

## 潰瘍性大腸炎・クローン病の診断基準および重症度基準の改変

研究分担者 平井郁仁 福岡大学筑紫病院炎症性腸疾患センター 部長・診療教授

研究要旨：1．現行のクローン病診断基準の一部を改訂した（2019年1月18日改訂）。改訂点は、切除標本肉眼所見の脚注3，診断基準副所見aの脚注9および確診例の定義{1}の脚注12への追記である。2．現行の潰瘍性大腸炎診断基準の一部を改訂した（2018年1月18日改訂）。回腸嚢炎の診断基準の項に難治例の定義を新たに追加した。また，潰瘍性大腸炎術後症例の重症度基準を新たな項目として追加した。以上が今回の主な改訂点である。3．本プロジェクトでは，現在，CRPの追加記載を主とした潰瘍性大腸炎の臨床的重症度による分類の改定，炎症性腸疾患の疾患活動性指標集の改定，カプセル内視鏡など新規のモダリティーによる診断，診断困難例の検討に取り組んでおり，順調に進捗している。4．長期経過例の増加に伴い潰瘍性大腸炎，クローン病ともに予後に直結する悪性腫瘍の合併が問題となってきたが，本プロジェクトにおいて両疾患の癌サーベイランス方法の確立に向けた各個研究が進行中である。

### 共同研究者

高津典孝（福岡大学筑紫病院消化器内科）

岸 昌廣（福岡大学筑紫病院消化器内科）

鈴木康夫（東邦大学医療センター佐倉病院 IBD  
センター）

診断基準改訂プロジェクト委員と協議し，さらに多くの班会議参加者（100名以上）に意見を求めUCの診断基準を毎年度改訂する。

3．今後の診断基準・重症度基準の改変に向けて

炎症所見として赤沈に加えCRPを追加記載することを検討するため，「潰瘍性大腸炎の臨床的重症度による分類の改定」を進めてきた。既に追加記載については班員の賛同が得られており，具合的な記載方法の決定に向け進行中である。

「炎症性腸疾患の疾患活動性指標集」は，平成21年の発刊から8年が経過しており，新たな指標の追加や指標の使用頻度などの検討を行ってきた。追加する指標の選定が終了し，平成31年の発刊を目指して進捗中である。

これまで新規の診断ツールが炎症性疾患の診断に寄与するか否かを検討してきた。既にカプセル内視鏡所見を取り入れたクローン病診断基準の改定についてプロジェクト研究を行い，成果を報告した。また，「CD術後再発に関する力

### A. 研究目的

本プロジェクト研究はCrohn病（CD）と潰瘍性大腸炎（UC）の診断基準を臨床的あるいは病理組織学的に検討し，結果に応じて改訂することを目的とする。CDとUCの診療は日進月歩であり，新たに導入もしくは保険承認された検査や診断機器および治療方法を反映させて基本的には毎年度改訂を行っていく方針である。

### B. 研究方法

#### 1．CDの診断基準改訂

診断基準改訂プロジェクト委員と協議し，さらに多くの班会議参加者（100名以上）に意見を求めCDの診断基準を毎年度改訂する。

#### 2．UC診断基準改訂

プセル内視鏡評価の意義に関する検討」を多施設共同試験として進行中である。

(倫理面への配慮)

UC および CD の診断基準改訂については班員からの意見や診断機器の進歩とそのエビデンスに基づき作成しており、倫理的な問題は発生しない。本プロジェクト研究で取り上げる各個研究(臨床試験)については実施施設における倫理審査を経て行われている。

## C. 研究結果

1. CD 診断基準を改め、2019 年 1 月 18 日に改訂した。

病理学的所見の [ 5 ] 不整形～類円形潰瘍またはアフタに関する註 3 に“また、アフタの肛門側に縦走潰瘍が存在することが少なくない。”の一文を追記した。

診断副所見 a . 消化管の広範囲に認める不整形～類円形潰瘍またはアフタの註 9 に“なお、カプセル内視鏡所見では、十二指腸・小腸において Kerckring 襞上に輪状に多発する場合もある。”の一文を追記した。

註 12 に記載している鑑別疾患に“4 型大腸癌”を加えた。

以上の改訂を反映した診断基準の全文を別紙に掲載する。

2. UC 診断基準を改めて、2019 年 1 月 18 日に改訂した。

・回腸囊炎の診断の 2. 診断基準の項に“抗菌剤をはじめとする治療に反応しない、治療薬剤の休薬が困難、年 3 回以上の回腸囊炎による臨床症状の増悪がある症例は「難治例」と定義する。”の一文を追記した。

術後症例の診断基準の項目を追加し、下記を追記した。

## J. 潰瘍性大腸炎術後症例の重症度基準

・概念と診断基準

潰瘍性大腸炎手術例のうち、以下の症例は術後生活の質(QOL)の低下がみられることから、通常の術後治療に加えて新たな治療、または経

過観察が必要であり、難治例としての積極的な治療の継続を必要とする症例である。

1) 回腸囊機能不全

頻回の排便、生活に支障をきたす漏便や排便困難(注 17)、持続する肛門周囲瘻孔、骨盤内膿瘍の合併など。

2) 難治性回腸囊炎

慢性回腸囊炎、頻回の回腸囊炎、長期の治療継続例など(注 18)。

3) 難治性腸管外合併症(注 19)

難治性壊疽性膿皮症、難治性ぶどう膜炎、治療継続が必要な末梢関節炎(関節リウマチ合併例を除く)など。

4) 大腸以外の高度消化管病変

高度の十二指腸炎、小腸炎など。

5) その他

頻回の脱水などの代謝性合併症など。

注 17): 常時おむつの使用が必要で肛門周囲のびらんを伴う症例、狭窄などにより自然排便が困難な症例など。

注 18): 1. 回腸囊炎の診断基準の項、-2 診断基準における「難治例」に相当する症例。

注 19): 強直性脊椎炎、仙腸関節炎は指定難病 271 として追加申請する。また、術後改善しない成長障害は除く

\*: 人工肛門関連合併症、術後排尿障害は「ぼうこう又は直腸機能障害」で身体障害者の申請を行う。

以上の改訂を反映した診断基準の全文を別紙に掲載する。

3, 4, 5 .

研究結果は各研究責任者が別個に報告予定である。

## D. 考察

1. CD の診断基準は広く普及しているが、今回は、術後標本の病理学的所見に基づく所見の

改訂， カプセル内視鏡による CD の小腸病変に関する臨床試験結果からの所見追記， 悪性疾患との十分な臨床的鑑別が重要であるという見地からの鑑別疾患追加， を行った．診断基準改訂プロジェクト委員を含め意見を求めたが， 全ての項目に関して見解の一致を見たため， 改訂を行った。

2. これまで UC の診断基準に回腸囊炎の難治例の定義や大腸全摘術後症例の重症度基準はなかった。術後の経過によっては特定疾患の申請が必要な場合が少なくない。そこで， 術後に医療助成が必要な症例を意識した新たな術後症例の重症度分類が外科のプロジェクトで作成された。診断基準にも記載した方が望ましいと考え， 本年度の全体会議で報告し， 班員の賛同を得たためこれを含めた改訂を行った。

#### E. 結論

診断方法や機器の進歩はめざましく， 炎症性腸疾患の診断基準とその改訂は、逐次行うことが肝要である。また、今回追加した UC の術後症例の重症度基準などは特定疾患申請による医療費助成にも関連する重要な事項である。言うまでもなく早期の適切な診断は社会的， 医療経済的な側面からも強く求められている。生命予後に直結する炎症性腸疾患関連癌の有効なサーベイランス方法の確立は喫緊の課題である。診断基準に求められるこれらの役割を考慮し， 本プロジェクトを進めていきたい。

#### F. 健康危険情報

なし。

#### G. 研究発表

##### 1. 論文発表

1. Esaki M, Matsumoto T, Ohmiya N, Washio E, Morishita T, Sakamoto K, Abe H, Yamamoto S, Kinjo T, Togashi K, Watanabe K, Hirai F, Nakamura M, Nouda S, Ashizuka S, Omori T, Kochi S, Yanai S, Fuyuno Y, Hirano A, Umeno J, Kitazono T, Kinjo F, Watanabe M, Matsui T, Suzuki Y. / Capsule

endoscopy findings for the diagnosis of Crohn's disease: a nationwide case-control study. - J Gastroenterol. 2019; 54(3):249-260.

2. Hirai F, Ishida T, Takeshima F, Yamamoto S, Yoshikawa I, Ashizuka S, Inatsu H, Mitsuyama K, Sou S, Iwakiri R, Nozaki R, Ohi H, Esaki M, Iida M, Matsui T; Additional Power of Elemental Diet on Maintenance Biologics Therapy in Crohn's Disease (ADORE) Study Group. / Effect of a concomitant elemental diet with maintenance anti-tumor necrosis factor-antibody therapy in patients with Crohn's disease: A multicenter, prospective cohort study. - J Gastroenterol Hepatol. 2019; 34(1):132-139.

3. Hisamatsu T, Kunisaki R, Nakamura S, Tsujikawa T, Hirai F, Nakase H, Watanabe K, Yokoyama K, Nagahori M, Kanai T, Naganuma M, Michimae H, Andoh A, Yamada A, Yokoyama T, Kamata N, Tanaka S, Suzuki Y, Hibi T, Watanabe M; CERISIER Trial group. / Effect of elemental diet combined with infliximab dose escalation in patients with Crohn's disease with loss of response to infliximab: CERISIER trial. - Intest Res. 2018; 16(3):494-498.

4. Yasukawa S, Matsui T, Yano Y, Sato Y, Takada Y, Kishi M, Ono Y, Takatsu N, Nagahama T, Hisabe T, Hirai F, Yao K, Ueki T, Higashi D, Futami K, Sou S, Sakurai T, Yao T, Tanabe H, Iwashita A, Washio M. / Crohn's disease-specific mortality: a 30-year cohort study at a tertiary referral center in Japan. - J Gastroenterol. 2018; 54(1): 42-52.

5. Koga A, Matsui T, Takatsu N, Takada Y, Kishi M, Yano Y, Beppu T, Ono Y, Ninomiya K, Hirai F, Nagahama T, Hisabe T, Takaki Y, Yao K, Imaeda H, Andoh A. / Trough level of infliximab is useful for assessing mucosal healing in Crohn's disease: a prospective cohort study. - Intest Res. 2018;16(2):223-232.

6. Ninomiya K, Hisabe T, Okado Y, Takada Y, Yamaoka R, Sato Y, Kishi M, Takatsu N, Matsui T, Ueki T, Yao K, Hirai F. / Comparison of Small Bowel Lesions Using Capsule Endoscopy in Ulcerative Colitis and Crohn's Disease: A Single-Center

Retrospective Analysis. - Digestion. 2018;98(2):119-126.

7. Matsuoka K, Kobayashi T, Ueno F, Matsui T, Hirai F, Inoue N, Kato J, Kobayashi K, Kobayashi K, Koganei K, Kunisaki R, Motoya S, Nagahori M, Nakase H, Omata F, Saruta M, Watanabe T, Tanaka T, Kanai T, Noguchi Y, Takahashi KI, Watanabe K, Hibi T, Suzuki Y, Watanabe M, Sugano K, Shimosegawa T. / Evidence-based clinical practice guidelines for inflammatory bowel disease. - J Gastroenterol. 2018;53(3):305-353.

8. Umeno J, Esaki M, Hirano A, Fuyuno Y, Ohmiya N, Yasukawa S, Hirai F, Kochi S, Kurahara K, Yanai S, Uchida K, Hosomi S, Watanabe K, Hosoe N, Ogata H, Hisamatsu T, Nagayama M, Yamamoto H, Abukawa D, Kakuta F, Onodera K, Matsui T, Hibi T, Yao T, Kitazono T, Matsumoto T; CEAS study group. / Clinical features of chronic enteropathy associated with SLC02A1 gene: a new entity clinically distinct from Crohn's disease. / - J Gastroenterol. 2018;53(8):907-915.

9. Hirai F, Andoh A, Ueno F, Watanabe K, Ohmiya N, Nakase H, Kato S, Esaki M, Endo Y, Yamamoto H, Matsui T, Iida M, Hibi T, Watanabe M, Suzuki Y, Matsumoto T. / Efficacy of Endoscopic Balloon Dilatation for Small Bowel Strictures in Patients With Crohn's Disease: A Nationwide, Multi-centre, Open-label, Prospective Cohort Study. - J Crohns Colitis. 2018: 28;12(4):394-401.

## 2.学会発表

1. Fukushima Y, Kishi M, Yano Y, Hirai F, Ueki T / Use of ustekinumab in patients with refractory Crohn's disease at our hospital - AOCC2018 (上海) 2018年6月21日-23日
2. Kishi M, Hirai F, Yano Y, Takatsu N, Takada Y, Takeda T, Yao K, Ueki T / A Prospective Study to Assess the Effectiveness of Tacrolimus Therapy in Ulcerative Colitis - AOCC2018 (上海) 2018年6月21日-23日
3. 高田康道、平井郁仁、武田輝之、別府剛志、

岸 昌廣、矢野 豊、八尾建史、植木敏晴 / 当院における難治性クローン病に対する Ustekinumab の使用経験 - JDDW2018 (神戸) 2018年11月1日-4日

4. Takeda T, Hirai F, Takatsu N, Kishi M, Beppu T, Yao K, Ueki T / Long-term outcomes of endoscopic balloon dilatation for small-bowel strictures using double balloon enteroscopy in patients with Crohn's disease - ECCO2019 (コペンハーゲン) 2019年3月6日-9日

## H. 知的財産権の出願・登録状況

(予定を含む)

1. 特許取得  
なし。
2. 実用新案登録  
なし。
3. その他  
なし。

厚生労働科学研究費補助金難治性疾患等政策研究事業  
難治性炎症性腸管障害に関する調査研究  
分担研究報告書

クローン病診断基準(2019年1月18日改訂)

責任者 福岡大学筑紫病院炎症性腸疾患センター 平井郁仁

## 1. 概念

本疾患は原因不明であるが、免疫異常などの関与が考えられる肉芽腫性炎症性疾患である。主として若年者に発症し、小腸・大腸を中心に浮腫や潰瘍を認め、腸管狭窄や瘻孔など特徴的な病態が生じる。原著では回腸末端炎と記載されているが、現在では口腔から肛門までの消化管のあらゆる部位におこりうる事が判明している。消化管以外にも種々の合併症を伴うため、全身性疾患としての対応が必要である。臨床像は病変の部位や範囲によるが、下痢や腹痛などの消化管症状と発熱や体重減少・栄養障害などの全身症状を認め、貧血、関節炎、虹彩炎、皮膚病変などの合併症に由来する症状も呈する。病状・病変は再発・再燃を繰り返しながら進行し、治療に抵抗して社会生活が損なわれることも少なくない。

## 2. 主要事項

(1) 好発年齢：10代後半から20代

(2) 好発部位：大多数は小腸や大腸、またはその両者に縦走潰瘍や敷石像などの病変を有する。

(3) 臨床症状：腹痛、下痢、体重減少、発熱などがよくみられる症状である。ときに腸閉塞、腸瘻孔(内瘻、外瘻)、腸穿孔、大出血で発症する。腹部不定愁訴も少なからず認められるが、腹部症状を欠き、肛門病変に伴う症状、不明熱、関節痛などで発症することもある。

(4) 臨床所見

### A. 消化管病変

[1] 腸病変：縦走潰瘍(註1)、敷石像(註2)、非連続性または区域性病変(skip lesion)、不整形～類円形潰瘍、多発アフタ(註3)

[2] 肛門病変：裂肛、cavitating ulcer(註4)、難治性痔瘻、肛門周囲膿瘍、浮腫状皮垂(edematous skin tag)、肛門狭窄など

[3] 胃・十二指腸病変：多発アフタ、不整形潰瘍、竹の節状外観、ノッチ様陥凹、敷石像など

[4] 合併症：腸管狭窄、腸閉塞、内瘻(腸-腸瘻、腸-膀胱瘻、腸-膣瘻など)、外瘻(腸-皮膚瘻)、悪性腫瘍(腸癌、痔瘻癌)

### B. 消化管外病変(二次的な合併症を含む)

[1] 血液：貧血、凝固能亢進など

[2] 関節：腸性関節炎、強直性脊椎炎など

[3] 皮膚：口内アフタ、結節性紅斑、壊疽性膿皮症、多形滲出性紅斑など

[4] 眼：虹彩炎、ブドウ膜炎など

[5] 栄養代謝：成長障害、低蛋白血症、微量元素欠乏、ビタミン欠乏、骨障害など

[6] その他：原発性硬化性胆管炎、血管炎、膵炎、胆石症、尿路結石症、肝障害、アミロイドーシスなど

(5) 開腹時所見

腸間膜付着側に認められる縦走する硬結、脂肪組織の著明な増生 (creeping fat)、腸壁の全周性硬化、腸管短縮、腸管狭窄、瘻孔形成 (内瘻、外瘻)、腸管塊状癒着、腸間膜リンパ節腫脹などが観察される。

#### (6) 病理学的所見

##### A. 切除標本肉眼所見

- [ 1 ] 縦走潰瘍 (註 1)
- [ 2 ] 敷石像 (註 2)
- [ 3 ] 瘻孔
- [ 4 ] 狭窄
- [ 5 ] 不整形～類円形潰瘍またはアフタ (註 3)

##### B. 切除標本組織所見

- [ 1 ] 非乾酪性類上皮細胞肉芽腫 (局所リンパ節にもみられることがある) (註 5)
- [ 2 ] 全層性炎症 (註 6)
- [ 3 ] 局所性～不均衡炎症
- [ 4 ] 裂溝
- [ 5 ] 潰瘍

##### C. 生検組織所見

- [ 1 ] 非乾酪性類上皮細胞肉芽腫 (註 5)
- [ 2 ] 不均衡炎症

(註 1) 基本的に 4～5 cm 以上の長さを有する腸管の長軸に沿った潰瘍。虚血性腸病変や感染性腸炎で縦走潰瘍を認めることがあるが、発症や臨床経過が異なり、炎症性ポリポーシスや敷石像を伴うことはまれである。潰瘍性大腸炎でも縦走潰瘍を認めることがあるが、その周辺粘膜は潰瘍性大腸炎に特徴的な所見を呈する。

(註 2) 縦走潰瘍とその周辺小潰瘍間の大小不同の密集した粘膜隆起。虚血性腸病変でまれに敷石像類似の所見を呈することがあるが、隆起部分の高さは低く、発赤調が強い。

(註 3) 本症では縦列することがある。また、アフタの肛門側に縦走潰瘍が存在することが少なくない。

(註 4) 肛門管から下部直腸に生じる深く幅の広い有痛性潰瘍。

(註 5) 腸結核などでも認められることがある。

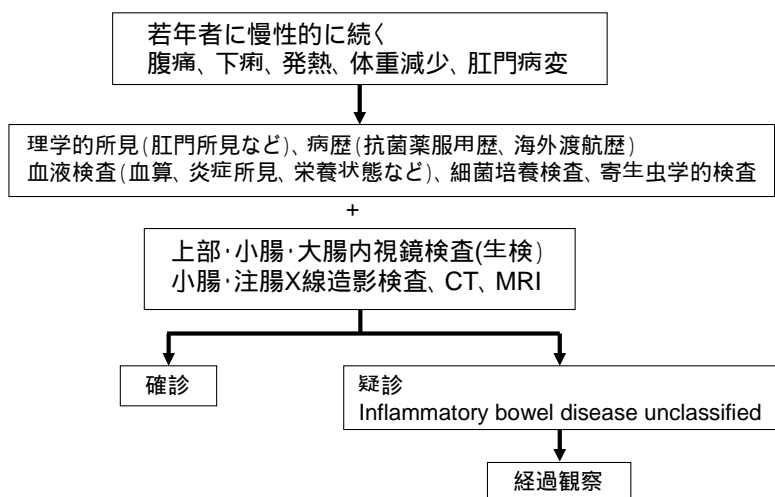
(註 6) 主にリンパ球集簇からなる炎症が消化管壁全層に及ぶもの。

### 3. 診断の手順

若年者に慢性的に続く腹痛や下痢、発熱、体重減少、肛門病変などがあり本症が疑われるときには、理学的検査や血液検査を行うとともに、抗菌薬服用歴、海外渡航歴などを聴取する。腸管外合併症が診断の契機となる症例もあり既往歴についても詳細に聴取する。肛門病変の評価についてはクローン病に精通した大腸肛門病専門医による診断が望まれる。次に上部消化管内視鏡検査、大腸内視鏡検査、バルーン小腸内視鏡検査、小腸・大腸 X 線造影などにより全消化管検査を行って本症に特徴的な腸病変を確認する。また、MRI や CT 所見は診断の参考となる。典型的な画像所見を欠く場合にも非乾酪性類上皮細胞肉芽腫の証明で確診されるため積極的に生検を行う。さらに細菌学的・寄生虫学的検査を行って他疾患を除外する。除外すべき疾患として潰瘍性大腸炎、腸結核、腸型ベーチェット病、リンパ濾胞増殖症、

薬剤性大腸炎、エルシニア腸炎などがある。こうした検査で多くは2週間から1ヶ月の期間で診断は可能であるが、診断が確定しない場合は inflammatory bowel disease unclassified として経過観察を行う。

### 診断の手順フローチャート



## 4. 診断の基準

### (1) 主要所見

- A. 縦走潰瘍(註7)
- B. 敷石像
- C. 非乾酪性類上皮細胞肉芽腫(註8)

### (2) 副所見

- a. 消化管の広範囲に認める不整形～類円形潰瘍またはアフタ(註9)
- b. 特徴的な肛門病変(註10)
- c. 特徴的な胃・十二指腸病変(註11)

確定例：{1}主要所見のAまたはBを有するもの。(註12)

{2}主要所見のCと副所見のaまたはbを有するもの。

{3}副所見のa, b, cすべてを有するもの。

疑診例：{1}主要所見のCと副所見のcを有するもの。

{2}主要所見AまたはBを有するが虚血性腸病変や潰瘍性大腸炎と鑑別ができないもの。

{3}主要所見のCのみを有するもの。(註13)

{4}副所見のいずれか2つまたは1つのみを有するもの。

(註7)小腸の場合は、腸間膜附着側に好発する。

(註8)連続切片作成により診断率が向上する。消化管に精通した病理医の判定が望ましい。

(註9)消化管の広範囲とは病変の分布が解剖学的に複数の臓器すなわち上部消化管(食道, 胃, 十二指腸), 小腸および大腸のうち2臓器以上にわたる場合を意味する。典型的には縦列するが、縦列し

ない場合もある。また、3ヶ月以上恒存することが必要である。なお、カプセル内視鏡所見では、十二指腸・小腸において Kerckring 襞上に輪状に多発する場合もある。腸結核、腸管型ベーチェット病、単純性潰瘍、NSAIDs 潰瘍、感染性腸炎の除外が必要である。

(註 10) 裂肛、cavitating ulcer、痔瘻、肛門周囲膿瘍、浮腫状皮垂など。Crohn 病肛門病変肉眼所見アトラスを参照し、クローン病に精通した肛門病専門医による診断が望ましい。

(註 11) 竹の節状外観、ノッチ様陥凹など。クローン病に精通した専門医の診断が望ましい。

(註 12) 縦走潰瘍のみの場合、虚血性腸病変や潰瘍性大腸炎を除外することが必要である。敷石像のみの場合、虚血性腸病変や 4 型大腸癌を除外することが必要である。

(註 13) 腸結核などの肉芽腫を有する炎症性疾患を除外することが必要である。

## 5. 病型分類

本症の病型は縦走潰瘍、敷石像または狭窄の存在部位により、小腸型、小腸大腸型、大腸型に分類する。これらの所見を欠く場合やこれらの所見が稀な部位にのみ存在する場合は、特殊型とする。特殊型には、多発アフタ型、盲腸虫垂限局型、直腸型、胃・十二指腸型などがある。

疾患パターンとして合併症のない炎症型、瘻孔形成を有する瘻孔形成型と狭窄性病変を有する狭窄型に分類する。

### 【付記】鑑別困難例

クローン病と潰瘍性大腸炎の鑑別困難例に対しては経過観察を行う。その際、内視鏡や生検所見を含めた臨床像で確定診断がえられない症例は inflammatory bowel disease unclassified (IBDU) とする。また、切除術後標本の病理組織学的な検索を行っても確定診断がえられない症例は indeterminate colitis (IC) とする。経過観察により、いずれかの疾患のより特徴的な所見が出現する場合がある。

## 6. 重症度分類

治療に際し、重症度分類を下記の項目を参考におこなう。

	CDAI*	合併症	炎症 (CRP 値)	治療反応
軽症	150-220	なし	わずかな上昇	
中等症	220-450	明らかな腸閉塞などなし	明らかな上昇	軽症治療に反応しない
重症	450<	腸閉塞、膿瘍など	高度上昇	治療反応不良

\* CDAI (Crohn's disease activity index)



厚生労働科学研究費補助金難治性疾患等政策研究事業  
難治性炎症性腸管障害に関する調査研究  
分担研究報告書

**潰瘍性大腸炎の診断基準（2019年1月18日改訂）**

責任者 福岡大学筑紫病院炎症性腸疾患センター 平井郁仁

## 1. 定義

主として粘膜を侵し、しばしばびらんや潰瘍を形成する大腸の原因不明のびまん性非特異性炎症である。WHOのCouncil for International Organization of Medical Science(CIOMS)医科学国際組織委員会で定められた名称と概念は、つぎの通りである。(1973)

特発性大腸炎 idiopathic proctocolitis

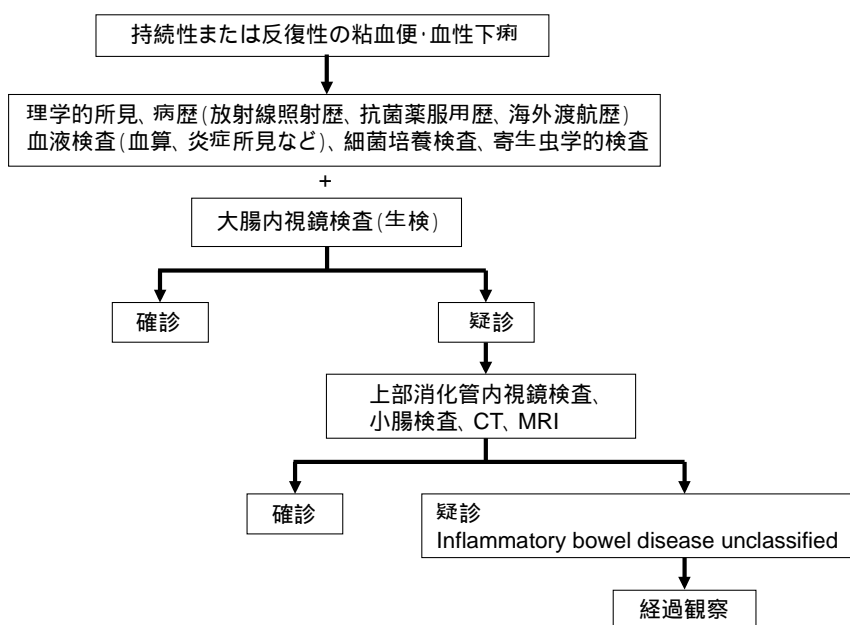
An idiopathic, non-specific inflammatory disorder involving primarily the mucosa and submucosa of the colon, especially the rectum. It appears mainly in adults under the age of 30, but may affect children and adults over the age of 50. Its aetiology remains unknown, but immunopathological mechanisms and predisposing psychological factors are believed to be involved. It usually produces a bloody diarrhoea and various degrees of systemic involvement, liability to malignant degeneration, if of long duration and affecting the entire colon.

(訳)主として粘膜と粘膜下層をおかす、大腸とくに直腸の特発性、非特異性の炎症性疾患。30歳以下の成人に多いが、小児や50歳以上の年齢層にもみられる。原因は不明で、免疫病理学的機序や心理学的要因の関与が考えられている。通常血性下痢と種々の程度の全身症状を示す。長期にわたり、かつ大腸全体をおかす場合には悪性化の傾向がある。

## 2. 診断の手順

持続性または反復性の粘血便・血性下痢などがあり本症が疑われるときには、理学的検査や血液検査を行い、さらに放射線照射歴、抗菌薬服用歴、海外渡航歴などを聴取する。次に大腸内視鏡検査や生検を行い、必要に応じ注腸X線検査を行って本症に特徴的な腸病変を確認する。また、典型的な血便を伴わず内視鏡所見で本疾患を疑う症例も存在するため、細菌学的・寄生虫学的検査を行うと共に、上部消化管検査や小腸検査などを行い感染性腸炎や他の炎症性腸疾患などを除外する。こうした検査で多くは2週間から1ヶ月の期間で診断は可能であるが、診断が確定しない場合は inflammatory bowel disease unclassified として経過観察を行う。

### 診断の手順フローチャート



### 3. 診断の基準

- A. 臨床症状：持続性または反復性の粘血・血便、あるいはその既往がある。
- B. 内視鏡検査： ) 粘膜はびまん性におかされ、血管透見像は消失し、粗ぞうまたは細顆粒状を呈する。さらに、もろくて易出血性（接触出血）を伴い、粘血膿性の分泌物が付着しているか、 ) 多発性のびらん、潰瘍あるいは偽ポリポーススを認める。iii) 原則として病変は直腸から連続して認める。  
注腸 X 線検査： ) 粗ぞうまたは細顆粒状の粘膜表面のびまん性変化、 ) 多発性のびらん、潰瘍、 ) 偽ポリポーススを認める。その他、ハウストラの消失（鉛管像）や腸管の狭小・短縮が認められる。
- C. 生検組織学的検査：活動期では粘膜全層にびまん性炎症性細胞浸潤、陰窩膿瘍、高度な杯細胞減少が認められる。いずれも非特異的所見であるので、総合的に判断する。寛解期では腺の配列異常（蛇行・分岐）、萎縮が残存する。上記変化は通常直腸から連続性に口側にみられる。

確診例：

- [1] A のほか B の または 、および C を満たすもの。  
 [2] B の または 、および C を複数回に渡って満たすもの。  
 [3] 切除手術または剖検により、肉眼的および組織学的に本症に特徴的な所見を認めるもの。

注 1) 確診例は下記の疾患が除外できたものとする。

細菌性赤痢、クロストリディウム・ディフィシル腸炎、アメーバ性大腸炎、サルモネラ腸炎、カンピロバクタ腸炎、大腸結核、クラミジア腸炎などの感染性腸炎が主体で、その他にクローン病、放射線大腸炎、薬剤性大腸炎、リンパ濾胞増殖症、虚血性大腸炎、腸管型ベーチェット病など

注 2) 所見が軽度で診断が確定でないものは「疑診」として取り扱い、後日再燃時などに明確な所見が得られた時に本症と「確診」する。

### 注3) 鑑別困難例

クローン病と潰瘍性大腸炎の鑑別困難例に対しては経過観察を行う。その際、内視鏡や生検所見を含めた臨床像で確定診断がえられない症例は inflammatory bowel disease unclassified (IBDU)とする。また、切除術後標本の病理組織学的な検索を行っても確定診断がえられない症例は indeterminate colitis (IC)とする。経過観察により、いずれかの疾患のより特徴的な所見が出現する場合がある。

## 4. 病態（病型・病期・重症度）

### A. 病変の拡がりによる病型分類

全大腸炎 total colitis

左側大腸炎 left-sided colitis

直腸炎 proctitis

右側あるいは区域性大腸炎 right-sided or segmental colitis

注1) 左側大腸炎は、病変の範囲が脾彎曲部を越えていないもの。

注2) 直腸炎は、前述の診断基準を満たしているが、内視鏡検査により直腸S状部(RS)の口側に正常粘膜を認めるもの。

注3) 右側あるいは区域性大腸炎は、クローン病や大腸結核との鑑別が困難で、診断は経過観察や切除手術または剖検の結果を待たねばならないこともある。

注4) 虫垂開口部近傍に非連続性病変を認めることがある。

注5) 胃十二指腸にびまん性炎症が出現することがある。

### B. 病期の分類

活動期 active stage

寛解期 remission stage

注6) 活動期は血便を訴え、内視鏡的に血管透見像の消失、易出血性、びらん、または潰瘍などを認める状態。

注7) 寛解期は血便が消失し、内視鏡的には活動期の所見が消失し、血管透見像が出現した状態。

### C. 臨床的重症度による分類

軽症 mild

中等症 moderate

重症 severe

診断基準は下記の如くである。

	重症	中等症	軽症
1) 排便回数	6回以上		4回以下
2) 顕血便	(+++)		(+)~(-)
3) 発熱	37.5度以上	重症と軽症との	(-)
4) 頻脈	90/分以上	中間	(-)
5) 貧血	Hb10g/dL以下		(-)
6) 赤沈	30mm/h以上		正常

注8) 顕血便の判定

(-)血便なし

(+)排便の半数以下でわずかに血液が付着

(++)ほとんどの排便時に明らかな血液の混入

(+++)大部分が血液

注9) 軽症の3)、4)、5)の(-)とは37.5以上の発熱がない、90/分以上の頻脈がない、Hb10g/dL以下の貧血がない、ことを示す。

注10) 重症とは1)および2)の他に全身症状である3)または4)のいずれかを満たし、かつ6項目のうち4項目以上を満たすものとする。軽症は6項目すべてを満たすものとする。

注11) 中等症は重症と軽症の中間にあたるものとする。

注12) 重症の中でも特に症状が激しく重篤なものを劇症とし、発症の経過により、急性劇症型と再燃劇症型に分ける。劇症の診断基準は以下の5項目をすべて満たすものとする。

重症基準を満たしている。

15回/日以上血性下痢が続いている。

38以上の持続する高熱がある。

10,000/mm<sup>3</sup>以上の白血球増多がある。

強い腹痛がある。

D. バイオマーカーによる活動性・重症度判定

定量的免疫学的便潜血法や便中カルプロテクチンなどのバイオマーカーは活動性・重症度の判定に参考となる。

E. 活動期内視鏡所見による分類

軽度 mild

中等度 moderate

強度 severe

診断基準は下表の如くである。

炎症	内視鏡所見
軽度	血管透見像消失 粘膜細顆粒状 発赤、アフタ、小黄色点
中等度	粘膜粗ぞう、びらん、小潰瘍 易出血性（接触出血） 粘血膿性分泌物付着 その他の活動性炎症所見
強度	広汎な潰瘍 著明な自然出血

注13) 内視鏡的に観察した範囲で最も所見の強いところで診断する。内視鏡検査は前処置なしで短時間に施行し、必ずしも全大腸を観察する必要はない。

#### F. 臨床経過による分類

再燃寛解型	relapse-remitting type
慢性持続型	chronic continuous type
急性劇症型（急性電撃型）	acute fulminating type
初回発作型	first attack type

注14) 慢性持続型は初回発作より6ヶ月以上活動期にあるもの。

注15) 急性劇症型（急性電撃型）はきわめて激的な症状で発症し、中毒性巨大結腸症、穿孔、敗血症などの合併症を伴うことが多い。

注16) 初回発作型は発作が1回だけのもの、しかし将来再燃をきたし、再燃寛解型となる可能性が大きい。

#### G. 病変の肉眼所見による特殊型分類

偽ポリポーシス型  
萎縮性大腸炎型

#### H. 治療反応性に基づく難治性潰瘍性大腸炎の定義

1. 厳密なステロイド療法にありながら、次のいずれかの条件を満たすもの。

ステロイド抵抗例（プレドニゾロン 1-1.5mg/kg/日の1-2週間投与で効果がない）

ステロイド依存例（ステロイド漸減中の再燃）

2. ステロイド以外の厳密な内科的治療下にありながら、頻回に再燃をくりかえすあるいは慢性持続型を呈するもの。

#### I. 回腸囊炎の診断基準

##### ・概念

回腸囊炎(pouchitis)は、自然肛門を温存する大腸全摘術を受けた患者の回腸囊に発生

する非特異的炎症である。原因は不明であるが、多くは潰瘍性大腸炎術後に発生し、家族性大腸腺腫症術後の発生は少ないことより、潰瘍性大腸炎の発症機序との関連が推定されている。

## ・回腸嚢炎の診断

### 1.項目

#### a)臨床症状

1)排便回数の増加 2)血便 3)便意切迫または腹痛 4)発熱(37.8度以上)

#### b)内視鏡検査所見

軽度：浮腫、顆粒状粘膜、血管透見像消失、軽度の発赤

中等度：アフタ、びらん、小潰瘍\*、易出血性、膿性粘液

重度：広範な潰瘍、多発性潰瘍\*、びまん性発赤、自然出血

\*：staple line ulcer のみの場合は、回腸嚢炎の内視鏡所見とは区別して所見を記載する。

### 2.診断基準

少なくとも1つの臨床症状を伴い中等度以上の内視鏡所見を認める場合。また、臨床症状に関わらず内視鏡的に重症の所見を認める場合は回腸嚢炎と診断する。除外すべき疾患は、感染性腸炎(サルモネラ腸炎、キャンピロバクタ腸炎、腸結核などの細菌性腸炎、サイトメガロウイルス腸炎などのウイルス腸炎、寄生虫疾患)、縫合不全、骨盤内感染症、術後肛門機能不全、クローン病などがある。抗菌剤をはじめとする治療に反応しない、治療薬剤の休薬が困難、年3回以上の回腸嚢炎による臨床症状の増悪がある症例は「難治例」と定義する。

## J.潰瘍性大腸炎術後症例の重症度基準

### ・概念と診断基準

潰瘍性大腸炎手術例のうち、以下の症例は術後生活の質(QOL)の低下がみられることから、通常の術後治療に加えて新たな治療、または経過観察が必要であり、難治例としての積極的な治療の継続を必要とする症例である。

#### 1)回腸嚢機能不全

頻回の排便、生活に支障をきたす漏便や排便困難(注17)、持続する肛門周囲瘻孔、骨盤内膿瘍の合併など。

#### 2)難治性回腸嚢炎

慢性回腸嚢炎、頻回の回腸嚢炎、長期の治療継続例など(注18)。

#### 3)難治性腸管外合併症(注19)

難治性壊疽性膿皮症、難治性ぶどう膜炎、治療継続が必要な末梢関節炎(関節リウマチ合併例を除く)など。

#### 4)大腸以外の高度消化管病変

高度の十二指腸炎、小腸炎など。

#### 5)その他

頻回の脱水などの代謝性合併症など。

注17)：常時おむつの使用が必要で肛門周囲のびらんとを伴う症例、狭窄などにより自然排便が困難

な症例など。

注 18) : 1. 回腸嚢炎の診断基準の項 , -2 診断基準における「難治例」に相当する症例。

注 19) : 強直性脊椎炎、仙腸関節炎は指定難病 271 として追加申請する。また、術後改善しない成長障害は除く

\* : 人工肛門関連合併症、術後排尿障害は「ぼうこう又は直腸機能障害」で身体障害者の申請を行う。