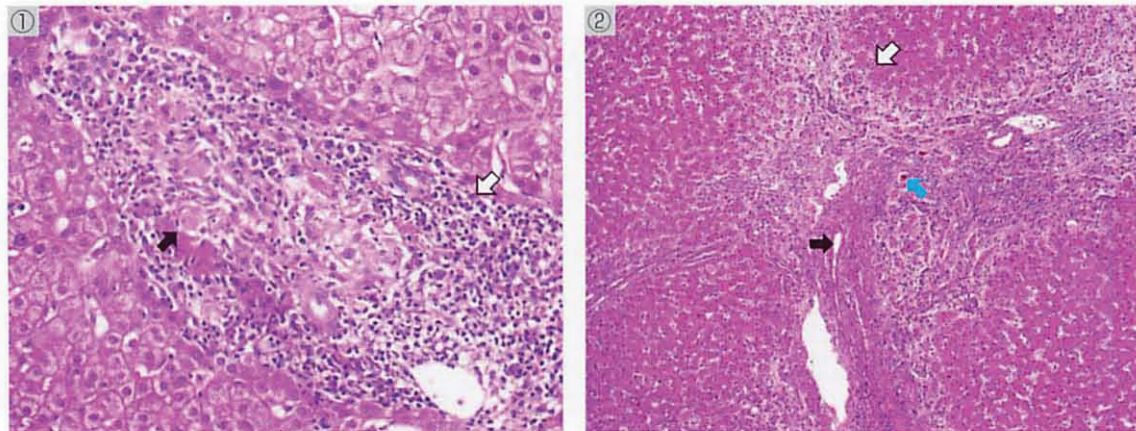


50歳代，女性．①は，Sjögren症候群の経過観察中の患者で，AMA×160．肝針生検の代表的組織像．②は，進行した肝疾患のため肝移植術が施行されたrecipient肝の代表的組織像．



診断名：Primary biliary cirrhosis (PBC) (原発性胆汁性肝硬変)

概念：

- >肝内の小型胆管が自己免疫機序により選択的に障害される疾患で，中高年の女性に好発する．10年程度の無症候期の後，かゆみや全身倦怠感で発症し，さらに10年程度で胆汁性肝硬変へと進展する．
- >胆道系酵素上昇，抗ミトコンドリア抗体（M2 typeが特異的）陽性，IgMの上昇がみられる．
- >Sjögren症候群の合併が多いが，他のさまざまな自己免疫疾患の合併もみられる．

組織像：

- >初期の特徴的な胆管病変は，径100 μ m以下の小葉間胆管に認められる慢性非化膿性破壊性胆管炎（chronic non-suppurative destructive cholangitis：CNSDC）である．
- >門脈域の胆管周囲にリンパ球，形質細胞浸潤や類上皮細胞性肉芽腫の形成がみられる．
- >胆管上皮は腫大や好酸性変化，破綻などの障害性変化を呈する．進行すると小葉間細胆管が選択的かつ広範に消失する．
- >肝実質にはpiecemeal necrosisや小葉内の巣状壊死が認められる．
- >胆汁うっ滞に関連した変化としては，小葉辺縁部肝細胞での銅顆粒沈着が最も初期にみられ，その他，Mallory体，非定型的細胆管増生などが進行期に認められる．

鑑別診断：

- >薬剤性肝障害：胆管障害や肉芽腫形成をみる．臨床所見が重要である．
- >autoimmune hepatitis (AIH)：症例052参照．
- >primary sclerosing cholangitis (PSC)：肝内外の胆管が非連続的に障害される．画像所見も重要である．

①肝生検，肉芽腫を伴うCNSDC：肉芽腫（⇒），リンパ球，形質細胞，好酸球浸潤（⇨）

②切除肝：小葉間胆管消失（⇒），細胆管増生（⇨），胆汁うっ滞（⇨）