

## II 章 診断基準と重症度分類

### 2-1) これまでの経緯

サルコイドーシスは類上皮細胞肉芽腫が組織学的に証明され、かつ既知の原因の肉芽腫性疾患を除外できてはじめて診断され、「組織診断群」として定義してきた<sup>1)</sup>。さらに、本症は医療費の助成対象となる特定疾患であり、組織生検を得ることができない場合でも、明確な規定に基づいて「臨床診断群」して、助成されてきた。組織診断群と臨床診断群からなる厚労省の診断基準が1976年に作成され、一部改訂されたものが2014年まで使用されていた<sup>1)</sup>（2006年には学会の診断基準<sup>2)</sup>が改訂されたが、厚労省（特定疾患）の診断基準は変更されることがないまま使用されていた）。日本サルコイドーシス/肉芽腫性疾患学会と厚労省のびまん性肺疾患に関する調査研究班とが合同で診断基準の再度の改訂を企画したのが2013年であり、重症度分類と合わせて、2015年1月に新しい診断基準を確定することができた。2015年1月から新たに難病法が施行され、指定難病であるサルコイドーシスの診断基準も以下のように刷新された<sup>3,4)</sup>。

今回の改訂で組織診断群に関しては、ATS/ERS/WASOGのサルコイドーシスに関する合同ステートメント<sup>5)</sup>に則って、類上皮細胞肉芽腫が証明され、かつ、他の原因による肉芽腫性疾患を除外できることとした。さらに、全身性疾患であるので、特徴的な検査所見および全身の臓器病変を十分検討することを付け加えた。

ATS/ERS/WASOGのサルコイドーシスに関する合同ステートメントでは、組織学的証明がない場合でも、胸部写真で両側肺門縦隔リンパ節腫脹がある病期Ⅰと病期Ⅱでは臨床および/または画像所見だけで、サルコイドーシスの診断は確定的と考えている。特徴的な病態として、発熱、結節性紅斑および両側肺門リンパ節腫脹がある古典的なLofgren症候群を呈する患者では病変が急速に自然軽快すれば、生検による組織学的な証明は必要としないとしている。

本邦においては、諸外国に比して眼病変と心臓病変が多いため、眼病変と心臓病変に関してサルコイドーシス病変を強く示唆する臨床所見の検討がなされ、診断の手引きが作成、改訂された<sup>1-3)</sup>。眼と心臓は組織学的証明が非常に難しい臓器である。また、特徴的な呼吸器病変である両側肺門縦隔リンパ節腫脹と気管支血管周囲間質の肥厚やリンパ路に沿った多発粒状影は画像所見で診断可能な病変である。今回の改訂で、「呼吸器病変、眼病変、心臓病変の3臓器のうちの2臓器以上でサルコイドーシスを強く示唆する臨床所見があり、かつ特徴的検査所見5項目中2項目が陽性の場合」に臨床診断群として認めることとした。

サルコイドーシスは全身性疾患であり、全身の各種臓器に病変を認める可能性があり、画像診断を中心に全身検索を行う必要がある。診断基準の各種臓器病変に関しては、呼吸器病変、眼病変、心臓病変、皮膚病変、その他の臓器病変で構成されている。診断する場合には皮膚

病変とその他の臓器病変は肉芽腫の証明が臓器病変の診断のためには必須となっており、その他の臓器病変は悪性腫瘍等の鑑別が必要であり、その他の臓器病変が前面にでている場合には積極的に生検を行って組織診断とすべきであるという意図もある。また、他の臓器病変は、組織学的な証明がない限り、診断基準を満たさないが、診断の契機として、重要な所見であるので解説に加えた。