術前診断に難渋した hepatic peribiliary cyst の1例

福井大学医学部第1外科，同付属病院病理部
大西 栄司 石田 誠 飯田 敦
片山 寛次 山口 明夫 今村 好章

症例

症状は61歳，男性，近医にて肝左葉の囊胞状病変を指摘され精査目的に紹介入院した。腹部超音波検査，CTにて肝左葉グリシンに沿った囊胞性病変の多発と，末梢胆管の拡張を認めた。内視鏡的逆行性胆管造影にて左肝管の狭窄と末梢胆管の不整な拡張を認め，囊胞性病変との関連は認めなかった。画像上明らかな腫瘍性病変は認めなかったが，肝内胆管癌などの悪性腫瘍を否定できず，肝左葉切除術を施行した。囊胞性病変はグリシン領域内に限局し最大1.5cmまでの大小様々な囊胞の集簇でなっていた。組織学的には一層の立方上皮に異打ちされ，周囲に胆管付属組織の増生と線維化を認めたが，腫瘍性変化は認めず pebiliary cyst と診断された。pebiliary cyst は比較的稀な疾患であるが，本症例のように胆道狭窄をきたす報告もあり，肝内胆管の病変の鑑別診断の1つとして念頭に置く必要がある。

索引用語: hepatic peribiliary cyst, intrahepatic cholangiocarcinoma

緒言

hepatic peribiliary cyst（以下 HPBC）は肝内胆管付属細胞より発生し，肝門部胆管周囲に特異的に多発する囊胞であり，1984年に Nakamura らによって剖検例で偶然発見され，報告された疾患概念である。剖検例での報告が多く臨床例の報告は稀である。今回われわれは，肝内胆管病とした鑑別および術前診断に難渋した HPBC の1切除例を経験したので若干の文献的考察を加え報告する。

症例

症例：61歳，男性。

主訴：胸やけ，心窓部痛。

既往歴：特記すべきことなし。

家族歴：特記すべきことなし。

現病歴：2006年2月上旬より胸焼け，心窓部痛が出現し，下旬に前医受診した。腹部 CT，腹部超音波検査で肝左葉の囊胞性病変を指摘され，精査加療目的に当院紹介となった。

入院時所見：身長161cm，体重66kg，結膜に貧血，黄疸なし。腹部は平坦軟で圧痛はなく，表在リンパ節は触知しなかった。

入院時血液検査所見：血液生化学検査において肝機能をはじめ異常所見はなく，腫瘍マーカーも正常範囲内であった。

腹部超音波検査（図1a）：門脈部肝葉グリシンに沿って境界明瞭な囊胞状低エコー像を認め，胆管拡張との鑑別は困難であった。ドプラーフィルムにて低エコー内に血流は認めなかった。同時に肝全体に径10mm大までの囊胞様低エコーが散在していた。

腹部CT検査（図1b）：肝左葉グリシンに沿って数珠状を見せる均一な低吸収域を認めたが超音波検査同様，胆管拡張との鑑別は困難であった。肝門部領域に腫瘍性病変は指摘できなかった。また肺，両側腎に囊胞性病変は認めなかった。

腹部MRI検査：肝左葉の囊胞性病変は T2強調像において高信号を呈し，他の肝実質内に散在する囊胞内の信号と同等であった（図2a），MRCP（図2b）では門脈部において肝内胆管と重なるように囊胞性病変が集簇し，それよりも末梢側の胆管の拡張を認めた。肝内外胆管には異常を認めなかった。

内視鏡的逆行性胆管造影（図3a）：左肝管に狭帯（矢印）を認め，最初はその末梢胆管の造影はされなかった。
図1 a 腹部超音波検査：門脈部にグリソンに沿って境界明瞭な囊胞状低エコー像を認めた。
b 腹部CT検査：肝左葉グリソンに沿って数珠状に連なる均一な低吸収域を認めた。

図2 a 腹部MRI検査：肝左葉の囊胞性病変はT2強調像において高信号を呈した。
b 腹部MRCP検査：門脈部において肝内胆管と重なるように囊胞性病変が集積し、それより末梢側の胆管の拡張を認めた。

かったが、造影剤の圧注入により軽行し、拡張した肝内胆管が描出された。しかし大きな囊胞性病変の描出はされなかった。検査時採取した胆汁細胞診はclass IIであった。

その他、腹部血管造影検査では異常所見なく、FDG-PETにおいても肝に異常集積を認めなかった。以上の画像所見からこの囊胞性病変の鑑別診断として、肝内胆管癌や粘液性胆管腫瘍（IPMN）、胆管囊胞性変、胆管性透亮（Von Meyenburg complex）、peribiliary cystなどが考えられたが、悪性腫瘍を否定できず、十分なinformed consentのもと肝左葉切除術を施行した。

手術所見：両葉の肝表面に小囊胞を触知したが肝左葉の萎縮や色調の変化、腫瘍などは認めなかった。術中病理検査において、切除胆管断端（左肝管）に悪性所見は認めなかった。

切除標本造影（図3 b）：左肝管から一部の外側区域、胆管枝根部にかけての不整な狭帯個（矢頭）と末梢側胆管の拡張を認めたが、囊胞性病変は描出されず、囊胞性病変と肝内胆管との交通ないと判断された。

病理学的所見：切除標本断面（図4）ではグリソン領域が観察性に肥厚し、内部に最大1.5cmまでの種々の大きさの囊胞性病変が多発していた。囊胞内容は透
図3 a 内視鏡的逆行性胆管造影：左肝管に狭窄（矢印）を認めた。
b 切除標本造影：右肝管から一部の外側区域胆管枝根部にかけての不整な狭窄像（矢頭）と末梢側胆管の拡張を認めたが、囊胞性病変は描出されなかった。

考按

HPBCは1984年にNakanumaにより8例の剖検例から最初の報告がなされた。肝内胆管周囲外側と胆管壁内膜で発生母地とし、それらの拡張により肝門部から肝内の型がグリソシン腺内に小囊胞腔性変化が多発すると報告した。囊胞の大きさは2㎜～2㎝であり、囊胞と胆管との交通を認めないとされている(4)。HPBCは、なんらかの慢性肝疾患や門脈圧亢進症を基礎疾患とする頻度が高く、門脈の血流障害による外部への分泌経路の閉塞によって、胆管の拡張をきたし囊胞を形成すると考えられている(5)。また肝動脈虚血や敗血症、胆管炎などの感染も原因の1つとして考えられ、胆管結石による胆管内圧の上昇、炎症により胆の排泄の閉塞が原因となり囊胞を形成したという報告もある(6)。その他にもadult polycystic diseaseに高率にHPBCを合併するという報告もあり先天的要因も関与すると思われる(7)。本症例は慢性肝疾患の既往や肝機能障害を認めず、肝予備能も保たれており、結石やそれに伴う感染ま先端的要因も認めず、成因は不明であった。

HPBCは一般的に無症状であり、12例のHPBC症例のうち、有症状症例は閉塞性黄疸をきたした1例のみであったという報告もある(8)。しかしHPBCでは囊胞が胆管に沿って並んで存在するため、5㎜程度の小囊胞でも胆管を圧排・狭窄・閉塞をきたし、胆管炎や閉塞性黄疸を発症することがある。太田らの報告では6例中、4例に胆管炎を発症しており、その臨床学的重要性を示唆している(9)。本症例でも、入院時血液
図5a 病理学的所見：囊胞性病変は一層の立方上皮に裏打ちされており，間質には線維化と胆管付属腺の増生を認めた。
b 免疫組織学的所見：囊胞性病変を裏打ちする上皮は周囲の付属腺と同様に，CK7陽性を示し，CEAは陰性であった。

表1 肝内囊胞性病変の画像診断的鑑別点

<table>
<thead>
<tr>
<th>異常</th>
<th>肝内壁細胞膿瘍（adenocarcinoma）</th>
<th>肝内壁細胞膿瘍（IPMN or IPMB）</th>
</tr>
</thead>
<tbody>
<tr>
<td>単発で左葉に多く，数cmから20cmを超えるものもあり</td>
<td>十二指腸乳頭開口部の開大と粘液の排出を認めることが多い</td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>間隔を拡張あるいは囊胞内に腫瘍性病変を認める</td>
<td>震動性の胆管拡張が悪性である</td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>胆管系との交通は認めない</td>
<td>胆管系との交通を認める</td>
<td></td>
</tr>
</tbody>
</table>

生化学的検査において異常は認めなかったものの，HPBCによる胆管狭窄および末梢側の胆汁うっ滯が主訴の原因となったと考えている。病理組織学的も囊胞性病変の間質には線維化が著明であり，胆道狭帯をきたす原因となりうることが想像できる。

HPBCの診断には様々な画像診断が施行される。代表的な疾患との画像上の鑑別を表1に示すが，一般に腹部超音波検査では胆管周囲に連続する球状の無エコー・低エコー域として描出され，肝囊胞やVon Meyenburg complexとの鑑別に有用である。腹部CT検査では肝門部から大分のグリシン鞘に沿う低吸収域として存在し，造影効果はないと，HPBCは胆管に沿って存在するため，拡張した肝内胆管に酷似しており，肝内胆管の拡張をきたしていない症例でも，その鑑別には難解である。DIC（Drip Infusion Cholangiography）-CTでは，造影剤が囊胞内に入らないため鑑別に有用であり，Itaiらは4例のHPBC症例においての検討で，HPBCと肝内胆管の鑑別にはDIC-CTが必須であると述べている。しかし囊胞により胆管が閉塞していた場合，閉塞部より末梢側胆管に造影剤が入らないことがあり注意が必要と思われる。腹部MRI検査では，囊胞と胆管は同じintensityとして描出され，病
変の局在、胆管との位置関係を認識する上で有用であるが、胆管の拡張が著明な症例では鑑別が困難である*。ERCP検査では、囊胞と胆管は交通していないため囊胞は描出されず、囊胞が胆管を圧排していない限り所見はない。しかし同じ時に胆汁細胞診や染割細胞診を施行でき、肝内胆管癌や胆管囊胞癌との鑑別に有用と思われる。土屋らは、ERCPと同時に腔内超音波検査（intraductal ultrasonography：IDUS）を施行し、胆管狭部に一致した周囲囊胞の圧排所見を明瞭に描出し、また肝内胆管周囲に多発する囊胞が胆管内腔との交通のないことも確認しており、HPBCの診断に極めて有用な検査方法であると述べている。11) 本症例ではDIC・CTやIDUSを施行しなかったが、超音波検査、腹部CT検査とともにHPBCの所見に矛盾しなかった。しかも囊胞性変性はグリソン領域に限局し、肝内胆管との交通は認めなかったことからHPBCを鑑別診断に挙げることは容易かもしれない。しかし、胆道直接造影における左肝管の狭窄像や、末梢胆管の不整な拡張像から、肝内胆管癌や粘液産生型胆管内腫瘍などを否定することができなかった。またHPBCは一般に肝門部近くに好発するとされているが本症例では比較的末梢側のグリソンに限局して存在しており、囊胞の存在が前診断を覆すものにしていたと考えられた。

本症例において切除の必要があったかどうかは議論の分かれることであるが、HPBCの増加・增大をきたした症例や経過観察中に黄疸・胆管炎をきたした報告も、さらに胆管癌の併発やHPBCを発症母地としたcystadenomaの報告もあり、切除しない場合も慎重な経過観察が必要と思われる。

術前診断に難渋したperibiliary cystの1切除例を経験したので若干の文献的考察を加えて報告した。

文献
4) 石原 明, 松井光行, 増田和雄: 肝内胆管の圧排を来した胆管付壁様瘤の1例, 日外会誌 30: 1937-1941, 1997
5) 賢僶光治, 太枝良夫, 瀬野重勇: 胆囊胆管結合を伴う慢性胆囊炎に合併した末梢型hepatic peribiliary cystsの1例, 胆道 19: 360, 2005
11) 土屋 慶, 鈴口利夫, 酒井裕司: 腔内超音波検査（IDUS）が診断に有用であったPeribiliary cystの1例, 胆道 18: 639-644, 2005
14) 村井信二, 松原健太郎, 藤田晃司: Peribiliary cystからの発生が疑われたHepatobiliary cystadenoma in menの1例, 胆と腸 23: 77-80, 2002

—143—
A CASE OF HEPATIC PERIBILIARY CYSTS WITH DIFFICULT PRE-OPERATIVE DIAGNOSIS

Kenji OHNISHI, Makoto ISHIDA, Atsushi IIDA, Kanji KATAYAMA,
Akio YAMAGUCHI and Yoshiaki IMAMURA*
First Department of Surgery, Faculty of Medicine, University of Fukui
*Division of Surgical Pathology, University of Fukui Hospital

A 61-year-old man was referred to our hospital for the further examination of cystic lesions in the liver. Abdominal ultrasound and CT scan revealed the presence of multiple cystic lesions in the portal area of the left lobe of liver and dilatation of peripheral biliary branches. Endoscopic retrograde cholangiography showed a biliary stenosis of the left hepatic duct and irregular dilatations of peripheral biliary branches, however, no communications were present between cystic lesions and bile ducts.

A left hepatic lobectomy was performed, based on a provisional diagnosis of intrahepatic biliary tumor. The pathological findings demonstrated a linear arrangement of multiple cysts of varied size, up to 1.5cm in diameter, in the portal area. Microscopically, the cysts were lined by a single layer of cuboidal epithelial cells, and were surrounded by fibrous tissue in which were scattered peribiliary glands, leading to a final diagnosis of peribiliary cysts.

Although peribiliary cysts are comparatively rare lesions, they occasionally cause compression of the biliary tree with intrahepatic biliary dilatation, and they should be considered as one of the important lesions in differential diagnoses of biliary stenoses.