

【解 答】

1. 原発性胆汁性胆管炎 2. 結節性再生性過形成

解説：

本症例は門脈圧亢進症を契機に発見された肝障害で、受診時に肝占拠性病変を認めた。胆道系優位の肝障害を認め抗ミトコンドリア M2 抗体が陽性であることから、背景となる肝障害は原発性胆汁性胆管炎によるものと考えられる。実際肝生検では、門脈域にリンパ球主体の細胞浸潤を認め胆管変性が目立ったが、interface hepatitis はごくわずかであった。本症例ではファイブロスキヤンと MR エラストグラフィで測定した肝硬度がいずれも高値であったが、組織学的には門脈域の線維性拡大はごく軽度であった。原発性胆汁性胆管炎は、しばしば比較的病初期から門脈圧亢進症を認めることがあるので注意が必要である。

一方、本症例では、腹部 MRI にて門脈相で明瞭に増強される直径 20mm までの点状・結節状病変の多発を認め、その鑑別診断が問題となる。認められた結節は門脈優位の血流を受け、Gd-EOB-DTPA 肝細胞相では辺縁主体の取り込み亢進と中心部の取り込み低下とを示す、いわゆるドーナツ様（ちくわ様）濃染を呈しており、これらの所見は結節性再生性過形成（nodular regenerative hyperplasia；NRH）に合致する所見であった¹⁾。鑑別診断として限局性結節性過形成（focal nodular hyperplasia；FNH）が挙げられるが、限局性

結節性過形成は中心癥痕を認め動脈相で濃染することが多く、本症例の所見とは異なる。本症例における肝動脈造影下 CT では早期相・後期相とも増強効果を認めず門脈血流優位と考えられ、いわゆる車軸様血管も認めなかった（Figure 2）。経動脈性門脈造影下 CT では、Gd-EOB-DTPA 肝細胞相で認められたドーナツ様濃染に一致して淡い不均一な造影効果の増強を認め、いずれも結節性再生性過形成に合致する所見であった（Figure 2）。なお、本症例で認められた結節性病変は、B モードエコーでは描出困難で、ペルフルプタン造影エコーの後血管相でも欠損を認めなかった。

結節性再生性過形成は、肝内にびまん性に肝細胞性過形成結節が分布する疾患であり、Steiner により最初に提唱された。組織学的には肝細胞の過形成性病変が主で、線維化が乏しいのが特徴である。本症の発生機序の詳細についてはいまだ不明な点が多いが、1) 特発性門脈圧亢進症などの血流異常、2) ステロイドなどの薬剤の影響、3) 自己免疫性疾患などの関与、が指摘されている。とくに特発性門脈圧亢進症や自己免疫性疾患に合併するものが多いが、原発性胆汁性胆管炎に合併するものもまれではあるが報告されている²⁾。本症例は、門脈圧亢進症を契機として診断にいたったが、入院時の肝静脈圧は 1/0 (1) mmHg、肝静脈楔入圧は 5/3 (4) mmHg で、特発性門脈圧亢進症と同様に類洞前性の門脈圧亢進症であり、原発性胆汁性胆管炎に矛盾しない所見であった。結節性再生性過形成の発生を考察する上で興味深いと考えられた。



Figure 2. a) 肝動脈造影下 CT 早期相, b) 肝動脈造影下 CT 後期相, c) 経動脈性門脈造影下 CT.

2021年11月

参考文献：

- 1) Yoneda N, Matsui O, Kitao A, et al: Benign hepatocellular nodules: Hepatobiliary phase of gadoxetic acid-enhanced MR imaging based on molecular background. Radiographics 36; 2010-2027: 2016
- 2) Hartleb M, Gutkowski K, Milkiewicz P: Nodular regenerative hyperplasia: Evolving concepts on underdiagnosed cause of portal hypertension. World J Gastroenterol 17; 1400-1409: 2011

本論文内容に関連する著者の利益相反

：朝比奈靖浩（ギリアド・サイエンシズ株式会社, アッヴィ合同会社, 富士レビオ株式会社, 東レ株式会社）

出題：朝比奈靖浩（東京医科歯科大学大学院

医歯学総合研究科
肝臓病態制御学講座
（消化器内科）