<症例報告>

門脈圧亢進症を伴った癭痕肝と考えられる 1 例

松原 康朗 寺田 光宏 有井 研司 太田 雅弘
 斎藤 光浩 馬場 俊之 伊藤 慎芳 桜井 幸弘
 多賀須幸男* 安部 孝 池上 文詔** 山口 和克***
 打越 敏之****

要 旨：門脈圧亢進症を伴った癭痕肝と考えられる 1 例を報告する。症例は35歳男性で肝機能障害の精査を目的に入院。5年前まで多量のアルコール摂取の既往があった。入院時、軽度の肝機能障害を認めたがウイルスマーカー、自己抗体などいずれも陰性。エコー、CTにて肝右葉萎縮、左葉腫大、側副血行路の発達が認められた。腹腔鏡検査では右葉は著明に萎縮し、左葉は中央に再生結節を有する癭痕肝を呈していた。左葉の再生結節からの生検組織は中等度のアルコール性肝線維症で小葉構造は保たれていた。腹部血管造影では肝左葉腫大、右葉萎縮がみられ、また門脈拡張、食道静脈瘤をはじめとする側副血行路の発達といった門脈圧亢進症の所見を認めたが特異的な血管異常ははっきりしなかった。これらより本症例の病態としてアルコールによる癭痕肝から門脈圧亢進症を生じた可能性、または特発性門脈圧亢進症から癭痕肝が生じた可能性が考えられた。

索引用語： 癭痕肝 門脈圧亢進 アルコール

はじめに

Kalk^{1,2)}は重症肝炎経過中にみられる広範な肝細胞壊死と癭痕治癒を腹腔鏡所見から癭痕肝と名付けた。癭痕肝は生化学所見、CT、エコーなどの画像診断からは時に予測が困難であり肝硬変との鑑別が問題となることもある。また肝硬変を合併しない狭義の癭痕肝では門脈圧亢進を来すことは稀である。

今回われわれは癭痕肝に門脈圧亢進症を合併した 1 例を経験し若干の知見を得たので門脈圧亢進の成因に文献の考察を加え報告する。

症 例

患者：35歳、男性。

主訴：肝機能障害の精査。

家族歴：特記すべきことなし。

既往歴：20歳 虫垂炎手術。25歳 右鼠径ヘルニア手術。

輸血歴：なし。

飲酒歴：17歳～30歳で日本酒 5 合～1 升/日。

薬剤服用歴：特記すべきことなし。

出生地：大分県。

現病歴：23歳頃から年に1～2回、腹部全体の鈍痛が起きることがあった。30歳時（1987. 7月）同様の腹痛を契機に近医受診。肝機能障害（GOT 25U/l, GPT 9U/l, T. B 3.2mg/dl, D. B 0.6mg/dl, ALP 243U/l, γ -GTP 169U/l）に加え腹部エコーにて肝右葉萎縮左葉腫大、脾腫など指摘された。数カ月の経過観察もデータに著変なく通院を中止した。またこの時点で節酒し（1回/年で付き合いのみ。）以後腹痛を認めることはなかった。1991. 10月の検診にて再度肝機能障害を指摘され、1992. 9月精査目的で当科入院となった。

入院時現症：身長172cm, 体重63kg. 貧血なし、黄疸なし。くも状血管腫、手掌紅斑を認めた。腹部では肝は正中線上にて2横指触知し、辺縁鈍、弾性硬。静

Yasuo MATSUBARA, Mitsuhiro TERADA, Kenji ARII, Masahiro OHTA, Mitsuhiro SAITO, Tosiya BABA, Masayoshi ITO, Yukihiro SAKURAI, Sachio TAKASU*, Abe TAKASHI, Fumiaki Ikegami**, Kazuyoshi Yamaguchi*** and Toshiyuki Uchikoshi****

*関東通信病院消化器科, **同 健康管理科, ***同 病理検査科, ****聖マリアンナ医科大学第2病理

<受付日1993年12月20日>

Table Laboratory data on admission.

WBC	5,600 / μ l	ZTT	8.2 Kun. U
NEUT	71.6 %	T. Chol	149 mg/dl
EOS	1.8 %	T. G	127 mg/dl
BASO	0.4 %	Fe	36 μ g/dl
MONO	4.7 %	Cu	67 μ g/dl
LYM	21.5 %	NH ₃	52 μ g/dl
RBC	508 $\times$ 10 ⁴ / μ l	Bile. A	21.5 μ mol/l
Hb	16.0 g/dl	フィッシャー比	3.03
Hct	46.6 %	IgA	206 mg/dl
Plt	6.4 $\times$ 10 ⁴ / μ l	IgG	1,157 mg/dl
PT	56 %	IgM	278 mg/dl
T. P	6.5 g/dl	α FP	4 ng/ml
Alb	4.3 g/dl	ICG ₁₅	11.4 %
ChE	6.2 IU/ml	HBsAg	(-)
LDH	425 U/l	HBsAb	(-)
GOT	86 U/l	HBcAb	(-)
GPT	19 U/l	anti-HCV Ab-II	(-)
γ -GTP	171 U/l	ANF	(-)
ALP	270 U/l	AMA	(-)
T. B	2.6 mg/dl	抗DNA抗体	(-)
D. B	0.8 mg/dl	LE因子	(-)
TTT	3.1 Mac. U		

脈拡張，腹水，浮腫などを認めなかった。

入院時検査成績：(Table)末梢血，凝固系では血小板及びPTの減少，生化学ではGOTの軽度上昇， γ -GTPの中等度上昇及び間接型優位のビリルビンの軽度上昇を認めた。ICG₁₅は11.4%，ウイルスマーカー及び自己抗体はいずれも陰性で鉄，銅に異常を認めなかった。

腹部超音波検査：肝右葉は萎縮強く描出不可，左葉は相対的に腫大していたが，SOLなく胆管系の拡張も認められなかった。軽度脾腫，腹水は認められなかった。

腹部CT検査：(Fig. 1a, 1b)肝右葉は萎縮，左葉は腫大，脾門部及び胃周囲に側副血行路発達が著しく，食道静脈瘤も認められた。

肝シンチグラム：(Fig. 2)肝は右葉が萎縮し，左葉が円形に描出，RI clearanceは軽度の遅延を認めた。また脾腫が認められた。

上部消化管内視鏡：(Fig. 3)下部食道にF2CbRC(-)の食道静脈瘤を認めた。

腹部血管造影

〔腹腔動脈造影・肝動脈造影〕(Fig. 4)肝右葉は著明な萎縮を示し，右肝動脈分岐は不規則なcork-screw様の形状を示していた。これに対し，肝左葉の著明な

Fig. 1 Computed tomography scan demonstrating atrophy of the right hepatic lobe, hypertrophy of the left lobe (a) and development of collateral vessels (b).

Fig. 2 Colloid liver scan shows absence of radionuclide uptake by the atrophic right lobe. There is hypertrophy of the left lobe and enlargement of spleen.

Fig. 3 Endoscopy reveals esophageal varices; LiF2CbRC (-).

Fig. 4 Proper hepatic arteriogram shows stretching arteries in the hypertrophied left liver lobe, while the right lobe is atrophied.

腫大があり、左肝動脈分枝は著明な圧排伸展が認められた。

〔肝静脈造影〕(Fig. 5a, 5b, 5c)右肝静脈と思われる部分の造影では、十分な圧がかけられず詳細な評価はできないが、中枢側で不規則な短い血管が認められるのみになっていた。中肝静脈と思われる部分は拡大が著しく、IVCは左葉の著明な腫大により右後方に著しく圧排されているが閉塞などは認められなかった。

〔上腸間膜動脈造影門脈相〕(Fig. 6)門脈は著明に拡張。門脈右枝は細く不規則で、左枝では拡張が認められた。また脾静脈より胃噴門部、食道下部にかけてつながる食道胃静脈瘤や、gastro-renal shunt または spleno-renal shunt と思われる脾門部より下方に流れ

Fig. 5 Free right hepatic venogram only shows irregular short vessels (a). Middle hepatic vein is enlarged (b). There is no obstruction in IVC (c).

る側副血行路を認めた。

腹腔鏡：(Fig. 7) 肝右葉は萎縮でほとんど見えず、左葉では中央に再生した部分が認められ、これを取り囲むようにおそらくは広範に脱落したと思われる薄い肝が広がっていた。以上の所見より癥痕肝と診断した。

肝生検：(Fig. 8)エコーガイド下に肝左葉の再生結節と考えられる部位より生検を施行。小葉構造は保たれており、グリソン鞘は中等度の線維性拡大を示すが、

Fig. 6 The portal phase of superior mesenteric arteriogram reveals markedly dilated left portal vein and the giant spleno-renal shunt.

Fig. 7 Laparoscopy reveals wide-spread depression and large nodule in the left hepatic lobe, Right lobe is not seen because of marked atrophy

Fig. 8 Section from the nodule of hypertrophied left lobe (hematoxylin-eosin). Hepatic parenchyma is remaining. Slight degree of fibrosis at portal areas and around the central veins are observed. Infiltration of round cells is slight.

限界板は保たれており、また単核球浸潤はほとんど認めなかった。pericellular fibrosis, perivenular fibrosis が認められ、実質域では ballooning 及び少数の spotty necrosis を認めた。以上の所見より組織学的には、中等度のアルコール性肝線維症と考えられた。

考 察

癭痕肝の概念は、Kalk^{1,2)}の提唱した広範な肝細胞壊死を伴う重症肝炎にみられる癭痕治癒の肉眼的所見である。癭痕肝の頻度は諸家の報告から腹腔鏡施行例の1%前後³⁻⁵⁾とされ、原因としては自己免疫性肝疾患、肝炎ウイルス、薬剤、アルコールなどがあげられているが⁴⁻⁶⁾、特殊なものとしては梅毒性分葉肝、Radiation Hepatitis の壊死性癭痕⁷⁾があり、渡辺ら⁸⁾は自験例26例中3例が原因不明であったと報告している。また癭痕肝のなかには急性肝炎様の症候すら呈さない症例も多く、臨床的には激症肝炎や亜急性肝炎などの重症肝障害の後遺症とは必ずしも言えないとされている^{4,7)}。

本症例の成因に関しては重症肝障害の既往がはっきりせず、各種自己抗体及びウイルスマーカーはいずれも陰性、薬剤服用のエピソードもないことからアルコールによる可能性が考えられた。

アルコールによると考えられる癭痕肝は報告が散見されるが、そのほとんどは肝硬変をともなった癭痕肝であり、本例のように肝硬変を合併しない例は稀である。アルコールによる癭痕肝の成立過程は不明であり、一般に組織所見ではアルコールによる変化は見られるものの癭痕肝に至った形態学的変化を説明するのは無理があるとされている⁹⁾。癭痕肝においては生検診断は全く従属的であり、癭痕部での生検は意味を有しないばかりか出血の危険を伴うこともあり、再生部の肝組織は正常か、異常があっても炎症を伴わない線維化を認め、進行性病変伴う場合には癭痕肝とはいえない⁷⁾。本例の組織所見はグリソン鞘の中等度線維性拡大、中心静脈域の線維化をみる軽いアルコール性肝線維症であり、やはり肝の形態変化を説明しうるものではなかった。

本例では上部消化管内視鏡にてF2の食道静脈瘤を認め、またCT、血管造影でも門脈の拡張、脾腎シャントなどの側副血行路の発達といった門脈圧亢進の所見が認められた。本例における癭痕肝と門脈圧亢進症の関係に関しては、1) 癭痕肝が門脈圧亢進症の原因となっている可能性、2) 門脈圧亢進が癭痕肝の原因となった可能性、が考えられ、これらにつき検討した。

1) 狭義の癭痕肝(肝硬変を合併しない)と門脈圧亢進の合併に関し、Kalk^{1,2)}は“癭痕肝の唯一の危険は門脈径の狭小化による門脈圧亢進症である。しかし恒久的な門脈圧亢進は通常は起きない”と述べている。本邦でも癭痕肝と門脈圧亢進の合併の記載が散見されるが^{4,7,8)}、実際どの部分でどの程度の門脈狭小化が起きれば門脈圧亢進がおきるのか、さらにその頻度などについての具体的記述はない。肝右葉の萎縮(先天性、胆道疾患など)、切除などに伴う門脈床減少からも門脈圧亢進をきたすことがあり⁹⁻¹¹⁾、本症例の門脈圧亢進も、圧測定など行っていないため詳細な評価はできないが、右葉の癭痕化に伴い右葉に分布する門脈床が減少したため生じた可能性が考えられる。しかし一般的には片葉の萎縮のみでは門脈圧亢進は起きないとされており^{12,13)}、また本例がKalkのいう門脈径の狭小化に相当するのかどうかは不明である。

2) 門脈圧亢進が癭痕肝によらないとすると本例では門脈圧亢進の原因となるべき肝硬変、肝外門脈・肝静脈閉塞、血液疾患、寄生虫疾患など証明しえず特発性門脈圧亢進症の可能性が考えられ、厚生省の診断基準¹⁴⁾と照らし合わせても矛盾しない。特発性門脈圧亢進症で右葉萎縮がみられることがあり^{9,11)}、稀だが癭痕肝を合併した報告もある¹²⁾。奥村らは癭痕肝において肝外門脈閉塞が認められたという例(門脈圧亢進も合併)を報告しており¹⁵⁾、その中で門脈圧亢進、血流障害が癭痕肝のごとき形態変化を引き起こした可能性について論じている。癭痕肝が生じる際、大結節と癭痕の出現頻度が肝区域別に異なり(大結節は右葉前上、前下区に多く、癭痕は尾状葉、右葉前下区に多い)、血流の多寡の関与がいわれており⁹⁾、本例において何らかの血管異常があった可能性は十分にある。

いずれにせよ本例における癭痕肝の成因、門脈圧亢進の原因は推測の域を出ず、今後の長期間にわたり肝機能、食道静脈瘤などの変化を観察していくことが重要であると思われる。

結 語

癭痕肝に門脈圧亢進症を合併した症例を報告した。癭痕肝と門脈圧亢進の関係に関しては、アルコールによる癭痕肝から門脈血管床が減少し門脈圧亢進を来した可能性、または特発性門脈圧亢進症から癭痕肝を来した可能性が考えられた。

文 献

- 1) Kalk H: Biopsy findings during and after hepatic coma and after acute necrosis of the

liver. *Gastroenterology* 36: 214-218, 1959

- 2) Kalk H, Wirdhirt E: *Lehrbuch und Atlas der Laparoskopie und Leber punktion*. Georg Thieme Verlag, Stuttgart, p117-120, p148-155, 1962
- 3) 太竹寛雄, 原田英治, 田中 慧, 他: 癭痕肝の腹腔鏡所見. *Progress of Digestive Endoscopy* 16: 121-124, 1980
- 4) 中島弥生: 癭痕肝の臨床的検討, 特にその成立機序に関する考察, *日消誌* 28: 2529-2537, 1986
- 5) 渡辺俊明, 村田哲也, 高山昌史, 他: 激症肝炎生存例および癭痕肝の臨床病理学的検討. *腹腔鏡* 6: 7-13, 1987
- 6) 幸坂宣俊, 坂本文夫, 金沢秀典, 他: 腹腔鏡により確診された癭痕肝について. *Progress of Digestive Endoscopy* 26: 179-182, 1985
- 7) 川村 正, 市田文弘: 広範な肝壊死と癭痕肝. *肝胆脾* 6(6): 907-916, 1983
- 8) 進士義剛: 肝壊死および癭痕肝の肝表面像と組織像. 「肝疾患診断法—腹腔鏡所見と直視下肝生検による—」市田文弘, 島田宜浩 編, 医歯薬出版, 東京, p39-52, 1979
- 9) Randin DR, Colletti PM, Ralls PW, Boswell WD, Halls JM: Agenesis of the right lobe of the liver. *Radiology* 164: 639-642, 1987
- 10) Stone HH, Long WD, Smith RB: Physiologic considerations in major hepatic resections. *Am J Surg* 117: 78-84, 1969
- 11) Kanematsu M, Imaeda T, Yamawaki Y, et al: Agenesis of the right lobe of the liver. *Gastrointest Radiol* 16: 320-322, 1991
- 12) Hadjis NS, Carr D, Blenkharn JI, et al: Expectant management of patients with unilateral hepatic duct obstruction and liver atrophy. *Gut* 27: 1223-1227, 1986
- 13) Hadjis NS, Blumgart LH: Injury to segmental bile ducts. A reappraisal. *Arch Surg* 123: 351-353, 1988
- 14) 杉浦光雄: 厚生省特定疾患, 特発性門脈圧亢進調査研究班, 昭和52年度研究報告書, 1978
- 15) 奥村英正, 荒牧琢己, 関山達也, 他: 肝外門脈血栓, 馬鈴薯肝, 脾動脈瘤など多彩な病態を呈し, IPHが疑われた稀な1成人例. *日消誌* 79: 1483-1487, 1982
- 16) 山脇忠晴, 広藤秀雄, 森 祐一, 他: α -fetoproteinの一過性上昇と強度の肝の変形(右: 漏斗肝, 左:

- 馬鈴薯肝)をみた重症肝炎の1例. 肝臓 22: 74
—77, 1986
- 17) 清水一彦, 島田宜浩, 湯本泰弘: α -fetoprotein が
高値を示した重症肝炎(漏斗肝)の1例. 日消誌
75: 1090—1094, 1978
- 18) 中村利夫, 高野弘嗣, 天野 始, 他: 興味ある臨床
像を呈した瘢痕肝の1症例. 肝胆膵 20: 1058
—1062, 1990
- 19) 寺尾英夫, 板倉英世, 為西昭勇, 他: 肝 Nodular
Hyperplasia を伴った特発性門脈圧亢進症の1剖
検例とその病態に関する考察. 肝臓 22: 434
—444, 1981

A case of scarred liver with portal hypertension

Yasuo MATSUBARA, Mitsuhiro TERADA, Kenji ARII, Masahiro OHTA, Mitsuhiro SAITO,
Toshiyuki BABA, Masayoshi ITO, Yukihiro SAKURAI, Sachio TAKASU*,
Abe TAKASHI, Fumiaki Ikegami**, Kazuyoshi Yamaguchi***
and Toshiyuki UCHIKOSHI****

A 35-year-old male was admitted to our hospital for the evaluation of hepatic disease. CT and Ultrasonography revealed atrophic right liver lobe and hypertrophic left lobe, and he was diagnosed as scarred liver by laparoscopy. A liver biopsy specimen from hypertrophic left lobe demonstrated mild alcoholic fibrosis. He had history of taking massive alcohol, but no other specific causes of scarred liver. Portal hypertension was diagnosed on the presence of esophageal varices at endoscopy and development of collateral vessels at CT and angiography. He had no liver cirrhosis or extra hepatic obstruction of portal system or so, and mechanism of portal hypertension was unknown.

* Department of Gastroenterology, Kanto-Teishin Hospital (Tokyo)

** Department of Healthy Care, Kanto-Teisin Hospital (Tokyo)

*** Department of Pathology, Kanto-Teinsin Hospital (Tokyo)

**** Second Department of Pathology, St. Marianna University School of Medicine (Kawasaki)