

肝内門脈枝の分岐異常を呈した肝内胆管癌の1症例

国立がんセンター放射線診断部, *同外科

木村 充志 高安 賢一 山田 達哉

幕内 雅敏* 山崎 晋* 長谷川 博*

近年の腹部超音波検査, computed tomography, 経皮経肝門脈造影など診断技術, 機器の発達により肝内の脈管構築の把握がより容易になってきている。今回われわれは画像診断で異常な肝内門脈走行を示した1例を経験した。症例は肝腫瘍にて精査中門脈右前枝の嚢状の拡張, 門脈左枝臍部の欠損, 肝円索の位置異常を認めた。このような肝内門脈の異常走行例はごくわずかで(0.1%)その原因は胎児期の発生異常と考えられた。画像診断による肝内の脈管構築の把握は肝切除術特に脈管処理に際して重要である。

Key words: right hepatic round ligament, congenital anomaly of the intrahepatic portal system, dynamic CT

I. はじめに

手術手技の向上, 手術機器の進歩などにより, 肝切除術は近年盛んになりつつある。この手術を安全にかつ系統的に行うには肝内の脈管解剖, 特に肝内門脈走行を理解しておくことが必須である。従来肝内門脈走行については鋳型標本などの解剖学的な手法により報告がなされてきたが, 腹部超音波検査¹⁾(ultrasonography 以下US), computed tomography²⁾(以下CT), 経皮経肝門脈造影³⁾(percutaneous transhepatic portography 以下PTP)などの診断技術, 機器の発達により画像診断によって詳細な肝内門脈の走行を知ることができるようになってきた。今回われわれは画像診断で, 異常な肝内門脈走行を示した1例を経験したので報告する。

II. 症 例

42歳, 女性, 昭和50年, 胆石症のため他院で胆嚢摘出術を受けたが, 肝の外見上の異常は記録されていない。昭和62年9月, 心窩部痛が出現し近医を受診した時, 腹部超音波検査にて肝腫瘍を指摘され, 手術目的で当院に紹介された。初診時, 血液生化学検査では, 血清アルカリフォスファターゼ値352IU/l(正常値, 54~230), γ -GTP 60IU/l(34以下)の軽度高値を認め, carcinoembryonic antigen 177ng/ml(4.9以下), carbohydrate antigen 19-9 8,374U/ml(37以下)は著

明な高値を示した。US, 腹部CT, 血管造影により左外側区域の肝内胆管癌または転移性肝癌と診断し, また肝内門脈の走行異常が指摘された。すなわち, 造影CT像では(Fig. 1)門脈左枝および臍部が不明で門脈右前枝が嚢胞状の拡張を示していた(Fig. 1-B, a)。また中肝静脈(Fig. 1-B, b)はこの背側(右前区域内)を走行しており, これが中肝静脈本幹ではなく他の中肝静脈(Fig. 1-B, c)が本幹であることがわかる。経上腸間膜動脈性門脈造影像では(Fig. 2), 門脈本幹より右後枝を早期に分岐した後, 頭側に走行し右前枝と左外側区域枝に分岐していた。通常みられる門脈走行と比較すると, 左枝臍部が認められず, 右前枝の嚢胞状拡張がみられ, その部より前枝の末梢枝と数本の小門脈枝が同時に分岐していた。一方肝動脈造影では, ほぼ正常の走行を示していた。USでは(Fig. 3), 門脈右前枝の嚢胞状拡張部より輝度の高い索状影が尾側内側に向かって走行しており, 肝円索と考えられた。

以上の所見をまとめると, Fig. 4に示すような門脈走行の異常を指摘することができる。すなわち, ①門脈本幹より右後枝が独立して分岐した後, 右前枝と左枝の共通幹が頭側方向へ向かっており, ②門脈左枝臍部の形成が認められず, ③門脈右前枝の嚢胞状拡張がみられ, ④一般には左枝臍部の cul de sac より起始する肝円索が右前枝より起始していた。

以上の検査の後, 肝腫瘍切除目的で開腹術が施行された。しかし前回の手術による高度な癒着のため肝円索や胆嚢床の位置は明らかでなく, さらに主腫瘍の他

<1989年11月8日受理>別刷請求先: 木村 充志
〒104 中央区築地5-1-1 国立がんセンター放射線診断部

Fig. 1 Anomaly of intrahepatic portal system demonstrated by rapid sequence dynamic CT with table incrementation, from cranial to caudal side (A-D)

1-A. The right (a), middle (b, c) and left hepatic veins (d) draining into the inferior vena cava. The left hepatic vein is compressed by tumor (t).
 1-B. Cul-de-sac like dilatation of the right anterior portal vein (e), which continuing to the distal portion (f). One of the middle hepatic veins (b) is located posterior to the enlarged right anterior portal vein (e).
 1-D. The right posterior portal vein (g) is seen in caudal slice.

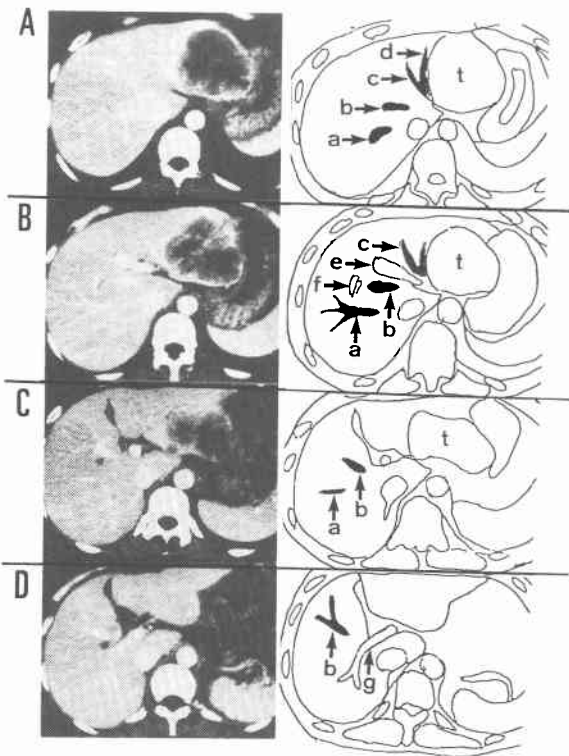


Fig. 2 Postarterial portography. Following giving off the right posterior branch, the portal trunk runs cranially and divides into the left and the right anterior branches. The lateral descending branch (P_3) alone is demonstrated. However, the lateral ascending and medial portal branches and the umbilical portion are not disclosed. The right anterior portal vein consists of cul-de-sac like dilated portion (e) which continues to normal sized distal portion (f). Several small portal branches (\blacktriangle) arise from dilated portion (e).

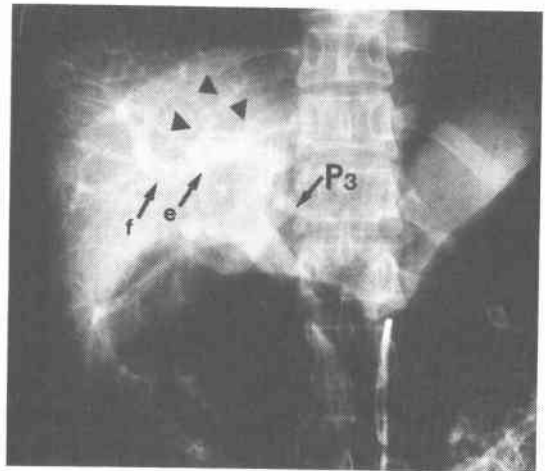


Fig. 3 Sagittal ultrasonography demonstrating right hepatic round ligament (curved arrow) as seen as an intrahepatic echogenic cord running caudomedially. It continues to the dilated portion of the right anterior portal vein (e), located ventrally to the middle hepatic vein (b).



に肝両葉にわたる多数の肝内転移巣を認め、腫瘍の生検と脾摘のみで終了した。術中超音波検査にて上記の門脈の走行異常が再確認された。病理組織診断では、中分化型腺癌であった。

III. 考 察

本邦では本症例にみられるような肝内門脈の異常走行例の報告はごくわずかで、松本⁴⁾の5例(約4,500例の超音波検査により、その頻度は0.1%)尾関ら⁵⁾の3例が報告されている。また当院では過去5年間で各種

Fig. 4 Schema showing the relationship between the portal and hepatic venous systems. Anomaly of this case is summarised as followings; 1. after giving off the right posterior branch (g), the portal trunk runs cranially and divides into the right anterior and left portal vein. 2. agenesi of the umbilical portion of the left portal vein. 3. cul-de-sac dilatation of the right anterior portal vein (e) followed by the distal portion (f). 4. the right hepatic round ligament (thick line) arising from the dilated portion of the right anterior portal vein (e).

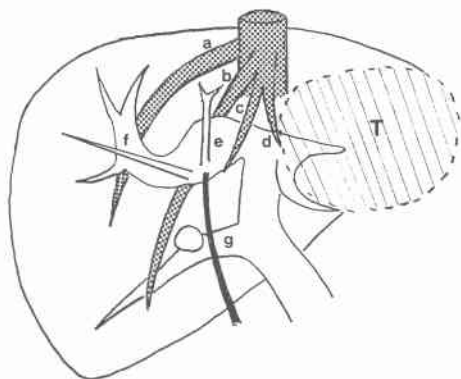
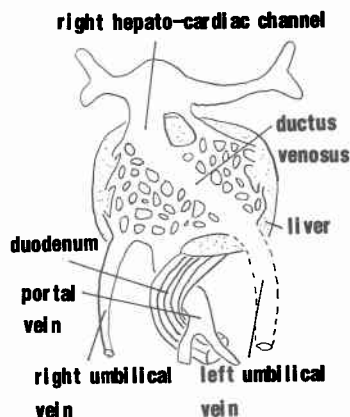


Fig. 5 Schema shows developmental anatomy of the umbilical and portal vein of this case in the 8th week of embryo. The right umbilical vein closes usually in the 8th week of embryo. But, in this case, the left umbilical vein is presumed to close and the right one remains open, which results in transforming to right hepatic round ligament after birth. (alteration of Langman, J, Medical Embryology⁷⁾)



肝疾患について延べ約1,000例に門脈造影が施行されたが、このような異常例は経験していない(頻度0.1%)。Couinaud⁶⁾は、剖検肝における門脈走行の検討で、103例中3例(2.9%)に左枝より分岐する右前枝の存在を報告している。このような異常例の頻度はわずかであるが、術前に十分な診断がなされていないと、肝切除に際して術中USを行わないかぎり門脈枝の正確な同定ができず、無用な混乱が生じる可能性があり、術前診断の重要性が示唆された。

成因としては先天性の異常が最も考えやすく、胎児期の発生異常による奇形と考えられる。発生学的には、臍静脈卵黄静脈は胎生初期には左右対称に発達し肝ジノソイドを形成する。胎生第6週ごろになると卵黄静脈はその吻合網が消失し1本の門脈となる⁷⁾(Fig. 5)。左右の臍静脈は胎生第8週頃に右側が閉じ、左臍静脈のみとなり、これが生後閉じて肝円索となる。本症例の場合は右臍静脈の代わりに左臍静脈が胎生期に閉じたため、右臍静脈が残りが右肝円索を形成したと思われる。後天性のものとして新生児の臍炎⁸⁾や成人での特発性門脈圧亢進症⁹⁾、肝硬変¹⁰⁾などに伴う門脈血栓症や cavernous transformation などが

知られているが、その変化は大部分が肝外門脈にみられ、また肝円索の位置異常も伴わないことより本症は先天性の発生異常と考えられた。

文 献

- 1) 幕内雅敏：肝臓の亜区域と超音波による描出法、日医新報 3033：144-145, 1982
- 2) 森山紀之：肝CT読影の実際。金原出版、東京、1986, p14-19
- 3) 高安賢一、森山紀之、村松幸男ほか：臨床放射線学的、肝内門脈の脈管構築の検討とその有用性について一経皮経肝門脈造影法を用いた肝内門脈の分岐次数及び亜区域枝の新しい命名一。日消病会誌 81：56-65, 1984
- 4) 松本広嗣：肝区域の新しい考え方—右肝円索の存在と意義—。日超音波医学会48回講義集。1986, p551-552
- 5) 尾関 豊、鬼束惇義、日野晃紹ほか：胆嚢異常および副肝の合併した肝円索位置異常を伴う肝内門脈分岐異常の1例。肝臓 30：372-377, 1989
- 6) Couinaud C: Controlled Hepatectomies and Exposure of the Intrahepatic Bile Ducts. Anatomical and Technical Study. Paris, 1981, p9-17
- 7) Langman J: Medical Embryology. Third edition, The Williams & Wilkins Company, Baltimore, 1975, p207-213

- 8) Shaldon S, Sherlock S: Obstruction to the extrahepatic portal system in childhood. *Lancet* i: 63—67, 1962
- 9) Ohnishi K, Saito M, Terabayashi H et al: Development of portal vein thrombosis complicating idiopathic portal hypertension, a case report. *Gastroenterology* 88: 1034—1040, 1985
- 10) Okuda K, Ohnishi K, Kimura K et al: Incidence of portal vein thrombosis in liver cirrhosis. An angiographic study in 708 patients. *Gastroenterology* 89: 279—286, 1985

**Congenital Anomaly of the Intrahepatic Portal System Complicated by Intrahepatic
Cholangiocellular Carcinoma —A Case Report—**

Atsushi Kimura, Kenichi Takayasu, Tatsuya Yamada, Masatoshi Makuuchi*,
Susumu Yamazaki* and Hiroshi Hasegawa*

Department of Diagnostic Radiology, National Cancer Center Hospital

*Department of Surgery, National Cancer Center Hospital

Recent progress in diagnostic imaging such as ultrasonography, computed tomography and percutaneous transhepatic portography, allows better comprehension of the anatomy of the intrahepatic portal and venous systems. We report here a patient with an abnormal intrahepatic portal system; cul-de-sac-like dilatation of the right anterior portal vein coming off from the left portal vein, agenesis of the umbilical portion of the left portal vein and the development of a right hepatic round ligament. This entity most likely originates in abnormal development of the fetus. It is indispensable for hepatectomy to understand the intrahepatic portal system as seen in diagnostic modalities.

Reprint requests: Atsushi Kimura Department of Diagnostic Radiology, National Cancer Center Hospital
5-1-1 Tsurumi, Chuoh-ku, Tokyo, 104 JAPAN
