

項目		点数	註
付加項目	HLA DR3 または DR4 陽性治療反応性	+1	10.HLA DR3 や DR4 は主として北欧コーカソイドや日本民族に関連している。他の人種では AIH との関連が明らかとされた DR3, DR4 以外の HLA class II 抗原が陽性的の場合 1 点加算する。 11. 治療に対する反応性(別表に示す)の評価時期は問わず、治療前の合計得点に加算する。
	寛解	+2	
	再燃	+3	
総合点数による評価	AIH 確定例 (definite)	> 15	
治療前	AIH 疑診例 (probable)	10 ~ 15	
治療後	AIH 確定例 (definite)	> 17	
	AIH 疑診例 (probable)	12 ~ 17	

出典：厚生労働省ホームページ (2018 年 3 月現在)

自己免疫性肝炎の治療

ポケットブック版にてご覧いただけます。

【お問い合わせフォーム】

<https://www.mbl.co.jp/contact/dia.html>

原発性胆汁性胆管炎 (PBC)

原発性胆汁性胆管炎 (Primary biliary cholangitis: PBC) は、中高年の女性に好発する慢性進行性の胆汁うっ滞性肝疾患です。自己免疫機序により肝内小型胆管が選択的に破壊され消失することで、慢性進行性の胆汁うっ滞を呈します。病理組織学的には慢性非化膿性破壊性胆管炎 (chronic non-suppurative destructive cholangitis: CNSDC) と肉芽腫の形成、進行性の胆管消失が特徴とされています。臨床的には胆汁うっ滞に伴うそう痒感が特徴的です。検査所見としては自己抗体の一つである抗ミトコンドリア抗体 (AMA) が高率に (90% 以上) 検出されますので診断的意義は高いと考えられています。

臨床的特徴

約 70% が無症候性。有症状例の初発症状は皮膚掻痒感、黄疸が多い。



PBC の腹腔鏡像 (増悪時)

赤色紋理が出現しており、実質の炎症、壊死を疑わせます。



PBC の胆管像

PBC に特徴的な CNSDC。組織学的には PBC と診断できる。胆管が細胞浸潤 (矢印) によって障害されています。

関連自己抗体			
自己抗体	疾患、病態との関連	MBL 関連製品	診断基準
抗ミトコンドリア抗体 (AMA)	PBC で高率 (90% 以上) に出現.	CLEIA ステイシア MEBLux™ テスト ミトコンドリア M2 ELISA MESACUP™-2 テスト ミトコンドリア M2 IIF 法 フルオロ AID-1 テスト	◎
抗核抗体	ANA 陽性 PBC の ANA 染色型はセントロメア型、核膜型が多い.	CLEIA ステイシア MEBLux™ テスト ANA ELISA MESACUP™ ANA テスト IIF 法 フルオロ HEPANA テスト	
抗セントロメア抗体	PBC でしばしば陽性となる.	CLEIA ステイシア MEBLux™ テスト CENP-B ELISA MESACUP™-2 テスト CENP-B	
抗核膜抗体	PBC でしばしば陽性となる.	IIF 法 フルオロ HEPANA テスト	

原発性胆汁性胆管炎 (PBC) の診断基準

ポケットブック版にてご覧いただけます。

【お問い合わせフォーム】

<https://www.mbl.co.jp/contact/dia.html>

治療・患者管理

ポケットブック版にてご覧いただけます。

【お問い合わせフォーム】

<https://www.mbl.co.jp/contact/dia.html>

天疱瘡

天疱瘡は、皮膚および粘膜を標的とする臓器特異的の自己免疫疾患です。中年期以降の人に好発し、粘膜および皮膚の弛緩性水疱とびらん面を特徴とする尋常性天疱瘡 (PV) と小水疱と落屑を伴う紅斑を特徴とする落葉状天疱瘡 (PF) に分類されます。

天疱瘡患者血中には IgG クラスの抗表皮細胞間抗体が認められます。抗原タンパクはケラチン中間径線維が裏打ちするデスモソームに存在し、PV 抗原、PF 抗原はそれぞれデスモグレイニン 3 (Dsg3)、デスモグレイニン 1 (Dsg1) と命名されています。半数以上の PV 患者血清中には抗 Dsg3 抗体のみならず抗 Dsg1 抗体も存在します。

臨床的特徴

尋常性天疱瘡 (PV)

◎弛緩性水疱とびらん面 (皮膚・粘膜)

ほぼ全例に、口腔内に生じる有痛性のびらんを認めます。半数以上の症例に口腔のみならず皮膚にも、弛緩性の大・小水疱が多発、破れて疼痛の強いびらん面を認めます。適切な治療なしでは、びらん面は表皮形成が行われにくく、拡大・融合します。



口腔内病変



皮膚病変

落葉状天疱瘡 (PF)

◎小水疱と落屑を伴う紅斑 (皮膚)

弛緩性水疱が生じたあとが乾燥して落葉状の落屑を生じることから命名されました。頭部、顔面、胸、背などに好発し、口腔などの粘膜病変はまれです。予後は概して PV より良好です。



皮膚病変