

- and obstructive jaundice. *Am J Gastroenterol* 1994; 89: 2066-9.
- 19) Gardner A, Gardner G, Feller E. Severe colonic complications of pancreatic disease. *J Clin Gastroenterol* 2003; 37: 258-62.
 - 20) Magyar A, Tihanyi T, Szlávik R, Flautner L. Pancreatic pseudocysts causing compression symptoms. *Acta Chir Hung* 1994; 34: 59-67.
 - 21) Browman MW, Litin SC, Binkovitz LA, Mohr DN. Pancreatic pseudocyst that compressed the inferior vena cava and resulted in edema of the lower extremities. *Mayo Clin Proc* 1992; 67: 1085-8.
 - 22) Shah P, Pamakan R. Spontaneous rupture of a pseudocyst of the pancreas into the stomach. *Am J Gastroenterol* 1989; 84: 1466-7.
 - 23) Ueda N, Takahashi N, Yamasaki H, et al. Intrasplenic pancreatic pseudocyst: a case report. *Gastroenterol Jpn* 1992; 27: 675-82.
 - 24) Imamura H, Irisawa A, Takagi T, et al. Two cases of pancreatic abscess associated with penetration to the gastrointestinal tract during treatment using endoscopic ultrasound-guided drainage. *Fukushima J Med Sci* 2007; 53: 39-49.
 - 25) McCormick PA, Chronos N, Burroughs AK, McIntyre N, McLaughlin JE. Pancreatic pseudocyst causing portal vein thrombosis and pancreatico-pleural fistula. *Gut* 1990; 31: 561-3.
 - 26) Riddell A, Jhaveri K, Haider M. Pseudocyst rupture into the portal vein diagnosed with MRI. *Br J Radiol* 2005; 78: 265-8.
 - 27) El Hamel A, Parc R, Adda G, Bouteloup PY, Huguet C, Malafosse M. Bleeding pseudocysts and pseudoaneurysms in chronic pancreatitis. *Br J Surg* 1991; 78: 1059-63.
 - 28) Mahlke R, Elbrechtz F, Petersen M, Schafmayer A, Lankisch PG. Acute abdominal pain in chronic pancreatitis: hemorrhage from a pseudoaneurysm? *Z Gastroenterol* 1995; 33: 404-7.
 - 29) Kelly SB, Gauhar T, Pollard R. Massive haemorrhage from a pancreatic pseudocyst. *Am J Gastroenterol* 1999; 94: 3638-41.
 - 30) Fockens P, Johnson TG, van Dullemen HM, Huibregtse K, Tytgat GN. Endosonographic imaging of pancreatic pseudocysts before endoscopic transmural drainage. *Gastrointest Endosc* 1997; 46: 412-6.
 - 31) Warshaw AL, Rattner DW. Timing of surgical drainage for pancreatic pseudocyst. Clinical and chemical criteria. *Ann Surg* 1985; 202: 720-4.
 - 32) Vitas GJ, Sarr MG. Selected management of pancreatic pseudocysts: operative versus expectant management. *Surg* 1992; 111: 123-30.
 - 33) Agha FP. Spontaneous resolution of acute pancreatic pseudocysts. *Surg Gynecol Obstet* 1984; 158: 22-6.
 - 34) O'Malley VP, Cannon JP, Postier RG. Pancreatic pseudocysts: cause, therapy, and results. *Am J Surg* 1985; 150: 680-2.
 - 35) Cheruvu CV, Clarke MG, Prentice M, Eyre-Brook IA. Conservative treatment as an option in the management of pancreatic pseudocyst. *Ann R Coll Surg Engl* 2003; 85: 313-6.
 - 36) Munn JS, Aranha GV, Greenlee HB, Prinz RA. Simultaneous treatment of chronic pancreatitis and pancreatic pseudocyst. *Arch Surg* 1987; 122: 662-7.
 - 37) Grace RR, Jordan PH Jr. Unresolved problems of pancreatic pseudocysts. *Ann Surg* 1976; 184: 16-21.
 - 38) Kaiser GC, King RD, Kilmal JW, Lempke RE, Shumacker HB Jr. Pancreatic pseudocyst; an evaluation of surgical management. *Arch Surg* 1964; 89: 275-81.
 - 39) Donaldson LA, Joffe SN, McIntosh W. Serial serum amylase levels in patients with pancreatic pseudocysts. *Scott Med J* 1979; 24: 13-6.
 - 40) Goh BK, Tan YM, Thng CH, et al. How useful are clinical, biochemical, and cross-sectional imaging features in predicting potentially malignant or malignant cystic lesions of the pancreas? Results from a single institution experience with 220 surgically treated patients. *J Am Coll Surg* 2008; 206: 17-27.
 - 41) Aghdassi A, Mayerle J, Kraft M, Sielenkämper AW, Heidecke CD, Lerch MM. Diagnosis and treatment of

- pancreatic pseudocysts in chronic pancreatitis. *Pancreas* 2008; 36: 105-12.
- 42) 小林 剛, 藤田直孝, 野田 裕, 他. 慢性膵仮性嚢胞と膵嚢胞性腫瘍の鑑別診断—画像診断から—. *胆と膵* 2006 ; 27 : 917-26.
 - 43) Lee CM, Chang-Chien CS, Lin DY, Yang CY, Sheen IS, Chen WJ. The real-time ultrasonography of pancreatic pseudocyst: comparison of infected and noninfected pseudocysts. *J Clin Ultrasound* 1988; 16: 393-8.
 - 44) Itai Y, Moss AA, Goldberg HI. Pancreatic cysts caused by carcinoma of the pancreas: a pitfall in the diagnosis of pancreatic carcinoma. *J Comput Assist Tomogr* 1982; 6: 772-6.
 - 45) Sand J, Nordback I. The differentiation between pancreatic neoplastic cysts and pancreatic pseudocyst. *Scand J Surg* 2005; 94: 161-4.
 - 46) Kalmar JA, Matthews CC, Bishop LA. Computerized tomography in acute and chronic pancreatitis. *South Med J* 1984; 77: 1393-5.
 - 47) Kressel HY, Margulis AR, Gooding GW, Filly RA, Moss A, Korobkin M. CT scanning and ultrasound in the evaluation of pancreatic pseudocysts: a preliminary comparison. *Radiology* 1978; 126: 153-7.
 - 48) Morgan DE, Baron TH, Smith JK, Robbin ML, Kenney PJ. Pancreatic fluid collections prior to intervention: evaluation with MR imaging compared with CT and US. *Radiology* 1997; 203: 773-8.
 - 49) Aghdassi A, Mayerle J, Kraft M, Sielenkämper AW, Heidecke CD, Lerch MM. Diagnosis and treatment of pancreatic pseudocysts in chronic pancreatitis. *Pancreas* 2008; 36: 105-12.
 - 50) Mainwaring R, Kern J, Schenk WG 3rd, Rudolf LE. Differentiating pancreatic pseudocyst and pancreatic necrosis using computerized tomography. *Ann Surg* 1989; 209: 562-7.
 - 51) Lehman GA. Pseudocysts. *Gastrointest Endosc* 1999; 49: S81-4.
 - 52) Calvo MM, Bujanda L, Calderon A, et al. Comparison between magnetic resonance cholangiopancreatography and ERCP for evaluation of the pancreatic duct. *Am J Gastroenterol* 2002; 97: 347-53.
 - 53) 馬淵龍彦, 片田直幸, 西村大作, 他. MR cholangiopancreatography (MRCP) 画期的胆膵管系撮像法の登場, 進歩と臨床応用の現況 疾患別 MRCP の診断的意義 有用性と限界 膵疾患: 慢性膵炎, 急性膵炎. *日本臨牀* 1998 ; 56 : 2896-901.
 - 54) Nishihara K, Kawabata A, Ueno T, et al. The differential diagnosis of pancreatic cysts by MR imaging. *Hepato-Gastroenterology* 1996; 43: 714-20.
 - 55) 廣橋伸治, 打田日出夫, 上田耕治, 他. 膵嚢胞性腫瘍の MRI 診断. *胆と膵* 1998 ; 19 : 381-8.
 - 56) 田中恒夫, 末次康弘, 中原英樹, 福田康彦. 膵性胸水を伴い MRI にて内瘻が描出できた縦郭内膵仮性嚢胞の 1 例. *日消誌* 2008 ; 105 : 81-5.
 - 57) Nealon WH, Townsend CM, Thompson JC. Preoperative endoscopic retrograde cholangiopancreatography (ERCP) in patients with pancreatic pseudocyst associated with resolving acute and chronic pancreatitis. *Ann Surg* 1989; 209: 532-40.
 - 58) 石原 武, 山口武人, 門野源一郎, 他. 膵仮性嚢胞の診断上の留意点. *胆と膵* 2001 ; 22 : 309-16.
 - 59) 三好広尚, 乾 和郎, 芳野純治, 他. 急性膵炎—画像診断と治療選択 合併症の画像診断と治療対策 膵仮性嚢胞. *消化器画像* 2004 ; 6 : 631-5.
 - 60) 阿部展次, 下位洋史, 森 俊幸, 杉山政即, 跡見 裕. 内視鏡を用いた膵のう胞性疾患の診断と治療. *外科治療* 1999 ; 81 : 154-61.
 - 61) Gumaste VV, Pitchumoni CS. Pancreas Pseudocyst. *Gastroenterologist* 1996; 4: 33-43.
 - 62) 乾 和郎, 中澤三郎, 芳野純治, 他. 膵嚢胞性疾患の診断における超音波検査 (US, EUS, IDUS) の役割. *胆と膵* 1998 ; 19 : 369-74.
 - 63) Sand JA, Hyoty MK, Mattila J, Dagorn J-C, Nordback IH. Clinical assessment compared with cyst fluid analysis in the differential diagnosis of cystic lesions in the pancreas. *Surgery* 1996; 119: 275-80.
 - 64) Breslin N, Wallace MB. Diagnosis and fine needle aspiration of pancreatic pseudocysts: the role of endoscopic ultrasound. *Gastrointest Endoscopy Clin N Am* 2002; 12: 781-90.
 - 65) Ahmad NA, Kochman ML, Lewhis JD, Ginsberg GG. Can EUS alone differentiate between malignant and

- benign cyst lesions of the pancreas? *Am J Gastroenterol* 2001; 96: 3295-300.
- 66) Hernandez LZ, Mishra G, Fosmark C, et al. Role of endoscopic ultrasound (EUS) and EUS-guided fine needle aspiration in the diagnosis and treatment of cystic lesion of the pancreas. *Pancreas* 2002; 25: 222-8.
- 67) Andrén-Sandberg A, Dervenis C. Pancreatic pseudocysts in the 21st century. Part II : natural history. *JOP* 2004; 5: 64-70.
- 68) Nguyen BL, Thompson JS, Edney JA, et al. Influence of the etiology of pancreatitis on the natural history of pancreatic pseudocysts. *Am J Surg* 1991; 162: 527-31.
- 69) Bergman S, Melvin WS. Operative and nonoperative management of pancreatic pseudocysts. *Surg Clin N Am* 2007; 87: 1447-60.
- 70) Gullo L, Barbara L. Treatment of pancreatic pseudocysts with octreotide. *Lancet* 1991; 338: 540-1.
- 71) 塩崎道明, 有坂好文, 本合 泰, 他. 膵仮性嚢胞に対する酢酸オクトレオチドの投与効果について. *胆と膵* 2004 ; 25 : 113-9.
- 72) Gumaste V, Pitchumoni CS. Pancreatic pseudocyst. *Gastroenterologist* 1996; 4: 33-43.
- 73) Beckingham IJ, Krige JE, Bornman PC, Terblanche J. Endoscopic management of pancreatic pseudocysts. *Br J Surg* 1997; 84: 1638-45.
- 74) Bhattacharya D, Ammori BJ. Minimally invasive approaches to the management of pancreatic pseudocysts: review of the literature. *Surg Laparosc Endosc Percutan Tech* 2003; 13: 141-8.
- 75) Aljarabah M, Ammori BJ. Laparoscopic and endoscopic approaches for drainage of pancreatic pseudocysts: a systematic review of published series. *Surg Endosc* 2007; 21: 1936-44.
- 76) Barthet M, Sahel J, Bodiou-Bertei C, Bernard JP. Endoscopic transpapillary drainage of pancreatic pseudocysts. *Gastrointest Endosc* 1995; 42: 208-13.
- 77) Baron TH, Harewood GC, Morgan DE, Yates MR. Outcome differences after endoscopic drainage of pancreatic necrosis, acute pancreatic pseudocysts, and chronic pancreatic pseudocysts. *Gastrointest Endosc* 2002; 56: 7-17.
- 78) Baron TH, Thaggard WG, Morgan DE, Stanley RJ. Endoscopic therapy for organized pancreatic necrosis. *Gastroenterology* 1996; 111: 755-64.
- 79) Seewald S, Groth S, Omar S, et al. Aggressive endoscopic therapy for pancreatic necrosis and pancreatic abscess: a new safe and effective treatment algorithm. *Gastrointest Endosc* 2005; 61: 92-100.
- 80) Howell DA, Elton E, Parsons WG. Endoscopic management of pseudocysts of the pancreas. *Gastrointest Endosc Clin N Am* 1998; 8: 143-62.
- 81) Sahel J, Bastid C, Pellat B, et al. Endoscopic cystoduodenostomy of cysts of chronic calcifying pancreatitis: a report of 20 cases. *Pancreas* 1987; 2: 447-53.
- 82) Barthet M, Lamblin G, Gasmi M, et al. Clinical usefulness of a treatment algorithm for pancreatic pseudocysts. *Gastrointest Endosc* 2008; 67: 245-52.
- 83) 長川達哉, 小井戸一光, 藤永 明, 須賀俊博. 超音波内視鏡下穿刺術による膵仮性嚢胞の治療. *胆と膵* 1998 ; 19 : 403-9.
- 84) Yusuf TE, Baron TH. Endoscopic transmural drainage of pancreatic pseudocysts: results of a national and an international survey of AGSE members. *Gastrointest Endosc* 2006; 63: 223-7.
- 85) 長川達哉, 畠山巧生, 須賀俊博, 他. EUS-FNA を用いた膵仮性嚢胞ドレナージ術. *消化器内視鏡* 2007 ; 10 : 991-7.
- 86) 潟沼朗生, 真口宏介, 土屋貴愛, 他. 超音波内視鏡下膵仮性嚢胞ドレナージ術. *消化器内視鏡* 2008 ; 20 : 637-44.
- 87) Azar RR, Oh YS, Janec EM, et al. Wire-guided pancreatic pseudocyst drainage by using a modified needle knife and therapeutic echoendoscope. *Gastrointest Endosc* 2006; 63: 688-92.
- 88) Bornman PC, Beckingham IJ, Krige JEJ. In: Schein M, Wise L, eds. *Crucial controversies in surgery*. Vol. 3. Philadelphia: Lippincott Williams & Willkins, 1999: 170-86.

- 89) Weckman L, Kylanpaa ML, Puolakkainen P, Halttunen J. Endoscopic treatment of pancreatic pseudocysts. *Surg Endosc* 2006; 20: 603-7.
- 90) Dohmoto M, Akiyama K, Lioka Y. Endoscopic and endosonographic management of pancreatic pseudocyst: a long term follow-up. *Rev Gastroenterol Peru* 2003; 23: 269-75.
- 91) Beckingham IJ, Krige JEJ, Bornman PC, Terblanche J. Long term outcome of endoscopic drainage of pancreatic pseudocysts. *Am J Gastroenterol* 1999; 94: 71-4.
- 92) Binmoeller KF, Seifert H, Walter A, Soehendra N. Transpapillary and transmural drainage of pancreatic pseudocysts. *Gastrointest Endosc* 1995; 42: 219-24.
- 93) Catalano MF, Geenen JE, Schmalz MJ, Johnson GK, Dean RS, Hogan WJ. Treatment of pancreatic pseudocysts with ductal communication by transpapillary pancreatic duct endoprosthesis. *Gastrointest Endosc* 1995; 42: 214-8.
- 94) Smits ME, Rauws EA, Tytgat GN, et al. The efficacy of endoscopic treatment of pancreatic pseudocysts. *Gastrointest Endosc* 1995; 42: 202-7.
- 95) 多田知子, 藤田直孝, 小林 剛, 他. 膵仮性嚢胞に対する内視鏡治療の有用性. *Gastroenterol Endosc* 2003; 45: 1164-9.
- 96) 瀬座勝志, 松山真人, 太和田勝之, 他. 膵仮性嚢胞の内視鏡的治療の臨床的検討. *Prog Dig Endosc* 2007 ; 70 : 54-6.
- 97) Vosoghi M, Sial S, Garrett B. et al. EUS-guided pancreatic pseudocyst drainage: review and experience at Harbor-UCLA Medical Center. *Med Gen Med* 2002; 4: 2.
- 98) Varadarajulu S, Wilcox CM, Tamhane A, Eloubeidi MA, Blakely J, Canon CL. Role of EUS in drainage of peripancreatic fluid collections not amenable for endoscopic transmural drainage. *Gastrointest Endosc* 2007; 66: 1107-19.
- 99) Kahaleh M, Shami VM, Conaway MR, et al. Endoscopic ultrasound drainage of pancreatic pseudocyst: a prospective comparison with conventional endoscopic drainage. *Endoscopy* 2006; 38: 355-9.
- 100) Libera ED, Siqueira ES, Morais M, et al. Pancreatic pseudocyst transpapillary and transmural drainage. *HPB surgery* 2000; 11: 333-8.
- 101) Vosoghi M, Sial S, Garrett B, et al. EUS-guided pancreatic pseudocyst drainage: review and experience at Harbor-UCLA Medical Center. *Med Gen Med* 2002; 4: 2.
- 102) Hookey LC, Debroux S, Delhaye M, Arvanitakis M, Le Moine O, Devière J. Endoscopic drainage of pancreatic-fluid collections in 116 patients: a comparison of etiologies, drainage techniques, and outcomes. *Gastrointest Endosc* 2006; 63: 635-43.
- 103) Monkemuller KE, Baron TH, Morgan DE. Transmural drainage of pancreatic fluid collections without electrocautery using the Seldinger technique. *Gastrointest Endosc* 1998; 48: 195-200.
- 104) Varadarajulu S, Wilcox CM, Tamhane A, Eloubeidi MA, Blakely J, Canon CL. Role of EUS in drainage of peripancreatic fluid collections not amenable forendoscopic transmural drainage. *Gastrointest Endosc* 2007; 66: 1107-19.
- 105) 糸井隆夫, 祖父尼淳, 糸川文英, 他. 仮性嚢胞 内視鏡治療. *肝・胆・膵* 2006 ; 53 : 557-66.
- 106) Lo SK, Rowe A. Endoscopic management of pancreatic pseudocysts. *Gastroenterologist* 1997; 5: 10-25.
- 107) 古屋直行, 越知泰英, 浜野英明, 他. 膵仮性嚢胞の非観血的治療法の実際と成績—内視鏡的経乳頭的ドレナージ術—. *胆と膵* 2001 ; 22 : 331-6.
- 108) 眞栄城兼清, 濱田義浩, 笠普一朗, 他. 慢性膵炎に対する非観血的治療 ; 体外衝撃波結石破碎療法(ESWL) と内視鏡的治療. *消化器外科* 2003 ; 26 : 1907-13.
- 109) 小林 剛, 藤田直孝, 野田 裕, 他. 内視鏡的経乳頭的ドレナージ. 藤田直孝編. *胆道・膵疾患のインターベンション治療*. 第1版. 東京: シナノ, 2004 : 78-82.
- 110) 糸井隆夫, 祖父尼淳, 糸川文英, 他. 急性仮性嚢胞の内視鏡的経乳頭的治療. *胆と膵* 2006 ; 27 : 891-7.
- 111) 渦沼朗生, 真口宏介, 岩野博俊, 他. 膵仮性嚢胞に対する内視鏡的治療の適応と限界. *胆と膵* 2006 ; 27 : 281-

- 7.
- 112) 乾 和郎, 芳野純治, 奥嶋一武, 他. 仮性嚢胞の内視鏡的治療. 医薬の門 2007 ; 47 : 601-4.
 - 113) 入澤篤志, 洪川悟朗, 引地拓人, 他. 内視鏡的膵嚢胞ドレナージ術. 臨床消化器内科 2008 ; 23 : 873-82.
 - 114) Kozarek RA, Ball TJ, Patterson DJ, et al. Endoscopic transpapillary therapy for disrupted pancreatic duct and peripancreatic fluid collections. *Gastroenterology* 1991; 100: 1362-70.
 - 115) Dohmoto M, Rupp KD. Endoscopic management of pancreatic pseudocysts. *Diagnostic and Therapeutic Endoscopy* 1994; 1: 29-35.
 - 116) Bhasin DK, Rana SS, Udawat HP, et al. Management of multiple and large pancreatic pseudocysts by endoscopic transpapillary nasopancreatic drainage alone. *Am J Gastroenterol* 2006; 101: 1780-6.
 - 117) Dohmoto M, Rupp KD. Endoscopic management of pancreatic pseudocysts. *Diagnostic and Therapeutic Endoscopy* 1994; 1: 29-35.
 - 118) 小林真哉, 大原弘隆, 中沢貴宏, 他. 膵管ステントを契機に膵嚢胞感染を発症した慢性膵炎の1例. 膵臓 2006 ; 21 : 89-94.
 - 119) Smith MT, Sherman S, Ikenberry SO, et al. Alterations in pancreatic ductal morphology following polyethylene pancreatic stent therapy. *Gastrointest Endosc* 1996; 44: 268-75.
 - 120) Johanson JF, Schmalz MJ, Geenen JE. Incidence and risk factors for biliary and pancreatic stent migration. *Gastrointest Endosc* 1992; 38: 341-6.
 - 121) Rosso E, Alexakis N, Ghaneh P, et al. Pancreatic pseudocyst in chronic pancreatitis: Endoscopic and surgical treatment. *Dig Surg* 2003; 20: 397-406.
 - 122) Nealon WH, Walser E. Duct drainage alone is sufficient in the operative management of pancreatic pseudocyst in patients with chronic pancreatitis. *Ann Surg* 2003; 237: 614-20.
 - 123) Heider R, Behrns KE. Pancreatic pseudocysts complicated by splenic parenchymal involvement: results of operative and percutaneous management. *Pancreas* 2001; 23: 20-5.
 - 124) 砂村真琴, 荒井浩介, 渋谷和彦, 松野正紀. 膵嚢胞の自然経過と治療法の選択. 仮性嚢胞—外科の立場から—, 肝胆膵 1993 ; 26 : 965-70.
 - 125) Palanivelu C, Senthilkumar K, Madhankumar MV, et al. Management of pancreatic pseudocyst in the era of laparoscopic surgery—experience from a tertiary centre. *Surg Endosc* 2007; 21: 2262-7.
 - 126) Yin WY. The role of surgery in pancreatic pseudocyst. *Hepatogastroenterology* 2005; 52: 1266-73.
 - 127) Usatoff V, Brancatisano R, Williamson RC. Operative treatment of pseudocysts in patients with chronic pancreatitis. *Br J Surg* 2000; 87: 1494-9.
 - 128) Soliani P, Franzini C, Ziegler S, et al. Pancreatic pseudocysts following acute pancreatitis: risk factors influencing therapeutic outcomes. *JOP* 2004; 5: 338-47.
 - 129) Mori T, Abe N, Sugiyama M, Atomi Y, Way LW. Laparoscopic pancreatic cystgastrostomy. *J Hepatobiliary Pancreat Surg* 2000; 7: 28-34.
 - 130) Andrén-Sandberg A, Dervenis C. Surgical treatment of pancreatic pseudocysts in the 2000's—laparoscopic approach. *Acta Chir Jugosl* 2003; 50: 21-6.
 - 131) Löhr-Happe A, Peiper M, Lankisch PG. Natural course of operated pseudocysts in chronic pancreatitis. *Gut* 1994; 35: 1479-82.
 - 132) 大槻 眞, 藤野善久. 慢性膵炎登録患者の予後および死因に関する検討. 厚生労働省科学研究費補助金難治性疾患克服研究事業 難治性膵疾患に関する調査研究平成 19 年度総括・分担研究報告書. 2008 : 98-102.

自己免疫性膵炎診療ガイドライン 2009

厚生労働省難治性膵疾患調査研究班・日本膵臓学会

作成委員会

委員長：岡崎和一（関西医科大学消化器肝臓内科）

編集責任委員：岡崎和一（関西医科大学消化器肝臓内科），川 茂幸（信州大学健康安全センター），
神澤輝実（東京都立駒込病院内科）

委員：伊藤鉄英（九州大学病態制御内科），乾 和郎（藤田保健衛生大学・坂文種報徳會病院消化器内科），入江裕之（佐賀大学放射線科），西野隆義（東京女子医科大学八千代医療センター消化器科），能登原憲司（倉敷中央病院病理検査科），久保恵嗣（信州大学医学部内科学第一講座），大原弘隆（名古屋市立大学大学院消化器・代謝内科学），入澤篤志（福島県立医科大学内科学第二講座），藤永康成（信州大学放射線科），長谷部修（長野市民病院内科），西森 功（高知大学消化器内科），田中滋城（昭和大学消化器内科）

Delphi 法による専門家委員会

委員長：下瀬川徹（東北大学大学院医学系研究科消化器病態学教授，厚生労働省難治性膵疾患に関する調査研究班，研究代表者）

専門委員：岡崎和一，川 茂幸，神澤輝実，伊藤鉄英，乾 和郎，西野隆義，大原弘隆，西森 功，田中滋城

評価委員会

委員長：田中雅夫（日本膵臓学会理事長，九州大学大学院医学研究院・臨床・腫瘍外科学教授）

委員：白鳥敬子（日本膵臓学会自己免疫性膵炎診断基準委員会委員長，東京女子医科大学消化器内科学教授）

須田耕一（徳洲会病院病理科，順天堂大学名誉教授）

西山利正（関西医科大学公衆衛生学講座教授）

序

自己免疫性膵炎は、1995年にわが国から世界に発信された新しい疾患概念である。日本膵臓学会は、1995年の慢性膵炎臨床診断基準で、膵管狭細型慢性膵炎を自己免疫機序が想定される特殊な膵の慢性炎症としてすでに取り上げている。厚生労働省難治性膵疾患調査研究班は、本疾患の重要性を認識し、2002年度から独立課題として扱ってきた。本疾患の研究はわが国の膵臓領域の研究者によって形成されてきたと言っても過言ではない。2002年の日本膵臓学会による世界初の自己免疫性膵炎診断基準の提唱、初めての全国疫学調査、血清IgG4上昇の発見、多彩な膵外病変の指摘、IgG4関連硬化性疾患の提唱、ステロイド治療のコンセンサス形成、2006年の自己免疫性膵炎臨床診断基準の改訂、そして2008年Asian Diagnostic Criteriaの提唱へと展開されてきた。現在、このような潮流は日本から世界へ発信され続けている。

厚生労働省難治性膵疾患に関する調査研究班は、2008年に自己免疫性膵炎の診療ガイドラインを作成することを計画し、岡崎和一教授を委員長とする作成委員会を設置して編纂作業を進めてきた。このたび、最終案が厚生労働省難治性膵疾患に関する調査研究班と日本膵臓学会の合同で、「膵臓」の特別号として出版されることになった。本ガイドラインは、世界に情報を発信してきたわが国を代表する膵臓の専門家が最新の情報を網羅した自己免疫性膵炎診療の集大成である。

本ガイドラインの発刊にあたっては、日本膵臓学会理事諸氏から多大なご支援をいただいた。また、より多くの方々に本ガイドラインを知っていただくため、本誌発刊と同時に「膵臓」オンラインジャーナルでも一般公開されることになっている。自己免疫性膵炎は、さまざまな膵外病変を合併するため、消化器病を専門とする医師のみならず、広い臨床領域の医師が扱う疾患である。一方、高齢者に多い疾患であり、膵・胆道癌との鑑別や安全なステロイド治療の実践、再燃を考慮した経過観察など、消化器病領域の専門的知識・技術・経験が求められる疾患でもある。本ガイドラインが自己免疫性膵炎の診療に広く役立ち、本疾患の理解を深め、診療に貢献できることを心から願っている。

厚生労働省難治性膵疾患に関する調査研究班
研究代表者
東北大学大学院消化器病態学

下瀬川 徹

日本膵臓学会理事長
九州大学大学院臨床・腫瘍外科

田中 雅夫

1. 自己免疫性膵炎診療ガイドライン作成の経緯

自己免疫性膵炎は1995年にYoshidaら¹⁾により提唱されたが、日本膵臓学会の臨床診断基準2002²⁾および改訂版の診断基準2006³⁾を経て、わが国から発信された新しい疾患概念として、今や国際的にも認められるようになった。最近の症例増加に伴い、①非典型的自己免疫性膵炎の診断と治療方針、②癌との鑑別診断、③膵外病変の位置づけ、④再燃例の診断と治療、⑤海外との診断基準の相違など、種々の問題を認めるようになった。これらに対処するために、日本人のための診療ガイドライン作成の機運が高まり、厚生労働省難治性膵疾患調査研究班(研究代表者:下瀬川徹)でワーキンググループが組織され「自己免疫性膵炎診療ガイドライン」の試案が作成され⁴⁾、日本膵臓学会と合同で公表することとなった。

表1 エビデンスレベル

AHCPR* (Agency for Health Care Policy and Research) 1993
*現在の AHRQ (Agency for Healthcare Research and Quality)
I. システムチェックレビュー/RCTのメタアナリシス
II. 1つ以上のランダム化試験比較
III. 非ランダム化比較試験
IVa. 分析疫学的研究 (コホート)
IVb. 分析疫学的研究 (症例対照研究, 横断研究)
V. 記述研究 (症例報告, ケースシリーズ)
VI. 専門委員会や専門家個人の意見

表2 作成委員会, 専門家委員会, 評価委員会

1) 作成委員会 委員長: 岡崎和一
編集責任委員: I. 概念と診断 担当: 岡崎和一
II. 膵外病変・鑑別診断 担当: 川 茂幸
III. 治療・予後 担当: 神澤輝実
委員: 伊藤鉄英, 乾 和郎, 入江裕之, 入澤篤志, 大原弘隆, 久保恵嗣, 田中滋城, 西野隆義, 西森 功, 能登原憲司, 長谷部修, 藤永康成
2) Delphi 法による専門家委員会 委員長: 下瀬川徹
委員: 伊藤鉄英, 乾 和郎, 大原弘隆, 岡崎和一, 神澤輝実, 川 茂幸, 田中滋城, 西野隆義, 西森 功 (作成担当以外に対する専門家意見)
2) 評価委員会 委員長: 田中雅夫
委員: 白鳥敬子, 須田耕一, 西山利正

2. 自己免疫性膵炎のエビデンスレベルと Delphi 法に基づくコンセンサスの形成

厚生労働省難治性膵疾患調査研究班のワーキンググループにより, まずガイドライン作成法が検討された. “autoimmune pancreatitis”, “sclerosing pancreatitis”をキーワードとした Pub Med サーチ(1963年~2008年4月)と「自己免疫性膵炎」をキーワードとした中央医学雑誌による関連文献数はそれぞれ871編, 1,402編であった. 財団法人日本医療機能評価機構による Minds 医療情報サービス (<http://minds.jcqh.or.jp/>) の推奨する AHCPR (Agency for Health Care Policy and Research) 1993 のエビデンスレベル (表1) に従って, エビデンスの評価を行った. いずれもエビデンスレベル III 以下とエビデンスに乏しい文献であり, 最終的にコンセンサスに基づくガイドラインを作成することとなった. 専門家のコンセンサスを得るために, 専門家の意見をより客観的に反映できる Formal Consensus Development (Delphi 法)⁹⁾を採用することとした. 本ガイドライン作成の組織として, 15人よりなる作成委員会 (膵臓専門医11名, 放射線科医2名, 呼吸器内科医1名, 病理医1名), 専門委員会 (膵臓専門医10名), 評価委員会 (膵臓内科医1名, 膵臓外科医1名, 病理医1名, 公衆衛生専門家1名) の3委員会が設けられた (表2). ただし, 自己免疫性膵炎の専門家は少ないため, 作成委員が専門家委員を兼ねることになるため, 専門家委員は, お互いに自らの関与しない項目を評価することとした. 第一段階として, 作成委員会により, I. 疾患概念と診断 (13 CQs), II. 膵外病変 (6 CQs), III. 鑑別診断 (6 CQs), IV. 治療と予後 (11 CQs) に関して Clinical Questions (CQ) と各ステートメントが作成された. 第二段階として, 各 CQ とステートメントに対して, 専門家委員会が1~9点までの9段階評価を行った. 第三段階では, 作成委員会は, 専門家委員会の意見を反映した修正案を作成し, 再度専門家委員会に意見を求めるという作業を二度繰り返し, 最終的に平均7点以上の CQs とステートメントが専門家のコンセンサスの得られたも

表3 コンセンサスに基づく推奨度

A: 診療行為として, 行うよう強く推奨できる.
B: 診療行為として, 行うよう推奨できる.
C: 診療行為として, 行うことを推奨できない.
D: 診療行為として, 行うべきでない.

のとされた.

3. コンセンサスに基づく推奨度の設定

本ガイドラインは, 上述のようにエビデンスに乏しく, エビデンスに基づいた推奨度は設定できないが, 専門家のコンセンサスに基づいた推奨度を診断と治療に対して設定した(表3). すなわち最終評価スコアが9点のステートメントについて「強く推奨する」(A)または「行うべきでない」(D)に, また評価スコア7~8点のステートメントについて「推奨できる」(B)または「推奨できない」(C)とした.

文 献

- 1) Yoshida K, Toki F, Takeuchi T, Watanabe S, Shiratori K, Hayashi N. Chronic pancreatitis caused by an autoimmune abnormality. Proposal of the concept of autoimmune pancreatitis. *Dig Dis Sci* 1995; 40: 1561-8.
- 2) 日本膵臓学会. 自己免疫性膵炎診断基準 2002 年. *膵臓* 2002; 17: 585-7.
- 3) 厚生労働省難治性膵疾患調査研究班・日本膵臓学会. 自己免疫性膵炎臨床診断基準 2006. *膵臓* 2006; 21: 395-7.
- 4) 岡崎和一. 厚生労働省報告書.
- 5) Fitch K, Bernstein SJ, Aguilar MD, et al. The RAND/UCLA appropriateness method user's manual. Santa Monica CA: RAND, 2001.

Clinical Questions

I. 概念と診断

CQ-I-1) 自己免疫性膵炎とは？	7
CQ-I-2) どんな臨床症状があるか？	8
CQ-I-3) 発見されるきっかけは何か？	8
CQ-I-4) 血液生化学・免疫学所見の異常はあるか？	9
CQ-I-5) 膵外分泌, 膵内分泌機能異常はあるか？	9
CQ-I-6) 特徴的な超音波検査所見はあるか？	10
CQ-I-7) 特徴的な CT 検査所見はあるか？	11
CQ-I-8) 特徴的な MRI 検査所見はあるか？ MRCP により主膵管の狭細像を評価できるか？	12
CQ-I-9) 特徴的な PET, シンチグラム所見はあるか？	14
CQ-I-10) 特徴的な ERCP 検査所見はあるか？	14
CQ-I-11) 特徴的な病理組織学的所見はあるか？	15
CQ-I-12) どのように診断するか？	17
CQ-I-13) ステロイド治療に対する反応で診断できるか？	17

II. 膵外病変

CQ-II-1) どのような膵外病変があるか？	25
CQ-II-2) 膵外病変とする診断根拠は何か？	25
CQ-II-3) 合併する涙腺・唾液腺炎と Sjögren 症候群の鑑別点はあるか？	27
CQ-II-4) 合併する呼吸器病変は？	28
CQ-II-5) 合併する硬化性胆管炎と原発性硬化性胆管炎, 胆道癌との鑑別点は？	29
CQ-II-6) 合併する硬化性胆管炎の IDUS 所見は？	31

III. 鑑別診断

CQ-III-1) 膵癌との鑑別で重要な臨床所見は？	33
CQ-III-2) 血中 IgG4 が高値であれば膵癌を否定できるか？	33
CQ-III-3) 自己免疫性膵炎と膵癌との鑑別に有用な CT, MRI 所見は？	34
CQ-III-4) 自己免疫性膵炎と通常の慢性膵炎, 膵癌との鑑別に有用な EUS 所見は？	38
CQ-III-5) 自己免疫性膵炎と膵癌の病理学的鑑別点は？	40
CQ-III-6) 自己免疫性膵炎に特徴的な病理所見は膵癌に認められないか？	42

IV. 治療, 予後

CQ-IV-1) 自然軽快するか？	45
CQ-IV-2) ステロイド治療の適応は？	45
CQ-IV-3) ステロイドの初期治療はどのようにすべきか？	46
CQ-IV-4) ステロイドの量はどのように減らしていくか？	46
CQ-IV-5) ステロイドの維持療法は必要か？	47
CQ-IV-6) ステロイド治療はいつ中止するか？	49
CQ-IV-7) 再燃の早期発見・チェック法はあるか？	50
CQ-IV-8) 再燃例の治療はどうか？	50

CQ-IV-9) 膵内外分泌機能はステロイド治療により改善するか？	51
CQ-IV-10) 予後は良好か？	51
CQ-IV-11) 膵癌と関連性があるか？	52

I. 概念と診断

CQ-I-1) 自己免疫性膵炎とは？

- 高 γ グロブリン血症, 高IgG血症, 高IgG4血症や自己抗体の存在, ステロイド治療が有効など, 自己免疫機序の関与を示唆する所見を伴う膵炎である。
- わが国では, 著明なリンパ球・形質細胞浸潤, IgG4陽性形質細胞の浸潤, 花筵状線維化(storiform fibrosis), 閉塞性静脈炎を特徴とする lymphoplasmacytic sclerosing pancreatitis (LPSP) を呈する自己免疫性膵炎が主である。
- 欧米で多い, 好中球病変を呈する idiopathic duct-centric chronic pancreatitis (IDCP), granulocyte epithelial lesion (GEL) は別の病態である。
- IgG4関連硬化性疾患, 全身性IgG4関連形質細胞症候群 (systemic IgG4-related plasmacytic syndrome : SIPS), IgG4関連多臓器リンパ増殖性症候群 (IgG4-positive multi-organ lymphoproliferative syndrome : IgG4 MOLPS) などの概念も提唱されており, 全身疾患の膵病変である可能性がある。

<解説>

自己免疫性膵炎とは本邦より発信された疾患概念であり¹⁾, 高 γ グロブリン血症, 高IgG血症, 高IgG4血症や自己抗体の存在, ステロイド治療が有効など, 自己免疫機序の関与を示唆する所見を伴う特徴を有するため, その発症に自己免疫機序の関与が疑われる膵炎と定義されている¹⁻⁴⁾。わが国では高齢男性に多く, 病理組織学的に著明なリンパ球やIgG4陽性形質細胞の浸潤, 花筵状線維化(storiform fibrosis), 閉塞性静脈炎を特徴とする lymphoplasmacytic sclerosing pancreatitis (LPSP) を呈するものに相当する⁵⁾。欧米で多く報告されている若年者で潰瘍性大腸炎を合併するものは, 病理学的に好中球病変を呈し, idiopathic duct-centric chronic pancreatitis (IDCP)⁶⁾, granulocyte epithelial lesion (GEL)⁷⁾と称されている。画像所見は類似しているものの, 血液所見に乏しく, 別の病態である可能性が高い^{2,6,7)}。わが国では, びまん性膵腫大や膵管狭細像を示す症例が中心であるため, 膵臓の1/3以上の領域にわたるのが典型的とされるが, 限局性病変や腫瘤形成型もある²⁾。臨床的特徴として, 上腹部不快感, 胆管狭窄による閉塞性黄疸, 糖尿病を認めることが多い^{2,3)}。長期予後は不明であるが, 膵石合併の報告がある。本症には膵以外の臓器病変(硬化性胆管炎, 硬化性唾液腺炎, 後腹膜線維症, 腹腔・肺門リンパ腺腫大, 慢性甲状腺炎, 間質性腎炎など)を合併することがあり, 全身的疾患である可能性も指摘され, IgG4関連硬化性疾患 (IgG4-related systemic sclerosing disease)⁸⁾や全身性IgG4関連形質細胞症候群 (systemic IgG4-related plasmacytic syndrome : SIPS)⁹⁾, IgG4関連リンパ増殖性症候群 (IgG4-positive multi-organ lymphoproliferative syndrome : IgG4 MOLPS) などの¹⁰⁾概念も提唱されており, 全身疾患の膵病変である可能性がある。硬化性唾液腺炎のほとんどにおいて Sjögren 症候群に特徴的な抗SS-A/B抗体は陰性であること²⁾, また病理組織像では Mikulicz 病や Küttner 腫瘍で見られるような著しいIgG4陽性形質細胞の浸潤がみられるなど, 通常の Sjögren 症候群とは異なると考えられている。原発性硬化性胆管炎(primary sclerosing cholangitis : PSC) と本症にみられる硬化性胆管炎様病変ではステロイドに対する反応・予後が異なり, IgG4産生形質細胞の浸潤が特徴であり, 別の病態と考えられている²⁾。

表1 自己免疫性膵炎の臨床症状

閉塞性黄疸	33～59%
腹痛	32%
背部痛	15%
体重減少	15%
食欲不振	9%
全身倦怠感	9%
便通異常	7%
発熱	6%
なし	15%

(文献11, 13, 14, 17, 19より
引用改変)

CQ-I-2) どんな臨床症状があるか？

- 自己免疫性膵炎に特異的な症状はない。腹痛はないか軽度であり、閉塞性黄疸、糖尿病症状、随伴する膵外病変による症状を呈することが多い。

<解説>

急性膵炎や慢性膵炎の急性増悪時にみられるような、強い腹痛を認めることは少なく、腹痛はあっても軽度かほとんど認めないことが多い^{3,11-14)}。少数例ではあるが、急性膵炎症状や重症膵炎として発症した症例も報告されている^{15,16)}。1/3～半数の患者に閉塞性黄疸や軽度の腹痛を認め、背部痛や体重減少が15%程度に認められる^{11,16,17)}。以下、食欲不振、全身倦怠感、便通異常とつづくが、いずれも非特異的な臨床症状である¹⁷⁾。また種々の頻度で膵外病変を認めるため、それらに基づく症状を認める。半数以上の症例で合併する硬化性胆管炎では閉塞性黄疸、糖尿病では多飲多尿や倦怠感、硬化性涙腺・唾液腺炎では Sjögren 症候群に比して軽度ではあるが、口腔乾燥や眼球乾燥感、後腹膜線維症では水腎症を認めることがある¹⁷⁾。

CQ-I-3) 発見されるきっかけは何か？

- 自覚的には、軽度腹痛、全身倦怠感、黄疸、口渇感などを契機に受診することが多い。
- 胆道系酵素の上昇、閉塞性黄疸、糖尿病などを指摘され、膵癌や胆管癌との鑑別診断として発見されることが多い。
- 腹部超音波検査における膵腫大が発見のきっかけになることが多い。

<解説>

過半数の症例は、軽度の腹痛、全身倦怠感、黄疸、口渇感などを自覚して受診するが、自覚症状のない患者もいる^{1,3,9-13,15,17)}。尿検査や一般血液生化学検査で、膵酵素、肝胆道系酵素異常、時に CA19-9 高値を、腹部超音波検査、CT 検査、MRI 検査などの膵画像検査でびまん性あるいは限局性膵腫大、時に膵腫瘍を認め、他の膵炎、あるいは膵癌や胆管癌との鑑別診断の過程で発見されることが多い^{1,3,11-13,17)}。膵外病変の精査中に発見されることも多く、たとえば、原発性硬化性胆管炎(PSC)との鑑別、また、頭頸部・

耳鼻咽喉科，眼科，リウマチ膠原病科でシェーグレン症候群が疑われたり，泌尿器科で後腹膜線維症の精査中に発見されることがある。他の自己免疫性疾患の合併の頻度は明らかでないが，若年者の潰瘍性大腸炎での合併例も欧米を中心に好中球病変（idiopathic duct-centric chronic pancreatitis：IDCP⁶⁾，granulocyte epithelial lesion：GEL⁷⁾）として報告されているが，わが国では潰瘍性大腸炎や原発性胆汁性肝硬変の合併例はまれである¹⁷⁾。

CQ-I-4) 血液生化学・免疫学所見の異常はあるか？

- 疾患特異的な検査所見はないが，血中膵酵素・肝胆道系酵素・総ビリルビンの上昇が多い。
- 血中IgG4は血清診断法の中で，単独で最も診断価値が高いが，疾患特異的ではない。
- 血中IgG，抗核抗体，リウマトイド因子などの非特異的抗体の組み合わせは，IgG4と同等の感受性を示す。

<解説>

ほとんどの症例は，肝胆道系酵素の上昇，閉塞性黄疸，糖尿病などを契機に発見されており，生化学検査に反映されることが多い。肝胆道系酵素の上昇は約60～82%，総ビリルビン上昇は39～62%など，肝胆道系の異常所見は多く認められる¹⁷⁻²⁰⁾。急性膵炎や慢性膵炎急性増悪などと異なり，血中膵酵素異常は36～64%^{17,18)}と頻度が低く異常高値となることは少ない。末梢血における好酸球¹⁷⁾，活性化Tリンパ球（CD4陽性，CD8陽性）¹⁸⁾の増多を認めるとの報告がある。

疾患非特異的ではあるが，免疫学的検査では，高γグロブリン血症（43%），高IgG血症（62～80%），高IgG4血症（68～92%）^{3,17-20)}，抗核抗体（40～64%），リウマトイド因子（25%）などを高頻度に認める^{17,18)}。また，一般には測定できないが，抗carbonic anhydrase II抗体（55%），抗ラクトフェリン抗体（75%）などの自己抗体を高頻度に認めるとの報告がある¹⁸⁾。一方，抗SS-A/B抗体や抗ミトコンドリア抗体などはほとんど認めない^{17,18)}。高IgG4血症の感度は80%，膵癌を対照とした特異度は98%と，血清診断法の中では，単独で最も診断価値が高いが，疾患特異的ではない²⁰⁾。血中IgGは感度70%，特異度75%であり，抗核抗体，リウマトイド因子の陽性率はそれぞれ60%，20～30%程度である。IgGと抗核抗体，リウマトイド因子の組み合わせでも，感度91%，特異度61%と特異度はIgG4に劣るものの，IgG4と同等の感度を示す²⁰⁾（CQ-III-2参照）。

CQ-I-5) 膵外分泌，膵内分泌機能異常はあるか？

- 自己免疫性膵炎症例では約80%に膵外分泌障害を，約70%に膵内分泌障害（糖尿病）の合併を伴う。

<解説>

自己免疫性膵炎の多くの症例で膵外分泌機能障害および膵内分泌機能障害（糖尿病）の合併を認める。2000年に厚生省特定疾患難治性膵疾患に関する調査研究班が施行した日本における自己免疫性膵炎の実態調査では，膵外分泌においてBT-PABA（PFD試験）で70%以下の異常低値を認めた症例が80.6%，セクレチン試験で慢性膵炎確診例に相当する外分泌障害を認めた症例が70.0%と報告されている。一方，糖尿病の合併は77.0%であったと報告されている¹⁷⁾。また，個々の施設の検討でも外分泌障害を83～88%に，糖尿病を42～78%に認めたと報告されている^{20,22-24)}。自己免疫性膵炎に伴う糖尿病に関しては2006

年に自己免疫性膵炎全国実態調査でより詳細に解析が行われた^{17,21)}。2002年の1年間に受療した自己免疫性膵炎患者の66.5%に糖尿病の合併が認められ、そのうち自己免疫性膵炎発症以前から糖尿病の既往がある症例が33.3%、膵炎発症と同時期に糖尿病が出現した症例は51.6%であった。また、糖尿病を合併した症例の14%がステロイド治療後に発症しており^{17,21)}、長期ステロイド投与に起因する糖尿病と考えられる。なお、ステロイド治療にて膵内外分泌障害が改善する症例も存在するが²⁵⁾、全例改善するわけではなく、進行してある程度器質化的変化を生じた病態については非可逆性である (CQ-IV-9 参照)。

自己免疫性膵炎における膵外分泌障害の発症機序は、形質細胞主体の著明な細胞浸潤と線維化による腺房細胞の脱落に伴う膵酵素分泌低下、および膵管周囲の炎症性細胞浸潤とそれによる膵管の狭細化に基づく膵液流出障害が考えられている^{23,24,26,27)}。一方、糖尿病発症機序は膵外分泌腺の線維化に伴う膵内分泌腺(ランゲルハンス島)の血流障害、および炎症波及によるランゲルハンス島の障害²⁷⁾の両者の影響^{25,27)}が考えられているが、今後の検討が必要である²⁷⁾。

CQ-I-6) 特徴的な超音波検査所見はあるか?

- 自己免疫性膵炎の診断に超音波検査は有用である (推奨度: A)。
- 自己免疫性膵炎の超音波検査所見は低エコーのびまん性あるいは限局性腫大が特徴的であり、びまん性腫大の場合“ソーセージ様”と表現される (推奨度: A)。

<解説>

自己免疫性膵炎臨床診断基準 2006 において、「腹部 US 検査, 腹部 X 線 CT 検査, 腹部 MRI 検査などで膵のびまん性あるいは限局性の腫大を認める」とされている²²⁾。超音波検査は臨床の場で最初に行われる検査法であり、自己免疫性膵炎を診断するきっかけになる。自己免疫性膵炎が検診で発見されることもある²⁹⁾。

びまん性腫大の場合、全体に低エコーを呈し (図 1)、“ソーセージ様”(sausage-like appearance) と表現される^{30,31)}。主膵管拡張は認めないことが多い。腫大部は低エコー像を示し、高エコースポットが散在する場合がある^{31,32)}。限局性腫大の場合には膵癌や腫瘍形成性膵炎との鑑別診断が問題となる。主膵管拡張は認められないことが多いが、時に軽度の拡張所見を認めることがあり、鑑別診断が困難なことがある。逆に腫瘍内を主膵管が描出されること (図 2) が膵癌との鑑別診断に役立つ所見 (duct penetrating sign) として有用である^{33,34)}。また、膵実質内に低エコー腫瘍像が多発することがあり (図 3)、膵の悪性リンパ腫や転移性膵腫瘍との鑑別に苦慮する場合がある。

自己免疫性膵炎では、胆管壁の肥厚所見を認めることがある。その頻度は約 60%³⁵⁾とされており、層状あるいは低エコー実質様の壁肥厚が特徴的である³⁶⁾。壁肥厚所見は肝外胆管を中心に肝内胆管や胆嚢に及ぶこともある³⁷⁾。壁肥厚所見は IDUS により詳細に検討されている³⁸⁾。狭窄部では肥厚所見は不明だが、それ以外の部位では内側低エコー層が肥厚し、外側高エコーが保たれていることから、胆管壁そのものの肥厚ではないかとされている³⁹⁾。

最近、自己免疫性膵炎と膵癌との鑑別診断における造影超音波検査の有用性が報告されている^{40~42)}。膵癌では腫瘍の辺縁が造影され、腫瘍血管が認められるのに対して、自己免疫性膵炎では腫瘍全体が造影され、腫瘍血管は認めなかったとされている。ただし、自己免疫性膵炎では病期により所見が異なり、炎症が強く線維化が幼若な場合には造影が強く、炎症が軽く線維化が古いほど造影が弱かったとされている⁴²⁾。

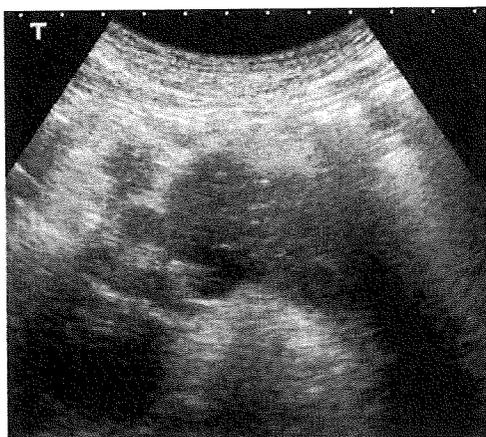


図1 自己免疫性膵炎の超音波像（びまん型）。膵全体が低エコーを呈し、内部に小さい高エコースポットが散在している。

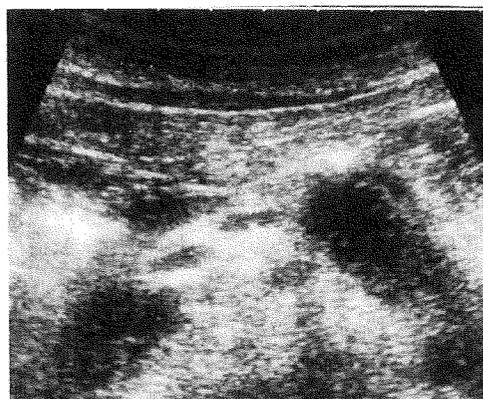


図2 自己免疫性膵炎の超音波像（限局型）。体部に境界が比較的明瞭な低エコー腫瘤像を認める。

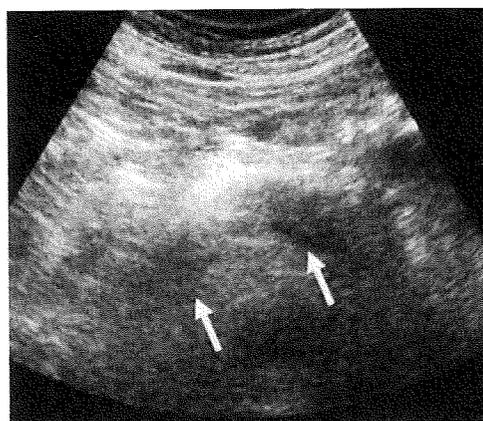


図3 自己免疫性膵炎の超音波像（多発型）。膵頭部と体部に低エコー腫瘤（矢印）を認める。その間には正常膵を認める。

CQ-I-7) 特徴的な CT 検査所見はあるか？

- 自己免疫性膵炎の CT 像はびまん性あるいは限局性の膵腫大を呈し、ダイナミック CT では遅延性増強パターンが特徴である（推奨度：A）。
- 被膜様構造（capsule-like rim）を認めれば、自己免疫性膵炎である可能性が高い（推奨度：A）。

<解説>

診断には造影 CT が有用である。典型例の自己免疫性膵炎では膵はびまん性の腫大を呈する（図4）²⁾。膵実質は線維に置換されているために、「膵実質相」での増強効果は低下し、正常膵と比較すると低吸収を示す。線維化部位は遅れて増強効果が表れるため、「門脈相」である程度の増強効果がみられ、さらに

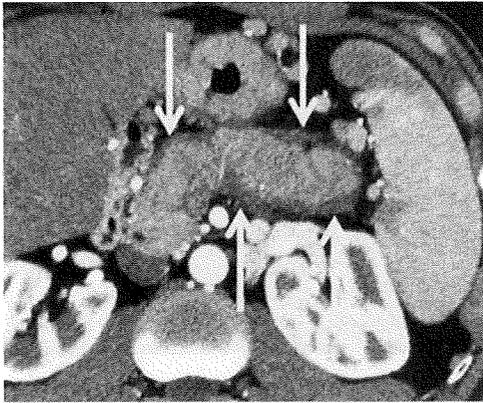


図4 ダイナミックCT 脾実質相。脾はびまん性に腫大しており、実質の増強効果は不均一に低下している。辺縁部には帯状の低吸収域(→)がみられ、被膜様構造(capsule-like rim)と考えられる。

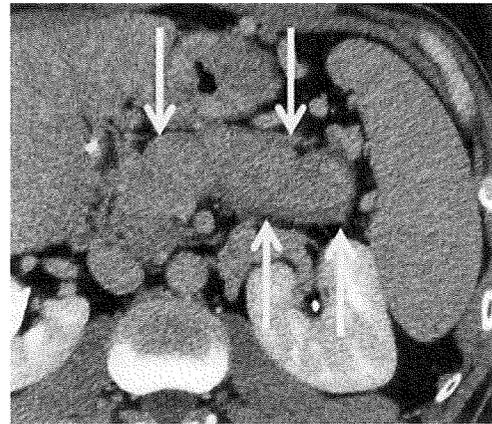


図5 ダイナミックCT 平衡相。脾実質、被膜様構造(→)ともに遅延性に増強されている。

増強され続けて「遅延相」では正常脾よりも強く増強される。したがって、自己免疫性膵炎のダイナミックCTの増強パターンはゆっくりと増強される遅延性増強パターンを示す(図5)。ただし、線維化の程度が弱ければ正常脾とほぼ同様の増強パターンを示すので、遅延性の増強を認めないからといって、自己免疫性膵炎を否定することはできない³⁰⁾。

自己免疫性膵炎に比較的特徴的なCT所見として被膜様構造(capsule-like rim)があげられる(図4)⁴³⁾。これは病変部全体あるいはその一部を取り囲むようにみられる帯状の構造物で、脾実質相では病変部の脾実質よりも低吸収を示し、ダイナミックCTでは遅延性増強パターンを示す⁴³⁾。病変辺縁部の線維化を反映していると考えられているが、その頻度は報告によりさまざまである^{43~45)}。他の疾患ではこの所見がみられることはなく、特異的な所見である。被膜様構造を認めれば、自己免疫性膵炎である可能性は高く、特に限局性腫大の場合、膵癌との鑑別に役立つ³⁰⁾(CQ-III-3 参照)。

自己免疫性膵炎のCT像は多彩である。自己免疫性膵炎患者は高齢者に多く、もともと脾が萎縮しているため、自己免疫性膵炎が発症しても脾腫大が明らかでなく、ステロイド治療後の変化と比較して、発症時に脾が腫大していたと判明する場合もある。また、軽度のびまん性腫大以外には全く異常を指摘できない場合や、主膵管の部分的拡張が目立ったり、仮性嚢胞と思われる嚢胞性病変を伴ったり、脾実質に明らかな石灰化を認める場合もある。典型的なCT像ではないからといって、自己免疫性膵炎を否定する根拠にはならないことは認識しなければならない³⁰⁾。

CQ-I-8) 特徴的なMRI検査所見はあるか? MRCPにより主膵管の狭細像を評価できるか?

- 自己免疫性膵炎はMRI像で脾がびまん性の腫大を呈し、T1強調像での低信号、ダイナミックMRIでの遅延性増強パターンが特徴である(推奨度:A)。
- 病変周囲を取り囲む被膜様構造(capsule-like rim)は病変辺縁部の強い線維化を反映しており、特異度は高い(推奨度:A)。
- MRCPは現段階では主膵管の狭細像の正確な評価には用いられない(推奨度:C)。

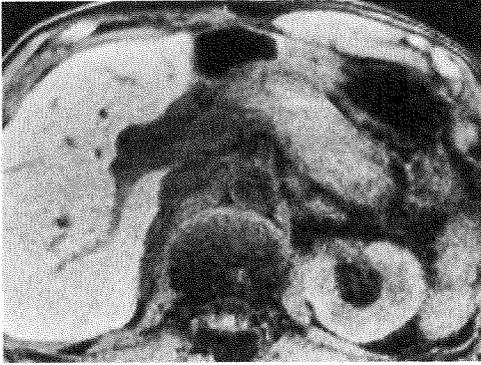


図6 MRI-T1強調像(脂肪抑制併用)。膵体尾部の腫大と信号低下を認める。



図7 MRI-T2強調像。腫大した膵体尾部は軽度の高信号を示している。

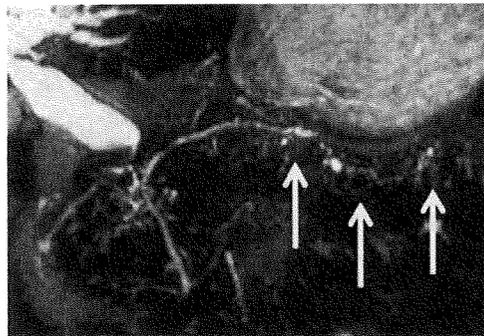


図8 三次元MRCP。膵体尾部の主膵管の狭細像(→)が描出されている。

<解説>

自己免疫性膵炎のMRI像は、他の画像検査と同様にびまん性あるいは限局性の膵腫大を示す²⁾。膵疾患のMRI検査はT1強調像、T2強調像、動的MRIが基本となるが、自己免疫性膵炎ではT1強調像で病変部は低信号を示す(図6)。正常膵のT1強調像での信号強度は肝よりも高いので、肝の信号強度と比較して低信号であれば異常と判断する。しかし、膵癌や通常の慢性膵炎でも低信号を示すため、自己免疫性膵炎に特徴的な所見ではない³⁰⁾。T2強調像では、線維化が強い場合には軽度の低信号を示すが、線維化が目立たないような症例では軽度の高信号を示す場合もある(図7)³⁰⁾。一方、動的MRIは動的CTと同様に遅延性増強パターンを示す⁴³⁾(CQ-I-7参照)。また、被膜様構造はMRIでも認められることがあり、自己免疫性膵炎の補助診断として有用であり、強い線維化を反映して、T2強調像で低信号として描出され、動的MRIでは遅延性増強パターンを示す⁴³⁻⁴⁵⁾。

現在のところ、MRCPによる膵管像を自己免疫性膵炎の診断に用いるのは困難である²⁾。しかしながら、MRI装置の進歩は著しく、三次元MRCPでは正常主膵管は必ず描出されることより(図8)、三次元MRCPで主膵管が描出されなければ、明らかな狭細化が存在する可能性がある。さらに最近導入されつつある3テスラのMRI装置ではMRCPのさらなる画質向上が期待されており、MRCPが自己免疫性膵炎の治療効果の判定や経過観察に用いられるようになる可能性がある³⁰⁾。

CQ-I-9) 特徴的な PET, シンチグラム所見はあるか?

- 自己免疫性膵炎では膵ならびに膵外病変部位に Ga-67, FDG の集積を認め, ステロイド治療後に速やかに消失する。これら膵ならびに膵外病変部位の特徴的な集積パターンとステロイド治療後の動態は診断に有用である (推奨度: B)。

<解説>

自己免疫性膵炎ではガリウムシンチグラフィーにて膵病変局所にクエン酸ガリウム (Ga-67) が集積し, かつて膵悪性リンパ腫と診断された症例もあった⁴⁶⁾。Ga-67 の集積は膵病変のみならず, 肺門部リンパ節, 涙腺・唾液腺など膵外病変にも認める。膵局所, 肺門リンパ節への集積の陽性率は約 70%, 涙腺・唾液腺は約 20% で疾患活動性の高い病態を反映し, ステロイド治療後に速やかに消失する⁴⁷⁾。したがって, Ga-67 集積の分布ならびにステロイド治療後の動態は本疾患の診断に有用である。

FDG-PET (fluorine-18 fluorodeoxyglucose positron emission tomography) は膵癌診断に有用である。しかし自己免疫性膵炎でも高率 (90% 以上) に FDG の集積を認め, 著明な炎症性細胞浸潤部位に対応している⁴⁸⁻⁵¹⁾。また唾液腺, 広範なリンパ節病変, 後腹膜線維症, 前立腺などの膵外病変にも集積する⁵²⁻⁵⁴⁾。膵や膵外の FDG 集積はステロイド治療後に速やかに消失する⁵¹⁾。膵癌との鑑別点として, 膵の集積パターンが広範, 多発性であったり, 膵外病変として唾液腺, 後腹膜線維症, 前立腺などに特徴的に集積を認めたりする点が有用である^{51,52)}。ステロイド治療後に速やかに消失する点については, 膵癌での成績が報告されていないので, 鑑別点となるか不明である。

CQ-I-10) 特徴的な ERCP 検査所見はあるか?

- 自己免疫性膵炎では ERCP において特徴的な膵管狭細像が主膵管に認められる (推奨度: A)。
- 自己免疫性膵炎では胆管狭窄を伴うことがある (推奨度: A)。

<解説>

自己免疫性膵炎では特徴的な膵管狭細像が主膵管に認められ, これが診断根拠となる²⁵²⁻⁷⁰⁾。膵管狭細像は通常 ERCP において診断される。膵管狭細像とは「閉塞や狭窄像と異なり, ある程度広い範囲におよび, 膵管径が通常より小さく (細く), かつ不整を伴っている膵管像」と定義される^{255,65,66)} (図 9)。

自己免疫性膵炎臨床診断基準 2006 では, 「膵画像診断にて特徴的な主膵管狭細像を認めること」が診断の根拠として必須であり, 膵管の狭細像は主膵管にびまん性, あるいは限局性に狭細像を認めるとされている²⁾。典型例では狭細像が全膵管長の 3 分の 1 以上を占める (図 10)。狭細像が 3 分の 1 以下の限局性の病変でも, 狭細部より上流側の主膵管には著しい拡張を認めないことが多い^{65,66)} (図 11)。

狭細範囲は, 全主膵管長の 3 分の 1 以上の典型例, 3 分の 1 以下の限局性の病変のほか, 病変が頭部と尾部というように非連続な症例もあり, さまざまである^{67,68)}。狭細範囲が限局性の症例では膵癌との鑑別に留意する必要がある⁶⁴⁻⁶⁸⁾。

自己免疫性膵炎では約 80% に胆管狭窄を認める⁵⁶⁻⁶⁰⁾。胆管狭窄の部位は, 下部胆管が最も多いが, 肝外胆管, 肝内胆管いずれにも狭窄が出現する可能性がある⁵⁶⁻⁶⁰⁾。

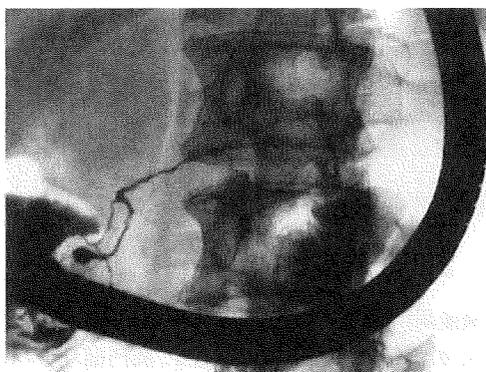


図9 自己免疫性膵炎の膵管像：頭部から尾部までびまん性の主膵管の狭細像を認める。

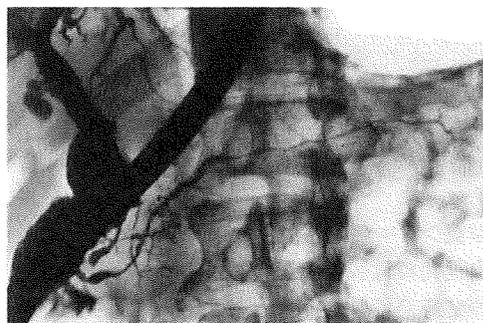


図10 自己免疫性膵炎の膵管像：体部から尾部までの膵管狭細像を認める。

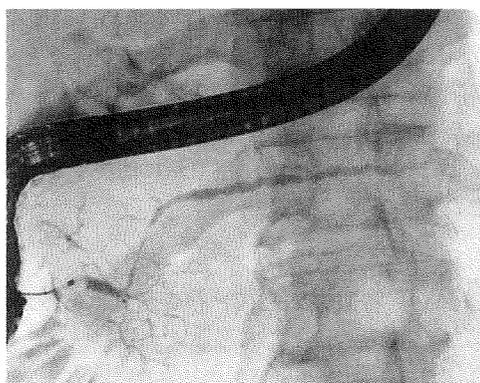


図11 自己免疫性膵炎の膵管像：頭部に限局性の膵管狭細像を認める。上流膵管には著明な拡張を認めない。

CQ-I-11) 特徴的な病理組織学的所見はあるか？

- 高度のリンパ球、形質細胞浸潤を伴った線維化を特徴とし、しばしば膵管壁、静脈(閉塞性静脈炎)に特徴的な炎症所見を形成する(推奨度：A)。
- 病変内に多数のIgG4陽性形質細胞の浸潤が認められる(推奨度：A)。

<解説>

自己免疫性膵炎の組織像は lymphoplasmacytic sclerosing pancreatitis (LPSP) と呼ばれ、リンパ球、形質細胞の著明な浸潤を伴った線維化よりなる(図12)^{5-7,74-78)}。好酸球浸潤を伴うこともある。このような炎症は膵内、膵周囲脂肪織にびまん性に認められ、さまざまな程度に膵実質の破壊を伴う。同様の炎症はしばしば、膵管壁、静脈、総胆管壁に波及し、膵管上皮を取り巻く炎症巣(図13)や、閉塞性静脈炎(図14)、硬化性胆管炎が形成される。そのため切除膵組織であれば、組織像のみから自己免疫性膵炎