症 例

骨盤まで達した肝奇形の1例

岩手県立宮古病院外科, 同 放射線科*, 岩手医科大学第1解剖学**

大内 真 吾 佐藤 雅 夫 亀井 真 理 岡 田 修
鈴木 克 後藤 英 雄* 堀 口 正 治**

症例は52歳, 男性。左鼠径ヘルニア修復術後の腹部単純 X 線写真で上行結腸の圧排像が指摘され, CT, DIC 等の精査を開始した。精査により, 圧排像の原因は肝奇形であり, 肝臓の異常な拡大部と考えられた。異常部分は大きく上行結腸を左側に圧排し, 下端は骨盤腔内に達していた。胆嚢は右側腹部にあり, 肝臓の異常部分内に含まれていた。肝管は一度異常部分に集まり, 総肝管となって上行し, 胆嚢管と合流し総胆管となり, 十二指腸に開口していた。DIC, ^{99m}Tc -PMT 胆道排泄シンチグラムによる胆汁排泄機能は良好であった。肝機能も胆汁排泄機能も良好なため, 病理学的証明は行わなかった。肝臓の大きさや形態の小さな変異は珍しくはない。しかし本例のように大きな肝臓の奇形は非常に稀であり, 本邦における同様の奇形の報告はない。

索引用語: 肝奇形, 先天異常

緒 言

肝臓の形態の奇形は非常に稀であり¹⁾⁻³⁾, 肝奇形は手術, 剖検時に偶然発見されるにすぎなかった。われわれは肝奇形の1例を鼠径ヘルニア手術後の腹部単純 X 線撮影を契機に発見した。それは胆嚢を含む肝臓の一部が右側下面より巨大な腫瘤として骨盤腔内にまで突出する非常に稀と思われる肝奇形であった。画像診断をもとにその発生を推察したので報告する。以後, 便宜上この突出部分を下部肝臓と呼ぶことにする。

症 例

症例: 52歳, 男性。

主訴: 左鼠径部腫瘍。

家族歴: 兄, 55歳時に大腸癌で死亡。

既往歴: 8歳時, 42歳時に, 左鼠径ヘルニアで手術。44歳から胃潰瘍で近医通院中。

現病歴: 平成7年4月頃より左鼠径部腫脹が出現し, 平成7年12月24日に下腹部痛を認めたため近医を受診したところ, 左鼠径ヘルニアの再発と診断された。同年12月27日に当院へ紹介され, 平成8年1月9日に入院し, 同年1月11日にヘルニア修復術を施行した。術後の腹部単純 X 線撮影で右下腹部に異常陰影があり, 上行結腸の圧排像を認めたため腹部精査を開始し

た。

入院時現症: 身長150cm, 体重60kg, 血圧145/93 mmHg, 脈拍57/分, 整。眼瞼結膜に貧血なく, 眼球結膜に黄疸なし。左鼠径部に手術瘢痕と同部の腫脹を認めた。右季肋部に肝を触知せず, 右側腹部に新生児頭大の腫瘍を触知した。

検査所見: 血液一般検査, 血液生化学検査, 血液凝固検査で特に異常を認めなかった。腫瘍マーカーのCEAが10.6ng/mlと軽度上昇していた。また, ICG R15値が8%であった。

画像所見

腹部単純 X 線写真: 上行結腸は, そのガス像が腹腔内で内側方に圧排され, 走行異常を示した (図1)。

MRI: T2強調画像の冠状断では, 肝臓は横隔膜下から右側腹部, さらに骨盤腔内に広がり, 右側腹部に高信号を示す部位があり胆嚢と思われた (図2)。

点滴静注性胆道造影 (DIC): 静注後45分の撮影で胆嚢は右側腹部にあり, 肝内胆管はすべて胆嚢の左側に集まっていた (図3)。胆嚢管, 総肝管は下方から上方に向かって長く描出され, 胆嚢管と総肝管は合流して総胆管となり, さらに内側へ向かって第1腰椎の高さで十二指腸へ開口していた。卵黄製剤内服後の胆嚢収縮機能は良好であった。

CT (胆道造影): 上腹部では, 肝, 胃, 脾とも, ほぼ

図1 腹部単純 X 線写真.

図3 点滴静注性胆道造影 (静注後45分).

図2 MRI (T2強調画像): 冠状断.

正常の CT 像を示しており、右の腎臓は左腎より高位にあった (図 4-1)。肝左葉に血管腫と思われる low density area を認めた。門脈はほぼ正常の肝門部に位置しており、これとほぼ同じ高さの十二指腸前壁に総胆管が開口していた (図 4-2)。肝左葉から肝の一部が尾側に連続しており、その右側に門脈と総胆管が併走していた (図 4-3, 4)。さらに尾側で、突出部は一塊の腫瘤を形成し、肝内部で外側腹壁に low density area が認められ、胆嚢と推測された (図 4-5)。下部肝臓は

骨盤腔内まで達していた (図 4-6)。下部肝臓の CT 像から推定される最大横径は 9.2cm, 最大前後径は 11.2cm, 高さは 16.5cm であった。

^{99m}Tc-PMT 胆道排泄シンチグラム: 10 分後における肝臓への集積は良好で、肝臓の下方にも異常集積を認めた (図 5-1)。この異常集積は下部肝臓と思われた。30 分後には肝管が描出され、下部肝臓に向かって集合していた (図 5-2)。60 分後には胆嚢への集積が増加し、上方へと異常な走行を示す総肝管、さらに総胆管が描出された (図 5-3)。これにより正常肝臓でも下部肝臓でも胆汁排泄は良好と考えられた。

注腸造影: 上行結腸が内側に位置し、外側からの著明な圧排像が認められた。腸回転異常は認められなかった。

胃十二指腸造影: 胃はほぼ正常な形態を示していたが、十二指腸の走行は異常を示し、十二指腸球部よりいったん上昇し、後上方から胃の背側を通過し斜め下方の Treitz 靱帯に向かっていった (図 6)。Vater 乳頭部は特定できなかった。

ヘリカル CT による立体画像 (胆道造影): 肝管は肝左葉、右葉、下部肝臓より胆嚢左側に集合し、総肝管を形成して上行し、胆嚢管と合流し総胆管となり、内側上方へ走行していた (図 7)。Vater 乳頭部は第 1 腰椎の高さに位置していた。

画像診断を総合し、奇形の模式図を作成した (図 8)。

図4 CT (胆道造影)。

図5 ^{99m}Tc -PMT 胆道排泄シンチグラム。

考 察

肝臓の先天異常の代表的なものは、左右鏡像対称形のもの、横隔膜ヘルニアで肝の一部が胸腔内に脱出し変化したもの、副葉(副肝)が知られているが^{4)~9)}、これらをのぞく本邦の肝奇形の報告は調べ得た限り5例

のみであった。それは、方形葉の過形成¹⁰⁾、左葉に舌状突起を有するもの¹¹⁾、左葉低形成²⁾、左葉の無形成¹²⁾、右葉の上方への突出¹³⁾であった。本症例は、胆嚢を含む肝臓の一部が右側下面より骨盤腔内に突出しており、副肝と言うよりむしろ肝臓そのものが下方へ異常に拡

1. 正面像

2. 側面像

図6 胃十二指腸造影.

図7 ヘリカル CT による立体画像 (胆道造影).

大した結果であると思われた。このような奇形の報告は、検索し得た限りでは見当たらず、本邦初の報告と思われた。

発生学的には、肝臓、胆嚢および胆管系は、第4週の初めに前腸の最も尾側部から肝臓憩室として発生する。この肝臓憩室は2部分に分かれ、大きな頭部は肝臓の原器となり、尾側の小部分は拡張して胆嚢を形成し、その茎部が胆管となる¹¹⁴⁾。胆嚢の位置は、一般に肝臓内臓面において右葉と方形葉の境界部の胆嚢窩にあり、肝臓と共に漿膜で覆われている¹⁵⁾。

図8 奇形の模式図 (想像図).

本症例の奇形(下部肝臓)の発生を全体像より推察してみると、右葉からの突出、もしくは右葉に付着した巨大な副肝の存在、あるいは肝の回転異常により右葉もしくは左葉が下部肝臓を形成したことが考えられる。しかし、CTでは下部肝臓の大部分は左葉から連なっており、シンチグラムで排泄機能が正常にあり、DICで下部肝臓の排泄が総胆管に注いでいることか

ら、右葉からの突出や、副肝の存在は考えにくい。また、門脈の走行から、肝門部は正常の位置に存在しており、右葉、左葉は正常位置にあると思われる。そこで、下部肝臓に胆嚢が含まれていることに注目し、胆嚢の付着している方形葉と右葉の一部が下降したことを想定してみる。CT で下部肝臓のつながりを頭側へ追ってみると、一部は右葉につながるものの、その大部分は肝円索裂より左側の左葉につながっているようにとらえられる。肝円索裂は、正常では左葉外側区と方形葉の間に存在するので、この所見は一見して下部肝臓が方形葉由来ではなく左葉外側区由来であることを示すようにも思われる。しかし、もし方形葉全体が脱落し下降したのであれば、CT 上で肝円索裂と思われる部位は方形葉欠損部ということになり、下部肝臓が方形葉由来であることを示唆する。血管支配上でも、方形葉は肝動脈左枝の分布領域であり、下部肝臓が左葉に連続していても不思議ではない。次に、図3、7に示された胆道の異常な走行を解析した。方形葉が骨盤腔内へ下降し、肝内胆管の方形葉に分布する枝（方形葉枝と仮称）が尾側へ下降した場合を想定すれば、図9に示すように左右総胆管は方形葉枝に引っ張られ延長下降するものと思われる。胆嚢も方形葉に付着しているため共に下降するものと思われる。方形葉枝が Vater 乳頭部より尾側に下降すると、本来下行するはずの総肝管、総胆管は上行するようになる。このようにして DIC に示された胆道の異常な走行は説明される。ゆえに下部肝臓の由来は、方形葉と右葉の一部であることが有力と推察した。

十二指腸の発生は、第4週初めに前腸の尾側部と中腸の頭側部が急速に発達し、腹側に突出するC字型

ループを形成することから始まる。このループが右に回旋し後腹膜腔に位置するようになる¹¹⁴⁾。本症例の異常走行は、下部肝臓により十二指腸が押し上げられた結果か、総胆管開口部が内側ではなく前方に位置することから、十二指腸の発生の際に回旋異常が起きた可能性も考えられる。

今日、画像検査法が発達し、非侵襲的で、信頼性が高く、より詳細な情報を得ることが出来るようになった。それゆえ本症例のように開腹手術によらず、実際に肝奇形を見なくても、画像診断の総合評価により肝奇形の診断ができるようになった。奇形の由来については推察にすぎず、どのような誘因で方形葉と右葉の一部が腫大したのか、胎生何週の変化なのかは不明である。発生学的に興味深い点が多く、今後の詳しい調査が必要と思われた。

結 語

肝臓の形態異常を経験した。それは、胆嚢を含む肝臓の一部が右側下面より巨大な腫瘤として骨盤腔内に突出するものであり、胆道系、門脈系の走行異常を認め、十二指腸の走行異常を合併していた。胆汁排泄機構は正常であった。肝奇形は方形葉と右葉の一部から由来したものと推察した。

文 献

- 1) Gray SW, Skandalakis JE: Embryology for Surgeons. WB Saunders Co., Philadelphia, 1972, p217—227
- 2) 木下三郎：肝奇形の1例。名古屋医 69: 1112—1115, 1955
- 3) 古原 清, 二見喜太郎, 有馬純孝他：副肝の1例。外科診療 22: 904—908, 1980

図9 方形葉枝の下降（想像図）。

- 4) 安田峯生：呼吸器・消化器系の発生とその異常。岡本直正，臨床人体発生学，南江堂，東京，1983，p259—295
- 5) Norman AP: Congenital Abnormalities in Infancy. In: Blackwell Scientific Publications, Oxford, 1963, p230—255
- 6) Edmondson HA: Differential diagnosis of tumor and tumor-like lesions of liver in infancy and childhood. Am J Dis Child 91: 168—186, 1956
- 7) 野中俊郎：副肝の1例。解剖誌 27: 20—23, 1952
- 8) 須川正宏，山際裕史：リーデル葉ならびに副肝の各1例。三重医 12: 324—326, 1968
- 9) 小林一郎，栗山 洋，野口貞夫他：副肝を有した1症例。外科 35: 332—334, 1973
- 10) 工藤得安：大ナル方形葉小葉ト右葉前縁ニ葉形成ヲ有スル肝ノ一例。北越醫會誌 32: 323—327, 1917
- 11) 片桐好彦：左葉に巨大なる舌状突起を有する肝破格の1例。北越醫會誌 57: 640—649, 1942
- 12) 尾内善四郎，後藤正勝，富沢宗彦他：肝臓奇形左葉無形成及び右葉上部副葉の1例。肝 Scinti photo scanning 及び腹腔動脈造影による証明。日小児会誌 78: 69—74, 1974
- 13) 戸倉亮三：肝臓奇形の1例。臨小児医 4: 235—236, 1956
- 14) Moore KL: The Developing Human. 2, Ed. by WB Saunders Co., Philadelphia, 1977, p199—219
- 15) 葛西洋一，佐々木英制：肝臓・胆道。解剖，発生，生理ならびに病理。木本誠二，現代外科学大系，38，中山書店，東京，1972，p3—68

A CASE OF ANOMALY OF THE LIVER REACHED THE PELVIC CAVITY

Shingo OHUCHI, Masao SATO, Mari KAMEI, Osamu OKADA,
Katsu SUZUKI, Hideo GOTO* and Masaharu HORIGUCHI**

Department of Surgery, Iwate Prefectural Miyako Hospital

*Department of Radiology, Iwate Prefectural Miyako Hospital

**Department of Anatomy, Iwate Medical University

A 52-year-old man was admitted to the hospital for a left inguinal hernia and it was repaired. Postoperative plain X-ray film showed an abnormal shadow which pressed the ascending colon in his right flank. Computed tomography and drip infusion cholangiography (DIC) demonstrated that the abnormal shadow was a part of an abnormally big and deformed liver which pressed the ascending colon to the left and reached the pelvic cavity. The gallbladder was included in the abnormal part of the liver in the right flank. The hepatic ducts once united to form the common hepatic duct in the abnormal part, then ascended receiving the cystic duct and changing the name into the common bile duct, and flowed into the duodenum. DIC and ^{99m}Tc-PMT cholescintigraphy showed the choleretic excretory function being in good condition. Because of good liver and choleretic excretory function, this anomaly of the liver was not considered to be pathological. Although minor variations in size and form of the liver are not uncommon, true anomaly in the form of the liver like this case is extremely rare and has not been reported at least in Japan.