

5-9) 外分泌腺病変

1) 全体像

サルコイドーシスは、生体内の様々な外分泌腺に類上皮細胞肉芽腫を形成しうる。主な標的的病変は唾液腺(耳下腺、顎下腺)と涙腺である。それらに病変が形成されると、進行性に腫大し診断の契機となる¹⁻⁴⁾。比較的若年の女性に多く、通常無症状であるが、口腔内乾燥症や角膜乾燥症を呈することがある¹⁻⁴⁾。耳下腺腫脹、ブドウ膜炎、顔面神経麻痺および発熱を併発したHeerfordt症候群が知られているように、多彩な他臓器病変を伴うことが多い¹⁻⁴⁾。

海外における検討では、サルコイドーシス症例の中で耳下腺病変を持つ症例は6%²⁾、涙腺病変を持つ症例は1.74%⁴⁾と報告されている。組織学的にサルコイドーシスと証明された1027例の日本人患者を検討した報告では、耳下腺病変症例の頻度は3.1%、涙腺病変症例は2.4%とされる⁵⁾。顎下腺病変症例の頻度に関する報告はないが、耳下腺病変症例よりも稀と考えられる³⁾。

2) 検査・診断

唾液腺と涙腺腫脹の有無をまず視診と触診で確認し、超音波検査、CT、MRIで局所の評価を行う¹⁻⁴⁾。ガリウムシンチグラフィは、耳下腺と涙腺の対称性集積を認めた場合はPanda signと呼ばれサルコイドーシスの診断に有用である⁶⁾。また右傍気管リンパ節から両側肺門リンパ節への連続的な集積を示すLambda signを同時に認めた場合は、より積極的にサルコイドーシスを疑う⁶⁾。FDG-PETはガリウムシンチグラフィと同様の所見を示し、より診断特性に優れるとした報告もある⁷⁾。ただし、脳への生理的集積があるためPanda signは不明瞭となる⁸⁾。

悪性腫瘍との鑑別に穿刺吸引細胞診は有用であるが⁹⁾、サルコイドーシスの確定診断には生検で病理組織学的に他疾患との鑑別を行う必要がある¹⁻⁴⁾。

結核はサルコイドーシスと同様に肉芽腫を形成するため、鑑別疾患として重要である。そのため、唾液腺などの生検時にも抗酸菌培養や核酸増幅法による検査を考慮する必要がある。両側耳下腺、顎下腺、涙腺の対称性腫脹を呈した場合には、サルコイドーシス以外にも、IgG4関連疾患、悪性リンパ腫、白血病、木村氏病などとの鑑別が重要になる¹⁰⁾。また、乾燥症状を呈する場合にはシェーグレン症候群との鑑別が必要だが、稀な病態として合併例も報告されている¹¹⁾。

3) 治療・予後

現時点でサルコイドーシスの外分泌腺病変に対する確立した治療法はないが、症状を伴う症例や他臓器病変の存在次第では、ステロイド治療が用いられる(グレードC1)¹⁻⁴⁾。涙腺病変

に対してはステロイドの局所療法が有効であった症例報告もある(グレードC1)^{12,13)}。唾液腺と涙腺病変症例は、若年発症で多彩な多臓器病変を呈することが多く、ステロイド治療を用いた報告が多いが、治療反応性は良好である¹⁻⁴⁾。

4) 代替治療

サルコイドーシスに対する治療の原則はステロイド治療であるが、その代替療法としてメトトレキサート(MTX)などの免疫抑制剤がある¹⁴⁾。しかしながら、外分泌腺病変に対して使用された報告は少なく¹⁵⁾、今後の検討課題である。また、糖尿病の合併によりステロイド治療ができずに、抗菌薬(ミノサイクリン)を投与して頸部リンパ節と耳下腺の著明な縮小を認めた症例報告もある¹⁶⁾が、今後更なる検討が必要である。

文献

- 1) Lynch JP 3rd, Sharma OP, Baughman RP. Extrapulmonary Sarcoidosis. *Semin Respir Infect.* 1998; 13: 229-54.
- 2) James DG, Sharma OP. Parotid gland sarcoidosis. *Sarcoidosis Vasc Diffuse Lung Dis.* 2000; 17: 27-32.
- 3) Vourexakis Z, Dulguerov P, Bouayed S, et al. Sarcoidosis of the submandibular gland: A systematic review. *Am J Otolaryngol.* 2010; 31: 424-8.
- 4) Yanardağ H, Pamuk ÖN. Lacrimal gland involvement in sarcoidosis. *Swiss Med Wkly.* 2003; 133: 388-91.
- 5) Morimoto T, Azuma A, Abe S, et al. Epidemiology of sarcoidosis in Japan. *Eur Respir J.* 2008; 31: 372-379.
- 6) Sulavik SB, Spencer RP, Weed DA, et al. Recognition of distinctive patterns of gallium-67 distribution in sarcoidosis. *J Nucl Med.* 1990; 31: 1909-14.
- 7) Keijsers RGM, van den Heuvel DAF, et al. Imaging the inflammatory activity of sarcoidosis. *Eur Respir J.* 2013; 41: 743-51.
- 8) Öksüz MÖ, Werner MK, Aschoff P, et al. ¹⁸F-FDG PET/CT for the diagnosis of sarcoidosis in a patient with bilateral inflammatory involvement of the parotid and lacrimal glands (panda sign) and bilateral hilar and mediastinal lymphadenopathy (lambda sign). *Eur J Nucl Med Mol Imaging.* 2011; 38: 603.
- 9) Al-Khafaji BM, Nestok BR, Katz RL. Fine-Needle Aspiration of 154 Parotid Masses with Histologic Correlation. *Cancer.* 1998; 84: 153-9.
- 10) 間多祐輔, 伊原史英, 植木雄司, 他. 頸部リンパ節または唾液腺腫脹を主訴としたサルコイドーシス

- 症例の臨床的検討－当科初診8例と他科初診25例との比較検討－.日耳鼻. 2013; 116: 592-599.
- 11) Gal I, Kovacs J, Zeher M. Case series: coexistence of Sjögren's syndrome and sarcoidosis. *J Rheumatol.* 2000; 27: 2507-10.
 - 12) 吉岡正剛, 三浦佳代, 田島健, 他. 涙腺病変に局所療法が奏功したサルコイドーシスの1例. *日サ会誌.* 2006; 26: 63-7.
 - 13) Kawashiri S, Nakamura H, Origuchi T, et al. A case of lacrimal sarcoidosis following interstitial pneumonia: imaging and management. *Jpn J Clin Immunol.* 2015; 38: 164-8.
 - 14) Hunninghake GW, Costabel U, Ando M, et al. ATS/ERS/WASOG Statement on Sarcoidosis. *Sarcoidosis Vasc Diffuse Lung Dis.* 1999; 16: 149-73.
 - 15) 田中健介, 山口哲生, 在間未佳, 他. メトトレキサートの単剤治療が有効であったサルコイドーシスの2症例. *日サ会誌.* 2010; 30: 9-13.
 - 16) 増永愛子, 石川理恵, 森本耕三, 他. 頸部リンパ節および耳下腺病変にミノサイクリンが著効したサルコイドーシスの1例. *日サ会誌.* 08; 28: 93-7.