

特別講演 1 『自己免疫性肝疾患の肝病理診断』

鹿毛政義 先生(久留米大学病院病理部)

自己免疫性肝疾患の代表的疾患である自己免疫性肝炎 AIH と原発性胆汁性肝硬変症 PBC の肝病理組織像について解説する。

AIH の肝病理所見: 基本的な組織像は、強い炎症反応を呈する慢性肝炎であり、門脈域の線維性拡大、リンパ球と形質細胞浸潤を伴う interface hepatitis、巣状壊死、架橋壊死および肝細胞のロゼット配列や水腫状変性である。但し、AIH の症例のすべてに、このような所見が見られるのではない。同一肝においても病変分布は不均一であり、しばしば肝小葉間で肝炎の活動性が異なる。また、肝炎が鎮静化した AIH では、ロゼット形成や形質細胞浸潤など AIH に特徴とされる所見を欠くことが多い。線維化についても、殆どない症例から、架橋線維化、さらに肝硬変の線維性隔壁形成に到るまでの種々の段階の線維化が出現する。生検診断に際し、AIH の病理組織学的スペクトラムの広さを念頭に置くべきである。AIH の急性発症例では、門脈域に線維化がなく、肝細胞のロゼット配列や interface hepatitis は軽い例が多く、一方中心帯領域には壊死炎症反応が強い傾向があり、中心帯領域壊死を呈する例がある。AIH は、薬剤性肝炎との鑑別が、しばしば問題となるが、近年、薬剤や健康食品に関連して AIH の病態が惹起される例が増加している、これらの症例では病理組織像も AIH と類似する。

PBC の肝病理所見: 自己免疫機序を反映する肝内胆管病変が PBC の基本的肝病理病変であり、肝内小型胆管が選択的に、進行性に破壊される。その結果、慢性に持続する肝内胆汁うっ滞性変化が出現し、肝細胞障害、線維化、線維性隔壁が2次的に形成される。PBC の特徴的な胆管病変は、肝内小型胆管（小葉間胆管ないし隔壁胆管）に出現する慢性非化膿性破壊性胆管炎（chronic non-suppurative destructive cholangitis, CNSDC）である。類上皮肉芽腫を伴う胆管障害は肉芽腫性胆管炎と呼ばれ、PBC に診断価値が高い。PBC では、主に門脈域周囲の肝細胞の胞体に銅結合蛋白の沈着が見られることがある。オルセイン染色など銅染色陽性顆粒の確認は PBC の診断の手掛かりになる。PBC は病期の進行に伴い胆管消失、線維化を生じ、胆汁性肝

硬変へと進展し、肝細胞癌を伴うこともある。中沼らは、新しいPBCの組織学的病期分類を提唱している。

PBC-AIH オーバーラップ症候群

PBCの特殊な病態として、肝炎の病態を併せ持ちALTが高値を呈する本症候群がある。副腎皮質ステロイドの投与によりALTの改善が期待できるため、PBCの典型例とは区別して診断する必要がある。本症候群の肝病理像は、PBCの所見に加えて肝小葉に壊死炎症反応が目立つ。