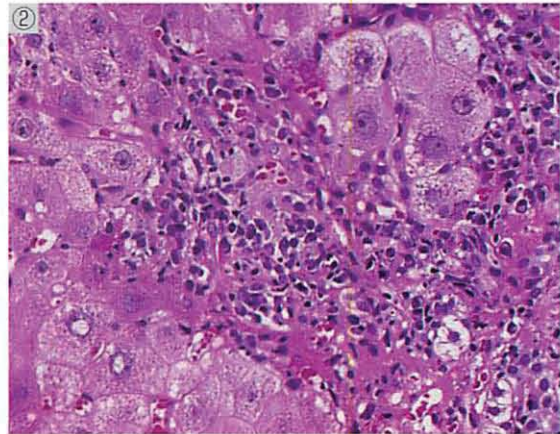
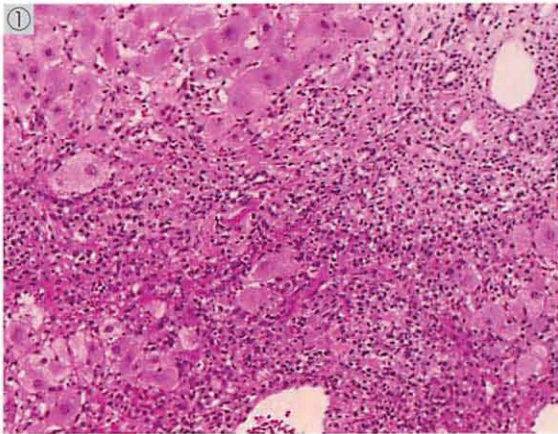


50歳代，女性．肝機能障害を指摘され，肝生検施行．HB，HCのウイルスマーカーは陰性．
飲酒歴もない．



診断名：Autoimmune hepatitis (AIH) (自己免疫性肝炎)

概念：

- 肝臓関連自己抗体と高 γ グロブリン血症を伴う慢性の肝疾患である．
- 臨床診断はInternational Autoimmune Hepatitis Groupの診断基準によるが，臨床的にウイルスマーカー，アルコールの関与，輸血歴，肝毒物質への曝露のないことに加えて，病理所見が診断確定に重要である．
- 病型には平滑筋抗核抗体の証明されるtype 1，肝腎ミクロゾーム抗体の証明されるtype 2，可溶性肝臓抗原の関与するtype 3がある．type 1が最も多く，40歳以下の女性に多い．type 2は小児例に多く肝硬変に進行しやすい．

組織像：

- interface hepatitis (piecemeal necrosis)，形質細胞の目立つ門脈周囲浸潤，肝細胞の腫大が基本像である．肝細胞の壊死像が散見されることもある．
- 急性発症例，ステロイド治療後の再燃例では小葉内の炎症像が強い．

関連事項：

- 原発性胆汁性肝硬変，原発性硬化性胆管炎，C型慢性肝炎とのoverlap，あるいは自己免疫性胆管炎や潜在性慢性肝炎との合併が知られている．

鑑別診断：

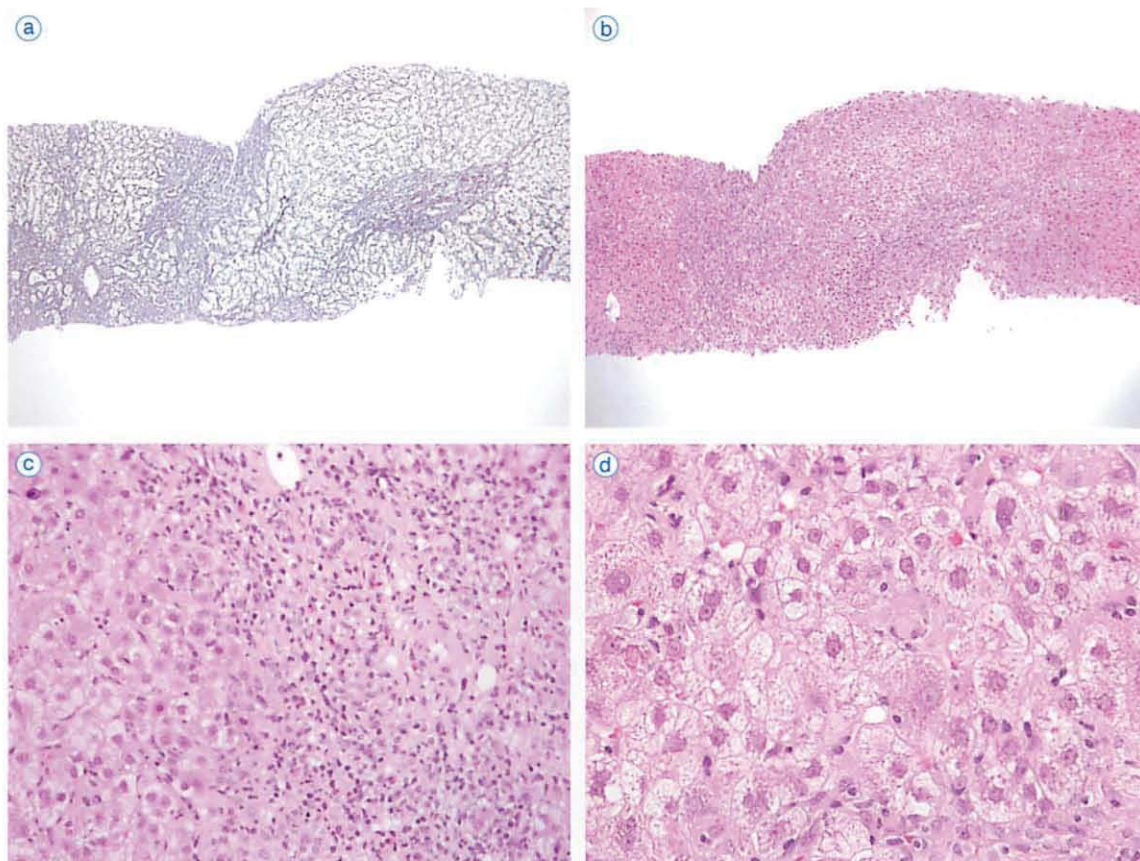
- 組織像のみではB型慢性肝炎，薬剤性肝炎などとの鑑別は困難である．
- 肉芽腫の形成，鉄や銅の沈着，脂肪化がみられる場合は他の疾患を考慮する．

4 中高年女性のトランスアミナーゼ高値症例

自己免疫性肝炎 (AIH)

症例 58歳女性。甲状腺機能低下症で内服治療を受けていた。最近、血液検査で肝機能異常、抗核抗体陽性が判明した。自己免疫性肝炎 (AIH) の疑いで、肝生検が施行された。

生化学データ	AST	ALT	ALP	γ GTP	T-Bil	IgG	IgA	IgM	ANA	AMA
	541	810	2,500	270	0.6	1,453	316	63	320倍 (homogeneous)	陰性
	肝炎ウイルスマーカー									
	陰性									



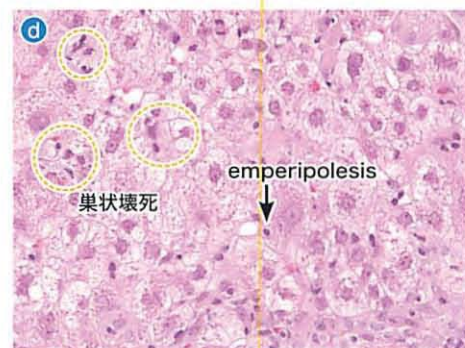
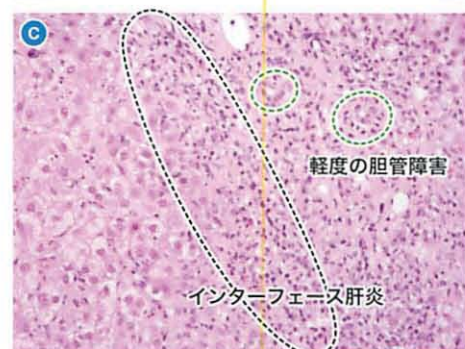
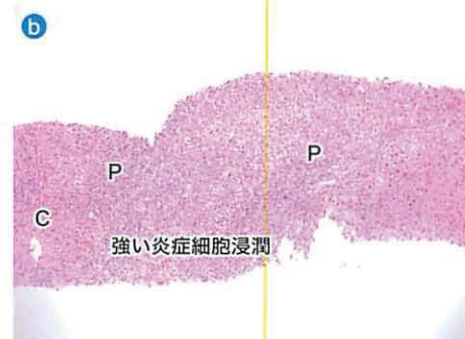
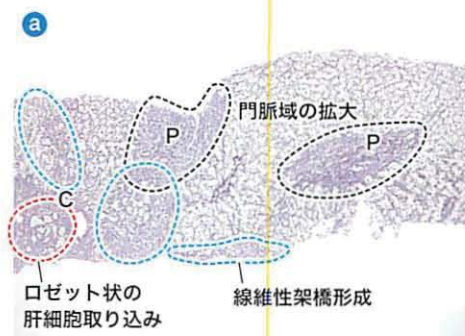
a) Ag染色 (弱拡大), b) HE染色 (弱拡大), c, d) HE染色 (強拡大)

臨床医のギモン

- ① AIHに特徴的な病理組織所見は何ですか？
- ② 組織像だけでAIHとウイルス性肝炎を鑑別できますか？
- ③ 最近よく聞く“emperipolesis”とは何ですか？

■ 弱拡大像はこう読む

- Ag染色では、門脈域(P)の細胞性、線維性拡大(a)と線維性架橋形成(a)を見る。一部には幅広い線維性隔壁形成やロゼット状の肝細胞取り込み(a)も見る。C：中心静脈
- 門脈域と線維性隔壁に強い炎症細胞浸潤を見る(b)。AIHは呈示症例のように活動性の高い慢性肝炎の組織像を示すことが多い。①急性型AIHでは、帯状壊死が見られる。肝組織像のみでは他の病因の慢性肝炎との区別はできない。②



■ 強拡大像はこう読む

- 門脈域には形質細胞、リンパ球を主体とする強い炎症細胞浸潤があり、インターフェース肝炎(c)も目立つ。門脈域に部分的に軽度の胆管障害を見る(c)が、胆管炎や胆管消失は見られない。
- 肝実質には多数の巣状壊死を見る(d)。また、一部に肝細胞内のリンパ球取り込み像“emperipolesis”を認める③ (d→)。Simplified AIH criteriaでも自己免疫性肝炎の特徴像として記載されるが、その意義については議論がある。

■ 病理診断

病理診断 慢性肝炎 (chronic hepatitis), A2F3, 自己免疫性肝炎として矛盾しない

鑑別疾患 AIHと似た組織像は、ウイルス性肝炎、原発性胆汁性肝硬変 (PBC)、薬剤性肝障害など多くの疾患で見られる。臨床情報を含めた総合的な診断が必要である。

+α知識 最近、国際グループが提唱した Simplified AIH criteria¹⁾は、特に急性発症型AIHの早期診断による免疫抑制治療の早期開始を主眼としている。

<参考文献>

1) Hennes EM, et al : Hepatology, 48 : 169-176, 2008

キモの一言

中高年女性のトランスアミナーゼ高値例では、AIHを念頭に自己抗体を検討する。