日消外会誌　33（9）：1666～1670，2000年

症例報告

胆石症を合併し腹腔鏡下胆嚢摘出術を施行した肝右葉形成不全症の1例

東京都国民健康保険団体連合会福生病院外科
諸角　強英　　宮崎　洋史　　奈良井　慎
古川　秋生　　岡本　祐一　　中村　知己

症例は56歳の女性．心窩部痛を主訴として来院した．腹部CTと3D-DICCTを施行したところ肝右葉の低形成と尾状葉の欠損を認めた．肝左葉外側区域は代償性に肥大していた．胆嚢は右横隔膜窩外側，内側区域の背側に位置するsuprahepatic gallbladderで，胆嚢内に結石を認めた．腹腔鏡にても肝右葉の低形成と外側区域の肥大を認めたが，胆嚢の確認は困難であった．強く頭高位・左半側臥位とし，トラカールを5本用いて，腹腔鏡下胆嚢摘出術を行った．肝右葉形成不全症は非常にまれな肝の形態異常で，本邦では1985年以来41例が報告されているにすぎない．本症はしばしば胆嚢の位置異常を合併し，さらに胆道疾患，特に胆石症を合併することが知られている．海外では右横隔膜の欠損や類洞前性の門脈圧亢進症を合併する症例の報告も多い．肝右葉形成不全症に合併した胆嚢結石症に対し，腹腔鏡下胆嚢摘出術を行ったのはわれわれが世界で初めてと思われる．

はじめに

肝右葉形成不全症は非常にまれな肝の形態異常で，本邦では1985年の野田ら[1]の肝右葉低形成症や1987年の廣田ら[2]の肝右葉欠損症の報告以来，41例が報告されているにすぎない．また，肝右葉形成不全症はしばしば胆嚢の位置異常を合併し，さらに胆道疾患，特に胆石症を合併することが知られている．我々は肝右葉形成不全症に合併した胆嚢の位置異常を伴う胆嚢結石症を経験し，Hsuら[3]とSatoら[4]が禁忌としている腹腔鏡下胆嚢摘出術（以下，Lap-Cと略記）を行ったので報告する．

症　例

患者：56歳，女性

主訴：心窩部痛

既往歴：高血圧，糖尿病

家族歴：特記すべき事なし．

現病歴：平成9年9月頃から心窩部痛が出現した．近医にて腹部超音波検査を施行したが，腸管ガスのため胆嚢を確認できなかった．当院へ紹介された後，腹部computed tomography（以下，CTと略記）およびthree-dimensional spiral CT cholangiography（以下，3D-DICCTと略記）を施行したところ，肝右葉の形成不全と尾状葉の欠損を認め，さらに胆嚢の位置異常と胆嚢結石を認めた．この結果，肝右葉形成不全症に合併した胆嚢結石症と診断し，平成9年11月4日当外科へ入院した．

Table 1　Preoperative labolatory data

WBC	8,000 /mm³	T-bil	0.25 mg/dl
RBC	371×10⁴ /mm³	CPK	198 IU/l
Hb	11.7 g/dl	BUN	11 mg/dl
Ht	34.5 %	Cr	0.8 mg/dl
Plt	32.6×10⁴ /mm³	AMY	68 IU/l
TP	7.3 g/dl	Na	142 mM
Alb	4.0 g/dl	K	4.0 mM
GOT	15 IU	Cl	104 mM
GPT	16 IU	CRP	1.4 mg/dl
LDH	345 IU	HBs-Ag	（－）
ALP	270 IU	HCV-Ab	（－）
γ-GTP	135 IU		

入院時現症：身長157cm，体重63kg，血圧164/74 mmHg，脈拍84/分・整，体温36.5℃，栄養良好，眼瞼眼球結膜に貧血や黄疸を認めなかった．胸部では理学的所見に異常を認めず，腹部では心窩部に圧痛を認めたが腫瘤は触知しなかった．

入院時検査所見：血液検査と生化学検査では軽度の

＜2000年5月23日受理＞別刷請求先：諸角　強英
〒197-8511　福生市加美平1―6―1　福生病院外科

Fig. 1 Abdominal CT showed tuberous atrophy of right hepatic lobe (arrow), absence of the caudate lobe, and compensatory hypertrophy of lateral segment of the left hepatic lobe. The gallbladder with a stone was located posterior to the medial segment of the left lobe.

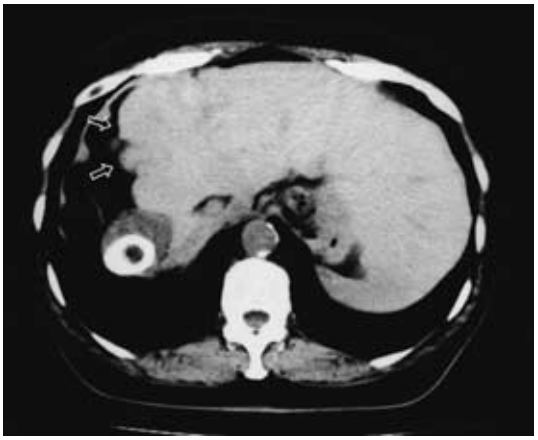


Fig. 2 3D-DICCT showed absense of the right hepatic duct. No aberration was seen in the cystic duct.

炎症所見を認める以外は異常値を認めなかった（**Table 1**）.

腹部CT所見：肝右葉は著明に萎縮し結節状となっており，尾状葉は欠損していた．肝左葉内側区域の大きさは正常であったが，外側区域が代償性に肥大していた．胆嚢は右横隔膜窩外側，内側区域の背側に位置

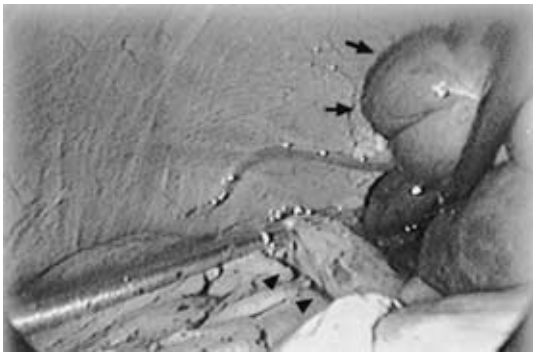
Fig. 3 Laparoscopy showed the tuberous atrophy of the right hepatic lobe (arrow). The hepatic flexure of the colon lead into the right subphrenic fossa (arrow head).

する suprahepatic gallbladder であった．胆嚢壁は肥厚し，胆嚢内には3cm大の結石が認められた．結腸肝曲部は右横隔膜外側直下に挙上していた（**Fig. 1**）.

Drip infusion cholangiography(以下, DICと略記)所見および3D-DICCT所見：左肝管と総胆管は正常であったが，右肝管は造影されなかった．胆嚢は挙上していたが，胆嚢管には異常所見を認めなかった（**Fig. 2**）.

腹腔鏡所見およびLap-Cの手術手技：平成9年11月5日Lap-Cを施行した．われわれ[5]は通常のLap-Cではトラカールを4本用いているが，この症例では左側腹部に5本目のトラカールを挿入し，肝十二指腸靭帯の尾側への牽引に用いた．腹腔鏡を挿入すると，肝右葉は著明に萎縮し結節状となっており，肝左葉外側区域が代償性に肥大していた．また，結腸肝曲部は右横隔膜窩にまで挙上しており，胆嚢は確認できなかった（**Fig. 3**）．通常のLap-Cと同程度に体位を頭高位で左半側臥位とし，肝を左方に圧排しても胆嚢を確認できず，さらに強く頭音位・左半側臥位として肝を左方に圧排し，ようやく胆嚢の一部が視野にとらえられた（**Fig. 4**）．胆嚢は腫大し壁は硬く肥厚しており，大網の

Fig. 4　A portion of the gallbladder (arrow head) was seen only when the patient positioned on a surgical bed of which the head end was elevated and the left side was lowered greately and the liver moved to the left by exclusion. The tuberous atrophy of the right hepatic lobe (arrow).



癒着もみられた．肝圧排の操作中に肝床部付近の肝を損傷し静脈性の出血を認めたが，手術中に自然止血された．胆嚢の確認後は通常と同様な術式で胆嚢を摘出できた．手術時間は1時間43分，出血量は約200mlであった．術後経過は良好で合併症は認めなかった．

考　察

肝葉形成不全症の発生機序はRadinら[6]や徳田ら[7]によれば胎生第4週より肝芽が横中隔の間葉組織の中に伸長膨大し，上皮細胞索を間葉組織の中に送り肝の左葉，右葉の原基を形成する過程での異常とする説と，横中隔の間葉組織の中で左葉，右葉に増大発育する過程での左右どちらかの門脈枝の発育不良によるとする説とがある．右葉形成不全症については以前は後者の説を支持するものが多かったが，1969年 Kovarikら[8]が右横隔膜欠損を合併する症例を報告してから前者の説も支持されるようになり，Radinら[6]は個々の症例により発生機序は異なり，いずれか一方または両方が原因であろうと述べている．われわれの症例では肝右葉形成不全のみでなく尾状葉の欠損も認められることから，門脈右枝から尾状葉枝が分岐するはずであったものに，右門脈枝の発育不良が起こったと考えることができる．

自験例を含めた本邦報告42例を見ると，男女比は3：2，年齢は15歳[9]から91歳[10]まで平均61.8歳であった．肝右葉形成不全症では記載のあるすべての症例に肝左葉の代償性肥大を認め，特に外側区域の肥大するものが多かった．また，尾状葉の欠損が3例[11)12)]に，萎縮が1例[13]に見られた．胆嚢の位置が正常のものは4例[10)14)]のみで他はすべて位置異常が認められた．胆道疾患は16例に認め，胆嚢結石4例[1)2)10)]，総胆管結石3例[15)～17)]，肝内結石4例[18)～21)]，胆管癌4例[21)～23)]，胆嚢欠損3例[10)21)]であった．Radinら[6]によればこのように胆道疾患の多い原因は胆嚢の位置異常のため胆嚢管の圧迫やねじれが起こり，胆汁がうっ滞し結石を形成しやすくなるためと考えられている．また，海外では類洞前性の門脈圧亢進症を合併したり，右横隔膜欠損などの他の奇形を合併する症例の報告が多い．本邦では門脈圧亢進症の合併症例は7例あるが，肝硬変やA-Pシャント[13]などのある症例を除くと4例で軽度の脾腫を認めるのみであり，奇形は胆嚢管嚢胞を1例[14]認めるのみであった（**Table 2**）．

Table 2　Complications of 42 cases of agenesis and hypogenesis of right lobe of liver in Japan

Malposition of gallbladder	33/37 cases
Biliary tract disease	16 cases
Cholecystolithiasis	4 cases
Cholledocholithiasis	3 cases
Intrahepatic stones	4 cases
Cholangiocarcinoma	4 cases
Agenesis of gallbladder	3 cases
Portal hypertension	7 cases
Other anomalies	
Cystic lesion of cystic duct	1 case

腹腔鏡検査は1990年の加藤ら[24]以来，7例で施行されているが，胆嚢を観察できたものは3例でそのうち1例は胆嚢の位置が正常の症例であった．Hsuら[3]とSatoら[4]はsuprahepatic gallbladderに合併した胆嚢結石症に対しては，胆嚢の位置異常による近づきにくさからLap-Cを禁忌としており，Hsuらは開腹手術にもかかわらず胆嚢外癆しか施行できなかった．われわれは体位を工夫することによりさまざまな腹腔鏡下手術が行われていることから，suprahepatic gallbladderに合併した胆嚢結石症も体位の工夫によりLap-Cの適応となる可能性があると考え，本症例に施行することができた．肝右葉形成不全症に合併した胆嚢結石症に対してLap-Cを行った症例は本邦のみならず海外でも報告がなく，本症例が1例目と思われる．

本症例の手術術式は第53回日本消化器外科学会総会（1999年2月京都）のビデオセッションにて発表した．

文　献

1）野田　裕，大津　敦，斎藤行世ほか：胆石を伴った

Retrohepatic Gallbladder の1例．日消病会誌 **82**：2490, 1985
2）廣田省三, 田中浩司, 廣田佐栄子ほか：肝葉欠損症の2例―画像診断を中心に―．臨放線 **32**：873―876, 1987
3）Hsu KL, Chou FF, Shern JY et al：Suprahepatic gallbladder with agenesis of the right lobe of the liver：report of a case. J Formos Med Assoc **93**：320―323, 1994
4）Sato N, Kawakami K, Matsumoto S et al：Agenesis of the right lobe of the liver：report of a case. Surg Today **28**：643―646, 1998
5）諸角強英, 藤田直也, 豊泉惣一郎ほか：腹腔鏡下胆嚢摘出術の検討．多摩消シンポ誌 **10**：78―82, 1996
6）Radin DR, Colletti PM, Ralls PW et al：Agenesis of the right lobe of the liver：Radiology **164**：639―642, 1987
7）徳田政道, 岩崎善衛, 山本一哉ほか：肝葉欠損症のCT診断．日画像医誌 **8**：236―239, 1989
8）Kovarik JL, Jensen NK：Congenital aplasia of the right hepatic lobe with right-sided diaphragmatic hernia and intestinal malrotation. Int Surg **51**：499―503, 1969
9）Kakitsubata Y, Kakitsubata S, Watanabe K：Gallbladder abnormalities associated with hypoplasia of the right lobe of the liver. Radiat Med **15**：71―74, 1997
10）Kakitsubata Y, Kakitsubata S, Asada K et al：Anomalous right lobe of the liver：CT appearance. Gasterointest Radiol **16**：326―328, 1991
11）Kanematsu M, Imaeda T, Yamawaki Y et al：Agenesis of the right lobe of the liver：case report. Gasterointest Radiol **16**：320―322, 1991
12）望月　環, 大内博文, 平田健一郎ほか：2Dカラードプラ法, X線CTおよびMRアンジオ法により診断しえた肝右葉欠損症の1例．Jpn J Med Ultrasonics **20**：63―69, 1993
13）Inoue T, Ito Y, Matsuzaki Y et al：Hypogenesis of right hepatic lobe accompanied by portal hypertension：case report and review of 31 Japanese cases. J Gastroenterol **32**：836―842, 1997
14）中野和夫, 市場俊雄, 加藤寿一ほか：肝右葉欠損症の1例．Gastroenterol Endosc **34**：1626―1630, 1992
15）佐藤　裕, 北原賢二, 鮫島隆一郎ほか：異所性胆嚢, 総胆管結石を伴った肝右葉形成不全症の1治験例．胆道 **5**：181―187, 1991
16）戸田宏一, 宗田滋夫, 吉川幸伸ほか：肝右葉低形成の1例．日臨外医会誌 **53**：2748―2752, 1992
17）Ishibashi T, Sato A, Hama H et al：Liver scarring associated with congenital absence of the right hepatic lobe：CT and MR findings. J Comput Assist Tomogr **19**：997―1000, 1995
18）伊藤美夫, 佐治　裕, 高橋　毅ほか：肝右葉発育異常に肝内結石症を合併した1例．日消病会誌 **84**：133, 1987
19）井上晴之, 伊勢秀雄, 高橋良延ほか：肝内結石を併存した肝右葉欠損症の1例．日消外会誌 **24**：2763―2767, 1991
20）神万里夫, 山田暢夫, 加藤眞明ほか：総胆管・肝内結石を伴った肝右葉形成不全の一例．日消病会誌 **91**：735, 1994
21）村田浩昭, 大前　篤, 山本正人ほか：肝内結石, 胆嚢欠損及び肝内胆管癌を併発した肝右葉形成不全症の1例．医療 **46**：145, 1992
22）三宅康弘, 遠藤登喜子, 荒井保明ほか：肝右葉形成不全に合併したcholangiocarcinomaの1例．日医放線会誌 **49**：537, 1989
23）Harada N, Ohshima I, Asano T et al：Right hepatic lobe agenesis associated with bile duct carcinoma. Abdom Imaging **20**：456―458, 1995
24）加藤信也, 大村和子, 杉木雄二ほか：肝右葉形成不全に慢性肝炎と肝細胞癌を合併した1例．日消病会誌 **87**：896, 1990

Laparoscopic Cholecystectomy in a Right Hepatic Lobe Hypoplasia Patient with Cholecystolithiasis. Report of A Case

Kyoei Morozumi, Hiroshi Miyazaki, Shin Narai, Akio Furukawa,
Yuichi Okamoto and Tomoki Nakamura
Department of Surgery, Tokyo Fussa Hospital

A female patient, aged 56 years, visited our clinic, complaining of epigastric pain. Abdominal computed tomography and three-dimensional spiral CT cholangiography revealed hypoplasia of the right hepatic lobe and absence of the caudate lobe. The lateral segment of the left hepatic lobe showed compensatory hypertrophy. The gallbladder, located posterior to the medial segment of the left lobe, contained a stone. Laparoscopy also showed hypoplasia of the right lobe and hypertrophy of the lateral segment of the left hepatic lobe, but could not point out the location of the gallbladder in the supine position. The patient, positioned on a surgical bed of which the head end was elevated and the left side was steeply lowered, underwent laparoscopic cholecystectomy using five trocars. Hypoplasia of the right hepatic lobe is a relatively rare morphological abnormality, and only 41 cases have been noted in Japan since 1985. This hypoplasia often results in complications including displacement of gallbladder, biliary tract disease, and particulary cholelithiasis. Cases with complications such as absence of the right section of the diaphragm and presinusoidal portal hypertension have been reported overseas. We believe that this is the worldwide first report that laparoscopic cholecystectomy has successfully performed in a gallstone patient with hypoplasia of the right hepatic lobe.

Key words：right liver lobe hypoplasia, laparoscopic cholecystectomy, suprahepatic gallbladder

〔Jpn J Gastroenterol Surg 33：1666—1670, 2000〕

Reprint requests：Kyoei Morozumi　Department of Surgery, Tokyo Fussa Hospital
1-6-1 Kamidaira, Fussa, 197-8511 JAPAN