

The 2024 diagnostic criteria for primary sclerosing cholangitis

Itaru Naitoh, Hiroyuki Isayama, Nobuhisa Akamatsu, Suguru Mizuno, Toshio Fujisawa, Nobuhiro Nakamoto, Yousuke Nakai, Shuichiro Umetsu, Mitsuyoshi Suzuki, Shintaro Yagi, Hironori Haga, Kenji Notohara, Katsuhiko Sano, Susumu Tazuma, Takahiro Nakazawa, Atsushi Tanaka

J Gastroenterol (2025) 60:1221–1231

<https://doi.org/10.1007/s00535-025-02265-5>

Abstract Primary sclerosing cholangitis (PSC) is an idiopathic chronic cholestatic disease with a poor prognosis. As there were no specific biomarkers for diagnosing PSC, we developed diagnostic criteria in 2016 based on cholangiography and elevated biliary enzymes. Novel findings and knowledge have subsequently accumulated, and we now propose the 2024 diagnostic criteria, to overcome several limitations of the 2016 diagnostic criteria. The Intractable HepatoBiliary Diseases Study Group in Japan of the Committee of Research on Measures for Intractable Diseases established a working group consisting of experts in PSC comprising gastroenterologists, endoscopists, hepatologists, liver-transplant surgeons, pediatric hepatologists, pathologists, and radiologists. This working group proposed the 2024 diagnostic criteria after several discussions and public hearings. There are additional diagnostic targets; small duct PSC, pediatric PSC, and PSC recurrence following liver transplantation differ from the 2016 diagnostic criteria, which were for diagnosing large duct PSC in adults. The 2024 diagnostic criteria facilitate the use of magnetic resonance cholangiography in addition to endoscopic retrograde cholangiography in imaging, and incorporate gamma-glutamyl transferase for evaluating cholestasis to diagnose pediatric patients. Furthermore, PSC recurrence following liver transplantation can be diagnosed based on a liver biopsy and

characteristic biliary findings. We hope that the 2024 diagnostic criteria will help not only hepatologists treating adults but also general physicians, pediatric hepatologists, and liver-transplant surgeons who manage patients with various forms of PSC.

Σχόλιο: Η PSC, ένα ιδιοπαθές χρόνιο χολοστατικό νόσημα με ασαφή αιτιολογία και παθοφυσιολογία εξακολουθεί να έχει ποικίλη φυσική πορεία μεταξύ των ασθενών. Η ομάδα των Ιαπώνων επιστημόνων προσέγγισε (αρχικά το 2016) και εκ νέου το 2024 τα διαγνωστικά κριτήρια της PSC στην Ιαπωνία. Το τελικό κείμενο δημοσιεύθηκε το 2025 στο Journal of Gastroenterology. Οι ερευνητές σχολίασαν ότι η PSC αυξάνεται την τελευταία 10ετία (αν και εξακολουθεί να είναι λιγότερο συχνή σε σχέση με τη Δύση), ότι η αναλογία ανδρών-γυναικών και η διάμεση ηλικία διάγνωσης είναι παρόμοια με Ευρώπη και ΗΠΑ. Όμως, η νόσος στην Ιαπωνία εμφανίζει διφασική αύξηση (σε ασθενείς νεότερης και μεγαλύτερης ηλικίας) και συσχετίζεται σε μικρότερο ποσοστό με ΙΦΝΕ, ενώ στα παιδιά φαίνεται πως έχει ηπιότερη πορεία. Οι νέες οδηγίες συμπεριέλαβαν την PSC μικρών χοληφόρων, την PSC σε παιδιά και την υποτροπή της PSC μετά τη μεταμόσχευση. Επίσης, προέβαλλαν την μαγνητική χολαγγειογραφία (MRC) ως την πρώτη και βασική απεικόνιση λόγω της βελτίωσης των εικόνων και του μη επεμβατικού χαρακτήρα της εξέτασης. Επιπλέον, προτεραιοποίησαν την κολονοσκόπηση σε ήδη υπάρχουσα ΙΦΝΕ ως διαγνωστικό κριτήριο της PSC και προσέθεσαν την γGT στην αξιολόγηση των παιδιατρικών ασθενών (<16 ετών). Οι συγγραφείς σχολιάζουν ότι τα δεδομένα για PSC μικρών χοληφόρων στην Ιαπωνία είναι περιορισμένα. Ομοίως, σχολιάζουν την παρουσία αυτοαντισώματος ανβ6 έναντι της ιντεγκρίνης ως *δυναμικό* βιοδείκτη σε PSC με συνυπάρχουσα ελκώδη κολίτιδα (*υπό έγκριση*). Τα διαγνωστικά κριτήρια περιλαμβάνουν απεικονιστικά, βιοχημικά, ιστολογικά κριτήρια και κάνουν ξεχωριστή αναφορά στην παρουσία ΙΦΝΕ, ενώ βάσει των ανωτέρω στοιχείων διακρίνουν τη διάγνωση της PSC (μικρών ή μεγάλων χοληφόρων) σε βέβαιη/ πιθανή/ ενδεχόμενη.

I: Imaging

Ia: Characteristic biliary findings (one of the followings)

- 1) Multifocal band-like strictures
- 2) Beaded appearance
- 3) Pruned-tree appearance
- 4) Diverticulum-like outpouching

Ib: Equivocal biliary findings

Ic: Normal biliary findings

II: Concurrent inflammatory bowel disease

III: Laboratory

Elevated ALP level in adult/GGT level in children (under 16 years old)

IV: Histology

Onion-skin lesion/fibrous obliterative cholangitis in liver biopsy

PSC can be diagnosed after differentiating IgG4-related sclerosing cholangitis, secondary sclerosing cholangitis, malignant disease, and liver disease

Differential diagnosis of PSC is shown in Table 2

Diagnosis of large duct PSC

Definitive: Ia + II/III/IV

Probable: Ia, Ib + II, Ib + III + IV

Possible: Ib + III/IV

Diagnosis of small duct PSC

Definitive: Ic + II + III + IV

Probable: Ic + II + IV

Possible: Ic + II/IV + III

“+” refers to “and”, and “/” refers to “or”

Ταυτόχρονα, αναλύουν τη διαφορική διάγνωση, διακρίνοντας τα μικρά και μεγάλα χοληφόρα

Type	Etiology	Disease
Large duct PSC	Anatomic	Choledocholithiasis
		Chronic pancreatitis
		Surgical biliary trauma
		Anastomotic stricture
		Radiation injury
	Genetic	Biliary atresia
		CD40 ligand deficiency (hyper-IgM syndrome)
		DCDC2 mutations
	Immunological	IgG4-related sclerosing cholangitis (IgG4-SC)
		Eosinophilic cholangitis
		Mast cell cholangiopathy
		Immune checkpoint inhibitor (ICI)-induced cholangitis
		Sarcoidosis
	Infectious	Hepatic allograft rejection (including T-cell mediated, chronic, and antibody-mediated rejection)
		Recurrent pyogenic cholangitis
		Parasitic cholangiopathy (cryptosporidiosis, microsporidiosis, liver fluke, ascariasis)
		Cytomegalovirus
Small duct PSC	Ischemic	Human immunodeficiency virus (HIV)-associated cholangiopathy
		Critically ill patients (including post-COVID)
		Systemic vasculitis
		Hepatic artery thrombosis
	Malignant	Vascular trauma
		Intra-arterial chemotherapy
		Cholangiocarcinoma
		Langerhans cell histiocytosis (Histiocytosis X)
	Genetic	Hodgkin's disease
		Alagille syndrome
		Cystic fibrosis
		ABCB4 deficiency (progressive familial intrahepatic cholestasis)
	Immunological	Primary biliary cholangitis (PBC)
		Drug-induced liver injury (DILI)
		Graft-versus-host disease (GVHD)
	Infectious	Hepatic allograft rejection (including T-cell-mediated, chronic, and antibody-mediated rejection)
	Metabolic	Sepsis causing cholestasis
		Alcohol-associated liver disease (ALD)
		Metabolic dysfunction associated fatty liver disease (MAFLD)

Προτείνουν μάλιστα αλγόριθμο διερεύνησης σε υποψία PSC, με πρώτο βήμα της μαγνητική χολαγγειογραφία, αρκεί η τελευταία να γίνεται σε μαγνητικό τομογράφο τουλάχιστον 1,5 Tesla, με μέγιστη προβολή έντασης των τρισδιάστατων MRC ακολουθιών για τους τμηματικούς κλάδους των χοληφόρων (και προσπάθεια απεικόνισης των υποτμηματικών αλλά και περισσότερο περιφερικών κλάδων των χοληφόρων) και απεικόνιση σε πολλαπλές κατευθύνσεις της τρισδιάστατης MRC ακολουθίας όταν οι τμηματικοί κλάδοι δεν φαίνονται στις τρισδιάστατες ακολουθίες.

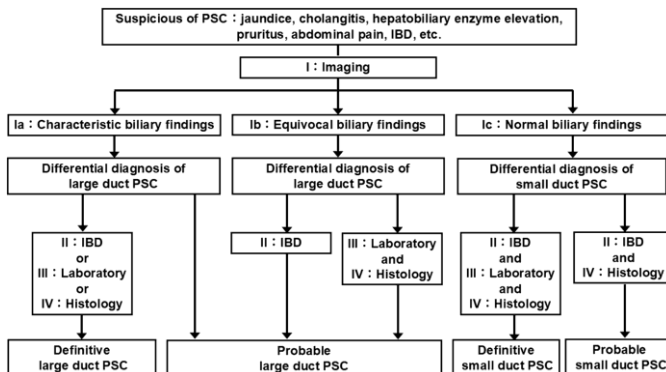


Fig. 1 Flowchart of the 2024 diagnostic criteria for primary sclerosing cholangitis

Συνολικά, πρόκειται για ένα συλλογισμό που διαστρωματώνει την πληροφορία στην υποψία της διάγνωσης της PSC περιλαμβάνονται και έτερες μορφές της (πλην της κλασικής PSC των μεγάλων χοληφόρων).

Μπέλλου Αριστέα
Παθολόγος, MD, PhD