岡山医学会雑誌　第113巻
August 2001, pp. 159—164

症例報告

多発性肝嚢胞の1例

中西　豊[1)]，坂口　孝作[1)]，岩崎　良章[1)]，能祖　一裕[1)]
下村　宏之[1)]，松田　浩明[2)]，八木　孝仁[2)]，田中　紀章[2)]
辻　孝夫[1)]

キーワード：polycystic liver disease，外科的療法，cerebral aneurysm

緒　　言

近年の超音波，CT 検査の普及により肝嚢胞の発見頻度は上昇している．通常，肝嚢胞は単発あるいは少数の複数であり，治療の対象とはならないが，巨大な肝嚢胞により周辺臓器への圧迫症状を伴う場合には治療の対象となる．多発性肝嚢胞(polycystic liver disease：以下 PCLD) であってもそれ自体による症状あるいは周辺臓器への圧迫症状を伴う場合にのみ治療の対象となる．今回我々は腹部膨満感，周辺臓器への圧迫症状を伴う PCLD に対して肝右葉切除術，嚢胞前壁切除術，開窓術を施行し症状の軽快をみた症例を経験した．本稿では当症例について文献的考察を加え報告する．

症　　例

症　例：45歳　女性　看護婦

主　訴：腹部膨満感

家族歴：検索し得た範囲では家族に嚢胞疾患の既往なし．

既往歴：43歳時くも膜下出血にて手術．北海道居住歴なし．

現病歴：平成5年腹部膨満感を生じ，近医受診．腹部超音波検査，腹部 CT 検査等により PCLD を指摘された．平成11年6月近医にて肝嚢胞穿刺，ミノマイシン注入を行うもショックとなり中止した．平成11年10月近医にて嚢胞穿刺，エタノール注入を行うも再度ショックとなり中止した．平成13年2月より腹部膨満感が増強し当科外来受診．精査加療目的にて2月19日入院となった．

現　症：158cm，52kg．意識清明．腹部に著明に腫大した肝臓を触知する．

入院時検査成績：軽度の貧血および軽度の γ-GTP の上昇を認める以外は特に異常所見は認めなかった（表1）．Kicg，Kgsa ともに良好であり肝予備能は良好と考えられた．

腹部X線検査(臥位)：腫大した肝臓により腹腔内臓器は骨盤腔へ圧排されていた（図1）．

腹部 CT 検査：肝全体に多発嚢胞を認めた．特に右葉はほぼすべてが嚢胞にて置換され，その最大のものは直径8cmであった（図2）．

腹部血管造影：両葉の腫大を認め，門脈造影では肝内門脈右枝は閉塞され，造影されなかった．tumor stain 等は認められなかった（図3）．

画像所見より腹部膨満症状の原因は多発した肝嚢胞により腫大した肝臓の圧迫症状であると診断した．肝右葉の機能はほとんどないと判断し，右葉切除術，

岡山大学大学院医歯学総合研究科
1）消化器・肝臓・感染症内科学（第一内科）
2）消化器・腫瘍外科学（第一外科）
論文請求先：岡山大学大学院医歯学総合研究所
消化器・肝臓・感染症内科学（第一内科）坂口孝作
電話：086-235-7219　FAX：086-225-5991
E-mail：nakanisi@bronze.ocn.ne.jp

表1　入院時検査成績

WBC	7700/μl	Na	140mEq/l	T-Bil	0.23mg/dl
Neutro (%)	80.5	K	4.1mEq/l	D-Bil	0.07mg/dl
lymph (%)	13.6	Cl	102mEq/l	CRP	0.3mg/dl
Mono (%)	4.3	Ca	9.3mEq/l	NH3	40μg/dl
Aty-Ly (%)	0	AST	20IU/l	ESR	10mm/hr
RBC	369万/μl	ALT	16IU/l	T-CHO	149mg/dl
Hb	10.5g/dl	γ-GTP	92IU/l	Ccr (24h)	91.9L/日
PLT	17.4万/μl	CHE	114IU/l	K-ICG	0.214
BUN	14.7mg/dl	LDH	293IU/l	K-GSA	0.164
Cr	0.53mg/dl	TP	6.57g/dl	AFP	5.1ng/ml
PT	101%	Alb	3.87g/dl	CEA	3.42ng/ml
HPT	99%			CA19-9	5.0IU/ml

図1　腹部X線検査（臥位）

deroofing および嚢胞開窓術を施行した.

手術所見：肝右葉は嚢胞が多発，肝実質はほとんど認められず嚢胞に置換されていた．左葉は代償性に肥大し実質に嚢胞が散在していた．右葉およびS4a切除術および左葉の嚢胞に対して deroofing および開窓術を施行した.

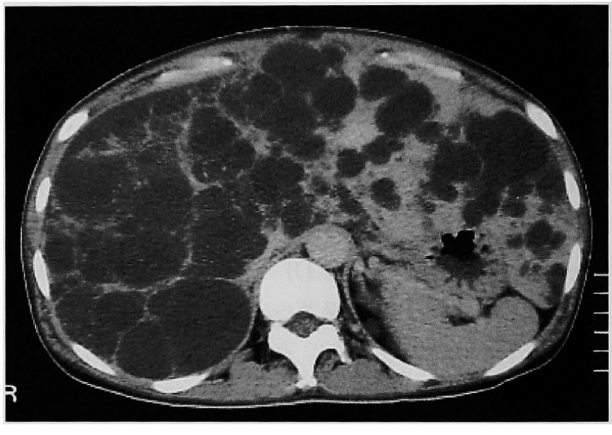
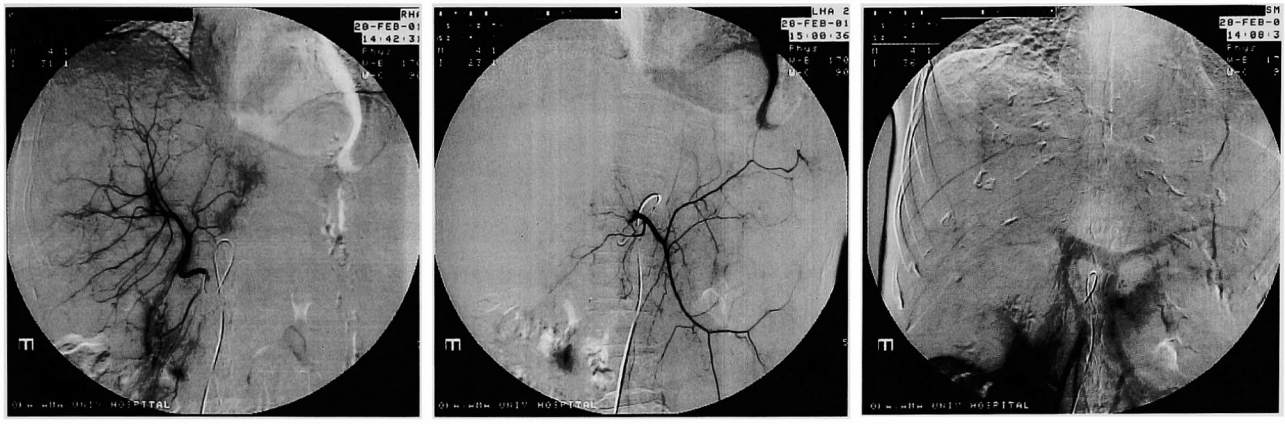


図2　腹部CT検査（入院時）

切除標本肉眼所見：右葉はほとんどが嚢胞で置換されており，肝実質はほとんど認められない(図4)．切除肝重量は1,645gであった.

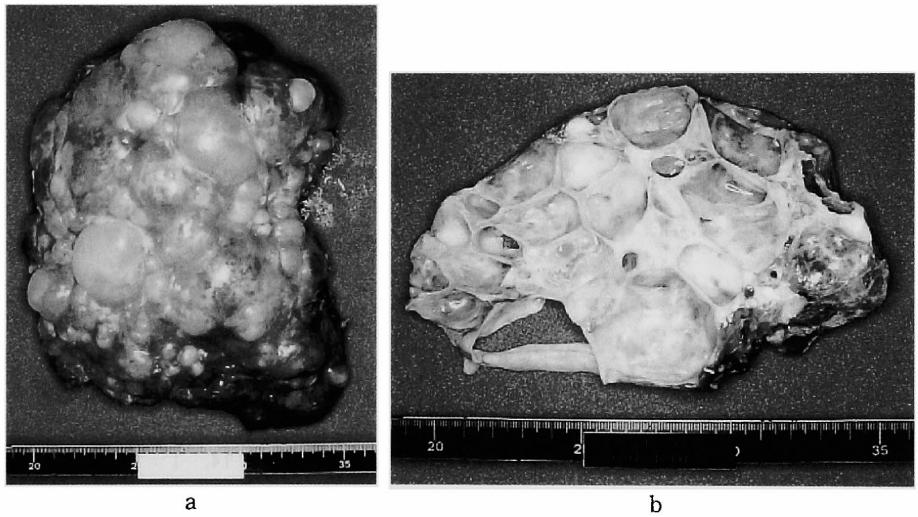
切除標本の組織像：大小の立方円柱上皮に被われた嚢胞が存在しており，うすい線維性隔壁によって隔てられていた．嚢胞内に von Meyenburg complex を認めた.

術後経過：術後ドレーンより多量の腹水(1,000ml/日）が排出された．しかし腹水は徐々に減少し，術後11日目にはドレーンの抜去が可能であった．以後は furosemide（40mg/日）の投与にて腹水の貯留は認めていない．術後腹部CTにても嚢胞は残存するも肝容積は減少している(図5)．腹部膨満感も軽減



a　b　c

図3 a　腹部血管造影検査（右肝動脈　動脈相）
b　腹部血管造影検査（左肝動脈　動脈相）
c　腹部血管造影検査（門脈造影）



a　b

図4 a　切除肝右葉（表面）
b　切除肝右葉（切除面）

し，外来にて経過観察中である．

考　　察

PCLDはその多くが多発性嚢胞腎に合併すると言われており[1]，第19番染色体上に原因遺伝子をもつPCLDの2家系も報告されている[2]．しかし本症例では家族内に嚢胞性疾患を有するものはなく，今後詳細な検索が望まれる．嚢胞の成因については，嚢胞内に微少過誤腫（micro hamartoma，von Meyenburg complex）が高頻度に認められることより，微少過誤腫との関連が想定されている[3]．本例においても切除嚢胞内に von Meyenburg complex が認められた．

PCLDは腎嚢胞を約半数に合併するほか，膵・碑・肺などに嚢胞を認めることも多い．また，脳動脈瘤，クモ膜下出血，聴神経腫瘍などを合併しうる[4]．脳動

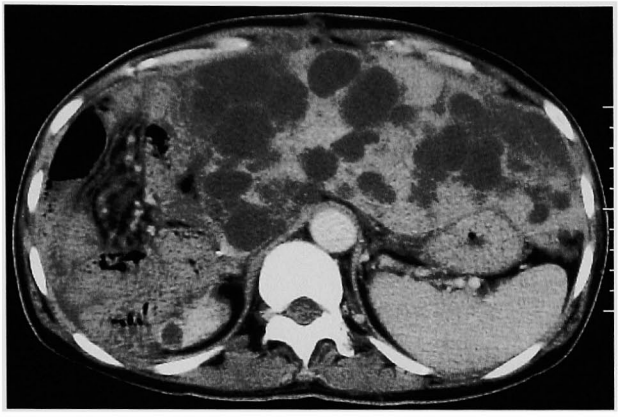


図5 腹部 CT 検査（術後）

脈瘤は PCLD の約20%に合併するといわれており magnetic resonance angiography (MRA), computed tomographic angiography (CTA) 等によるスクリーニングが必要とされる[5]. 本例については脳動脈瘤破裂によるクモ膜下出血にて手術歴があり，脳動脈瘤に対するスクリーニングの重要性が再確認された.

合併症として嚢胞の出血，破裂，感染，胆汁うっ滞，門脈圧亢進等が認められるが，肝不全はまれとされている[6]. しかし当科においては PCLD による肝不全にて死亡した1例を経験しており，起こりうる合併症として認識しておく必要がある.

PCLD では，それ自体が治療の対象となることは少なく，経過観察されていることが多い. しかし腫大した肝臓による他臓器への圧迫症状，感染，破裂や出血，癌化，嚢胞による肝不全などを伴う症例では治療対象となる. 内科治療としては超音波ガイド下嚢胞穿刺吸引＋エタノールまたはミノサイクリン注入が行われている. 外科的治療としては嚢胞前壁切除 (deroofing, dome resection)，嚢胞間の隔壁を切離して交通させ嚢胞を腹腔内に開放する開窓術 (fenestration) があり，良好な成績を収めている[6][8]. また近年では肝移植も行われており，著明な症状の改善が得られている[9].

本例においては，右葉はほぼすべてが嚢胞で置換されていたが，代償性に肥大した左葉にて肝機能は十分保たれていること，肝移植を行うには適切なドナーが存在せず，費用の点も考慮し，肝右葉切除術および deroofing, fenestration を施行した. 術後一時的に腹水が生じたがその後，対症療法にて消失した. 以後症状も軽減し，良好に経過している.

肝右葉切除術および deroofing，および嚢胞開窓術 (fenestration) を施行し，症状の軽快が得られた PCLD の一例を経験した. 早期のスクリーニングによる脳動脈瘤等の合併症の発見および対策が必要であり，PCLD の病状に応じた適切な治療法選択が重要である.

文　献

1) Gabow PA, Johnson AM, Kaehny WD, Manco-Johnson ML, Duley IT, Everson GT : Risk factors for the development of hepatic cysts in autosomal dominant polycystic kidney disease. Hepatology. (1990) Jun ; **11**(6), 1033—7.

2) Reynolds DM, Falk CT, Li A, King BF, Kamath PS, Huston J 3rd, Shub C, Iglesias DM, Martin RS, Pirson Y, Torres VE, Somlo S : Identification of a locus for autosomal dominant polycystic liver disease, on chromosome 19 p 13.2-13.1. Am J Hum Genet. (2000) Dec ; **67**(6), 1598—1604.

3) Grunfeld JP, Albouze G, Jungers P, Landais P, Dana A, Droz D, Moynot A, Lafforgue B, Boursztyn E, Franco D. : Liver changes and complications in adult polycystic kidney disease. Adv Nephrol Necker Hosp. (1985) **14**, 1—20.

4) 内野純一，佐藤直樹：肝嚢胞. 臨床外科 (1990) **45**, 1449—1459.

5) Geevarghese SK, Powers T, Marsh JW, Pinson CW. : Screening for cerebral aneurysm in patients with polycystic liver disease. South Med J. (1999) Dec ; 92(1)(2), 1167—1170.

6) Que F, Nagorney DM, Gross JB Jr, Torres VE. : Liver resection and cyst fenestration in the treatment of severe polycystic liver disease. Gastroenterology. (1995) Feb ; **108**(2), 487—494.

7) 和田大助，余喜多史郎，栗田信浩，福田　洋，原田雅光，古味信彦：polycystic liver disease の1治験例. 手術 (1993) **47**, 2009—2013.

8) 水本龍二，野口　孝，小坂　篤：肝良性腫瘍の治療法.

日本臨床 (1988) **46**, 9—16.

9) Pirenne J, Aerts R, Yoong K, Gunson B, Koshiba T, Fourneau I, Roskams T, Elias E, Nevens F, Fevery J, Mayer D, Buckels J, Mirza D, McMaster P: Surgical strategy in liver transplantation for polycystic liver disease. Transplant Proc. (2001) Feb-Mar; **33**(1-2), 1364—1365.

A case of polycystic liver disease

Yutaka NAKANISHI[1], Kohsaku SAKAGUCHI[1], Yoshiaki IWASAKI[1],
Kazuhiro NOUSO[1], Hiroyuki SHIMOMURA[1], Hiroaki MATSUDA[2],
Takahito YAGI[2], Noriaki TANAKA[2] and Takao TSUJI[1]

[1]Department of Medicine and Medical Science,
Okayama University Graduate School of Medicine and Dentistry

[2]Division of Gastroenterological Surgery, Department of Surgery,
Okayama Universitu Graduate School of Medicine and Dentistry

A 45-year-old female was admitted to our hospital with sever abdominal fullness, and was diagnosed as polycystic liver disease with ultrasonography, abdominal CT and abdominal angiography. Almost all part of the right lobe of the liver was replaced with a lot of cysts. The liver obviously swelled up. We thought her symptom came from oppression of the digestive tract by the liver. Liver function is good. Right lobe resection, deroofing and fenestration were performed, and after operation the volume of the liver was reduced and the symptom got better. We report a case of polycystic liver disease improved with surgical therapy, adding some study with reference.