症 例

先天性肝嚢胞の8例

近畿大学第2外科 (主任: 久山 健教授)

森 下 明 彦 笠 原 洋 上 田 省 三
中 尾 稀 一 竹 本 雅 彦 浦 田 尚 巳
宮 本 正 章 久 山 健

先天性肝嚢胞の8例を1981年3月から1986年10月の間に経験した。29歳の男性以外はすべて55歳以上の女性で、存在型式は限局型4例、散在型3例、び漫型4例であった。併存病変として6例に胆石症がみられ、胆石手術と同時に5例にderoofting, 他1例に嚢胞穿刺を施行した。胆石非合併の2例はそれぞれ肝部分切除と嚢胞摘出を受けた。穿刺後嚢胞再増大の1例を除いて全例の予後は良好であった。

自験8例を含めて1980年以降の先天性肝嚢胞の本邦報告例は338例で、男女比1:2.96, 平均年齢に性差なく、50~70歳代の例が多かった。術式として嚢胞摘出しはドレナージ手術がおもに選択されていた。

先天性肝嚢胞に併存の病変のなかで胆石症などで開腹の機会があれば、同時に肝嚢胞に対する手術、とくに侵襲の少ないドレナージ術式を試みてよいと思われた。

索引用語: 先天性肝嚢胞, 肝嚢胞併存胆石症, 肝嚢胞ドレナージ手術

はじめに

肝の嚢胞性疾患のなかでの先天性肝嚢胞の頻度として Hadad ら¹⁾は390例中の368例(94.4%), Sanfelippo ら²⁾は同じく150例中の131例(87.3%)の高い発現率を示している。本邦では殿田³⁾、藤田⁴⁾によれば1979年までの肝嚢胞の729報告例中の661例(90.1%)は先天性肝嚢胞であった。先天性肝嚢胞例の大多数はいわゆる原発性実質性肝嚢胞であり⁵⁾⁶⁾、嚢胞局在部位を考慮しての小山⁷⁾の分類: 1. 限局型 (嚢胞数は比較的少なく肝の1葉以内に限局), 2. 散在型 (嚢胞数は比較的少ないが肝両葉に存在), 3. び漫型 (いわゆる嚢胞肝), が臨床的な処置法を考慮する上で有用とされる。

先天性肝嚢胞は剖検例中の0.15%から0.5%にみられるとされるが⁸⁾、従来は腹部手術患者の0.15%程度に発見といわれ²⁾、比較的稀な疾患とみられていた。しかしながら、画像診断法の発達につれて近年の報告例は急増しており、他疾患における開腹手術に際して術前に肝嚢胞の存在が判明の例も多くみられる。先天性肝嚢胞の8手術例とともに1980年以降の同嚢胞の本邦における報告例を集計して若干の考察を加える。

症 例

1981年3月から1986年10月の5年8ヵ月間に先天性肝嚢胞を有する患者の8例に対して開腹処置を施行した(表1)。女性が7例と多く、術前の症状として腹痛その他がみられたが、併存の病変(主として胆石症)などに起因の症状との鑑別困難例もみられた。嚢胞存在部は限局型4例、散在型3例、び漫型1例であった。腹部超音波検査(US)により全例に肝の嚢胞性病変の存在が指摘され、腹部CT上も確認可能であった。全例とも先天性肝嚢胞の術前診断であったが、他疾患との鑑別のため2例に選択的血管造影などが追加された。

併存の腹部疾患として5例に胆石症がみられ、これらに対しては胆嚢摘出および胆管截石などの目的で開腹術が行われ、同時に肝嚢胞の処置も施行された。嚢胞の再増大は穿刺と内容吸引のみ施行の1例に処置後早期にみられた。他の7例の処置後の観察期間は2ヵ月から5年余にわたるが、いずれの例においても処置を加えた嚢胞の消失ないし縮小がみられている。なお散在型の例で未処置の小嚢胞が存在の場合は慎重な観察を続けているが、特別な増大傾向はみられなかった。

集計し得た範囲では1980年以降の先天性肝嚢胞の本邦報告例は自験の8例を含めて338例で、性別不明例を

表1 自験8例(1981~1986)の概要

No.	年齢 性別	術前症状	嚢胞存在部 および型式	併存病変	施行処置	予後
1	29 M	上腹部痛	限局型	Down 症候群	肝部分切除	治癒
2	62 F	悪心・嘔吐 (胆石症状?)	限局型	胆嚢結石	Deroofing 胆摘	治癒
3	70 F	なし	限局型	胆嚢結石	穿刺のみ	再増大
4	63 F	巨大腫瘍	散在型	なし	嚢胞摘出	治癒
5	60 F	腹痛, 発熱 (胆石症状?)	散在型	胆嚢結石	Deroofing 胆摘	治癒
6	67 F	上腹部痛 (胆石症状?)	散在型	胆嚢胆管 結石	Deroofing 胆摘, 胆管切開	観察中
7	73 F	なし	限局型	胆嚢結石	Deroofing 胆摘	観察中
8	55 F	腹痛, 発熱	び慢型	胆嚢結石	Deroofing (一部)	観察中

表2 本邦報告例(1980年以降)の年齢, 性別

	限局型		散在型		び慢型		小計
	男	女	男	女	男	女	
80歳代	1	7	0	0	0	2	10
70 "	11	36	1	3	2	9	62
60 "	8	35	1	9	12	21	86
50 "	9	26	2	3	10	19	69
40 "	4	7	0	4	4	14	33
30 "	1	5	0	0	1	4	11
20 "	1	0	0	0	1	0	2
19歳以下	4	4	1	0	0	2	11
不明	1	9	0	1	0	3	14
小計	40	129	5	20	30	74	298

表3 肝嚢胞256例の症状

	限局型 151例	散在型 24例	び慢型 81例
腹部腫瘍(肝腫大を含む)	66(43.1)	13(54.2)	40(49.4)
腹痛	56(37.1)	7(29.2)	34(42.0)
腹部膨満感ないし不快感	29(19.2)	9(37.5)	34(42.0)
発熱	10(6.6)	3(12.5)	10(12.3)
悪心・嘔吐	11(7.3)	1(4.2)	5(6.2)
黄疸	10(6.6)	2(8.3)	2(2.5)
偶然発見	12(7.9)	0	0

( ) 内の数字は各型における出現比率; %を示す

表4 肝嚢胞各型に対する施行処置*

	限局型 186例	散在型 26例	び慢型 126例
肝切除	19	1	5
嚢胞摘出	54	6	2
Deroofing or fenestration	42	6	26
外瘻造設	17	5	0
内瘻造設	5	1	2
経皮的エタノール注入	15	3	0
吸引のみ	8	1	0
その他	1	1	1
処置法不明	11	1	4
非処置	14	1	86

* 2つ以上の処置の場合, より有効と思われた方法

除いた298例において男女比は1:2.96, 平均年齢(mean±S.E.)は男性55.5±1.2歳, 女性59.7±1.1歳でt検定上男女間の平均年齢に有意の差は認められなかった。年代としては50歳代から70歳代の症例が多くみられた(表2)。存在部位についてみると, 限局型186例, 散在型26例, び慢型126例で, 各型の症例数の比は7.2:1:4.8となった。なお限局型の症例の中ではいわゆる孤立性嚢胞の例が83.9%を占めていた。

症状についての記載がみられた255例中では腹部腫瘍触知や腹痛を生じた例が, 嚢胞の存在型式にかかわ

表5 嚢胞最大径と選択処置 (117例について記載)

	肝切除	嚢胞摘出	Deroofing or fenestration	内瘻または外瘻	経皮エタノール注入	吸引のみ	不明ないし非処置
20cm以上	2	4	8	0	0	0	3
15~19cm	2	11	12	3	2	0	3
10~14cm	5	9	7	0	5	0	3
10cm未満	2	4	11	4	7	5	4

らず、各症例数の29%から54%にみられた(表3)。なおほとんどすべての症例はUS, CTを主とした画像診断により、肝嚢胞との診断を比較的早期に受けていた。他病変との診断が処置前にみられたのは7例のみで、その内訳は大嚢嚢胞、胃粘膜下腫瘍、肝内結石、原発不明の腹腔内嚢胞が各1例で、他の3例は肝嚢嚢腺癌の疑いであった。

先天性肝嚢嚢胞の存在型式に応じた施行処置(2種類以上の処置の場合はより効果的と思われる方法)についてみると、限局型に対しては嚢嚢摘出または開窓術などのドレナージ手術が多く選択され、散在型でも同様であったが、び漫型ではドレナージ手術が主体であった(表4)。一方、嚢嚢胞の存在型式とは別に、先天性肝嚢嚢胞の嚢嚢最大径と施行処置との関係を見るとドレナージ手術と嚢嚢摘出が各サイズの嚢嚢胞に対しておにも選択されていた(表5)。

何らかの処置を肝嚢嚢胞に対して施行されたものの中で128例に予後についての記載がみられた。肝嚢嚢胞に対する処置に直接関連のある死亡例は3例のみで、その内訳は外瘻造設が2例、嚢嚢摘出が1例であった。同様に処置と直接関連の合併症としては外瘻造設後の感染持続が1例、嚢嚢穿刺後再増大が2例のみであった。これら6例を除いた122例は嚢嚢胞の消失ないし縮小がみられていた。

先天性肝嚢嚢胞との診断が確定したときに併存の病変がみられたとの記載は133例で、限局型が35例、散在型が8例、び漫型は90例であった(表6)。腎嚢嚢胞、脾嚢嚢胞、脳動脈瘤がび漫型に多い傾向がみられ、胆石症は限局型と散在型の例での発生が多くみられた。

考 察

Moschcowitz⁹⁾や von Meyenburg¹⁰⁾による異所性の肝内胆管成分が先天性肝嚢嚢胞の発生に関与との説、すなわち先天性組織形成異常説が今日妥当な説とされており⁶⁾¹¹⁾、孤立性と多発性の先天性肝嚢嚢胞は遺伝素因などの差異もみられるが、本質的には同一の成因によるとされる⁵⁾¹²⁾。先天性肝嚢嚢胞中には肝内胆管拡張

表6 肝嚢嚢胞に共存の病変

	限局型	散在型	び漫型	小計
腎 嚢 嚢 胞	6	2	68	76
脾 嚢 嚢 胞	0	0	9	9
脳 動 脈 瘤	1	0	8	9
胆 石 症	9	2	7	18
肝硬変・門脈圧亢進症	5	0	8	13
肝 腫 瘍	5	3	4	12
原発性肝細胞癌	3	0	4	7
その他の悪性腫瘍	6	1	4	11

症なども含まれるが、日常的に遭遇するのは原発性実質性肝嚢嚢胞としての単発ないし多発の嚢嚢胞がほとんどを占めている⁶⁾。

先天性肝嚢嚢胞は50歳代から70歳代で診断される例が多く、1:2から1:4と女性に多発するが、今回の集計でも同様の結果であった。肝嚢嚢胞に特有の臨床症状はなく、一般症状にも乏しい疾患で、Sanfelippo ら²⁾は131例中の22例(16.8%)のみが有症状例であったとしている。症状の中では腹部腫瘍触知、肝腫大、腹痛などの発現率が高いとされる⁶⁾。今回の集計でも腫瘍触知や腹痛、腹部膨満感や不快感が多くの例にみられたが、これらの中には併存病変に起因の症状が加味された例もあると思われる。

腹部疾患のスクリーニングとして第一に選択されるのはUSであり、US自体がとくに嚢嚢性病変の描出に優れている。先天性肝嚢嚢胞のUS上の所見は辺縁平滑で内部エコーを欠き、後方エコーの増強を示す腫瘍像が特徴とされる¹³⁾。USやCTにより他の後天性肝嚢嚢胞との鑑別は通常は容易であるが、腫瘍性嚢嚢胞や嚢嚢胞状変化を伴った原発性ないし転移性肝腫瘍と鑑別のためには、嚢嚢胞壁の不整その他の所見に応じて肝シンチグラム、選択的肝血管造影、経皮経肝の穿刺による吸引細胞診、腹腔鏡検査などの追加が必要である。また肝外突出の嚢嚢胞では他臓器由来の嚢嚢胞との鑑別も必要である。

先天性肝嚢嚢胞による愁訴が重篤な例は少なく、画像

診断による追跡と症状の程度により施行処置を選択すべきと思われる。手術の絶対的適応としては破裂、茎捻転、嚢胞内出血がまずあげられる¹⁴⁾。今回の集計の全338例中で破裂は4例(1.2%)に、嚢胞内出血は3例(0.9%)にみられたが、肝外発育性の嚢胞は2例のみで、それらの中には茎捻転例はなかった。その他では感染合併例、悪性化を否定し得ない例も手術適応となるとと思われる。手術その他の処置の比較的適応としては疼痛などの自覚症状増悪、呼吸困難などの圧迫症状増強の場合や経過観察中に嚢胞の増大傾向がみられる場合などが考えられる。関口ら¹⁴⁾は無症状で比較的大きな嚢胞に対しての手術適応の決定は困難なことが多いとし、悪性化の危機、増大傾向、破裂の危険を考慮するとしている。悪性化の例は稀とされ^{15)~17)}、今回の集計期間中では1例のみであったが¹⁸⁾、嚢胞経過追跡中に注意すべき病態と思われる。

破裂を生じ得る肝嚢胞の最大径は15cmから35cmとMorgenstern¹⁹⁾は述べており、同径が10cm以上¹⁾あるいは8cm以上¹⁴⁾の例は破裂を未然に防止する上で処置の適応とされる。最大径10cm以上の肝嚢胞は何らかの臨床症状を伴うことが多いとされ²⁰⁾、稀ではあるが急速な増大傾向を示す例でこのサイズに近くなればやはり処置を講じるべきであろう。

先天性肝嚢胞に対する処置のうちで、単純な穿刺吸引のみでは嚢胞の継続的な縮小は期待し得ず²¹⁾、嚢胞内容のドレナージ手術として外瘻造設、造袋術、内瘻造設、嚢胞壁の切除開放により内容を腹腔内へ誘導のderoofting²²⁾、多発嚢胞での壁開放に加えて相互の壁を連絡するfenestration²³⁾が行われる。外瘻や造袋の方法は感染合併例などが適応であるが、集計中では両手術をあわせて23例のみであった。内瘻は嚢胞と胆管系とに交通がみられる場合に嚢胞消化管吻合として施行されるが、通常は嚢胞内容液は胆汁とは成分的に異なり、実際の胆管との交通例は稀であり²⁴⁾、今回の集計でも3例を認めたのみであった。Derooftingとfenestrationはドレナージ手術中でもっとも多く選択されており、さらに残存嚢胞壁上皮の破壊ないし固定のためにレーザー焼灼¹⁴⁾やエタノール塗布の例²⁵⁾もみられた。

先天性肝嚢胞の全摘出はとくに孤立性嚢胞に対する理想的な手術法ではあるが、嚢胞の位置やサイズ、壁の性状、肝内血管や胆管系との癒着の有無などの問題点があり、必ずしも全例には適用し得ず、とくにび漫型では不可能である。肝切除も良性疾患が対象のため

切除範囲によっては過大侵襲の面がみられる。び漫型に対しては肝切除は適応外となるが、圧迫解除の目的での切除例もみられる²⁶⁾。

最近ではUSを用いて経皮経肝的に嚢胞の穿刺吸引を行い、さらにエタノールを注入することにより嚢胞の縮小ないし消失をみた例が増加している²⁷⁾²⁸⁾。Poor riskの症例のみならず、嚢胞の性状などを考慮の上で施行例を選択すれば、肝嚢胞自体の処置として侵襲の少ないよい方法と思われる。

多発性肝嚢胞にはしばしばいわゆる polycystic diseaseとしての腎嚢胞との合併がみられているが²⁹⁾、その他にも先天性肝嚢胞と併存の疾患がときにみられる。肝嚢胞自体の状態を考慮しての処置の選択も必要であるが、もし併存の腹部疾患に対しての手術と同時に肝嚢胞を処置するとすれば、出来得る限り侵襲が少ない方法で嚢胞の確実な縮小ないし消失を試みねばならない。われわれの経験した8例中の6例には胆石症の合併がみられ、手術野の面でも胆石手術と同時の嚢胞処置が可能であり、おもにderooftingにより肝嚢胞に対処した。なお胆石症で黄疸のみられる場合には、稀ではあるが肝嚢胞の胆道系圧迫による黄疸例³⁰⁾との鑑別も必要と思われる。

小林ら³¹⁾はderoofting施行後の問題点として開窓腔への液体再貯留、嚢胞新生、非処置の他部位の嚢胞の増大などの可能性をあげ、deroofting後も画像診断を主とする長期の追跡を要するとしている。穿刺吸引のみ施行の1例を除いて、自験例においては肝嚢胞の消失ないし縮小がみられたが、追跡期間の短い例も含まれており、さらに観察を続けたい。

おわりに

先天性肝嚢胞の8例中の6例に胆石症の合併がみられ、これらについて胆石手術と同時に嚢胞の処置も施行し、良好な経過であった。1980年以降の本邦における同嚢胞の報告例を集計した結果とともに報告した。

本稿の一部は第48回日本臨床外科医学会総会(昭和61年11月8日、大阪市)で発表した。

文 献

- 1) Hadad AR, Westbrook KC, Graham GG, et al: Symptomatic nonparasitic liver cyst. Am J Surg 134: 739-744, 1977
- 2) Sanfelippo PM, Beahrs OH, Weiland LH: Cystic disease of the liver. Ann Surg 179: 922-925, 1974
- 3) 殿田重彦, 広田耕二, 鎌田義紘: 孤立性肝嚢腫の1

- 例と本邦集計111例の検討, 日臨外会誌 39: 332—339, 1978
- 4) 藤田好雄, 加藤一吉, 山本洋之他: Deroofing による孤立性巨大肝嚢胞の1治験例, 鳥取医誌 9: 94—98, 1981
- 5) Wellwood JW, Madara JL, Cady B, et al: Large intrahepatic cysts and pseudocysts. Pitfalls in diagnosis and treatment. *Am J Surg* 135: 57—64, 1978
- 6) Becker S: Cysts of the liver, Bockus Gastroenterology, Berk JW, ed, 4, 3279—3286, WB Saunders, Philadelphia, 1985
- 7) 小山研二, 伊藤賢司, 深谷久美他: 真性肝嚢胞の臨床, 外科 42: 17—25, 1980
- 8) Schwartz SI: Cysts and benign tumors, Maingot's abdominal operations, Schwartz, SI and Ellis H, eds, 8, 1625—1641, Appleton-Century-Crofts, Norwalk USA, 1985
- 9) Moschowitz E: Nonparasitic cysts (congenital) of the liver, with a study of aberrant bile ducts. *Am J Med Sci* 131: 674—699, 1906
- 10) Von Meyenburg H: Über die Cystenleber. *Beitr Path Anat* 64: 477, 1918
- 11) DeBakey ME, Jordan GL Jr: Surgery of the liver, Diseases of the liver, Schiff L. and Schiff ER, eds, 5, 1199—1220, JB Lippincott, Philadelphia, 1982
- 12) 中 英男, 北爪伸仁, 大部 誠: 先天性肝嚢胞の病理, 肝胆膵 4: 833—840, 1982
- 13) 石口恒男, 改井 修, 佐久間貞行他: 肝血管腫, 肝嚢胞, 肝胆膵 10: 415—422, 1985
- 14) 関口定美, 浅川全一, 棟方 隆他: 肝嚢胞の診断と治療, 外科診療 26: 1103—1110, 1983
- 15) Bloustein PA: Association of carcinoma with congenital cystic conditions of the liver and bile ducts. *Am J Gastroenterol* 67: 40—46, 1977
- 16) Kasai Y, Sasaki E, Tamaki A, et al: Carcinoma arising in the cyst of the liver, report of three cases. *Jpn J Surg* 7: 65—72, 1977
- 17) 別府真琴, 左近賢人, 藤本憲一他: 肝嚢胞の癌化について, その1例と文献的考察, 日消誌 75: 738—745, 1978
- 18) 片岡和彦, 岩藤知義, 小林 努他: 肝嚢胞の癌化を伴う多発性肝腎嚢胞症の1例, 癌の臨 31: 199—205, 1985
- 19) Morgenstern L: Rupture of solitary nonparasitic cysts of the liver. *Ann Surg* 150: 167—171, 1959
- 20) Lambruschi PG, Rudolf LE: Massive unifocal cyst of the liver in a drug abuser: Case report and review of the literature. *Ann Surg* 189: 39—43, 1979
- 21) Saini S, Mueller PR, Ferruci JT Jr et al: Percutaneous aspiration of hepatic cysts does not provide definitive therapy. *Am J Roentgenol* 141: 559—560, 1983
- 22) Belcher HV, Hull HC: Nonparasitic cysts of the liver: Report of three cases. *Surgery* 65: 427—431, 1969
- 23) Lin TY, Chen CCM, Wang SM: Treatment of non-parasitic cystic disease of the liver: A new approach to therapy with polycystic liver. *Ann Surg* 168: 921—927, 1968
- 24) Patterson M, Gonzalez-Vital JC, Fagan CJ: Polycystic liver disease: A study of cyst fluid constituents. *Hepatology* 2: 475—478, 1982
- 25) 水戸廸郎, 草野満夫: 肝嚢胞の手術, 手術 39: 1127—1135, 1985
- 26) 横溝清司, 徳安敏行, 田尻敏行他: 左葉切除を行った多発性肝腎のう胞症の1例, 日消外会誌 17: 1387, 1984
- 27) Bean WJ, Rodan BA: Hepatic cysts: Treatment with alcohol. *Am J Roentgenol* 144: 237—241, 1985
- 28) 高山哲夫, 吉江研一, 曾我洋一他: 肝嚢胞の治療としての嚢胞内純エタノール注入療法の臨床的意義, 肝胆膵 10: 969—973, 1985
- 29) Levine E, Cook LT, Grantham JJ: Liver cysts in autosomal-dominant polycystic kidney disease: Clinical and computed tomographic study. *Am J Roentgenol* 145: 229—233, 1985
- 30) Witting JH, Burns R, Longmire WP Jr: Jaundice associated with polycystic liver disease. *Am J Surg* 136: 383—386, 1978
- 31) 小林康人, 田伏克博, 青山 修他: 肝嚢胞に対する開窓術施行症例の術後遠隔成績について, 日臨外会誌 45: 1046—1051, 1984

EIGHT CASES OF CONGENITAL LIVER CYST

Akihiko MORISHITA, Yoh KASAHARA, Shozo UEDA, Kiichi NAKAO, Masahiko TAKEMOTO,
Takashi URATA, Masaaki MIYAMOTO and Takeshi KUYAMA
Second Department of Surgery, Kinki University School of Medicine

From March 1981 to November 1986, eight cases of congenital liver cyst (CLC) were treated in our clinic. All patients except for a 29-year-old male were females more than 55 years of age. Four of the localized type of CLC, 3 of the scattered type and one of the diffuse type were noted. In 6 patients, there was evidence of co-existent cholelithiasis, and operations for the lesion were carried out simultaneously; 5 patients underwent deroofing for CLC and one received only aspiration of the CLC. In 2 patients with no gallstones, partial hepatectomy and cystectomy were carried out, respectively. The prognosis was satisfactory for all patients except the one whose CLC enlarged again after aspiration.

A total of 338 CLC patients including our eight cases have been reported in the Japanese literature; the male-to-female ratio was 1:2.96, there was no significant difference in the average age between the sexes, and patients in their 50s to 70s were in the majority. Among the treatments, cystectomy or a drainage operation were chosen preferably.

Among the CLC patients with co-existent lesions to be laparotomized, those with for example, cholelithiasis, were considered to be good candidates for a simultaneous operation for CLC, especially by less-invasive drainage procedures.