

多発性肝腎嚢胞症の1切除例

門司労災病院外科

明石 和彦 徳安 敏行 浜崎 恵

久留米大学医学部第2外科

中山 陽城 横溝 清司

A RESECTED CASE OF POLYCYSTIC DISEASE OF LIVER AND KIDNEY

Kazuhiko AKASHI, Toshiyuki TOKUYASU, Kei HAMASAKI,
Yujou NAKAYAMA* and Seiji YOKOMIZO*

Department of Surgery, Moji Rosai Hospital
The Second Department of Surgery, Kurume University of School of Medicine*

索引用語: 多発性肝腎嚢胞症, 家族内発生肝腎嚢胞症

はじめに

多発性肝嚢胞症は比較のまれな疾患とされているが, 近年, 画像診断の進歩に伴い増加しつつある。著者らは本症の1手術例を経験し, その家族内発生も確認できたので報告する。

症 例

55歳, 女性, 会社員。

主訴: 上腹部痛, 発熱。

家族歴: 母親が肝腫大, 腎障害で死亡しているが詳細は不明。二女に多発性腎嚢胞症と三女に多発性肝腎嚢胞症を認める。

既往歴: 50歳ごろより高血圧症, ほかには特記すべきことなし。

現病歴: 昭和58年7月下旬, 突然上腹部痛, 発熱が出現当院内科受診, 胆石症および肝内異常エコーを指摘され入院。

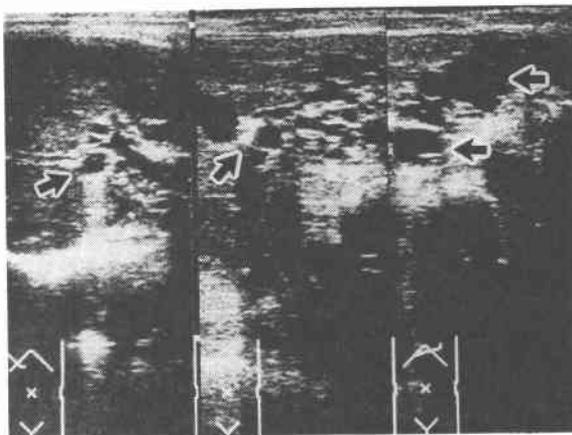
入院時現症: 身長154cm, 体重40kg, 貧血, 黄疸なく上腹部に圧痛を認めるが肝臓, 腎臓, 脾臓, 表在リンパ節は触知しない。

一般検査成績: 白血球数9,100, CRP(3+)以外は正常範囲内であった。

超音波検査(ultrasonography: US): 肝左葉を中心に大小の嚢胞を認め, 肝右葉にも数個の嚢胞を認めた(図1)。胆管, 胆嚢, 脾臓には異常なく両側腎にも多

図1 US像

肝左葉を中心に大小の嚢胞(矢印)を認め, 肝右葉にも嚢胞(矢印)を認める。



数の嚢胞を認めた。

Computed tomography (CT): US同様肝左葉を中心に大小の嚢胞を認め, 両側腎にも多数の嚢胞が認められる。脾臓は軽度腫大しているが嚢胞は認めない(図2)。

内視鏡的逆行性胆管造影(endoscopic retrograde cholangiography: ERC): 肝外胆管, 胆嚢には異常ないが左肝内胆管は末梢では不鮮明となり, 軽度拡張している。右肝内胆管は末梢まで造影されているが, 枯枝状の所見が見られ胆管炎の併発が考えられた(図

図2 CT像

肝左葉を中心に大小の嚢胞(矢印)を認め、両側腎にも嚢胞(矢印)を認める。脾臓は軽度腫大しているが嚢胞は認めない。

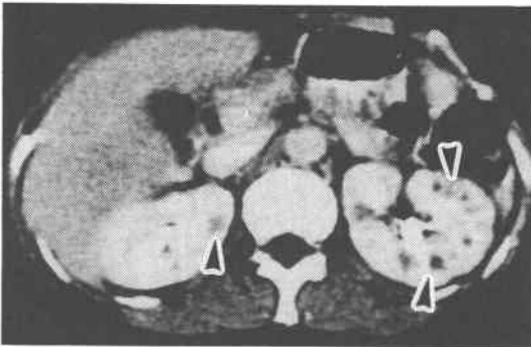
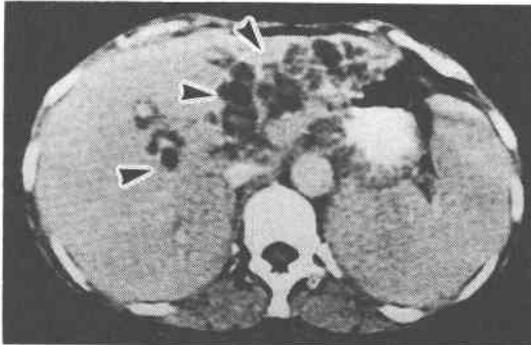
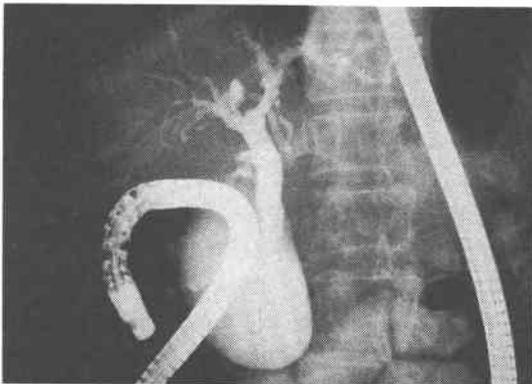


図3 ERC像

肝外胆管、胆嚢には異常ないが左肝内胆管は末梢では不鮮明となり、軽度拡張している。右肝内胆管は末梢まで造影されているが、枯枝状の所見がみられる。



3).

超音波誘導下嚢胞穿刺造影像：嚢胞と胆管の交通は認めない(図4)。内容液は黄色透明、培養にてグラム

図4 超音波誘導下嚢胞穿刺造影像
嚢胞と胆管の交通は認めない。

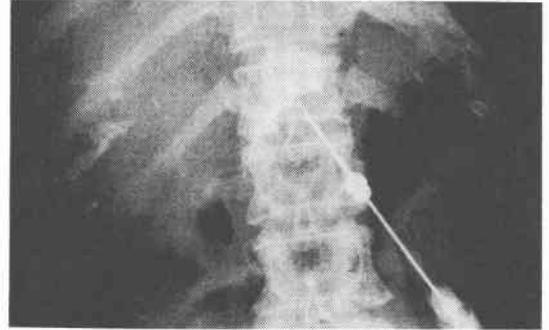
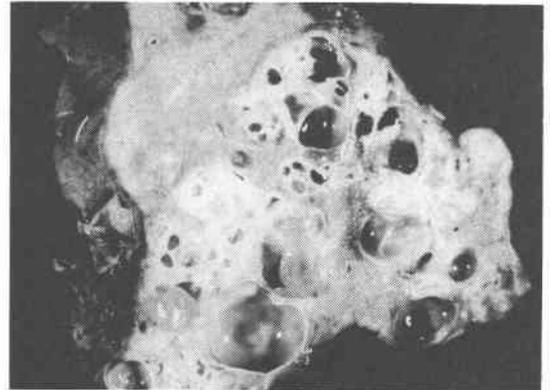


図5 切除肝剖面

肝実質は大小の嚢胞によって圧排され、嚢胞壁には軽度の肥厚がみられるが石灰化や凝血塊の付着はみられない。



陰性桿菌を認め、細胞診は陰性。

以上の所見より多発性肝腎嚢胞症と診断、経過観察していたが発熱、上腹部痛が出現、生化学的にもAl-p, γ-GTPなどの上昇がみられたため、手術適応と判断し、昭和58年10月14日肝左葉切除術を施行した。

開腹所見：肝右葉は正常であるが、肝左葉は大小の嚢胞で占められ、外側区域の表面は白色の線維性の膜様物を認めた。肝左葉切除、総胆管切開およびT-tubeドレナージ術を行った。

切除肝：重量205g、剖面では肝実質は大小の嚢胞によって圧排され、嚢胞壁には軽度の肥厚がみられるが石灰化や凝血塊などの付着はみられない。内容液は漿液性で明らかに胆汁とは異なるものであった(図5)。

切除肝胆管造影像：肝内胆管は嚢胞により圧排、屈曲され末梢部に一部拡張胆管像がみられる。また嚢腫

図6 切除肝胆管造影像

肝内胆管は囊胞により圧排、屈曲され末梢部に一部拡張胆管像がみられる。また囊腫状拡張もしくは囊胞との交通を疑わせる部も認める。

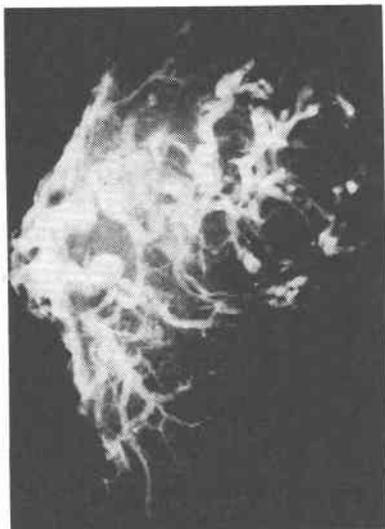
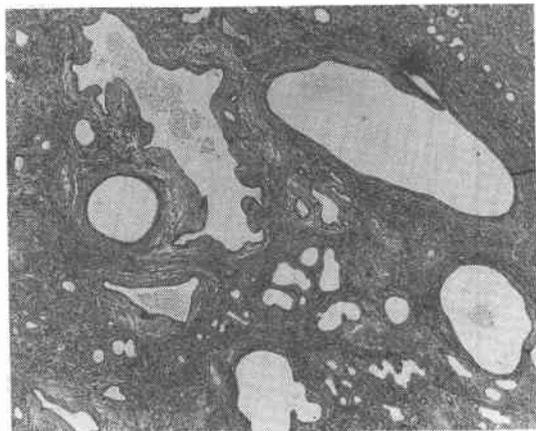


図7 組織像 (HE 染色×20)

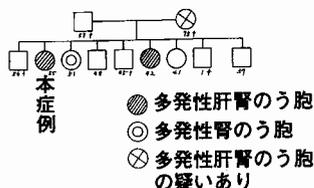
囊胞壁はいずれも一層の立方上皮に被れ、破壊、脱落はなく上皮の囊腫内増殖や包虫症にみられる石灰化、硝子様変性などはみられない。囊胞周囲には反応性に結合織の増加がみられる。



状拡張もしくは囊胞との交通を疑わせる部も認める(図6)。

組織像：囊胞壁はいずれも一層の立方上皮に覆われ、破壊、脱落はなく上皮の囊腫内増殖や包虫症にみられる石灰化、硝子様変性などはみられない。囊胞周囲には反応性に結合織の増加がみられる。非囊胞部の

表1 家族内発生



肝は正常肝組織であった。組織学的には胆管と囊胞との連続性は認められない(図7)。

家族内発生：本例の同胞は8人で二女に多発性腎囊胞症、三女に多発性肝腎囊胞症を認める。また、母親は肝腫大と腎障害で死亡しており確認はできなかったが本症の疑いがある(表1)。

考 察

分類：肝囊胞の分類はその病態が解明されていないこともあり広く承認された基準はなく、諸家の分類は大きく発生原因に基づいた分類と病理形態学的な分類に分けられるが、臨床的には Henson の分類¹⁾から引用されることが多い。

発生：多発性肝囊胞症の発生については Moschowitz²⁾は先天異常として位置づけ、Siegmond³⁾や Hippel⁴⁾は真性の腫瘍説を主張した。このように発生については定説はなく、今後の問題と思われる。

発生頻度：剖検時の肝囊胞の頻度は 0.15~0.53%⁵⁾⁶⁾であり本邦での1973年までの症例は385例でその62.3%が多発性であった⁷⁾。多発性肝囊胞は腎囊胞を合併することが多く34~58%¹⁾⁵⁾⁶⁾⁸⁾に認められる。また、卵巣や脾臓にも囊胞を合併することがある。

家族内発生：多発性肝囊胞症の家族内発生は本邦で14家系の報告があるが、その遺伝様式は確立していない。本例においても家族内発生が認められたが、全家族については検索中である。

発症年齢と性別：肝囊胞の発見される年齢層は41~70歳の中老年層が多く(78%)、30歳以下で発見されることは少ない。男女比は1:2.6~5と圧倒的に女性に多い⁹⁾。

症状：初期は無症状のことが多く、囊胞が大きくなると膨満感、食思不振、鈍痛などがみられる。しかし、囊胞の茎捻転、破綻、感染、囊胞内出血などの合併症を併発すると発熱、疼痛などの激しい症状を呈する。本例も囊胞感染、囊胞の圧迫による胆管炎を併発していた。また、黄疸を発症することはまれであるが安尾¹⁰⁾

は高度の黄疸を呈した例を報告している。黄疸の原因は嚢胞による胆管系への圧迫のためと考えられる。本例では黄疸はみられなかったが胆管の圧排像を認めた。

診断：近年の画像診断の進歩によりUS, CT, 肝シンチグラムなどで存在診断は容易となったが他の占拠性病変との鑑別には血管造影, 腹腔鏡を含めた総合画像診断が必要と思われる。

予後：一般に予後は良好で、肝嚢胞のみでは合併症を併発しないかぎり、その予後は腎障害の程度に左右されるといわれる。嚢胞の長期観察例は少ないが自然縮小を認めたとの報告もある¹¹⁾。

治療：本症の治療は対症療法にとどまるが臨床症状の強いものや合併症を併発したものは外科的治療の対象となる。手術適応として蓮見⁹⁾は、1. 嚢腫が巨大に発育し、周囲への圧迫症状のあるもの。2. 嚢腫の合併症（破裂、出血、捻転、二次感染など）をひきおこしたもの。3. 悪性腫瘍との鑑別困難ないし悪性腫瘍合併の疑いのあるもの。4. いずれの場合にも合併する腎障害が軽度でriskの少ないもの。と述べている。

手術々式としては肝部分切除術、内瘻造設術、外瘻造設術、肝葉切除術などが行われる。

おわりに

55歳、女性の多発性肝腎嚢胞症の1手術例を経験し、またその家族内発生も併せて報告し、若干の文献的考察を行った。

本文の要旨は第24回消化器外科学会にて発表した。

文 献

- 1) Henson SW, Gray HK, Dockerty MB: Benign tumors of the liver. Surg Gynecol Obstet 103: 20-30, 1956
- 2) Moschowitz E: Non-parasitic cyst (congenital) of the liver, with a study of abbeant bile duct. Am J Med Sci 131: 674-699, 1906
- 3) Siegmunt A: Ueber eine cystische geschwulst der lever. Virchows Arch 115: 155-164, 1889
- 4) Hippel E: Ein fall multen cystadenomen der gallengange mitdruchbuch in's gefass system. Virchow Arch 123: 473-483, 1891
- 5) Melnic PJ: Polycystic liver. Arch Pathol Lab Med 52: 162-172, 1955
- 6) Feldman M: Polycystic disease of the liver. Am J Gastroenterol 29: 83-86, 1958
- 7) 大岡照二: 先天性肝嚢胞—診断と治療方針. 肝胆脾 4: 841-850, 1982
- 8) Comfort MW, Gray HK, Dahlin GC et al: Polycystic disease of the liver. Gastroenterology 20: 60-78, 1952
- 9) 蓮見昭武, 上田正昭, 青木克憲: 多発性肝腎嚢胞症の1例と本邦報告187例の文献的考察. 肝臓 16: 796-810, 1975
- 10) 安尾 信, 池上文詔, 三浦麟二郎ほか: 高度の黄疸を呈した非寄生虫性多発性肝嚢胞症例の1例. 肝臓 19: 1171-1176, 1978
- 11) 長田芳子, 久満薫樹, 林 直諒ほか: 自然に著明な縮小を認めた肝嚢胞の1例. 日消病会誌 75: 1671, 1978