

肝内結石を併存した肝右葉欠損症の1例

東北大学第1外科

井上 晴之 伊勢 秀雄 高橋 良延 北山 修
阿部 裕 白井 律郎 小針 正人 森安 章人
佐藤 正一 鈴木 範美 松野 正紀

きわめてまれな先天奇形である肝右葉欠損症の1例を経験したので報告する。症例は60歳女性で、右季肋部痛を主訴として来院した。軽度の黄疸を認めたため percutaneous transhepatic cholangiography を施行した所、右肝管は造影されず、左肝管は肝門部で狭窄し、その拡張した末梢側に数個の結石を認めた。computed tomography では肝右葉の欠損と左葉の代償性肥大、胆嚢の位置異常を認めた。肝右葉欠損症に併存した肝内結石症の術前診断にて手術を施行したところ、肝右葉は欠損し、左肝管が肝門部付近で屈曲しその末梢側に多数の黒色石を認めた。手術は、胆嚢摘出、総胆管切開 T チューブドレナージ、左肝管切石、左肝管空腸側々吻合術を施行した。肝右葉欠損症の報告は1956年以降25例を数えるのみで、本邦では自験例が第2例目の報告で、肝内結石併存例は自験例が世界で初めてとなる。結石種類は黒色石であったが、これには先天的形態異常という背景因子の関与が考えられた。

Key words: agenesis of the right lobe of the liver, hepatolithiasis

はじめに

肝右葉欠損症はきわめてまれな先天奇形であり、1956年以降世界で25例が報告¹⁾されているに過ぎなく、本邦ではまだ1例の報告²⁾をみるのみである。本疾患は臨床症状に乏しいため、ほかの疾患の検査中あるいは開腹手術中に偶然発見されることがほとんどである。今回われわれは肝内結石症を併存した肝右葉欠損症の1例を経験したので、文献的考察を加えて報告する。

症 例

患者：60歳、女性。

主訴：右季肋部痛。

既往歴：22歳肺結核、47歳子宮筋腫、58歳糖尿病。

家族歴：特記すべきことなし。

現病歴：平成元年2月19日、突然右季肋部痛、背部痛、悪心が出現した。発熱はなく、これらの症状は3時間程で軽快した。2日後、再び同様の症状が出現したため、東北大学第3内科を受診した。ここで黄疸を指摘され、入院精査の結果、肝右葉欠損症に併存した肝内結石症と診断され手術目的に同年4月2日に転科

となった。

当科転科時現症：体格中等度で、体表に先天性異常を思わせる変化はない。体温36.7℃、球結膜に黄疸を認めない。腹部は平坦で、自発痛はないが胆嚢圧痛点に軽度圧痛を認める。肝・胆嚢・脾・腎・腫瘤等は触知しない。腹水も認めない。下腹部正中に手術痕を認める。

転科時検査所見：血液一般検査には異常を認めなかった。生化学検査では、ALP 696IU/l, LAP 376IU/l, γ -GTP 361IU/l, GOT 144, GPT 196IU/l と胆道系酵素・トランスアミナーゼ値の上昇を認め、血清アマラーゼ値は554IU/l と高値を示した。当院第3内科入院時には黄疸を指摘されていた(総ビリルビン値5.4 mg/dl) が、当科転科時には総ビリルビン値0.9mg/dl と正常範囲内であった (Table 1)。

経皮経肝的胆道造影検査所見：右肝管は造影されず、肝門部やや肝側の左肝管に狭窄を認めた。その末梢側の肝内胆管は拡張しており、その中に結石を思わせる数個の陰影欠損を認めた (Fig. 1)。

内視鏡的逆行性胆管膵管造影検査所見：総胆管の拡張を認めた(直径15mm)が、膵管は正常で膵胆管合流異常は認めなかった。肝内胆管は狭窄部までが造影されているが、それを越えては造影されなかった (Fig.

<1991年7月3日受理>別刷請求先：井上 晴之
〒980 仙台市青葉区星陵町1-1 東北大学医学部
第1外科

Table 1 Laboratory findings on admission

WBC	5500/mm ³	GOT	144IU/l
RBC	422×10 ⁴ /mm ³	GPT	196IU/l
Hb	13.2g/dl	LDH	512IU/l
Ht	39.7%	T-bil	0.9mg/dl
ZTT	12.4Kunke1	Amylase	554IU/l
TTT	2.0Kunke1	TP	7.3g/dl
ALP	696IU/l	A/G	1.21
LAP	376IU/l	BUN	18mg/dl
r-GTP	361IU/l	Crn	1.5mg/dl

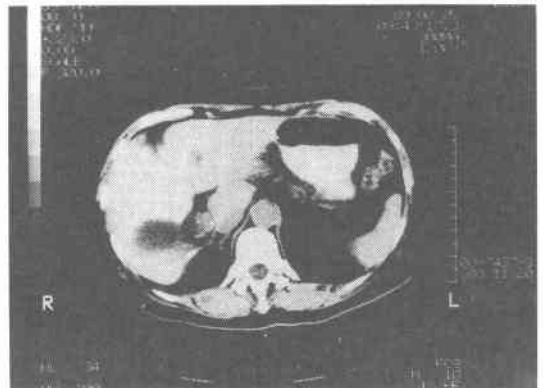
Fig. 1 PTBD findings. No right hepatic duct was recognized, and the left hepatic duct was constricted at the hepatic hilus. There were several stones in the dilated left hepatic duct.



Fig. 2 ERCP findings. The common bile duct was dilated (15mm), and intrahepatic bile duct was constricted at the hepatic hilus.



Fig. 3 CT findings showed no right hepatic lobe and the compensatory hypertrophy of the left lobe. Intrahepatic bile duct of lateral segment was dilated, but calculi was not seen. Gallbladder was posterior to medial segment.



2).

腹部 computed tomography (以下 CT) 検査所見：肝右葉の欠損と、左葉内側区域、外側区域および尾状葉の代償性肥大を認めた。外側区域の肝内胆管に拡張を認めたが、結石像は認めなかった。胆嚢は内側区域後方に存在した (Fig. 3)。

門脈造影所見：門脈本幹、左葉枝は造影されるが、右葉枝は認められなかった (Fig. 4)。なお、腹腔動脈造影および上腸間膜動脈造影でも肝右葉枝は認めなかった。

腹部超音波検査所見：左葉肝内胆管の軽度拡張を認め、その中に acoustic shadow を伴う strong echo を

認めた。総胆管は直径15mmと著明に拡張しており、肝門部の肝内胆管移行部に狭窄像を認めた。

その他、上部消化管造影では腫瘍、潰瘍、傍乳頭憩室などの異常所見は認められず、下部消化管造影でも異常を認めなかった。

以上の所見より、肝右葉欠損症に併存した肝内結石症と診断し、平成元年4月17日手術を施行した。

手術所見：右肋骨弓下切開にて開腹すると、術前診断の通り肝右葉は欠損しており、左葉内側区域と外側区域が代償性に肥大していた (Fig. 5)。胆嚢は内側区域後方に存在し、そこに炎症所見はなく、胆嚢内に結石は認めなかった。術中胆道鏡および術中造影にて、

Fig. 4 Angiography of portal vein showed main and left branch, but no right branch.

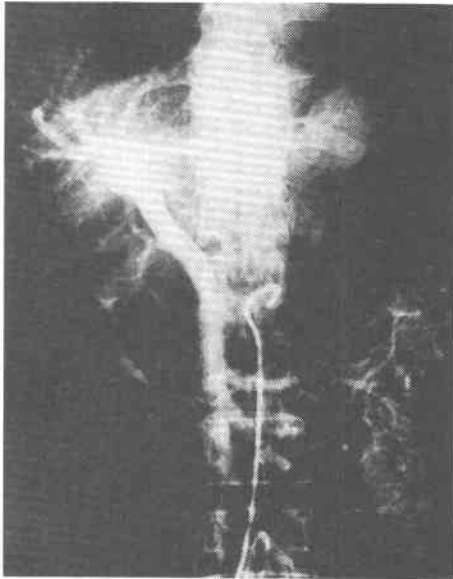
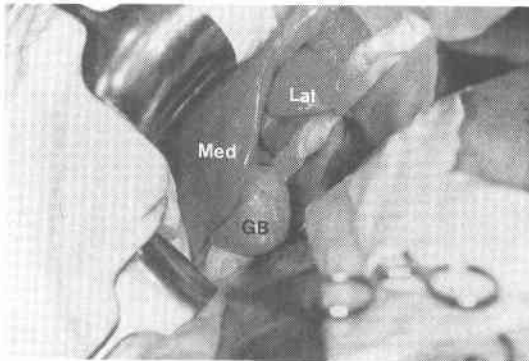


Fig. 5 Operative findings. Left hepatic lobe was hypertrophied, and no right hepatic lobe was recognized. Med: medial segment, Lat: lateral segment, GB: gallbladder.



左肝管は肝門部付近で鋭角に屈曲しており、そこに狭窄部を認めた。狭窄部は Benique's bougie 13号(約4.3 mm)がやっと通過する太さであった。結石は左肝管狭窄部より末梢側の拡張部に存在し、直径10mmを最大径とする黒色石を多数認めた。総胆管には結石を認めなかった。手術は胆嚢摘出術、総胆管切開 Tチューブドレナージ術および左肝管切石術、左肝管空腸側々吻合術を施行した。

考 察

肝の先天奇形には、Riedel葉、副葉、異常分葉、異常裂溝、左右各葉の低形成などの種々のものが見られる²⁾が、中でも肝右葉欠損症はきわめてまれな疾患である。Radin ら³⁾の報告によるとその臨床像が明らかにされているものは、1956年の Bohan⁴⁾の報告以来24例の報告例を数えるのみで、本邦ではわれわれが知るかぎり廣田ら²⁾の報告した1例だけである。したがって、自験例が第2例目となる。さて、肝右葉欠損発生の原因として Bertrand ら⁵⁾は右門脈の発生不全や原始横隔膜と原始肝との間の誘導不適合などをあげているが不明の点も多い。

これまで報告された25例に、今回われわれが経験した1例を加えた26例についてみると、右葉は自験例のように完全欠損(16例)ないしは低形成(10例)を示し、それによって左葉は正常ないしは代償性に肥大している。胆嚢はそのため本症例のように左葉内側区域後方、右側横隔膜下に位置する⁶⁾ことになる。臨床像では、平均年齢47.0歳で、その3分の1以上が60歳代であり、男15例女11例であった。発見の動機は、検査中偶然に発見されたものと、手術で偶然発見されたものとがおのおの16例、10例であった(**Table 2**)。自験例も右季肋部痛などの精査中、腹部CT検査で偶然に診断されている。さて本症は、肝右葉欠損自体による臨

Table 2 Profiles of 26 cases of agenesis of the right lobe of liver

Age	18~69y. o. (mean47.0y. o.)	
Sex	Male(15)	Female(11)
Motivation of discovery	Laboratory test (16)	
	Operation (10)	
Form of right hepatic lobe	Aplasia (16)	
	Hypoplasia (10)	

() case number

Table 3 Complications of 26 cases of agenesis of the right lobe of liver

Biliary tract diseases	14(54)
Hepatolithiasis(our case)	1(3.8)
Cholecystolithiasis	10(38)
Cholechololithiasis	2(7.7)
Carcinoma of the gallbladder	1(3.8)
Portal hypertension	7(27)
Other anomalies	4(15)
Absence of the right side of diaphragm	3(11)
Intestinal malrotation	1(3.8)
Choledochal cyst	1(3.8)

case number()%

床症状は認めないが、その併存症によってほとんどの症状が出現する (Table 3)。その併存症は大きく、胆道系疾患、門脈圧亢進症、他の先天奇形に分けられる。おのおの14例 (54%)、7例 (27%)、4例 (15%) であり、胆道系疾患が最も多い。胆道系疾患の内訳は、胆嚢結石が9例と最も多く、総胆管結石2例、胆嚢癌1例、肝内結石1例 (自験例) であった。

門脈圧亢進症は7例 (27%) に認められるが、これらの症例の左葉には代償性肥大が認められていないという特徴がある。したがって、その原因として肝内門脈血管床の減少が考えられている⁵⁾⁸⁾。

肝内結石併存例は、われわれの報告が世界で初めてである。肝内結石の結石組成は通常ビリルビンカルシウムが圧倒的に多い⁹⁾。当科の肝内結石症例では、1990年10月まで159例中142例 (89.3%) がビリルビンカルシウム石である。自験例の胆汁は淡褐色で混濁を認めず、総ビリルビン値35.0mg/dl、総胆汁酸値38.2 mMol/l、リン脂質値2,070mg/dl、コレステロール値160.4mg/dlと低値を示し、胆汁培養では *E. coli* が検出されたが、このように自験例では狭窄による胆汁鬱滞、細菌の検出、さらにビリルビン濃度の低下など多くの肝内結石症例に共通の条件を満たしているにもかかわらず結石は黒色石であった。黒色石例には肝硬変、胃切除後など背景因子の規定された症例に多いことが指摘されており¹⁰⁾、自験例も先天的形態異常という背景因子による黒色石形成が予想される。肝内胆管狭窄は胆嚢結石併存例の1例で左肝管の線維性狭窄が報告されているが³⁾、この症例では肝内結石は認めていな

い。肝内胆管の走行や胆汁などの性状についても不明である。

文 献

- 1) Radin DR, Colletti PM, Ralls PW et al: Agenesis of the right lobe of the liver. *Radiology* 164 : 639-642, 1987
- 2) 廣田省三, 田中浩司, 廣田佐栄子ほか: 肝葉欠損症の2例. *臨放線* 32 : 873-876, 1987
- 3) Sherlock S: *Diseases of the liver and biliary system*. 7th edition. Blackwell, Oxford, 1985, p3-4
- 4) Bohan EM: Aplasia of the right lobe with cholelithiasis. *Del State Med J* 28 : 291-293, 1956
- 5) Bertrand L, Janbon M: Une cause inédite d'hypertension portale; l'agénésie du lobe droit du foie. *Rev Int Hepatol* 12 : 897-920, 1962
- 6) Faintuch J, Machado MCC, Raia AA: Suprahepatic gallbladder with hypoplasia of the right lobe of the liver. *Arch Surg* 115 : 658-659, 1980
- 7) Kovarik JL, Jensen NK: Congenital aplasia of the right hepatic lobe with right-sided diaphragmatic hernia and intestinal malformation. *Int Surg* 51 : 499-503, 1969
- 8) Nègre E, Pujol H, Thevenet A: L'hypertension portale des agénésies du lobe droit du foie. *Presse Med* 70 : 2501-2504, 1962
- 9) 鈴木範美, 伊勢秀雄, 新谷史明ほか: 胆石組成と構造. *消化器科* 11 : 42-47, 1989
- 10) 新谷史明, 鈴木範美, 伊勢秀雄ほか: 胆石生成の背景因子一色素胆石. *胆と膵* 7 : 1479-1482, 1986

A Case Report of Agenesis of the Right Lobe of the Liver with Hepatolithiasis

Haruyuki Inoue, Hideo Ise, Yoshinobu Takahashi, Osamu Kitayama, Yutaka Abe,
Ritsuro Usui, Masato Kohari, Akihito Moriyasu, Shoichi Sato,
Noriyoshi Suzuki and Seiki Matsuno

First Department of Surgery, Tohoku University School of Medicine

Agenesis of the right lobe of the liver is an extremely uncommon congenital anomaly. We present a case report of a 60-year-old Japanese female patient. She was admitted with the complaint of right hypochondralgia. On admission she had slight jaundice. PTC revealed that there was no right hepatic duct and that the left duct was constricted at the hepatic hilus with intrahepatic dilation and contained stones. CT showed aplasia of the right lobe with compensatory hypertrophy of the left lobe and an ectopic position of the gallbladder. The right hepatic branch of the hepatic artery was not seen on an angiogram. The preoperative diagnosis was hepatolithiasis with agenesis of the right lobe of the liver. On laparotomy, the right lobe of the liver was found to be absent, and the left hepatic duct was bent around the hepatic hilus with many black stones peripheral to it. The operation included cholecystectomy with choledocholithotomy and T-tube drainage as well as left hepaticotomy with left hepaticojejunostomy. Twenty-five cases of right hepatic lobe agenesis have been found since 1956. Our patient is the second

reported in Japan. This case was a bit different and probably the first case in the world in which the absence of the lobe has been complicated by hepatolithiasis and black stones, and these black stones are thought to be caused by the anomaly.

Reprint requests: Haruyuki Inoue First Department of Surgery, Tohoku University School of Medicine
1-1 Seiryomachi, Aoba-ku, Sendai, 980 JAPAN
