<症例報告>

肝左葉内側区域形成不全の1例

森岡 健 牧野 博* 荒井 和徳** 原武 譲二***

要 旨：症例は56歳，男性．高血圧症の経過観察中，肝機能障害を指摘され当科を受診した．腹部超音波検査にて肝の萎縮が疑われCT検査を施行したところ胆嚢の左側，門脈臍部の右側には肝実質はほとんど認められず，腸管と腹膜の脂肪組織で置き換わっていた．消化管造影では胃前庭部から十二指腸球部および大腸肝彎曲部の高位偏位が認められた．腹腔鏡では肝左葉外側区域は正常であったが，肝鎌状間膜および肝円靱帯の右側には肝実質は観察されず，肝生検では新犬山分類のCH（A₁，F₁）と診断された．腹部血管造影では肝動脈および門脈の左葉内側区域枝は認められたが，その分布は一部に限局していた．また腹部CTから作成した肝臓の三次元表示画像では肝左葉内側区域に相当する左肝静脈と中肝静脈の間の肝実質がえぐり取られた様な形態を示し肝左葉内側区域の形成不全が明瞭に示された．これまで肝左葉内側区域に限局した肝葉形成不全の報告はなく極めて稀な症例と考えられた．

索引用語： 肝葉形成不全 肝左葉内側区域形成不全 三次元表示画像
Chilaiditi 症候群 bipartite liver

緒 言

肝葉形成不全¹⁾は稀な疾患であり，その発生部位により肝右葉形成不全²⁾と肝左葉形成不全³⁾に大別される．今回我々は肝左葉内側区域に限局した肝葉形成不全の1例を経験したので報告する．

症 例

症例：56歳，男性．

主訴：肝機能障害．

家族歴：母，喉頭癌．

既往歴：10年前より高血圧症．手術歴および輸血歴，飲酒歴，喫煙歴，常用薬なし．

現病歴：平成元年胸痛のため当科を受診した際，肝機能障害を指摘され腹部超音波検査を施行し脂肪肝と肝臓の萎縮が疑われたが精査は行われなかった．平成7年10月近医にて高血圧症のため経過観察中，再び肝機能障害を指摘され，当科を紹介された．外来の腹部画像診断で肝左葉内側区域の形成不全が疑われたため精査加療の目的で入院となった．

入院時身体所見：身長170.5cm．体重75kg．貧血，黄疸なし．血圧164/80mmHg，脈拍72/分，整．頭頸部，胸部異常なし．腹部やや膨隆．肝脾腎腫瘍を触知せず．

手術瘢痕なし．浮腫なし．四肢および神経学的異常なし．

入院時検査成績(表)：GOT，GPT，TTTなどの軽度異常が認められた．腫瘍マーカー，ICGR₁₅には異常を認められず肝炎ウイルスマーカー，自己抗体はいずれも陰性であった．

腹部超音波検査(図1)：肝左葉外側区域には異常は認められなかった．右肋弓下からは肝実質は描出されず，肋間からは図1に示す如く描出されたが，通常より明らかに小さく萎縮しているかのように認められた．

腹部CT検査(図2)：通常の腹部CT検査でも同様の所見であるが図2には血管系がより明瞭に示される門脈CTを示した．肝左葉内側区域が存在する左肝静脈と中肝静脈の間，胆嚢窩の左側，門脈臍部の右側には肝実質はわずかに存在するのみで(矢印)，ほとんどは腸管と腹膜の脂肪組織に置き換わっていた(両矢印)．胆嚢底部は肝臓の異常に伴い高位に偏位していた．肝左葉外側区域ならびに右葉には明らかな異常は認められず代償性肝腫大および脾腫，肝硬変，門脈圧亢進症，肝内占拠性病変，肝内血管系ならびに胆管系の異常な

Takeshi MORIOKA, Hiroshi MAKINO*, Kazunori ARAI** and Joji HARATAKE***

*黒部市民病院内科，**同 放射線科，***同 臨床検査科病理

<受付日1997年1月8日>

表 入院時検査成績.

検 尿	異常なし	T. Protein	7.3 g/dl
便潜血	(-)	BUN	13.6 mg/dl
血液学的検査		Cr	0.7 mg/dl
RBC	468×10 ⁴ /mm ³	Na	141 mEq/l
Hb	15.4 g/dl	K	4.8 mEq/l
Ht	43.3 %	Cl	104 mEq/l
WBC	4,500 /mm ³	CRP	0 mg/dl
Plt	18.4×10 ⁴ /mm ³	T. Chol	170 mg/dl
PT	11.2 sec	T.G	145 mg/dl
HPT	86 %	FBS	98 mg/dl
Fbg	257 mg/dl	Fe	212 μg/dl
ESR	12 mm/hr	腫瘍マーカー	
血液生化学検査		AFP	3.4 ng/ml
GOT	55 IU/l	PIVKA II	≤0.06 AU/ml
GPT	95 IU/l	ICG R ₁₅	6 %
LDH	370 IU/l	肝炎ウイルスマーカー	
ALP	207 IU/l	HBsAg	(-)
ChE	1.0 ΔPH	antiHBs	(-)
TTT	5.8 M.U	antiHBc	<2°
ZTT	5.8 K.U	antiHCV	(-)
γGTP	24 IU/l	GBVRA (NS3)	(-)
T. Bil	0.3 mg/dl	自己抗体	
D. Bil	0.2 mg/dl	抗核抗体	(-)
Amylase	92 IU/l	抗ミトコンドリア抗体	(-)

図 1 腹部超音波検査。右肋門からの走査で肝臓は小さく萎縮しているかのように認められた。

どを示唆する所見は認められなかった。

肝スキャン(図3)：肝左葉内側区域へのトレーサーの集積が低下しており、一見同部に大きな占拠性病変が存在しているかの様な所見を呈していた(矢印)。脾

図 2 門脈 CT。左肝静脈と中肝静脈の間、胆嚢の左側、門脈脾部の右側の肝実質(肝左葉内側区域)はわずかに存在する(矢印)のみでほとんどは腸管と腹膜の脂肪織に置き換わっていた(両矢印)。

図3 肝スキャン。肝左葉内側区域に一致してトレーサーの取り込みが低下していた（矢印）。

図4 上部消化管造影。十二指腸球部から胃前庭部が高位偏位を呈し、胃がU字形をしていた。

腫あるいは骨髄の描出は認められなかった。

上部消化管造影(図4)：仰臥位二重造影像で胃前庭部から十二指腸球部が通常より高位に偏位し胃全体がU字形を呈していた。ERCPも施行しようとしたが、このためPush法でもPull法でも内視鏡の先端を十二指腸乳頭部に固定出来ず施行不能であった。なお食道静脈瘤は認められなかった。

注腸造影(図5)：上行結腸上部から肝彎曲部が肝臓の下面に沿って横隔膜直下まで挙上し Chilaiditi 症候群を呈していた。

腹腔鏡検査(図6)：肝左葉外側区域は正常大で辺縁

図5 注腸造影。肝彎曲部が高位偏位を示し横隔膜直下に位置していた。

はやや鈍、表面はほぼ平滑であった。肝円靱帯のすぐ尾側には胃前庭部が観察された。一方肝鎌状間膜および肝円靱帯の右側には腸管と腹膜の脂肪織のみで肝実質は観察されなかった。

ブラインド肝生検(図7)：肝右葉から採取した。実質には少数の spotty necrosis が認められ、ごく軽度の fatty change を伴っていた。門脈域にはリンパ球を中心とする軽度の炎症細胞浸潤が見られ、一部に軽度の線維化も認められた。piecemeal necrosis はほとんど認められなかった。軽度の慢性肝炎の所見で新犬山分類ではCH (A₁, F₁) と考えられた。

腹部血管造影(図8)：肝動脈および門脈の左葉内側区域枝(矢印)は認められたが、その分布は通常の広がりを示さず一部に局限していた。その他の血管系には異常は認められなかった。

肝臓の三次元表示画像(図9)：三次元表示画像の作成はパワーマッキントッシュ8100/80AV コンピューター(Apple)上で、パブリックドメインソフトの NIH Image を用いて行った⁴⁾。(U.S. National Institutes of Health が開発。インターネットを介して <http://rsb.info.nih.gov/nih-image/> から入手できる。)。すなわち、まず血管造影時に SOMATOM PLUS-S ヘリカル CT スキャン (Siemens) を用いて、5mm スライスで撮影した門脈 CT 像をフラットベッドスキャナーGT-8000 (EPSON) でデジタル化した。次に各スライスを

図6 腹腔鏡検査. 右上腹部 (a) : 肝鎌状間膜および肝円靱帯の右側には腸管と腹膜の脂肪組織のみで肝臓は観察されなかった. 左上腹部 (b) : 肝左葉外側区域には異常は認められなかった.

図7 ブラインド肝生検. 軽度の慢性肝炎が認められ, 新犬山分類のCH (A₁, F₁) と診断された.

スタック化した後, 肝臓, 脾臓, 胆嚢, 大血管系以外を消去し, Nearest Point 法あるいは Brightest Point 法を用いて三次元表示画像に変換した. 実際には回転するアニメーション画像として観察されるが, 肝臓を正面から見た場合の視角を0°, 真上からを+90°, 真下からを-90°とした場合の代表的視角から見た像を示した.

Nearest Point 法 (図 9a, b, c) では肝臓の外形が表示される. 肝臓の表面は左葉内側区域の実質がえぐり取られた様な形態 (両矢印) を呈し, 門脈本幹から右枝および左枝, 臍部が肝臓の表面に露出していた. また胆嚢底部は肝表の下面に沿って高位に偏位していた.

Brightest Point 法 (図 9d) では最も輝度の高い部位すなわち造影されている血管系が描写される. 肝下面

図8 腹部血管造影. 肝動脈 (a) および門脈 (b) の左葉内側区域枝 (矢印) は認められたが, その分布は通常の広がりを示さず一部に局限していた.

からの観察で左肝静脈と中肝静脈の間の肝実質 (肝左葉内側区域) が形成不全を呈しているのが観察された (両矢印).

図9 肝臓の三次元表示画像。Nearest Point 法 (a, b, c) : 肝臓の外形は左葉内側区域の実質がえぐり取られた様な形態 (両矢印) を呈し、門脈本幹から右枝および左枝、臍部が肝臓の表面に露出していた。また胆嚢は肝表の下面に沿って底部が高位に偏位していた。Brightest Point 法 (d) : 肝下面からの観察で左肝静脈と中肝静脈の間の肝実質 (肝左葉内側区域) が形成不全を呈しているのが観察された (両矢印)。

以上のごとく本例の肝左葉内側区域は非常に小さいながら存在し、胃十二指腸、大腸、胆嚢の高位偏位を合併していた。血管造影では肝動脈および門脈の同区域枝は認められ、成因不明の軽度の慢性肝炎も合併していたが、肝葉萎縮の原因となる疾患は明らかではなかった。これらより本例は肝左葉内側区域に限局した形成不全と考えられた。

考 察

肝葉形成不全¹⁾とは先天的な肝葉の発達異常で肝葉低形成とも呼ばれ、特に完全に欠如しているものを肝葉欠損という。その発生部位により肝右葉形成不全と肝左葉形成不全に大別される。いずれも稀な病態で本邦報告例については1995年松浦ら²⁾が肝右葉形成不全の10例、1996年鈴木ら³⁾が肝左葉形成不全の16例を集計している。肝葉形成不全自体は無症状のため、他疾患の診療の際偶然発見されることがほとんどである。肝左葉形成不全の発生頻度についてはMerrill⁵⁾が19,000の剖検例から1例の欠損を報告している。一方近年各種画像診断の発達により発見率も高まっていると考えられ、Kakitsubata ら⁶⁾は腹部超音波検査とCT検査で2年間に5例の肝左葉形成不全が診断されたとしている。このように実際の頻度は以前考えられていたより高いと考えられるが、画像診断による肝葉形成

不全の頻度についてはまとまった報告はない。

肝左葉形成不全のX線診断についてBelton ら⁷⁾は胆嚢窩の左側に肝組織を認めないことが診断上有用で、腹部超音波検査で肝鎌状靱帯あるいは肝円靱帯が描出されないこと、上部消化管造影で十二指腸球部が高位偏位を呈し胃がU字形を呈することなどを述べている。

鈴木らの肝左葉形成不全あるいは欠損についての本邦報告例16例の集計³⁾では年齢は21から77歳、男性10例女性6例で、欠損と記載されているものは5例、低形成とされるものは2例、形成不全とされるものは9例としている。CTは全例で施行され、腹腔鏡による診断は4例、手術所見による診断は5例、血管造影5例、胃から十二指腸にかけての変形・偏位の合併4例、胆嚢の位置異常1例、肝疾患の合併5例、胆道疾患の合併5例などが示されている。検診の腹部超音波検査で異常を指摘された1例を除き全例腹部画像診断を施行した基礎疾患を有しており、それが診断のきっかけとなっている。

一般に肝葉形成不全と診断するためには肝葉萎縮を来す疾患を除外する必要がある。Benz ら⁸⁾は32例の左葉萎縮例を検討し、その原因を門脈とその分枝の狭窄や閉塞、胆管系の閉塞、胆管拡張による左門脈の圧排、

重症の低栄養状態、その他に分類している。また Ham⁹⁾は34例の肝萎縮例を検討し、その原因疾患はアルコール性肝炎、慢性活動性肝炎、肝包虫症、肝硬変、肝内胆管癌、硬化性胆管炎、急性肝不全を伴うウイルス性肝炎、肝細胞癌、二次性胆汁性肝硬変、先天性肝線維症であったとし、萎縮部位の肝内血管系あるいは胆道系の閉塞または肝細胞に対する直接障害などをその成因としてあげている。

本例の肝左葉内側区域の形態は非常に小さく、腹部CT検査ならびに門脈CTから作成した肝臓の三次元表示画像が病態の把握に有用であった。血管造影では肝動脈系、門脈系とも左葉内側区域枝は低形成を示し一部に局限して認められた。肝組織像では軽度の慢性肝炎が認められたが、その成因については肝炎ウィルスマーカーや自己抗体はいずれも陰性であり、アルコール歴や薬剤の服用歴、代謝性肝疾患を示唆する所見もなく現在のところ不明である。先にも述べたように肝硬変などの進行した慢性肝疾患や劇症肝炎などを背景に肝萎縮を来すことはしばしば経験される。しかし本例では肝疾患の既往はなく肝左葉内側区域以外の肝葉にはこれらの疾患に伴う変形や萎縮あるいは代償性腫大などの異常は認められなかった。さらに腹腔鏡および肝生検で進行した肝疾患はないことが確認されており、肝炎に伴う肝葉萎縮の可能性は極めて考えにくく、肝葉萎縮を来す限局性肝疾患の合併も明らかではなかった。

肝葉形成不全の病因には、特に左葉の場合、先天的要因のほか生下時の臍静脈の閉塞に伴う血栓が肝内門脈に及び二次性に萎縮が起こった可能性があげられている。しかし先天的な要因との鑑別は困難であり形成不全に含まれて報告されており^{1,3,6,10)}本例の成因も同様の機序が最も考えられる。

肝区域に局限した形成不全を呈した症例については報告がほとんどなく Friedman ら¹⁰⁾は教科書の中で肝右葉前区域の形成不全を1例呈示している。また、Demirci ら¹¹⁾は肝右葉形成不全の1例で左葉内側区域形成不全も合併している可能性を指摘している。一方、Burton ら¹²⁾は肝右葉と左葉が離れて存在しその間が峡部 (isthmus) でつながっている極めて稀な肝臓の形態を呈した症例を bipartite liver として報告している。彼らは正常な肝右葉と左葉がその様な形態をとっているとしているが、Friedman ら¹⁰⁾はおそらく肝右葉前区域あるいは左葉内側区域の形成不全ではないかとしており、もしそうであれば本例も bipartite liver

としてよいものと思われる。

これまで本例と同様の肝左葉内側区域に局限した肝葉形成不全の症例報告は著者が肝左葉内側区域形成不全をキーワードとして Medline (1961~96年)、医学中央雑誌 (1981~96年) を用いて検索したところなく極めて稀な症例と考えられた。

結 語

肝左葉内側区域に局限した肝葉形成不全と考えられる1例を報告した。腹部CT検査とそれから作成した三次元表示画像、腹腔鏡が病態の把握に有用であった。

なお本論文の要旨は第31回日本肝臓学会西部会 (1996年11月29日、四日市市) において発表した。

文 献

- 1) 石黒典子, 林 直諒: 肝葉形成不全, 別冊, 日本臨牀, 領域別症候群シリーズ, No 8, 肝・胆道系症候群肝臓編 (下巻), p162-164, 1995
- 2) 松浦恵美子, 松浦文三, 佐藤孝夫, 他: C型肝炎を合併した肝右葉欠損症の1例. Gastroenterol Endosc 37: 2512-2516, 1995
- 3) 鈴木 剛, 櫻林 眞, 吉野克正, 他: 胆管癌を合併した肝左葉形成不全の1例. 日消誌 93: 276-281, 1996
- 4) 増谷佳孝, 伊関 洋, 遠藤昌孝, 他: 外科手術のための NIH Image 3次元医用画像処理入門. 高倉公朋, 土肥健純 編, 中山書店, 東京, 1996
- 5) Merrill GG: Complete absence of the left lobe of the liver. Arch Rec 42: 232-233, 1946
- 6) Kakitsubata Y, Nakamura R, Mitsuo H, et al: Absence of the left lobe of the liver: US and CT appearance. Gastrointest Radiol 16: 323-325, 1991
- 7) Belton RL, VanZandt TF: Congenital absence of the left lobe of the liver: A radiologic diagnosis. Radiology 147: 184, 1983
- 8) Benz EJ, Baggenstoss AH: Atrophy of the liver. Arch Pathol 53: 315-330, 1952
- 9) Ham JM: Partial and complete atrophy affecting hepatic segments and lobes. Br J Surg 66: 333-337, 1979
- 10) Friedman AC, Abraham HD: Anomalies, congenital disorders, and pediatric neoplasms. In: Radiology of the Liver, Biliary Tract and Pancreas, Edited by Faerber EN, Friedman AC, Mosby, St Louis, 1994, p25-26
- 11) Demirci A, Diren HB, Selcuk MB: Computed tomography in agenesis of the right lobe of the liver. Acta Radiol 31: 105-106, 1990
- 12) Burton BE: Bipartite liver a case report. Clin Nucl Med 12: 641-643, 1987