

Case 36-2000: A 22-Year-Old Man with Hepatic Mass
(New England Journal of Medicine 2000; 343: 1553-60)

通常、肝結節性病変（再生結節・肝癌・転移性腫瘍・膿瘍 etc）を扱う際には「慢性肝疾患や肝外（全身性）疾患が病変の進展に寄与しているのではないか」という作業仮説を立てて診断に臨むことが多い。

■慢性肝疾患■

●アルコール性肝硬変

アルコール性肝硬変に至る飲酒量には個体差があるが、多くのアルコール関連肝障害の患者では 80～160g/day の飲酒を 10 年以上に渡って継続していることが多い。本症例は 22 歳という年齢や肝酵素の上昇具合に鑑みてアルコール性肝硬変は考えづらい。

●ウイルス性肝炎

本症例の抗体検査結果はこれらのウイルス罹患を示唆しない。

●自己免疫性肝炎

若年者で肝酵素上昇を見たら考慮すべき疾患である（治療反応性が良いため）。肝硬変、クモ状血管腫、高γグロブリン血症を呈する。ただし、男性よりも女性に多い疾患である。

●Wilson 病

しばしば無症候性に経過する。30～40 代の患者で肝酵素上昇を認めた場合には血漿セルロプラスミン濃度測定や眼科診察でスクリーニングするべきである。Wilson 病に伴う肝細胞癌は若年者には稀である。また、本症例では Wilson 病を示唆する他の所見（神経学的異常など）も認められない。

●α1 アンチトリプシン欠乏症

本症例における頻回の肺炎エピソードは 22 歳にしては（喫煙者であることを割り引いても）特徴的である。血漿 α1 アンチトリプシン濃度は他のより頻度の高い疾患が除外された後に測定してもよいかも知れないが、若年者における肝細胞癌発症は稀である。

●嚢胞性線維症

白人では最も多い致死性遺伝病であるが多くは 5 歳以下で診断がついている。嚢胞性線維症の 1～5% の症例では胆管閉塞による肝障害（肝硬変）を呈する。稀には肝障害のみを症状とする症例も存在する。そのような例では硬化性胆管炎や胆管癌を合併することが多く、肝細胞癌の報告はない。

なお本症例の結節性病変を胆管癌と考えるには画像の性状や CEA 正常値から否定的である。

●薬剤性肝炎

カルバマゼピンは肝酵素の上昇の原因とはなるものの、肝硬変の報告はなく、巨大腫瘍を呈することもない。

結局のところ、本症例では慢性肝疾患を背景とするような古典的肝細胞癌は否定的である。CT 上でも腫瘍を取り囲むような再生結節は認められない。AFP も陰性である。

■全身性疾患■

●Hodgkin リンパ腫

夜間盗汗や体重減少は腫瘍（特に血液疾患）や感染症で見られることが多い。Hodgkin リンパ腫では 25～30% の症例でこれらの症状が見られる。しかし、本症例ではリンパ節腫脹や脾腫は認められていない。肝原発の Hodgkin リンパ腫では多くは多発性で CT 上均一な低吸収病変を呈し、本症例とは合致しない。

●非 Hodgkin リンパ腫

多くの症例では aggressive な経過を取り、2 年以上無治療で生存していることは珍しい。また、CT 所見からも否定的である。

●転移性腫瘍

肝転移を起こすような原発病変は認められていない。

●アメーバ肝膿瘍

若年者に多く、半分以下の症例では先行する下痢・血便を認めない。しかし、アメーバ肝膿瘍でクモ状血管腫を呈することは稀であるし、CT 画像（アメーバ肝膿瘍では均一な低吸収を示す）も否定的である。

●化膿性肝膿瘍

肝膿瘍は原発性の場合と、他の肝病変（血管腫など）に細菌が感染する場合とがある。肝膿瘍でクモ状血管腫を認めることは稀である。また発熱などの全身症状も軽度である。

●Kaposi 肉腫

HIV 抗体が陰性であることから、AIDS 関連疾患は否定的である。

慢性肝疾患や全身性疾患を背景とする病変が否定的な場合、正常肝から新たに発生する疾患を鑑別に加える必要がある。

●肝血管腫

画像所見からは否定的である。

●肝嚢胞

画像所見からは否定的である。

●限局性結節性過形成

多くは単発 5cm 以下で、画像上中心瘢痕とその中心から拡張した血管が辺縁へと分布する。サイズの大きなものでは腹部不快感を呈する場合があります、肝細胞癌と間違えられることがある。

●肝細胞腺腫

経口避妊薬を服用している若年女性に好発する。高チロシン血症や、I型およびIV型糖原病、糖尿病でも見られることがある。いずれの疾患も本症例には見られていない。

●線維層状肝癌 fibrolamellar carcinoma

臨床病理学的にははっきりと区別される HCC の亜型は fibrolamellar carcinoma である。これは若年者 (20~40 歳) に好発し、男女比は同じである。肝硬変などのリスク要因との関連はなく、予後が明らかによい。AFP 上昇も見られない。血漿 des-carboxy prothrombin が上昇する。肉眼的には大型、単発で“硬性癌様”の腫瘍であり、線維索が錯綜し、巣状結節性過形成にやや似る。組織学的には、よく分化した多角形の腫瘍細胞が、索状あるいは網状の構造をとって増殖し、密な膠原線維からなる線維索によって分割されている。

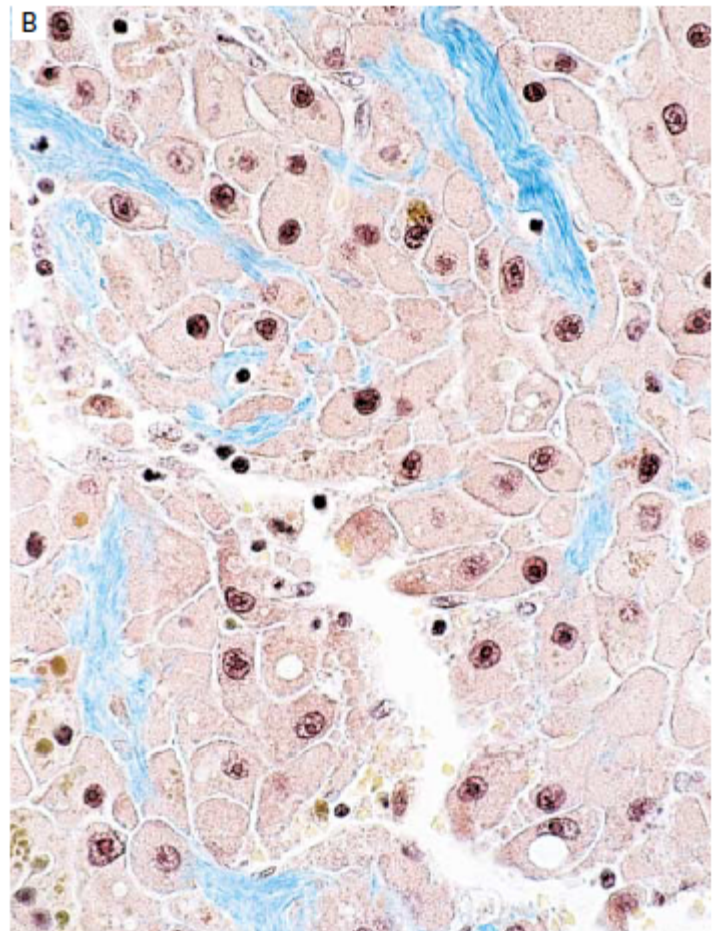


Figure 4. Dense, Fibrous Lamellae between Aggregates of Tumor Cells (Panel A, Hematoxylin and Eosin; Panel B, Masson Trichrome Stain, $\times 350$).