

【解 答】

肝サルコイドーシス (hepatic sarcoidosis)

解説：

サルコイドーシスは全身に非乾酪性類上皮性肉芽腫を形成する疾患であり、その原因として遅発性アレルギー・遺伝性の不特定アレルゲンに対する細胞性免疫異常・HCV感染などが挙げられているが、不明な点も多い。本邦では肺(46.9%)、肺門リンパ節(75.8%)、眼(54.8%)、皮膚(35.4%)、心臓(23%)が標的臓器になることが多い。肝サルコイドーシスはまれ(5.6%)とされる¹⁾が、症状や肝機能異常をともなわないことが多い一方、重症化し肝硬変や門脈圧亢進症による食道・胃静脈瘤破裂例や肝癌の合併例も報告されており、全身性サルコイドーシスと診断された際には肝サルコイドーシスを念頭に置くことは重要である。

肝サルコイドーシスの肉眼所見の特徴は白色結節の多発である(Figure 5)。サルコイドーシスにともなう結節の大きさ・形状・数はさまざまで、0.5~2.0mm程度の小さいものから10mm前後や粟粒大のものまである。形状は円形・類円形・斑状を呈し、癒合して地図状に広がることもある。病理組織所見としては類上皮性肉芽腫の形成が特

徴として挙げられ、剖検例では約70%と高率に認めると報告されている²⁾。一般的にサルコイドーシスの肉芽腫は比較的明瞭で、肉芽腫を形成する部位は門脈域や門脈周囲の小葉辺縁に多く、門脈や胆管に沿って分布することが多い。なかには肉芽腫により肝内胆管の減少や消失がおり、細管レベルの変化では原発性胆汁性肝硬変類似病変、胆管周囲の線維化を特徴とする原発性硬化性胆管炎類似病変をともなうこともある³⁾。本例では門脈域を中心としたラングハンス型巨細胞をともなう最大1.5cmの類上皮性肉芽腫を数カ所に認め、同部位の線維化・細胆管の増生を認めた(Figure 6, 7)。

サルコイドーシスの診断は、臨床的、病理学的、生化学的特徴について総合的に検討することが原則であるが、肝サルコイドーシスは自・他覚症状に乏しく、画像検査で初めて指摘されることが多い。画像的特徴として、多くは多発性の乏血性腫瘍であり、造影CTでは比較的明瞭な結節状の低吸収域として観察され、動脈相では造影されず(Figure 1)、平衡相で遷延造影される(Figure 2)。この理由としては、サルコイド結節周囲に見られる豊富な線維成分が、正常肝実質より遅れて染まること、あるいは肉芽腫内の血流が極めて遅いことが考えられている⁴⁾。MRIではT1強調画像にて低信号、T2強調画像にて軽度高信号に描出される⁵⁾(Figure 3)。18F-FDG-PETの組織への集積は炎症細胞浸潤を反映し、空間分解能が高く、かつPET/CTにより解剖学的情報と生理的な画像情

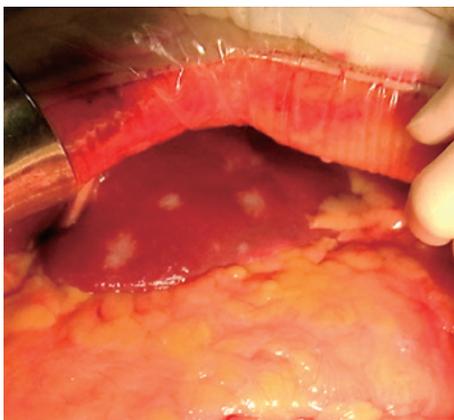


Figure 5. 術中所見。

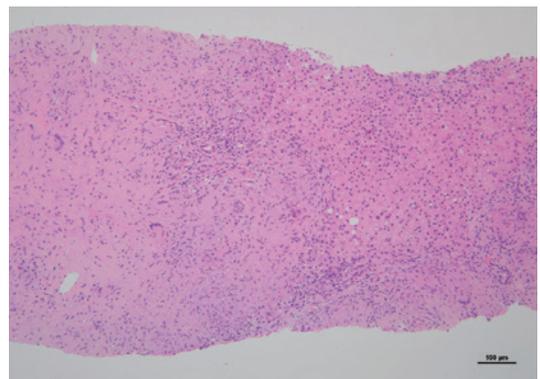


Figure 6. 針生検の病理組織所見 (HE 染色, ×100)。

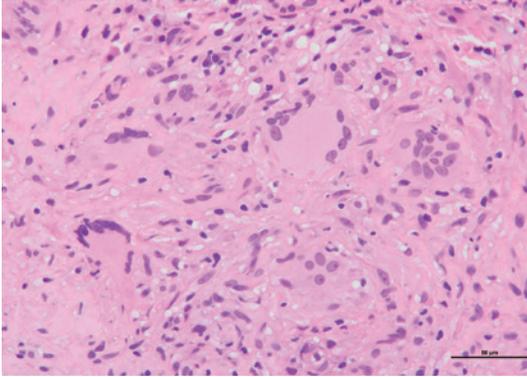


Figure 7. 針生検の病理組織所見 (HE 染色, ×400).

報を合わせて評価可能なため、サルコイドーシスの診断・臨床評価に応用されている。CT, MRIで検出困難な病変においても集積を認めており、その診断感度の高さを表している (Figure 4)。肝サルコイドーシスの鑑別診断として、転移性肝腫瘍、肝内胆管癌、肝膿瘍、悪性リンパ腫、粟粒結核などが挙げられる。本例は進行大腸癌の合併例であり、肝転移再発の診断に苦慮することが想定される。術前の画像所見を正確に把握し新規病変を見逃さずに同定することや、腫瘍マーカーなど

から総合的に判断することが肝要であると考えられる。

参考文献：

- 1) Morimoto T, Azuma A, Abe S, et al: Epidemiology of sarcoidosis in Japan. *Eur Respir J* 31; 372-379: 2008
- 2) Dourakis SP, Cokkinos DD, Soultati AS, et al: A case of liver sarcoidosis mimicking cirrhosis. *Clin Imaging* 31; 47-49: 2007
- 3) Devaney K, Goodman ZD, Epstein MS, et al: Hepatic sarcoidosis. Clinicopathologic features in 100 patients. *Am J Surg Pathol* 17; 1272-1280: 1993
- 4) 吉原和代: 肝サルコイドーシスのCT像. *映像情報 Medical* 27; 1441-1443: 1995
- 5) 北村 学, 石崎武志: 肝・脾サルコイドーシス. *日本臨牀* 52; 187-190: 1994

本論文内容に関連する著者の利益相反
：なし

出題：甲斐 健吾 (宮崎大学医学部外科学講座)
七島 篤志 ()
岩切 久芳 (宮崎大学医学部肝臓内科)