらないと考えられる。

PSCに関してはいまだ発症初期の画像や病理所見に関する十分なコンセンサスは得られておらず、今後は本邦独自の病態および診断法の確立が重要と考えられるが、本症例は5年にわたる画像および肝生検所見の経時的変化が捉えられ、両者の対応を考察できた貴重な症例であり、PSCの今後の病態解明にとって重要と考えられ報告した。

結 語

PSCにおける画像所見、病理所見に関しては特異的な診断マーカーがなく、頻度もまれなため経験的な診断が困難である。本症例は、急速な線維化の進行に伴い、経時的に特異な画像所見とそれに対応した病理所見が観察され、画像変化に組織学的な考察をくわえることができた貴重な症例と考え報告した。

なお、本例の要旨は第327回日本消化器病学会関東支部例会にて報告した。

文 献

- 1) Eaton J, Talwalkar J, Lazaridis K, et al. Pathogenesis of Primary Sclerosing Cholangitis and Advances in Diagnosis and Management. *Gastroenterology* 2013; 145: 521—536
- 2) 難病情報センター HP (<http://www.nanbyou.or.jp/entry/3736>)
- 3) Hirschfield GM, Heathcote EJ, Gershwin ME. Pathogenesis of cholestatic liver disease and therapeutic approaches. *Gastroenterology* 2010; 139: 1481—1496
- 4) Paumgartner G, Beuers U. Ursodeoxycholic acid in cholestatic liver disease: Mechanisms of action and therapeutic use revisited. *Hepatology* 2002; 36: 525—531
- 5) Beuers U, Spengler U, Kruis W, et al. URSODEOXYCHOLIC ACID FOR TREATMENT OF PRIMARY SCLEROSING CHOLANGITIS — A PLACEBO-CONTROLLED TRIAL. *Hepatology* 1992; 16: 707—714
- 6) Lindor KD, Kowdley KV, Luketic VA, et al. High-dose ursodeoxycholic acid for the treatment of primary sclerosing cholangitis. *Hepatology* 2009; 50: 808—814
- 7) Lindor KD. Ursodiol for primary sclerosing cholangitis. Mayo Primary Sclerosing Cholangitis-Ursodeoxycholic Acid Study Group. *N Engl J Med* 1997; 336: 691—695
- 8) Angulo P, Peter JB, Gershwin ME, et al. Serum autoantibodies in patients with primary sclerosing cholangitis. *J Hepatol* 2000; 32: 182—187
- 9) Weber C, Kuhlencordt R, Grotelueschen R, et al. Magnetic resonance cholangiopancreatography in the diagnosis of primary sclerosing cholangitis. *Endoscopy* 2008; 40: 739—745
- 10) Moff SL, Kamel IR, Eustace J, et al. Diagnosis of primary sclerosing cholangitis: a blinded comparative study using magnetic resonance cholangiography and endoscopic retrograde cholangiography. *Gastrointest Endosc* 2006; 64: 219—223
- 11) Dave M, Elmunzer BJ, Dwamena BA, et al. Primary sclerosing cholangitis: meta-analysis of diag-

nostic performance of MR cholangiopancreatography. Radiology 2010; 256: 387—396

本論文内容に関連する著者の利益相反：なし

A case of primary sclerosing cholangitis with unique clinical features for a 5-year follow up

Mina Nakagawa¹⁾²⁾, Yasuhiro Asahina¹⁾³⁾*, Miyako Murakawa¹⁾⁴⁾, Hiroko Nagata¹⁾, Shun Kaneko¹⁾, Satoshi Otani¹⁾, Fukiko Kawai-Kitahata¹⁾, Sayuri Nitta¹⁾, Yuki Nishimura-Sakurai¹⁾⁴⁾, Yasuhiro Itsui¹⁾⁵⁾, Seishin Azuma¹⁾, Sei Kakinuma¹⁾⁵⁾, Atsuko Imada⁶⁾, Takashi Itoh⁶⁾, Makiko Taniai⁷⁾, Etsuko Hashimoto⁷⁾, Yujiro Tanaka⁵⁾, Mamoru Watanabe¹⁾

A 26-year old young woman, who had been pointed out to have liver dysfunction in a medical check, admitted to our hospital in 2008. At first, she was slight obesity and suspected to be non-alcoholic fatty liver disease (NAFLD), because serology for hepatitis B virus, hepatitis C virus and various autoimmune markers were negative in a screening blood examination. However, the hepatic dysfunction had continued after exercise and dietary therapy, and even after administration of ursodeoxycholic acid and statin preparation. Liver biopsies performed in 2010 and 2012 did not lead to a definitive diagnosis, but localized high-echoic distinct lesions appeared in 2012 in her whole liver as diffuse lesions with a significant rise of the tumor marker in 2013. Therefore, we performed a liver biopsy to rule out hepato-biliary malignancies. The liver biopsy specimen did not show any malignant finding, but histological examination showed an extremely rapid progression of liver fibrosis.

Cholangiographic imaging study such as magnetic resonance (MR) cholangiopancreatography and endoscopic retrograde cholangiopancreatography revealed diffusely dilated intrahepatic ducts with multifocal narrowing with diffuse ductal wall thickening and enhancement and confirmed the diagnosis of primary sclerosing cholangitis (PSC). In this report, we describe an unique case of PSC with detailed histological features and imaging studies for a 5-year follow up.

Key words: PSC Liver biopsy Cholangiographic imaging study

Kanzo 2016; 57: 382—390

- 1) Department of Gastroenterology and Hepatology, Tokyo Medical and Dental University
- 2) Center for Interprofessional Education, Tokyo Medical and Dental University
- 3) Department of Liver Disease Control, Tokyo Medical and Dental University
- 4) Department of Clinical Laboratory, Tokyo Medical and Dental University
- 5) Department of Medical Education Research and Development, Tokyo Medical and Dental University
- 6) Department of Pathology, Tokyo Medical and Dental University
- 7) Department of Internal Medicine and Gastroenterology, Tokyo Women's Medical University

*Corresponding author: asahina.gast@tmd.ac.jp