多発性肝腎嚢胞症の診断

——超音波断層法 腹腔鏡 人工気腹 X線検査による検討*——

大岡 照二 松尾 重雄 望月 茂樹
大岡 暉子 中村 愛三郎 友国 説郎**

肝嚢胞症は比較的まれな疾患で、1894年 Dmochowsky & Janowski¹⁾, 1900年 Leppmann²⁾ が記載しており、本邦でも三宅³⁾の報告以来 200例に近い。

本症患者は自覚症状が少なく他疾患で医師を訪れたときに初めて肝腫大を指摘されることもまれではない。他覚的所見でも硬く腫大せる肝臓をふれるのみで一般臨床検査所見に乏しく、この点肝癌に類似するが全身状態良好で経過の長いことなどから本症を疑うにとどまり、手術または剖検によって診断が確定する場合も従来少なかつた。しかし、近年、腹腔鏡検査が普及してからその診断がかなり容易となり⁴⁾、最近では肝シンチグラム⁵⁾、超音波⁶⁾、肝血管造影法⁷⁾ 等による診断も試みられつつある。著者らは、今回、多発性肝腎嚢胞症の患者に、腹腔鏡、肝シンチグラムのほか気腹造影による肝腎X線撮影や超音波断層法検査を施行し肝腎嚢胞の存在および分布を立体的に把握しえたが、いまだこのような方法での詳細な報告をみないので、若干の文献的考察を加えここに報告する。

症 例

患者 阪○憲○, 57才, 男, 会社役員。

主 訴: 視力障害, 歩行時身体不安定感

既往歴: 28才, 乾性胸膜炎, 35才, 虫垂切除術。生活環境その他遺伝的疾患に特記すべきものがない。

現病歴: 昭和42年10月上記主訴のもとに明和病院眼科に受診, 強度遠視, 縮瞳, 反射性瞳孔強直があり網膜変化はないが神経梅毒を疑われ内科受診, そこで初めて肝臓の腫瘍状膨隆を指摘され入院した。自覚的には1

～2年前より軽度の腹部腫大感があるほか特別な症状を認めていない。

入院時現症: 体格栄養中等度, 脈拍数 72/分, 血圧 152/100 mmHg, 舌に白苔軽度, 黄疸や貧血なく表在性リンパ節の腫脹や手掌紅斑その他クモ状血管腫などを認めない。胸部に異常なく, 肺肝境界第VI肋骨。腹部では, 腫大した肝臓により上腹部が著明に膨隆し, 肝臓下縁はやや鈍, 正中線で臍上2横指に達し, 表面凹凸不整で硬いがその一部に波動を示し圧痛はない。腹水や腹壁静脈怒張なく脾臓も触知しない。腎臓は左右とも腫大し, 硬く, 凹凸不整で圧痛はない。四肢に浮腫なく腱反射正常で Romberg 陽性 (図1, 2)。

図1. 患者立位側面

図2. 患者腹部正面略
図右腎は手術癒
痕部に触知

検 査 成 績

一般臨床検査: 主な変化は血清ワ氏反応陽性で, 肝機能検査では BSP の軽度停滞, 腎機能検査では尿濃縮力

* 要旨は昭和42年12月第64回日本内科学会近畿地方会および昭和43年6月第4回日本肝臓学会総会において発表。

** T. Ooka S. Matsuo: 国立大阪病院内科; S. Mochizuki: 大阪大学阿部内科; T. Ooka, A. Nakamura, S. Tomokuni: 明和病院。

表 1. 入院時検査成績

検 尿	タンパク (±)	肝	II	4
	糖 (—)		Gros	1.42cc
	ウロビリノーゲン(正常)		ZTT	8.6 u
	沈 査 正 常		TTT	1.1 u
検 便	潜 血 (±)	機	CoR	R _s
	虫 卵 (—)		GOT	22.1 u
検 血	赤血球 442×10 ⁴	能	GPT	20.6 u
	血色素 14.5 g/dl		Alkali P-tase 3 B. u	
	白血球 5800		T. chol	190mg/dl
	(St 4 B 0) Seg 67 Ly 27 E 1 M 4		BSP	5.3%
血 沈	1°(7mm) 2°(20mm)	腎	T. P	6.4g/dl
	CRP (—)		alb	59.0%
	ASLO 166 Tu		glob α ₁	3.5
	RA (—)		α ₂	12.5
清 反 応	Wa-R (+)	機	β	10.5
			γ	14.5
			Conc. T.	1020
			PSP	30' 5%
脾 機 能	血清シアスターゼ 8u	能	60' 15%	
	尿シアスターゼ 16u		120' 20%	
	G. T. T. (血糖)(尿糖)		UreaN	17 mg/dl
	前 70mg/dl (—)		NPN	31.0mg/dl
脳 脊 髄 液	1° 180 (—)	血 清 電 解 質	Na	148mEq/l
	2° 150 (—)		K	4.1 "
	細 胞 2/3		Cl	94 "
	タンパク 40mg		Ca	3.4 "
	ノンネ (+)			
	パンディ (+)			
	糖 90mg			

および PSP 排泄遅延を示す他著変をみない (表 1)。

胸部X線：両側横隔膜がやや挙上されているが肺野は異常がない。

食道胃X線像：食道に静脈瘤なく、胃は腫大した肝臓により左前方に強く圧排されているが粘膜に著変をみない。

胆嚢造影：ビリグラフィンにて淡く造影されその形状に異常はないが収縮不良であった。以上のことから肝腫瘍と診断し腹腔鏡検査を施行した。

腹腔鏡所見：肝臓の辺縁は腹壁に向かって押上げられ肝円索付近ではこれを奥にとり残し左葉および右葉の両端が向かい合うような形で膨隆突出しており、肝臓は左右両葉とも立体的に各方向に腫大していることがうかがえる。肝表面では帽針頭大から鳩卵大の多数の嚢胞がそ

の大半を占め、その間に赤褐色調の肝実質がわずかに認められる。嚢胞は光沢をもち半球状に隆起し、淡明ないし暗青色透光性を有するものがほとんどで、ごく一部に白色結節が存在する。右葉の横隔膜面で肝円索近くには

図 3. 肝右葉の横隔膜面

表面不整の驚卵大嚢胞の突出もみられた (図 3, 4)。腹水は認められなかった。

次に直径 1/4 mm のカテラン針にて腹壁に近い嚢胞から経皮的に約 20 ml の淡黄色透明漿液性の液体を採取したが、その性状はアルカリ性、比重 1009、タンパク量 0.6%、ビリルビン定性 (—)、Rivalta (+)、沈渣にわずかの赤、白血球および剥脱した嚢胞上皮と思われる立方状細胞がみられ、包虫体節や鉤なく一般細菌も培養

図 5. 気腹後腹部X線 (正面)

図 6. 気腹後腹部X線 (側面)

で陰性であった。

腹腔鏡検査視野外の肝臓の輪郭をとらえるべく、気腹を行なってX線の硬度をかえつつ2方向より腹部を撮影したが、肝表面から嚢胞がぶどう房状に盛上っているのが描出できた (図 5, 6)。

また本患者は国立大阪病院において、肝臓のシンチグラムと超音波断層法検査を施行した。

肝シンチグラム： ^{198}Au コロイド 400 μC を静注し scanning を 60 分後に開始したが肝臓へのとり込みが

図 7. ^{198}Au 肝シンチグラム

遅れその量も少なく、透亮陰影からかなりの肝実質が嚢胞でおきかえられていることがわかる (図 7)。

超音波断層法検査：日本無線 K. K. 製多目的用超音波診断装置 (使用周波数 2.25 メガサイクル, 焦点距離 200 mm の凹面探触子を用いての複合走査方式) を使用し、横断および (左) 従断層図を求めた。

横断図は肝臓の上面および下面のあいだを約 3cm 間隔で (左) 従断図は左右乳線間を約 3 cm 間隔で頭足方向に探触子を走査せしめて記録した (図 8)。左図は剣状突起部を通る正常肝横断図で、前胸壁直下に肝前面のエコーがありこれと肝後面エコーとのあいだには大血管や大胆管によると思われるエコーをのぞいてはなにも認められず、音響学的に均質な組織よりなることがうかがわれる。中図と右図は左図と可及的に同一な記録条件下での本例の横断図 (剣状突起を通る) および (左) 従断図 (右胸骨線を通る) である。横断図では患者の左前から右後ろにかけて、従断図では上うしろから下うしろにかけていずれも複雑な網目状の構造を示し、これらはそれぞれ数個の橢円形の中空エコーでその長径 1~4 cm, 短径 1~1.5 cm の小嚢胞と考えることもできる。これら網目状構造の前方で、前胸壁から腹壁に接し横断図では図の右よりに左右径約 10 cm, 前後径約 5 cm, 従断図では上下径約 10 cm, 前後径約 6 cm の大きな中空性の構造物があり大嚢胞をあらわしているとも考えられ、これに接する腹壁が前方へ膨隆している。以上の中空エコー群が嚢胞を示すものとすれば肝実質内にも肝表面同様種々の大きさの嚢胞の存在がうかがえたことになる。

図 8. 肝臓の超音波断層図

図 9. 静脈性腎盂造影 X 線 (10 分)

静脈性腎盂造影：右腎臓は下垂するとともにその従軸および左右横軸に対しほぼ直角に廻転しその腎盂陰影も重複してみえる。腎盂腎杯陰影は両側とも延長、拡大、部分的陰影欠損という嚢胞腎に特徴的な形態を示す(図9)。

後腹膜気腹 X 線写真：酸素約 1 l を尾骨前面より後腹膜に入れ腎臓の輪郭を出したが、肝臓と同じく、ぶどう房状に多数の嚢胞が表面から突出しているのがうかがわれた(図 10, 11)。

図 10. 後腹膜気腹 X 線写真右腎臓正面像

図 11. 後腹膜気腹 X 線写真 左腎臓第Ⅲ斜位

入院後経過としては、穿刺排液により縮小した嚢胞が約 3 週間後には腫大しその周囲に圧痛、中等度の自発痛を訴え、同時に S-Alkali P-tase の上昇(22 B. U.), BSP 停滞(9.2%) がみられ、約 2 ヶ月間疼痛持続、これら検査値の正常化とともにみも消失してきたことである。

考 案

分類：肝嚢胞症は Echinococcus などの寄生によるものとしからざるものとに大別されるが、本例は兵庫県に居住し、臨床的には発熱、好酸球増多や胸腹部 X 線での異常石灰化像等いずれも認められず、嚢胞液にも特記すべきものがなかった。非寄生虫性のものについては種々の分類が試みられており、たとえば Henson ら⁸⁾は

- 1) Congenital
 - a. Solitary unilocular cysts
 - b. Diffuse polycystic disease
- 2) Traumatic
- 3) Inflammatory (specific, nonspecific)
- 4) Neoplastic (cystadenomas, dermoids, cystic teratomas)

のごとく臨床家が、孤立性と多発性に大別している腫瘍的色彩のうすい肝嚢胞症を先天的異常に分類している。本例のごとき多発性肝嚢胞症は、とくに先天的発生異常の色彩が濃厚で、その $\frac{1}{2} \sim \frac{1}{3}$ の症例は多発性腎嚢胞症を伴ない脳底動脈瘤合併例も少なくなく、一方、多発性腎嚢胞症の $\frac{1}{3}$ の症例には多発性肝嚢胞を伴ない、家族

内発生の報告も認められる^{1,4,12)}。

頻度: Davis⁹⁾の文献上の調査では、1936 年までに報告された肝嚢胞 499 例のうち 241 例は多発性、187 例は孤立性、20 例は孤立性かつ内腔多胞性であるとし、Rosenberg¹⁰⁾は 1956 年までの文献上 250 例の単胞性肝嚢胞を調査できたとしている。

患者性別では、1:2~4 の割合で女性に多い。山川¹¹⁾は 10 年間にみた 7 例の肝嚢胞患者すべてが女性であるとし、著者ら自験例でも 5 例中 3 例が女性であった。患者年齢層は 40 才以後に多いが、その症状の緩徐なため発見が遅れることによるのであろう。

潜在例を含めて肝嚢胞が成人にみられる頻度は、剖検例では 0.15~0.53% で⁴⁾、国立大阪病院においても昭和 37 年 11 月から 41 年 1 月までの 3 年 3 カ月間に開腹手術時肝組織を採取した成人患者 676 例に 1 例の肝嚢胞を認めたにすぎなかった¹¹⁾。

臨床症状: 肝嚢胞症は上述のごとく自覚症に乏しく、時に腹部膨満感や悪心を、またごくまれにであるが嚢胞内への出血や嚢胞の腹腔内破綻をきたした場合、腹痛を訴えることがある。多発性肝嚢胞症では腎嚢胞の合併が多いが、このさい、患者の予後を左右するものは腎嚢胞症の進展による腎不全である⁴⁾。多発性肝嚢胞症では脳底部に動脈瘤合併のみられることをのべたが、本例においては視力障害、身体のだるさや縮腫、Argyll-Robertson 症候やワ氏反応陽性などの点から神経梅毒を考えられるが、一方、脳動脈瘤の併存も否定できない。

臨床検査成績:

1) 肝機能検査: 肝実質が嚢胞で著明におかされても検査上の影響は比較的軽度で、時に血清ビリルビン値上昇や本例のごとき BSP 排泄の軽度遅延、まれには孤立性嚢胞でも S-Alkali P-tase 値上昇や血沈促進がみられる⁴⁾。

2) 腎機能: Comfort らは嚢胞腎の合併なき 8 例では異常なく、合併例では S-Urea N 上昇、タンパク尿、血尿を認めると報告し¹²⁾、検査成績や高血圧の増悪は予後不良を意味するが⁴⁾、本例では痕跡的タンパク尿、尿濃縮能および PSP 排泄能の低下、軽度血圧上昇を示したにすぎなかった。

3) X線検査: 従来報告の要点をまとめると⁷⁾、肝腫大による右横隔膜の挙上、バリウム造影での上部消化管の圧排像、嚢胞の圧排による胆嚢造影時の陰影欠損ないし偏位、特殊検査として、肝血管造影では正常な肝動脈にみる蛇行の消失と細小化および走行の偏位、

tumor stain がないことでの肝癌との鑑別、腎血管造影では動脈相での末梢分枝圧排、ネフログラムでの皮質に及ぶ無数の欠損、などがあげられており、著者らが試みた気腹による肝表面嚢胞の描出について検討は意外に少ない¹⁵⁾。本例は腹壁が薄く気腹後 X 線撮影により嚢胞の輪郭を詳細に把握しえたが(図 5, 6)、このことは腹壁の厚い患者でも気腹後撮影条件をかえたり、断層撮影をすることなどにより、かなり正確な観察が行なわれうるものと思われる。

4) 超音波検査: 肝疾患診断への応用は、病的変化を示す組織の音響学的性質の異常を利用するもので、A スコープ方式およびその腹腔鏡下応用^{6,13)}、断層法(B スコープ方式、コンパウンドスキャンニング方式等)、肝ゾンデ法¹³⁾等があげられる。このうち A スコープ方式やコンパウンドスキャンニングが手技的に簡単で、かつ被検者への負担もきわめて軽い。とくに断層法は解剖学的形態の把握に優れ、直径 1cm 以上の腫瘍の検出が可能という報告もあり、著者らもこれによった。この場合、正常肝に対しても、超音波出力ないし装置感度を大にすると肝臓全体にエコーが出現するので、適当な出力、感度を選ぶ必要があり著者らは(図 8)のごとく正常肝の肝実質にはエコーが出現しない条件下で本症例を検討した。このさい、肝実質内に多数の網目構造と、表面近くに大きな中空性の構造物を認め後者を大嚢胞と推定したが、この構造物はこれより背側にある嚢胞により腹側へ押上げられた肝実質そのものである可能性も否定しえない。しかしこれが肝実質であると超音波エネルギーの大部分はここで吸収され、したがって、その背部での記録が不十分になると予想されるのに対し、本例ではその背部にも嚢胞を思わす網目構造が明瞭に記録されていることから、この大構造物の内部は超音波の通過しやすい物質よりなっており、したがって、それ自体が 1 つの大きい嚢胞と推定される。この存在部位は(図 8)で明らかなように肝右葉の前~上面で、正中線に近いが腹腔鏡では、肝右葉の肝円索付近に鷲卵大の嚢胞を認めるのにまったく一致し、以上の推定の正しいことが実証された(図 3)。したがって肝内の網目構造も多数の嚢胞の断面と考えてよい。

診断総括: 病理解剖学的記載によると、多発性嚢胞肝の表面は左右両葉とも直径数 mm から数 cm、時に 20 cm に及ぶ半球状に突出した嚢胞で置換えられ、肝断面でも深部まで球状嚢胞が多数存在し肝実質はその間に種々な程度に圧排されてみられ、組織像では嚢胞上皮周囲に膠

原線維層を有するとされているが⁴⁾、腹腔鏡で観察した本例の肝表面は上記の記載に一致し、嚢胞周囲にみる白色調の部分は組織像での線維層に相当するのではないかと考えられる。また腹腔鏡視野外の嚢胞の広がりについては気腹後X線写真で、肝実質内の嚢胞の存在や分布は超音波検査および肝シンチグラムで、それぞれ把握でき、上述の解剖所見を生前にほぼ確認しえた。

治療：一般に嚢胞液排除が行なわれ、時に、ドレーンまたは胃内腔と嚢胞との吻合による外科的排液^{4,14)}、腹腔鏡観察下穿刺排液¹⁾なども施行されるが2例の穿刺排液自験例では排液後嚢胞液の腹腔内漏出がみられ、このため持続性腹痛を訴えた。

結 語

多発性肝腎嚢胞症の1例について腹腔鏡や肝シンチグラムの他、気腹後X線撮影による肝表面嚢胞描出、超音波断層法検査を行ない、若干の文献的考察を加えて報告した。

終りに、ご校閲くださった吉田常雄国立大阪病院長に

深謝する。

- 文献 1) 山川邦夫ほか：日本臨床 24：308, 1966.
 2) Leppmann, E. : Dtsch. Ztschr. f. Chir. 54 : 446, 1900. 3) 三宅：東京医事新誌 1647 : 1, 1910.
 4) Bockus, H. L. : Gastroenterology, W. B. Saunders Co., Philadelphia & London 2nd ed. vol. III, 530, 1965. 5) W. J. Mac Intyre & T. S. Houser : Amer. J. Roentgen. 77 : 471, 1957.
 6) 和賀井敏夫：超音波技術便覧，日本工業新聞社，1960. 7) 田坂浩ほか：綜合臨牀 14 : 1728, 1965.
 8) Henson, S. W. et al. : Surg. gynec. Obstet. 104 : 551, 1957. 9) Davis, C. R. : Grace Hosp. Bull. 20 : 2, 1936. 10) Rosenberg, G. V. : Amer. J. Surg. 91 : 441, 1956.
 11) 大岡照二ほか：肝臓 8 : 296, 1967. 12) Comfort, M. W. et al. : Gastroenterology 20 : 60, 1952.
 13) 清水一夫：日消会誌 63 : 553, 1966. 14) 浜光治ほか：外科 25 : 541, 1963. 15) 亀田治男ほか：内科 18 : 122, 1966.