

# 先天性肝線維症の1例

京都府立医科大学第2外科学教室

稲葉征四郎 田中 承男 弘中 武  
山岸 久一 園山 輝久 鴻巣 寛  
野中 雅彦 中嶋 啓雄 岡 隆宏

## A CASE OF CONGENITAL HEPATIC FIBROSIS

Seishiro INABA, Tsuguo TANAKA, Takeshi HIRONAKA,  
Hisakazu YAMAGISHI, Teruhisa SONOYAMA, Hiroshi KONOSU,  
Masahiko NONAKA, Takao NAKAZIMA and Takahiro OKA  
2nd Department of Surgery Kyoto Prefectural University of Medicine

索引用語：先天性肝線維症，門脈圧亢進症，吐血

### はじめに

先天性肝線維症 (Congenital Hepatic Fibrosis) とは、肝内の広範な線維化と肝内胆管増成を特徴とし、門脈圧亢進症とそれにともなる吐血、肝腫大および脾腫を主徴とするまれな疾患である。1929年 Mac Mahon ら<sup>1)</sup>は、肝硬変と違った肝線維症を発表している。その後、1956年 Parker<sup>2)</sup>によって先天性肝線維症という症例が発表され、1961年に Kerr<sup>3)</sup>は、肝機能がよく保たれ、そして一部に正常肝を示すことから肝硬変およびその類似の疾患から先天性肝線維症を独立した疾患として発表した。本疾患は、とくに欧米で150例を越す発表があり<sup>4)5)</sup>、門脈圧亢進症に対する外科治療として shunt 手術がなされ、その成績は肝硬変に比べ、予後良好であると発表されている。しかし、本邦における本疾患の発表は谷内<sup>6)</sup> (1971)、藤原<sup>7)</sup> (1976)、大泉<sup>8)</sup> (1976)、岡田<sup>9)</sup> (1978)、野々村<sup>10)</sup> (1978) らにみられるにすぎない。われわれは7歳時と20歳時に大量吐血し、二度の開腹術がなされ、同時に肝生検が行われた症例を経験したので報告する。

### 症 例

患者は20歳の学生で、頻回の吐血を主訴として、昭和57年12月16日に緊急入院した。家族歴に特記すべきことはない。既応歴として7歳時より再三吐血があり、8歳時に開腹術を受けたところ、肝左外側区域に腫瘤

を発見され、外側区域切除が行われた。その後も19歳時まで頻回の吐血があり、本院を受診した。入院時、身長167cm、体重56kg、栄養良好、脈拍整で、血圧は140/80mm/Hgであった。眼瞼結膜に貧血、黄疸ともなく、皮膚に浮腫、クモ状血管腫、手掌紅斑などはみられなかった。腹部では、腹壁静脈怒張や腹水はなく、軟く、平坦で、圧痛や抵抗もみられなかった。肝は右鎖骨中央線で1横指触知し、辺縁整で、弾性硬であっ

表1 Biochemical examination

Total Bil.	1.4	mg/dl
ZTT	6.8	U
TTT	2.8	U
GOT	23	KU
GPT	13	KU
LDH	273	wU
γ-GTP	20	IU/ml
LAP	204	GRU
Ch-E	3.84	U/l
Total Cholest.	130	mg/dl
Al-P-ase	7.3	KAU
Total prot.	5.9	g/dl
Alb.	63.2	%
Glob. α <sub>1</sub>	3.0	%
α <sub>2</sub>	7.4	%
β	8.1	%
γ	18.3	%
A/G ratio	1.72	
ICG (0.5mgxKg)	28.7	%
HB-Ag	(-)	
Prothrombin time	13.1"	
Mitochondria Ab.	(-)	
Fibrinogen	170	mg/dl
FDPL	<5	μg/ml
CRP	(±)	

<1984年8月13日受理>別刷請求先：稲葉征四郎  
〒602 京都市上京区川原町広小路上 梶井町465 京  
都府立医科大学第2外科

た。脾は触知しなかった。

入院時検査成績：表1に示すように、尿、血液学的検査に異常なく、肝機能検査は、I.C.G. 15分値が28%と高値である以外にはほとんど正常であった。

食道と胃のレントゲン検査およびファイバー（オリンパス、GIF-QW）：食道下部と胃弓窿部に静脈瘤(F<sub>2</sub>, CB, RCS (-)：日本門脈圧亢進症研究会の食道静脈瘤内視鏡所見記載基準による)を指摘された。

シンチグラム：脾腫あり、胆道系へのRIの集積は不良で排泄遅延があり、胆嚢と思われる集積に3時間を要した。

腹部超音波検査：肝表面は整、辺縁は鈍であり、肝右葉上部に low density に囲まれた isodensity area がみられた。脾臓は腫大していた。腎に結石像や嚢腫はみられなかった。

血管像：腹腔動脈造影の動脈像(図1)で、脾の腫大と脾内分枝に動脈瘤がみられた。超選択的肝動脈造影(図2)で、肝内分枝には、典型的な肝硬変像はみられなかった。右葉後上区域に不整な血管像と Halo をともなう不均一、卵円形の濃染像がみられた。上腸間膜動脈造影の静脈像(図3)では脾門部に拡張蛇行した静脈瘤がみられ、脾門部より後腹膜へ、一部は胃

図1 腹腔動脈造影(動脈像)

脾の腫大と脾内分枝に動脈瘤が観察される。左肝動脈は造影されない。



図2-1 超選択的肝動脈造影(動脈像)

左動脈は造影されない。肝内分枝に肝硬変像がみられない。

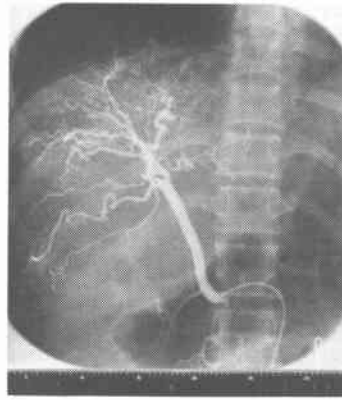


図2-2 超選択的肝動脈造影(静脈像)

右葉後上区域に不整な血管像と卵円形の濃染像がみられる。

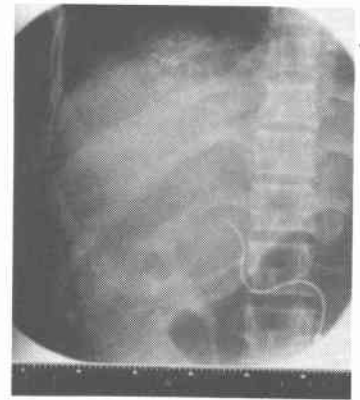


図3 上腸間膜動脈造影(静脈像)

門脈本幹および肝内分枝の造影が不良で、脾静脈(↑)へ造影の逆流がみられ、脾門部の静脈瘤(↑↑)が著明にみられる。

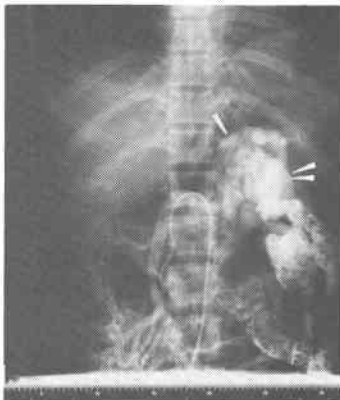


図4 術中門脈造影

門脈本幹(↑)は、3mm 径と細く、胃冠状静脈、右胃静脈および胃12指腸静脈の発達した求肝性側副血行がみられる。肝内門脈の発達は不良である。



図5 肝右葉後上区域の肝生検組織像(×40)  
細胆管の著明な増生と小葉間の線維の増生が見られる。

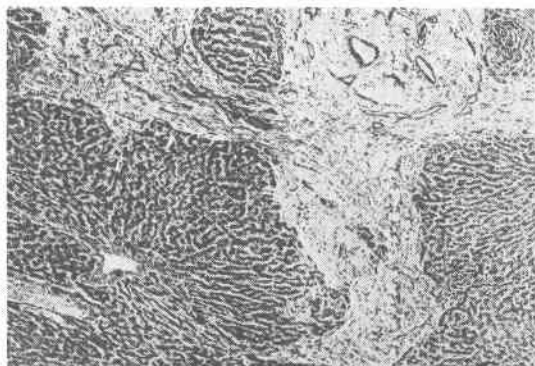
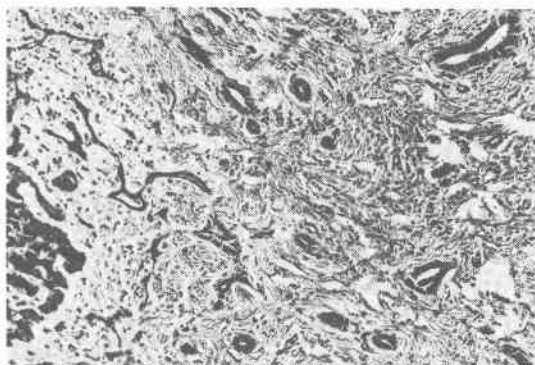


図6 肝右葉後上区域の肝生検組織像(×100)  
著明な小葉間の線維の増生および肝内門脈の低形成がみられる。

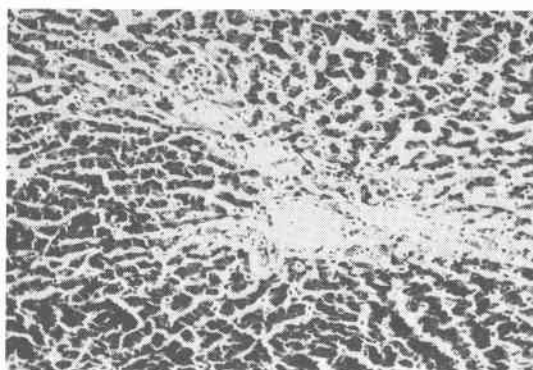


冠状静脈域の食道胃静脈瘤へ流出していた。門脈本幹および肝内分枝の造影が不良で、脾静脈へ造影剤の逆流がみられた。術中の門脈造影(図4)は開腹後、腸間膜静脈からカテーテルを挿入して行われた。門脈本幹は、3mm径と細く、胃冠状静脈、右胃静脈および胃12指腸静脈系からの少なくとも3本の求肝性の発達した側副血行がみられた。しかし、肝内門脈の発達不良であった。

手術所見：昭和58年7月、上正中切開にて開腹した。腹水はなかったが、肝は左葉外側区域が切除されていたため、胃の大小網、腹膜の癒着が高度であった。右葉は腫大し、弾性硬、表面平滑で、暗褐色を呈していた。後上区域に6cm大の半円形腫瘍がみられたが、表面の性状、硬さなどは、正常部分と変わらなかった。脾は、やや腫大し、脾門部に静脈瘤が著明にみられた。門脈圧は、330mmH<sub>2</sub>Oであった。手術は、左胃動脈と

図7 肝右葉後上区域の肝生検組織像(×100)

肝小葉は、小葉間の線維の増生により圧迫されるが、その基本構造は、ほぼ正常であり、変性像が壊死像はみられない。



胃冠状静脈を結紮切断し、胃噴門切除と肝後上区域の腫瘍と肝縁からの生検を施行した。

病理組織所見：7歳時に切除された肝組織および20歳時に試切された肝右葉後上区域からの組織は全く同一の所見を呈していた(図5)。すなわち細胆管の著明な増生と小葉間の線維の増生がみられ(図6)、門脈の低形成がみられた。肝小葉(図7)は小葉間の線維の増生により圧迫されていたもののその基本構造は、ほぼ正常に保たれており肝細胞の変性や壊死はみられなかった。

### 考 察

Bristowe (1856)<sup>1)</sup>が、先天性囊腫症に合併してみられた門脈圧亢進症を発表して以来、多くの肝囊腫の発表があるが、Mac-Mahon(1929)<sup>2)</sup>は腎囊腫の併存する先天性肝内葉胆管の異常を独立した疾患とした。その後、1961年にKerr<sup>3)</sup>は、小葉間の広範な線維の増生と小葉間胆管の拡張という特徴的組織像と硬く腫大した肝と、門脈圧亢進症を主体とする先天性肝線維症を発表した。さらにMcCarthy(1965)<sup>4)</sup>は、組織学的に肝小葉の存在、小葉間の胆管の拡張、葉間の線維の増生、肝内門脈分枝の低形成を診断規準として、頻度は低いが、本疾患を多発性肝囊腫と区別した。

Banti's syndromeを臨床的に脾腫と吐血を主症状とし、肝囊腫をとまなわない肝線維症と定義すれば、われわれの症例も7歳時から吐血を主訴として発症し、脾腫、門脈圧亢進症を指摘されている。しかし、その7歳時および20歳時の肝組織像ともに門脈および静脈の血管新生像はみられず、Banti's syndromeよりもMcCarthyの先天性肝線維症のcriteriaをみたし

ていると考えられる。現在までの3名の病理学者にわれわれの症例のプレパラートの診断を依頼した結果、2名が本症を先天性肝線維症と診断した。

本疾患は嚢胞を合併するという報告が多いが<sup>12)</sup>、本例には腹部超音波検査、CT検査さらに経静脈的腎孟造影においても嚢胞はみられなかった。嚢胞は本疾患の基礎疾患とは考えないが一般的であろうと思われる。本症は、血管造影においても、組織学的にも肝門脈枝の低形成をともなっているが、興味あるのは、本症例の術前および術中門脈造影で門脈本幹の低形成と数本の側副血管がみられたことである。Kerr (1963)<sup>9)</sup>は、13例のうち1例に主門脈の低形成がみられたと発表した。また Mikkelsen (1965)<sup>13)</sup>は、36例の肝線維症例中19例に肝内外の門脈異常を認めたと報告している。この門脈系の低形成が肝線維症といかに関係するのが議論のあるところであるが、この点、本症例は貴重な資料を呈していると思われる。7歳時、20歳時ともに、肝より2カ所の生検がなされ、いずれも基本的には本疾患の組織学的診断規準を満たしている。しかし、線維化の程度は少なくとも進行性に悪化がみられなかったことは、門脈の側副血行の発達とつよく関係しているように思われる。先天性門脈異常にみられる肝門部の海綿状血管腫様造影所見はみらるず、かつ、肝への門脈の側副血行は求肝性側副血行よりもむしろ、左腎静脈系および脾静脈系への遠肝性側副血行が優位に発達している。門脈異常はさらに肝内においても発達不良であった点から、肝線維症が先行しそれにともない門脈圧亢進症をきたしたものと考えられる。一般に、肝腫大と門脈圧亢進症があるにもかかわらず、肝機能検査は、ほとんど正常という報告が多い。本症例では、一般機能検査はほぼ正常であったが、排泄性胆嚢胆道造影陰性、I.C.G. 値高値および胆道センチでの排泄遅延がみられた。

20歳時に開腹された時点での門脈圧は、330mmHgと上昇の程度が軽度であったのは、主に脾静脈から腎静脈への短絡が門脈圧の軽減に良効果を呈していたと考えられる。手術方針の決定の上で、shunt手術の適応は、本症例には無いと判断された。なぜなら、遠肝性側副血行の発達により門脈圧の上昇は軽度であり、術前血管造影所見より発達した求肝性側副血行は、肝予

備能を良好に保っており、shunt手術による門脈血行動態の異常は、肝に対し不利と考えられ、shunt手術よりも、むしろ直達手術が選択され、術後、1年であるが肝機能に異常を認めず、復学している。

#### 文 献

- 1) MacMahon HE: Congenital anomalies of the liver. *Am J Pathol* 5: 499-507, 1929
- 2) Parker RF: Fibrosis of liver as congenital anomaly. *J Pathol Bact* 71: 359-368, 1956
- 3) Kerr DNS, Harrison CV, Sherlock S et al: Congenital hepatic fibrosis. *Quart J Med* 117: 91-118, 1961
- 4) McCarthy LJ, Baggenstoss AH, Logan GB: Congenital hepatic fibrosis. *Gastroenterology* 49: 27-36, 1965
- 5) Sommerschild HC, Langmark F, Maurseth K: Congenital hepatic fibrosis: Report of two new cases and review of the literature. *Surgery* 73: 53-58, 1973
- 6) 谷内三郎, 宮坂充輝, 鈴木寛一ほか: 先天性肝線維症の一例. *日消病会誌* 73: 860-865, 1976
- 7) Fujiwara Y, Ohizumi T, Kakizaki G et al: Congenital dilatation of intrahepatic and common bile ducts with congenital hepatic fibrosis. *J of Ped Surg* 11: 273-274, 1976
- 8) 大泉哲之助, 柿崎五郎, 藤原慶之ほか: 肝線維症を合併し、総胆管拡張を伴う先天性肝内胆管拡張症の1例. *小児外科・内科* 8: 217-223, 1976
- 9) Okada E, Shozawa T: Congenital dilatation of intrahepatic bile ducts associated with hepatic fibrosis and medullary sponge kidney-reconstruction and microdissection study. *Acta Pathol Jpn* 28: 907-913, 1978
- 10) Nonomura A, Ohta G, Yoshida K et al: Congenital hepatic fibrosis. *Acta Pathol Jpn* 28: 949-956, 1978
- 11) Bristowe JS: Cystic disease of the liver associated with similar disease of the kidneys. *Trans Pathol Soc Lond* 7: 229-235, 1956
- 12) Murray-Lyon IM, Ockenden BG, Williams R: Congenital hepatic fibrosis—Is it a single clinical entity? *Gastroenterology* 64: 653-656, 1973
- 13) Mikkelsen WP, Edmondson HA, Peter RL et al: Extra- and intrahepatic portal hypertension without cirrhosis. *Ann Surg* 162: 603-620, 1965