

サルコイドーシスの診断基準と診断の手引き—2006

日本サルコイドーシス/肉芽腫性疾患学会, 日本呼吸器学会, 日本心臓病学会, 日本眼科学会, 日本皮膚科学会, 日本神経学会, 厚生労働科学研究—難治性疾患克服研究事業—びまん性肺疾患に関する調査研究班

I. 総論

1. 緒言 (改定の目的)

サルコイドーシスの診断基準は本邦では1960年の国際会議基準が採用されてきたが, 1989年に第1回の診断基準が厚生省サルコイドーシス調査研究班で報告¹⁾され, 1992年に改訂されて以後, 現在の診断基準(難病の診断と治療指針「厚生省保険医療局疾病対策課監修, 難病医学研究財団企画委員会編集平成9年2月初版²⁾)として活用されている。この1989年から2006年の17年間は我が国のサルコイドーシスに対する関心が急速に高まり欧米のレベルに到達した時期でもある。同様にサルコイドーシスに対する知識や診断技術も当然急速な進歩をとげた。画像診断ではHRCT, Gallium-67 citrate シンチグラフィー他の核医学検査, あるいは血清ACEの測定, 気管支肺胞洗浄法の活用などが行われるようになり, より正確に診断出来るようになった。一方, 我が国のサルコイドーシスの症例数の増加³⁾⁴⁾(推定有病者数: 1972年; 3,329, 1991年; 15,100)は各臓器におけるサルコイドーシスの関与を改めて示すこととなり⁵⁾, 各臓器におけるサルコイドーシス診断の必要性が求められるようになった。今回の診断基準改訂の重要点は総合的な診断の必要性は勿論であるが, 個々の臓器障害を診断する基準「心臓病変の診断の手引き」や「眼病変の診断の手引き」などを充実したものとすることを主な目的として改訂した。従来の我が国の診断基準を基本とし, これに一部修正を加え, 現状を反映したものとし, 臓器別診断

の手引きを充実し, 且つ出来る限り多くの論文紹介(エビデンス)を追加した改訂になるよう努めた。また, 見落としがちな結節性紅斑, 急性サルコイドーシス(Lofgren syndrome), 亜慢性サルコイドーシス(Heerfordt syndrome)の項目の追加記載も行った。

文 献

- 1) 平賀洋明. サルコイドーシス分科会報告. 厚生省特定疾患びまん性肺疾患調査研究班昭和63年度研究報告書. 1989;13—16.
- 2) びまん性肺疾患調査研究班. サルコイドーシス. 難病の診断と治療指針. 厚生省保険医療局疾病対策課監修. 難病医学研究財団企画委員会編. 1997; 62—71.
- 3) 山口百子. 日本におけるサルコイドーシスの疫学. 病理と臨床 1995;13:762—766.
- 4) Yamaguchi M, Hosoda Y, Sasaki R, et al. Epidemiological study on sarcoidosis in Japan. Recent trends in incidence and prevalence rates and changes in epidemiological features. Sarcoidosis 1989;6:138—146.
- 5) 泉 孝英. サルコイドーシスの臨床—その周辺と鑑別—. 金芳堂, 京都, 1975.

2. サルコイドーシスの概念

サルコイドーシスの歴史は1877年Hutchinson¹⁾²⁾による皮膚病変の記載から数えて129年になる。しかしその原因は諸説あるもののまだ明確な証拠を示した報告はない。

1991年第12回国際サルコイドーシス会議で, サルコイドーシスの概念が発表された³⁾。その内容は「サルコイドーシスは原因不明の多臓器疾患であること, その病理組織は非乾酪性類上皮細胞肉芽腫であること, 免疫学的には皮膚の遅延型過敏反応が抑制されていること, 診断には臨床およびX線所見に加えて罹

〒874-0840 大分県別府市大字鶴見 4548 番地
独立行政法人国立病院機構西別府病院 サルコイドー
シス診断基準改訂委員会事務局 杉崎 勝教

患部位に類上皮細胞肉芽腫が存在すれば診断が確実になること、病変部位における CD4 陽性 T 細胞/CD8 陽性 T 細胞比の増加 (Th-1 型反応) が見られること、その他の検査所見としては血清 ACE 活性が上昇、ガリウムの取り込みの増加、Ca 代謝の異常、気管支粘膜の蛍光血管造影所見の異常があること、経過として多くは自然治癒するが、潜行性発病ことに多臓器に肺外病変のある例は慢性に進行し、線維化に進展することもあること、副腎皮質ホルモン剤の治療は症状を改善させ、肉芽腫形成を抑制し、血清 ACE 値とガリウムの取り込みを正常化する。」である。

以上はサルコイドーシスの臨床と病態をよく整理している。この概念はとりもなおさずサルコイドーシスの診断の要点を記載したに等しい。この要点を臨床的データで証明することが診断基準の骨格をなすものと考えられる。

文 献

- 1) Hutchinson J. Anomalous disease of the skin of the fingers: Case of livid papillary psoriasis. Illustrations of clinical surgery. Vol 1. London: J&A Churchill, 1877: 42—43.
- 2) Hutchinson J. On eruptions which occur in connection with gout. Case of Mortimer's malady. Arch Surg 1898; 9: 307—314.
- 3) 山本正彦, 細田 裕. サルコイドーシスの概念 (1991) について, 厚生省特定疾患びまん性肺疾患調査研究班平成 3 年度研究報告書. 1992; 38—40.

3. 臨床的所見

1) 全身症状

発熱, 倦怠感など.

2) 臓器別症状

呼吸器症状: 咳, 息切れ, 喘鳴, 呼吸困難.

眼症状: 飛蚊症, 霧視, 視力障害.

皮膚症状: 丘疹, 結節, 環状皮疹, 皮下結節, その他の皮膚病変.

心症状: めまい, 失神, 動悸などの不整脈に基づく症状, 心不全症状.

神経・筋症状: 末梢神経症状 (知覚, 運動障害, 脳神経症状), 中枢神経症状 (痙攣, 尿崩症, 頭痛), 筋症状 (筋力低下, 筋痛, 腫瘤).

腎症状: 腎不全症状, 高カルシウム血症による頭痛,

めまい, 吐き気.

消化器症状: 黄疸, 胃腸症状.

造血器症状: 脾機能亢進症状, 脾腫.

リンパ節症状: 表在性リンパ節腫脹.

骨・関節症状: 腫瘤, 関節痛, 変形, 骨折.

3) 身体所見・検査所見

各臓器別診断の手引きを参照する.

4. 肉芽腫病理組織所見

肉芽腫は類上皮細胞からなる乾酪壊死を伴わない肉芽腫病変で, 異物型巨細胞やラングハンス型巨細胞も認める. また, 星状小体 (asteroid body), Schaumann 小体, centrosphere 等の細胞質内封入体を伴うことがある. リンパ節病変では肉芽腫以外に HW 小体がよくリンパ洞内に認められる.

生検部位: 肺 (経気管支, 胸腔鏡下あるいは開胸肺生検), リンパ節, 皮膚, 筋, 肝, 眼瞼結膜, 心筋, 耳下腺, 脳, 脊髄, 末梢神経, 腎, 骨, 関節, 胃腸などの生検が現在行われている. クベイム反応は現在, 良質の材料不足と, 感染性の問題のため我が国では行われていない.

5. サルコイドーシスの臨床病型

1) 典型例: 慢性サルコイドーシス

一般にサルコイドーシスは著明な自他覚症状に乏しく, 発熱や疼痛に乏しいために, 発見された時は病変が多臓器にまたがるが多く, 発病の時期を想定できない. そのため多くの症例は慢性型と考えられる. しかし欧米の文献をみても, 病期を明確に判断する基準はなく一定の規定はない. 初診時より 2 年以上臨床症状が継続するものを慢性サルコイドーシスと便宜的に考え, 治療方法の選択に利用する傾向もある. わが国では下記に示した結節性紅斑や Lofgren 症候群および低頻度であるが報告のある急性呼吸不全発症例以外は多くが慢性サルコイドーシスと考えられている. 言い換えるとサルコイドーシスと一般に考えている症例はその大部分は慢性型を指しているものと考えてよい. 予後は一般には良好であるが, 難治性の場合もある.

2) 非典型例: 急性サルコイドーシスおよび亜慢性サルコイドーシス

(1) 結節性紅斑 (Erythema nodosum)¹⁾

結節性紅斑は従来結核に伴って出現する下腿の伸側の発赤を伴う浮腫性紅斑に対し命名された歴史があ

る。海外では結節性紅斑の約半数がサルコイドーシスに合併して起こり、その病態は免疫複合体によって起こるといわれている。しかし日本ではサルコイドーシスに伴って発症することは極めてまれで、上気道感染などに伴い発症する原因不明の結節性紅斑が多い。

(2) Löfgren 症候群²⁾³⁾

スウェーデンの Löfgren は若年女性に多く、彼が初めて記載した結節性紅斑に関節炎、両側性肺門リンパ節腫脹、発熱を伴って急性発症するサルコイドーシスを primary pulmonary sarcoidosis と記載し、予後良好で高頻度に胸部 X 線所見が正常化すると報告した。後に Löfgren 症候群と命名された。しかし結節性紅斑の発現頻度には地域差、人種差があり、我が国では低頻度であり⁴⁾、Löfgren 症候群も同様である。また予後についても我が国の急性症例では必ずしも胸部 X 線所見の経過が良好でない⁴⁾。

(3) Heerfordt 症候群⁵⁾⁶⁾

デンマークの Heerfordt は慢性あるいは亜急性のぶどう膜炎、耳下腺腫脹、顔面神経麻痺、発熱を伴う症候群を Febris uveo-parotidea subchronica と記載した。後に Heerfordt 症候群と呼ばれるようになり、前記 4 主徴を伴って発病する一群は uveo-parotid fever とも呼ばれている。完全型 (4 主徴を満たすもの) と不全型 (前 3 症状のうち 2 症状と発熱) に分けられている。

文 献

- 1) Löfgren S. Erythema nodosum. Studies on etiology and pathogenesis in 185 adult cases. Acta Med Scand 1946; 124(Suppl 74): 1—197.
- 2) Löfgren S. Primary pulmonary sarcoidosis. Clinical course and prognosis. Act Med Scand 1953; 145: 465—474.
- 3) James DG, Hosoda Y. Epidemiology. In: James DG, ed. Sarcoidosis and Other Granulomatous Disorders. Lung Biology in Health and Disease Vol 73. New York: Marcel Dekker, 1994; 729—743.
- 4) 立花暉夫. サルコイドーシスの急性発症. 臨床医 1981; 7: 104—105.
- 5) Heerfordt CF. On febris uveo parotidea subchronica localized in the parotid gland and uvea of the eye, frequently complicated by paralysis of the cerebrospinal nerve. Ugeskr Laeger 1909; 71:

417—421.

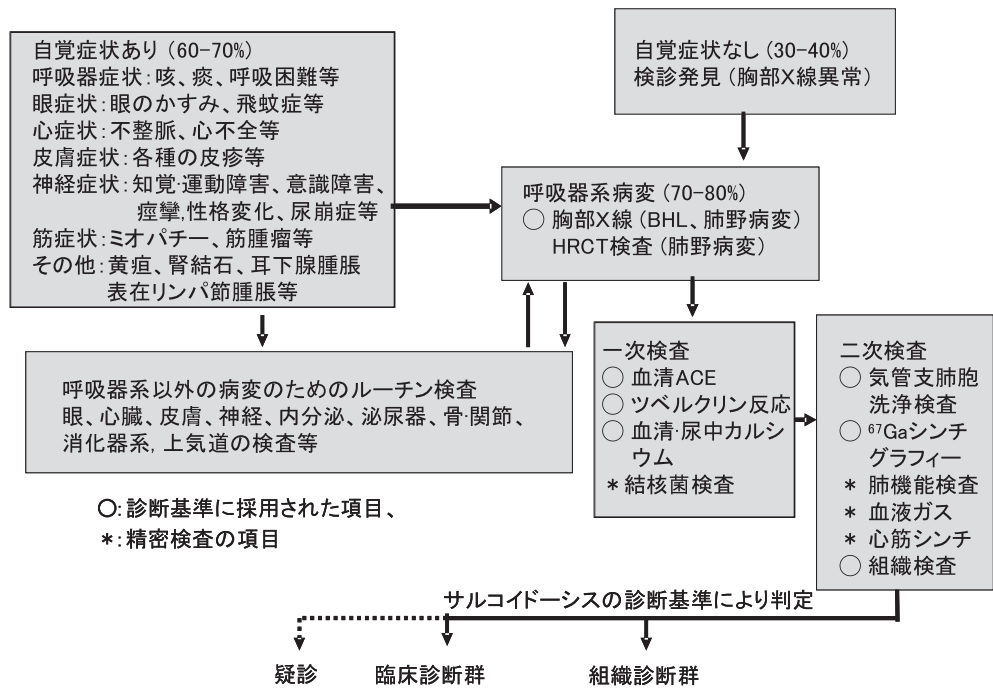
- 6) 高橋典明, 堀江孝至. Heerfordt 症候群. 肺外サルコイドーシスの臨床. 日本臨牀 2002; 60: 1822—1826.

6. 我が国における「サルコイドーシスの診断基準」の外国文献からみた妥当性

現在我が国で使用されている「サルコイドーシスの診断基準」には組織診断群と臨床診断群があり、多くの症例の診断を容易にしている。その診断基準の中心は臨床症状、画像所見、検査所見、組織診断、除外項目からなっている。この考え方は外国文献に共通する診断の基本理念と一致する。ATS/ERS/WASOG の Statement on sarcoidosis⁹⁾では 1. 特徴的な臨床像および画像所見 2. 組織所見, 3. 他疾患の除外の 3 項目を挙げ、更に組織学的診断が陰性の場合は stage I, II の症例なら臨床と X 線学的診断で診断可能であるとしている。また classical Löfgren 症候群も診断可能としている。ACE 高値は診断には有用ではないと記している。Sharma⁶⁾は彼の著書で、1. 特徴的な臨床像および画像所見, 2. 組織所見, 3. 他疾患除外と同様の項目をあげている。また Johns C⁷⁾も同様の項目を挙げている。次に検査項目も含めて、Lieberman⁸⁾は臨床像、胸部 X 線、肺機能、ACE、生検、次に、ガリウムシンチグラフィ、BAL 所見、ツベルクリン反応、さらに免疫グロブリン、高カルシウム血症、高カルシウム尿症を挙げている。Teirstein⁹⁾は診断では胸部 X 線と生検を重視し、BAL、ACE、ガリウムシンチグラフィは診断には有用ではないと断言している。USA の ACCESS study (A Case Control Etiologic Study of Sarcoidosis)¹⁰⁾では生検を重視している。以上のように現在我が国の診断基準に採用されている項目と諸外国の診断に必要な項目はほぼ同じであると考えることが出来るので、十分に我が国の特徴を考えた診断基準の改訂が必要である。

文 献

- 1) Brincker H. Sarcoidosis reactions in malignant tumor. Cancer Treat Rev 1986; 13: 147—156.
- 2) Romer F. Sarcoidosis and cancer. In: James DG, ed. Sarcoidosis and Other Granulomatous Disorders. Lung Biolgy in Health and Disease Vol 73.



付図 サルコイドーシス診断の手順

NY: Marcel Dekker, 1994; 401—415.

3) Pickard WR, Clark AH, Abel BJ. Florid granulomatous reaction in a seminoma. *Postgrad Med J* 1983; 59: 334—335.

4) Dietl J, Horny HP, Ruck P, et al. Dysgerminoma of the ovary. An immunohistochemical study of tumor-infiltrating lymphoreticular cells and tumor cells. *Cancer* 1983; 71: 2562—2568.

5) ATS/ERS/WASOG. Statement on Sarcoidosis. *Am J Respir Crit Care Med* 1999; 160: 736—755.

6) Sharma Om P. Diagnosis and biopsy procedures. *Sarcoidosis: Clinical Management*. London: Butterworths, 1984; 159—164.

7) Johns CJ, Michele TM. The clinical management of sarcoidosis. A 50-year experience at the Johns Hopkins Hospital. *Medicine* 1999; 78: 65—111.

8) Lieberman J. An overview of the diagnosis of sarcoidosis. In: Lieberman J, ed. *Sarcoidosis*. Orlando: J Grune & Stratton, 1985; 189—193.

9) Teirstein AS. Diagnosis. In: James DG, ed. *Sarcoidosis and Other Granulomatous Disorders*. Lung Biology in Health and Disease Vol 73. NY: Marcel Dekker, 1994; 747—752.

10) Judson MA, Baughman RP, Teirstein AS, et al.

Defining organ involvement in sarcoidosis: the ACCESS proposed instrument. *Sarcoidosis Vasc Diffuse Lung Dis* 1999; 16: 75—86.

11) Hamada K, Nagai S, Tsutsumi T, et al. Ionized calcium and 1,25-dihydroxyvitamin D concentration in serum of patients with sarcoidosis. *Eur Respir J* 1998; 11: 1015—1020.

II. 診断基準

サルコイドーシスの診断は組織診断群と臨床診断群に分け下記の基準に従って診断する。

1. 組織診断群

一臓器に組織学的に非乾酪性類上皮細胞肉芽腫を認め、かつ、下記1)～3)のいずれかの所見がみられる場合を組織診断群とする。

- 1) 他の臓器に非乾酪性類上皮細胞肉芽腫を認める。
- 2) 他の臓器で「サルコイドーシス病変を強く示唆する臨床所見」がある。
- 3) 表1に示す検査所見6項目中2項目以上を認める。

2. 臨床診断群

組織学的に非乾酪性類上皮細胞肉芽腫は証明されて

表1 全身反応を示す検査所見

- | |
|-------------------------------------------|
| (1) 両側肺門リンパ節腫脹 |
| (2) 血清 ACE 活性高値 |
| (3) ツベルクリン反応陰性 |
| (4) Gallium-67 citrate シンチグラフィにおける著明な集積所見 |
| (5) 気管支肺胞洗浄検査でリンパ球増加またはCD4/CD8比高値 |
| (6) 血清あるいは尿中カルシウム高値 |

いないが、2つ以上の臓器において「サルコイドーシス病変を強く示唆する臨床所見」があり、かつ上記の表1に示した全身反応を示す検査所見6項目中2項目以上を認めた場合を臨床診断群とする。

3. 除外診断（神経・筋病変では鑑別診断）

他疾患を十分に除外することが必要である。除外項目については各臓器病変の診断の手引きを参照し検討する。

III. 診断の手引き

サルコイドーシスに関連した臓器病変の特徴と除外疾患（鑑別診断）について、「診断の手引き」として呼吸器系病変、眼病変、心臓病変、皮膚病変、神経・筋病変、その他の臓器病変の順に以下に示す。

1. 呼吸器系病変の診断の手引き

呼吸器系サルコイドーシス病変は肺胞領域の病変（胞隔炎）および気管支血管周囲の病変、肺門リンパ節病変、気管・気管支内の病変、胸膜病変を含む。

呼吸器系病変を強く示唆する臨床所見

- 1) 両側肺門リンパ節腫脹（BHL）を認める場合。
- 2) 両側肺門リンパ節腫脹（BHL）は認めないが、

表2のいずれかの所見を認める場合。

■除外診断

慢性バシリウム肺、じん肺、結核および感染性肉芽腫症、悪性リンパ腫、他のリンパ増殖性疾患、過敏性肺炎、ウエゲナー肉芽腫症、転移性肺腫瘍、アミロイドーシスなどを除外する。

付記事項

1. 気管支肺胞洗浄検査で下記の所見を認める場合は診断の参考になる。

- a) 回収細胞数の増加。
- b) リンパ球比率の増加。

c) CD4/8比の増加。

但し気管支肺胞洗浄液所見は喫煙の有無により正常範囲が変化するのでその点を考慮して評価する。気管支肺胞洗浄液所見については非喫煙者リンパ球比率>17%、CD4/8>3.5を増加の基準として参考にする

2. Gallium-67 citrate シンチグラフィで下記の所見を認める場合は診断の参考になる。

- a) 肺門リンパ節集積著明。
- b) 肺野集積著明。

3. 呼吸器系病変の組織診断を行なう場合は下記の事項を参考にする。

生検部位

- a) 経気管支肺生検・気管支生検。
- b) 胸腔鏡下肺生検、胸膜生検、開胸肺生検。
- c) 縦隔鏡下リンパ節生検。

上記により得られた生検組織において、十分量の非乾酪性類上皮細胞肉芽腫を認める。肺類上皮細胞肉芽腫は気管支・血管周囲に多く形成されるが、気管支粘膜、小葉間隔壁、胸膜、肺胞壁にも形成される。また肺胞壁にはリンパ球を主体とする胞隔炎を伴うことも多い。

文 献

- 1) Scadding JG, Mitchell DN. Chapter 4 Lung changes. Sarcoidosis. 2nd Edition. Chapman and Hall Ltd, 1985; 101—180.
- 2) Müller NL, Kulling P, Miller RR. The CT findings of pulmonary sarcoidosis: analysis of 25 patients. AJR 1989; 152: 1179—1182.
- 3) Müller NL, Frazer RS, Lee KS, et al. Sarcoidosis. Diseases of the lung. Radiologic and pathologic correlations. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2003; 352—364.
- 4) Wells A. High resolution computed tomography in sarcoidosis: a clinical perspective. Sarcoidosis Vasc Diffuse lung Dis 1998; 15: 140—146.
- 5) Gruden JF, Webb WR, Warnock M. Centrilobular opacities in the lung on high-resolution CT: diagnostic considerations and pathologic correlation. AJR 1994; 162: 569—574.
- 6) Costabel U, Zaiss AW, Guzman J. Sensitivity and specificity of BAL findings in sarcoidosis. Sarcoidosis 1992; 9(Suppl. 1): 211—214.
- 7) Nagai S, Izumi T. Bronchoalveolar lavage: still useful in diagnosing sarcoidosis? Clin Chest Med

表2 胸部画像・気管支鏡所見

-
1. 胸部 X 線所見
 - 1) 上肺野優位でびまん性の分布をとる肺野陰影。粒状影、斑状影が主体。
 - 2) 気管支血管束周囲不規則陰影と肥厚。
 - 3) 進行すると上肺野を中心に肺野の収縮を伴う線維化病変をきたす。
 2. CT/HRCT 所見
 - 1) 肺野陰影は小粒状影、気管支血管周囲間質の肥厚像が多く見られ、局所的な収縮も伴う粒状影はリンパ路に沿って分布することを反映し、小葉中心部にも小葉辺縁部(胸膜、小葉間隔壁、気管支肺動脈に接して)にも見られる。
 - 2) 結節影、塊状影、均等影も頻度は少ないが見られる。胸水はまれである。進行し線維化した病変が定型的な蜂窩肺を示すことは少なく、牽引性気管支拡張を伴う収縮した均等影となることが多い。
 3. 気管支鏡所見
 - 1) 網目状毛細血管怒張 (network formation)
 - 2) 小結節
 - 3) 気管支狭窄
-

1997;18:787—797.

2. 眼病変の診断の手引き

下記の1)に示す眼所見6項目中2項目以上を有する場合に眼病変を疑い、診断基準に準じて診断する。

1) 眼病変を強く示唆する臨床所見

(1) 肉芽腫性前部ぶどう膜炎(豚脂様角膜後面沈着物、虹彩結節)

(2) 隅角結節またはテント状周辺虹彩前癒着

(3) 塊状硝子体混濁(雪玉状、数珠状)

(4) 網膜血管周囲炎(主に静脈)および血管周囲結節

(5) 多発するろう様網脈絡膜滲出斑または光凝固斑様の網脈絡膜萎縮病巣

(6) 視神経乳頭肉芽腫または脈絡膜肉芽腫

2) その他の参考となる眼病変: 角結膜乾燥症, 上強膜炎・強膜炎, 涙腺腫脹, 眼瞼腫脹, 顔面神経麻痺

3) 除外診断: 結核, ヘルペス性ぶどう膜炎, HTLV-1 関連ぶどう膜炎, ポスナー・シュロスマン症候群, ベーチェット病, 眼内悪性リンパ腫などを除外する。

文 献

- 1) Ohara K, Okubo A, Sasaki H, et al. Intraocular manifestations of systemic sarcoidosis. Jpn J Ophthalmol 1992; 36: 452—457.
- 2) 合田千穂, 小竹 聡, 笹本洋一, 他. サルコイドーシスの診断と眼症状に関する検討. 日眼会誌 1998; 102: 106—110.

3) 山口恵子, 中嶋花子, 東 永子, 他. サルコイドーシス診断基準による眼サルコイドーシスの診断. 日眼会誌 2004; 108: 98—102.

4) 望月 学. サルコイドーシスに伴うぶどう膜炎の診断と治療. 日サ会誌 2004; 24: 11—19.

5) 村瀬耕平, 後藤 浩, 山内康之, 他. 眼内組織の病理組織学的検索により診断が確定したサルコイドーシスの1例. 臨床眼科 2003; 57: 1823—1826.

6) 石原麻美, 飛鳥田有里, 木村綾子, 他. サルコイドーシス臨床診断基準の見直し. 眼紀 2006; 57: 114—118.

7) 飛鳥田有里, 石原麻美, 中村 聡, 他. 「眼サルコイドーシス診断の手引き」の改訂—陽性項目数の検討. 臨眼 2006; 60: 383—387.

8) 飛鳥田有里, 石原麻美, 中村 聡, 他. 「眼サルコイドーシス診断の手引き」における眼所見項目の検討. 日眼会誌 2006; 110: 391—397.

3. 心臓病変の診断の手引き

下記の心病変を示唆する臨床所見を主徴候と副徴候に分け、以下1), 2)のいずれかを満たす場合、サルコイドーシスによる心病変と考え診断基準にのっとって診断する。

心病変を強く示唆する臨床所見

1) 主徴候4項目中2項目以上が陽性的場合

2) 主徴候4項目中1項目が陽性で、副徴候2項目以上が陽性的場合

(1) 主徴候:

(a) 高度房室ブロック

(b) 心室中隔基部の菲薄化

(c) Gallium-67 citrate シンチグラフィーでの心臓への異常集積

(d) 左室収縮不全 (左室駆出率 50% 未満)

(2) 副徴候:

(a) 心電図異常: 心室不整脈 (心室頻拍, 多源性あるいは頻発する心室期外収縮), 右脚ブロック, 軸偏位, 異常 Q 波のいずれかの所見

(b) 心エコー図: 局所的な左室壁運動異常あるいは形態異常 (心室瘤, 心室壁肥厚)

(c) 核医学検査: 心筋血流シンチグラフィー (thallium-201 chloride あるいは technetium-99m methoxyisobutylisonitrile, technetium-99m tetrofosmin) での灌流異常

(d) Gadolinium 造影 MRI における心筋の遅延造影所見

(e) 心内膜心筋生検: 中等度以上の心筋間質の線維化や単核細胞の浸潤

3) 除外診断: 巨細胞性心筋炎を除外する.

付記:

1) 虚血性心疾患と鑑別が必要な場合は, 冠動脈造影を施行する.

2) 心臓以外の臓器でサルコイドーシスと診断後, 数年を経て心病変が明らかになる場合がある. そのため定期的に心電図, 心エコー検査を行い経過を観察する必要がある.

3) Fluorine-18 fluorodeoxyglucose PET における心臓への異常集積は, 診断上有用な所見である.

4) 完全房室ブロックのみで副徴候が認められない症例が存在する.

5) 心膜炎 (心電図における ST 上昇や心嚢液貯留) で発症する症例が存在する.

6) 乾酪壊死を伴わない類上皮細胞肉芽腫が, 心筋生検で観察される症例は必ずしも多くない.

註: 表 1 の全身反応を示す検査所見に関しては, 他臓器と同じく 6 項目中 2 項目以上認める必要がある. 心臓サルコイドーシスでは, これらの検査所見の陽性率 (感度) が必ずしも高くなく, 1 項目とした時期があったが, 他臓器との整合性を保つために 2 項目以上とする. ただし Gallium-67 シンチグラフィーにおける集積は心臓に限らず, いずれかの臓器において著明な集積が認められれば陽

性とする.

文 献

- 1) Sekiguchi M, Yazaki Y, Isobe M, et al. Cardiac sarcoidosis: Diagnostic, prognostic, and therapeutic considerations. *Cardiovasc Drugs Ther* 1996; 10: 495—510.
- 2) Sharma OP. Diagnosis of cardiac sarcoidosis. An imperfect science, a hesitant art. *Chest* 2003; 123: 18—19.
- 3) Roberts WC, McAllister HA Jr, Ferrans VJ. Sarcoidosis of the heart. A clinicopathologic study of 35 necropsy patients (group I) and review of 78 previously described necropsy patients (group II). *Am J Med* 1977; 63: 86—108.
- 4) 加藤靖周, 森本紳一郎, 平光伸也, 他. 診断の手引きを満たさないものの, 心臓サルコイドーシスが強く疑われた 2 症例. *日サ会誌* 1999; 19: 91—96.
- 5) Uemura A, Morimoto S, Hiramitsu S, et al. Positive rates of various clinical parameters in cardiac sarcoidosis. *Circ J* 2004; 68(Suppl I): 582(Abstr).
- 6) 植村晃久, 森本紳一郎. サルコイドーシスの症候: 心臓サルコイドーシス. *Mebio* 2004; 21: 83—89.
- 7) Valantine H, McKenna WJ, Nihoyannopoulos P, et al. A pattern of clinical and morphological presentation. *Br Heart J* 1987; 57: 256—263.
- 8) Uemura A, Morimoto S, Kato Y, et al. Relationship between basal thinning of the interventricular septum and atrioventricular block in patients with cardiac sarcoidosis. *Sarcoidosis Vasc Diffuse Lung Dis* 2005; 22: 63—65.
- 9) Morimoto S, Uemura A, Sugimoto K, et al. A proposal for diagnostic criteria of basal thinning of the interventricular septum in cardiac sarcoidosis (CS): A multicenter study. *Circ J* 2005; 70(Suppl I): 215(Abstr).
- 10) Matsumori A, Hara M, Nagai S, et al. Hypertrophic cardiomyopathy as a manifestation of cardiac sarcoidosis. *Jpn Circ J* 2000; 64: 679—683.
- 11) Yoshida Y, Morimoto S, Hiramitsu S, et al. Incidence of cardiac sarcoidosis in Japanese patients with high-degree atrioventricular block. *Am Heart J* 1997; 134: 382—386.
- 12) Yazaki Y, Isobe M, Hiramitsu S, et al. Comparison of clinical features and prognosis of cardiac sarcoidosis and idiopathic dilated cardiomyopathy.

Am J Cardiol 1998; 82: 537— 540.

- 13) Shimada T, Shimada K, Sakane T, et al. Diagnosis of cardiac sarcoidosis and evaluation of the effects of steroid therapy by gadolinium-DTPA-enhanced magnetic resonance imaging. Am J Med 2001; 110: 520— 527.
- 14) Uemura A, Morimoto S, Hiramitsu S, et al. Histologic diagnostic rate of cardiac sarcoidosis: Evaluation of endomyocardial biopsies. Am Heart J 1999; 138: 299—302.
- 15) Ishimaru S, Tsujino I, Takei T, et al. Focal uptake on ¹⁸F-fluoro-2-deoxyglucose positron emission tomography images indicates cardiac involvement of sarcoidosis. Eur Heart J 2005; 26: 1538—1543.
- 16) Arunabh S, Verma N, Brady TM. Massive pericardial effusion in sarcoidosis. Am Fam Physician 1998; 58: 660.
- 17) Chiu CZ, Nakatani S, Zhang G, et al. Prevention of left ventricular remodeling by long-term corticosteroid therapy in patients with cardiac sarcoidosis. Am J Cardiol 2005; 95: 143—146.
- 18) Tadamura E, Yamamuro M, Kubo S, et al. Effectiveness of delayed enhanced MRI for identification of cardiac sarcoidosis: comparison with radionuclide imaging. Am J Roentgenol 2005; 185: 105—115.

4. 皮膚病変の診断の手引き

多彩な臨床症状を呈するため^{1)~5)}、サルコイドーシスの皮膚病変と診断するためには、組織学的に非乾酪壊死性類上皮細胞肉芽腫を認め、診断基準に基いて、全身性に肉芽腫性変化が生じていることを臨床あるいは検査上証明しなければならない。また、他の肉芽腫性皮膚疾患やサルコイド反応を除外する必要がある。

1) 皮膚病変を強く示唆する臨床所見

福代の分類⁶⁾によって記載すると理解しやすい。これは、組織学的特徴を加味した臨床分類法で、1) 非特異的病変である結節性紅斑と、2) 特異的病変である結節型、局面型、びまん浸潤型、皮下型とその他のまれな病型からなる皮膚サルコイド、および3) 組織学的に肉芽腫とともに異物が証明される癬痕浸潤の3つに大別されている。以下の臨床所見を認め組織学的に証明されたものを皮膚病変ありとする。

(1) 皮膚サルコイド

①結節型：隆起性病変で浸潤のある紅色の丘疹、結節である。

②局面型：環状あるいは斑状の非隆起性病変である。環状皮疹は遠心性に拡大する病変で、中央部は正常皮膚色でやや萎縮性を呈し、辺縁は紅色でわずかに堤防状に隆起する。斑状病変は類円形あるいは不整形の紅斑である。

③びまん浸潤型：しもやけに類似した皮疹で、暗紅色の色調で、びまん性に腫脹する。しもやけの好発部位である指趾、頬部、耳垂に好発する。

④皮下型：種々の大きさの弾性硬の皮下結節で多発することが多い。通常被覆皮膚は正常である。

⑤その他

i) 苔癬様型：粟粒大の扁平小丘疹が集簇性に多発し、時に全身に播種状に出現する。時に毛孔一致性に生じる

ii) 結節性紅斑様：結節性紅斑に類似した臨床像であるが、組織学的に類上皮細胞肉芽腫を認める病変である。

iii) 魚鱗癬型：魚のうろこ状の皮疹で、下腿に好発する。

iv) その他のまれな症状：乾癬様病変、疣贅様病変、白斑。

(2) 癬痕浸潤：外傷など外的刺激を受けた部位に生じ、癬痕に応じて種々の臨床像を示す。膝蓋、肘頭、顔面に好発する。

(3) 結節性紅斑：淡紅色の有痛性皮下結節で下腿に好発する。

2) 組織学的所見

皮膚サルコイドでは、乾酪壊死を伴わない類上皮細胞肉芽腫が認められる⁷⁾。癬痕浸潤はさらに肉芽腫内に異物が存在する。結節性紅斑は他の原因によるものと同様に、隔壁脂肪織炎で肉芽腫性変化は認められない。

3) 除外診断

i) 他の皮膚肉芽腫を除外する：環状肉芽腫、Annular elastolytic giant cell granuloma、リポイド類壊死、Melkerson-Rosenthal 症候群、顔面播種状粟粒性狼瘡、酒さ、皮膚結核など

ii) 異物、癌などによるサルコイド反応。

文 献

- 1) 福代良一. サルコイドーシス. 清寺 真, 佐野榮春, 久保田淳, 他編. 現代皮膚科学大系第 18 巻.

中山書店, 東京, 1988; 277—359.

- 2) 岡本祐之. サルコイドーシス. 玉置邦彦総編集. 最新皮膚科学大系第9巻. 中山書店, 東京, 2002; 258—270.
- 3) 岡本祐之 (責任編集). サルコイドーシスの皮膚病変を知る. *Visual Dermatol* 2003; 2: 327—380.
- 4) English JC 3rd, Patel PJ, Greer KE. Sarcoidosis. *J Am Acad Dermatol* 2001; 44: 725—743.
- 5) Mana J, Marcoval J, Graells J, et al. Cutaneous involvement in sarcoidosis. Relationship to systemic disease. *Arch Dermatol* 1997; 133: 882—888.
- 6) 福代良一, 仁木富三雄. 皮膚科からみたサルコイドーシス. *皮膚臨床* 1960; 2: 730—741.
- 7) Ball NJ, Kho GT, Martinka M. The histologic spectrum of cutaneous sarcoidosis: a study of twenty-eight cases. *J Cutan Pathol* 2004; 31: 160—168.

5. 神経・筋病変の診断の手引き

中枢神経・末梢神経・筋のいずれにも共通の診断基準として, 原則として診断基準にのっとり診断するが, 神経・筋病変を診断する場合は, 下記の A, B, C の条項を使用してもよい.

A. 神経・筋組織診断群 [Definite]

①サルコイドーシスの神経・筋病変を示唆する臨床所見がある (注1).

②組織診断にて神経・筋組織内にサルコイドーシスに合致する所見を認める (注2).

③上記所見を伴った他の可能性のある疾患を除外できる (注3).

以上三点をすべて満たし, かつサルコイドーシス診断基準の全身反応を示す検査所見 (注4). (1) ~ (6) の6項目のうち2項目以上を満たす. 但し, 他の臨床所見を伴わない, isolated neurosarcoidosis の症例があることに十分注意して観察していくこと.

B. 神経・筋臨床診断群 [Probable]

①サルコイドーシスの神経・筋病変を示唆する臨床所見がある (注1).

②サルコイドーシスの他臓器病変に関する診断基準で組織診断が確定しており, かつサルコイドーシス診断基準の全身反応を示す検査所見 (注4) (1) ~ (6) の6項目のうち2項目以上を満たす.

③上記所見を伴った他の可能性のある疾患を除外できる (注3).

以上三点をすべて満たすこと.

C. 神経・筋臨床診断群 [Possible]

①サルコイドーシスの神経・筋病変を示唆する臨床所見を有する (注1) が, いずれの臓器においてもサルコイドーシスとして確定した組織診断を有しない.

②サルコイドーシス診断基準の全身反応を示す検査所見 (注4) (1) ~ (6) の6項目のうち2項目以上を満たす.

③上記所見を伴った他の可能性のある疾患を除外できる (注3).

以上三点をすべて満たすこと.

注1 サルコイドーシスの神経・筋病変を示唆する臨床所見

①無症候性

患者の自覚的症候としては無症候性であっても, 画像を含めた検査のみにおいてサルコイドーシスの神経・筋病変が示唆されることがある.

②症候性

②-1 中枢神経

a. 実質内肉芽腫性病変

a-1 限局性腫瘍病変 (サルコイド結節が癒合して限局性腫瘍病変を形成)

視床下部・下垂体病変では, 尿崩症, 下垂体機能低下症などを呈する.

視交叉病変では両耳側半盲などを呈する.

その他, 頭痛, 記憶力障害, 失語症, 片麻痺, 感覚障害, 視野障害などを呈する.

a-2 びまん性散在性肉芽腫性病変 (脳実質内にサルコイド結節が散在)

痙攣発作, 精神症状, 記憶力障害, 失語症, 失行症, 失認症, 錐体路症状などを呈する.

a-3 脊髄病変

対麻痺, 膀胱直腸障害, 感覚障害, Brown-Sequard 症候群, 円錐症候群などを呈する.

b. 髄膜病変

b-1 髄膜炎・髄膜脳炎

無症候性のことが多い.

急性, 慢性の経過をとることもある.

頭痛, 鬱血乳頭, 痙攣, 発熱はまれ.

b-2 肥厚性肉芽腫性硬膜炎

c. 水頭症 (慢性髄膜炎による閉塞性, あるいは髄

液の吸収障害による)

頭痛, 記憶力障害, 歩行障害などを呈する.

d. 血管病変

d-1 血管炎(精神症状, 錐体路症状, 記憶力症状, 痴呆など)

d-2 脳室周囲白質病変(精神症状, 痴呆など)

d-3 静脈洞血栓症(偽性脳腫瘍など)

e. 脳症

②-2 末梢神経

a. 脳神経麻痺

a-1 顔面神経麻痺(特に両側性に出現する場合は可能性が高い)

a-2 舌咽・迷走神経障害(嗄声, 嚥下障害など)

a-3 聴神経障害(難聴, 耳鳴, めまいなど)

a-4 視神経障害(視力障害など)

a-5 三叉神経障害(顔面の感覚障害, 三叉神経痛など)

a-6 嗅神経障害(嗅覚異常など)

a-7 その他の脳神経の障害(眼球運動障害, 複視など)

b. 脊髄神経麻痺

b-1 多発性単神経炎

b-2 多発神経炎(大径線維を障害するパターン以外にも, small fiber neuropathy を生じることがある)

b-3 単神経麻痺(横隔神経麻痺による呼吸困難など)

b-4 その他の障害: 神経根障害, 馬尾症候群など(膀胱直腸障害, 下肢脱力, 腰痛など)

②-3 筋

a. 急性・亜急性筋炎型(近位筋優位の筋力低下, 筋自発痛, 筋把握痛, 発熱, ときに有痛性痙攣など)

b. 慢性ミオパチー(両側性近位筋優位, またはびまん性の筋力低下および筋萎縮, 緩徐進行性, ときに仮性肥大(閉経後の女性に多い), 末梢神経障害を合併するときは遠位筋も強く障害される)

c. 腫瘤型ミオパチー(筋肉内腫瘤(結節)を触知, 筋肉痛や筋力低下・筋萎縮は比較的まれ)

注2 組織診断

組織生検, 手術あるいは剖検によって, 神経・筋に乾酪壊死を伴わない類上皮細胞肉芽腫が病理組織学的に認められる場合を陽性とする.

なお生検に関しては, MRI またはガリウムシンチグラフィを参考に生検を行うことにより診断の精度が向上する.

注3 鑑別疾患

中枢神経病変に関する鑑別診断

a. 脳血管障害: 多発性脳梗塞, Binswanger 病など

b. 腫瘍性疾患: 神経膠腫, リンパ腫, 髄膜腫, 転移性脳腫瘍, lymphomatoid granulomatosis, multicentric Castleman's disease など

c. 感染症: 結核, 真菌, 細菌, AIDS など

d. 脱髄疾患: 多発性硬化症など

e. 血管炎: 肉芽腫性血管炎, Wegener 肉芽腫症, 神経 Behçet 病, 神経 Sweet 病, 膠原病(Sjögren 症候群等) など

f. 薬剤性疾患: 薬剤性脳症など

g. その他

末梢神経病変に関する鑑別診断

a. ニューロパチー

a-1. 炎症性ニューロパチー: ① Guillain-Barré 症候群, ②慢性炎症性脱髄性多発性神経炎(CIDP), ③その他

a-2. 代謝性ニューロパチー: ①糖尿病性, ②アルコール性, ③腎性, ④その他

a-3. 遺伝性ニューロパチー

a-4. 全身疾患に伴うニューロパチー:

①血管炎(結節性多発動脈炎, Wegener 肉芽腫, Churg-Strauss 症候群など)

②膠原病(Sjögren 症候群, 慢性関節リウマチなど)

③感染性(Hansen 病, 結核, 真菌感染症, AIDS など)

④圧迫性(手根管症候群など)

⑤薬剤性, 中毒性

⑥免疫性や血液疾患にともなうもの(新生物随伴症候群など)

⑦その他のニューロパチーや脳神経障害を生じる病態

b. 頸椎症, 腰椎症など脊椎症, その他の脊髄疾患

c. 運動ニューロン疾患

d. 末梢神経腫瘍

筋病変に関する鑑別診断

- a. ミオパチー
- a-1. 筋ジストロフィー
- a-2. 炎症性ミオパチー：①多発筋炎，②皮膚筋炎，③その他
- a-3. 代謝性ミオパチー：①甲状腺ミオパチー，②ステロイドミオパチー，③その他
- a-4. 肉芽腫性ミオパチー：①血管炎（Wegener 肉芽腫，Churg-Strauss 症候群など）
- ②膠原病（慢性関節リウマチ，全身性進行性強皮症など）
- ③炎症性腸疾患（Crohn 病，原発性胆汁性肝硬変など）
- ④感染性ミオパチー（結核，梅毒，Hansen 病，真菌感染，AIDS など）
- ⑤自己免疫性重複症候群（重症筋無力症，心筋症，甲状腺炎，胸腺腫などを合併）
- ⑥無機物質（ベリリウム，チタン，アルミニウム，ジルコニウムなど）
- a-5. その他のミオパチー
- b. 運動ニューロン疾患：①筋萎縮性側索硬化症，②脊髄性筋萎縮症，③その他
- c. 末梢神経障害

注4 全身反応を示す検査所見

- (1) 両側肺門リンパ節腫脹
- (2) 血清 ACE 活性高値
- (3) ツベルクリン反応陰性
- (4) Gallium-67 citrate シンチグラフィーにおける著明な集積所見
- (5) 気管支肺胞洗浄検査でリンパ球増加または CD4/CD8 比高値
- (6) 血清あるいは尿中カルシウム高値

文 献

中枢神経病変

- 1) Christoforidis GA, Spickler EM, Recio MV, et al. MR of CNS Sarcoidosis: correlation of imaging features to clinical symptoms and response to treatment. *AJNR* 1999; 20: 655—669.
- 2) Dumas JL, Valeyre D, Chapelon-Abric C, et al. Central nervous system sarcoidosis: follow-up at MR imaging during steroid therapy. *Radiology* 2000; 214: 411—420.

- 3) Ferriby D, de Seze J, Stojkovic T, et al. Long-term follow-up of neurosarcoidosis. *Neurology* 2001; 57: 927—929.
- 4) Stern BJ. Neurological complications of sarcoidosis. *Curr Opin Neurol* 2004; 17: 311—316.
- 5) Spencer TS, Campellone JV, Maldonado I, et al. Clinical and magnetic resonance imaging manifestations of neurosarcoidosis. *Semin Arthritis Rheum* 2005; 34: 649—661.

末梢神経病変

- 1) Hoitsma E, Sharma OP. Neurosarcoidosis. In: Drent M, Costabel U, ed. *Sarcoidosis. The European Monograph Vol 10*. Wakefield, UK: Charlesworth Group, 2005; 164—187.
- 2) Stern BJ, Krumholz A, Johns C, et al. Sarcoidosis and its neurological manifestations. *Arch Neurol* 1985; 42: 909—917.
- 3) Hoitsma E, Marziniak M, Faber CG, et al. Small fiber neuropathy in sarcoidosis. *Lancet* 2002; 359: 2085—2086.
- 4) Gainsborough N, Hall SM, Hughes RA, et al. Sarcoid neuropathy. *J Neurol* 1991; 238: 177—180.
- 5) Lacroix C, Plante-Bordeneuve V, Le Page L, et al. Nerve granulomas and vasculitis in sarcoid peripheral neuropathy: a clinicopathological study of 11 patients. *Brain* 2002; 125: 264—275.

筋病変

- 1) Hinterbuchner CN, Hinterbuchner LP. Myopathic syndrome in muscular sarcoidosis. *Brain* 1964; 87: 355—366.
- 2) Silverstein A, Siltzbach LE. Muscle involvement in sarcoidosis. Asymptomatic, myositis, and myopathy. *Arch Neurol* 1969; 21: 235—241.
- 3) Hewlett RH, Brownell B. Granulomatous myopathy: its relationship to sarcoidosis and polymyositis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1975; 38: 1090—1099.
- 4) Wolfe SM, Pinals RS, Aelion JA, et al. Myopathy in sarcoidosis: clinical and pathologic study of four cases and review of the literature. *Semin Arthritis Rheum* 1987; 16: 300—306.
- 5) Takanashi T, Suzuki Y, Yoshino Y, et al. Granulomatous myositis: pathologic re-evaluation by immunohistochemical analysis of infiltrating mononuclear cells. *J Neurol Sci* 1997; 145: 41—47.
- 6) Yamamoto T, Nagira K, Akisue T, et al. Aspiration biopsy of nodular sarcoidosis of the muscle. *Diagn Cytopathol* 2002; 26: 109—112.
- 7) Berger C, Sommer C, Meinck HM. Isolated sar-

coid myopathy. Muscle Nerve 2002; 26: 553—556.

8) Otake S. Sarcoidosis involving skeletal muscle: imaging findings and relative value of imaging procedures. AJR Am J Roentgenol 1994; 162: 369—375.

9) Sohn HS, Kim EN, Park JM, et al. Muscular sarcoidosis: Ga-67 scintigraphy and magnetic resonance imaging. Clin Nucl Med 2001; 26: 29—32.

6. その他の臓器病変の診断の手引き

その他の臓器病変とは、肺、肺門リンパ節、眼、心臓、皮膚、神経・筋以外の臓器病変を指し、肝臓、脾臓、骨髄、腎臓、食道、胃、腸、膵臓、胆嚢、胆道、腹腔内リンパ節、表在性リンパ節、縦隔リンパ節、甲状腺、耳下腺、鼻腔粘膜、扁桃、咽頭、喉頭、骨、関節、生殖器病変などを指す。

1) その他の臓器病変を強く示唆する臨床所見・検査所見

1. 肝病変：肝機能障害、腹腔鏡で肝表面に結節、腹部超音波、腹部CTで肝多発性低吸収域、MRI異常所見

2. 脾病変：脾腫、脾機能亢進症、腹腔鏡で脾表面に結節、腹部超音波、腹部CTで脾多発性低吸収域、MRI異常所見、Gallium-67 citrate シンチグラフィで脾異常集積

3. 骨髄病変：白血球減少、貧血、汎血球減少

4. 腎病変：腎機能障害、高カルシウム血症、腎尿路結石、腹部CT、MRIで腎腫瘍

5. 消化器病変：潰瘍、粘膜肥厚、隆起などの消化管透視、内視鏡異常所見、時に嚥下障害、吐血、下血

6. 膵病変：腹部超音波、腹部CT、MRIで膵異常所見、血清 amylase 高値、ERCP異常所見、Gallium-67 citrate シンチグラフィで膵異常集積

7. 腹腔内リンパ節病変：腹部超音波、CTで腹腔内リンパ節腫大、Gallium-67 citrate シンチグラフィで腹腔内リンパ節異常集積、リンパ節腫大に伴うERCP異常所見

8. 胆道病変：胆道病変に伴うERCP異常所見

9. リンパ節病変：表在性リンパ節腫大、あるいは無症候性に Gallium-67 citrate シンチグラフィでリンパ節異常集積、縦隔リンパ節腫大

10. 甲状腺病変：甲状腺腫、甲状腺機能亢進、機能低下

11. 耳下腺病変：耳下腺腫大、Gallium-67 citrate

シンチグラフィで耳下腺異常集積

12. 上気道病変：鼻閉、鼻腔粘膜異常、扁桃腫大、咽頭腫瘍、嗄声、喉頭鏡異常所見

13. 骨病変：骨痛、骨X線像異常（骨梁減少、のう胞状骨透亮像）、MRI異常所見、骨シンチグラフィ、Gallium-67 citrate シンチグラフィで骨異常集積

14. 関節病変：急性関節炎症状、慢性関節炎症状(X線像で関節の変形、破壊を伴うこともある)

15. 生殖器病変：乳腺、子宮、精巣、精巣上体、精索などの生殖器腫瘍

2) 除外診断

(1) 原因既知あるいは別の病態、例えば結核、悪性リンパ腫、その他のリンパ増殖性疾患、原発性、転移性悪性腫瘍などを除外する。

(2) 異物、癌などによるサルコイド反応を除外する。

文 献

1) 立花暉夫. 5 肝臓・脾臓・消化器 第3章サルコイドーシスの臓器病変、サルコイドーシスとその他の肉芽腫性疾患. 日本サルコイドーシス/肉芽腫性疾患学会編. 安藤正幸, 四元秀毅監修. 克誠堂出版, 東京, 2006; 94—101.

2) 上野光博, 下条文武, 鈴木栄一. 6 腎臓・泌尿器 第3章サルコイドーシスの臓器病変、サルコイドーシスとその他の肉芽腫性疾患. 日本サルコイドーシス/肉芽腫性疾患学会編. 安藤正幸, 四元秀毅監修. 克誠堂出版, 東京, 2006; 102—106.

3) 森下宗彦. 4 内分泌系 第3章サルコイドーシスの臓器病変、サルコイドーシスとその他の肉芽腫性疾患. 日本サルコイドーシス/肉芽腫性疾患学会編. 安藤正幸, 四元秀毅監修. 克誠堂出版, 東京, 2006; 88—92.

4) 山口哲生. 9 その他の臓器病変 I 上気道病変, II 骨病変, III 関節病変 第3章サルコイドーシスの臓器病変、サルコイドーシスとその他の肉芽腫性疾患. 日本サルコイドーシス/肉芽腫性疾患学会編. 安藤正幸, 四元秀毅監修. 克誠堂出版, 東京, 2006; 126—133.

5) 立花暉夫. サルコイドーシスの全国臨床統計. 日本臨牀 1994; 52: 1508—1515.

委員会（サルコイドーシス診断基準改訂委員会）の構成

1. 日本サルコイドーシス/肉芽腫性疾患学会診断基

準改訂委員

委員長 津田富康

委員 石原麻美, 岡本祐之, 大原國俊, 折津 愈,
杉崎勝教, 志摩 清, 岳中耐夫, 立花暉夫,
長井苑子, 平賀洋明, 森本紳一郎, 山口
哲生

2. 厚生労働科学研究費補助金難治性疾患克服研究 事業びまん性肺疾患調査研究班

班長 貫和敏博

班員 折津 愈, 杉崎勝教

3. 専門部会

1) 呼吸器部会 (日本呼吸器学会)

2) 循環器部会 (日本心臓病学会)

3) 眼科部会 (日本眼科学会)

4) 皮膚科部会 (日本皮膚科学会)

5) 神経・筋部会 (日本神経学会)

1) 呼吸器部会

工藤翔二, 貫和敏博, 永井厚志, 曾根三郎, 西村
正治, 久保恵嗣 (日本呼吸器学会常任理事)

千田金吾, 石坂彰敏, 長谷川好規, 吾妻安良太,
海老名雅仁, 小倉高志, 菅 守隆, 杉山幸比古,
田口善夫, 谷口博之, 長井苑子, 松原 修, 桑野
和善, 林 清二, 吉澤靖之 (日本呼吸器学会びまん

性肺疾患学術部会)

2) 循環器部会

委員: 森本紳一郎, 岡本 洋, 土田哲人, 鈴木 忠,
廣江道昭, 和泉 徹, 矢崎善一, 後藤紘司, 徳田
衛, 菱田 仁, 植村晃久, 平光伸也, 松森 昭,
寺崎文生, 中谷 敏

外部評価委員: 本田 喬, 伊藤 宏, 百村伸一,
大西 哲

3) 眼科部会

日本サルコイドーシス/肉芽腫性疾患学会委員
石原麻美, 大原國俊

日本眼炎症学会委員 臼井正彦, 大黒伸行, 大野
重昭, 岡田アナベルあやめ, 沖波 聡, 蕪城俊克,
川島英俊, 幸野敬子, 後藤 浩, 南場研一, 望月
学

4) 皮膚科部会

岡本祐之, 相場節也, 佐藤伸一, 土田哲也, 橋本
隆, 古江増隆, 水谷 仁, 山西清文, 山本明美,
渡辺晋一

5) 神経・筋部会

作田 学, 西山和利, 熊本俊英, 飯塚高冶, 折津
愈