

〈症例報告〉

腹腔鏡下開窓術を施行した巨大肝嚢胞の2例と病理学的検討

中村 有希¹⁾, 高岡 宗徳¹⁾, 浦上 淳¹⁾, 物部 泰昌²⁾, 赤木 晃久¹⁾
浦野 貴至¹⁾, 辻本 琴音¹⁾, 松本 築¹⁾, 松原 正樹¹⁾, 石田 尚正¹⁾
林 次郎¹⁾, 吉田 和弘¹⁾, 羽井佐 実¹⁾, 山辻 知樹¹⁾

1) 川崎医科大学総合外科学,

2) 同 病理学

抄録 当科にて腹腔鏡下開窓術を施行した巨大肝嚢胞の2例について病理学的検討を加えて報告する。

症例1は80歳代女性で右上腹部の違和感があり画像検査にて約20cm大の巨大肝嚢胞と診断され腹腔鏡下開窓術を施行した。嚢胞壁の病理所見はBile duct cystの診断であった。

症例2は60歳代女性で10年前から緩徐に増大する最大径13.7cmの肝嚢胞に対し腹腔鏡下開窓術を施行した。病理診断で線毛性前腸性肝嚢胞という稀な病態であった。

肝嚢胞は基本的に良性疾患であるが、有症状の場合は治療適応となる。巨大肝嚢胞の治療は経皮的硬化療法あるいは開窓術や肝部分切除などが行われる。今回我々は2例ともに腹腔鏡下開窓術を行ったが、低侵襲で整容性にも優れ、十分な症状改善が得られたことから有益な治療手段と考える。なお、症例2のような線毛性前腸性肝嚢胞の場合、扁平上皮癌合併症例の報告があり、比較的若年発症で悪性度も高い傾向のため慎重な治療選択が望まれる。

doi:10.11482/KMJ-J202147007 (令和2年12月10日受理)

キーワード：巨大肝嚢胞，腹腔鏡下開窓術，線毛性前腸性肝嚢胞

諸言

肝嚢胞には形態学や病因、臨床的に基づいて様々な分類法がある。多くは先天性で孤立性あるいは多発性に様々な大きさで発症し、ほとんどは無症状であるため無治療で経過観察となることが多い。その中でも治療の適応となるのは悪性の嚢胞性腫瘍や嚢胞内に出血や感染を起こしたものの、巨大化し腹部圧迫症状が生じたものなどである。当科にて腹腔鏡下開窓術を施行した巨大肝嚢胞の2症例について病理学的検討を加えて報告する。

症例

症例1：80歳代，女性
主訴：心窩部痛
既往歴：高血圧
現病歴：20XY年7月頃から心窩部痛が出現し近医を受診した。CTで約20cmの巨大肝嚢胞が認められ定期的にCTフォローされていた。1年後右上腹部の違和感を自覚し、CT上でもやや増大傾向であったため当院紹介され手術の方針となる。
身体所見：右季肋部に軟らかい腫瘤を触知す

別刷請求先

高岡 宗徳

〒700-8505 岡山市北区中山下2-6-1

川崎医科大学総合医療センター総合外科学

電話：086 (225) 2111

ファックス：086 (232) 8343

Eメール：m-takaoka@med.kawasaki-m.ac.jp

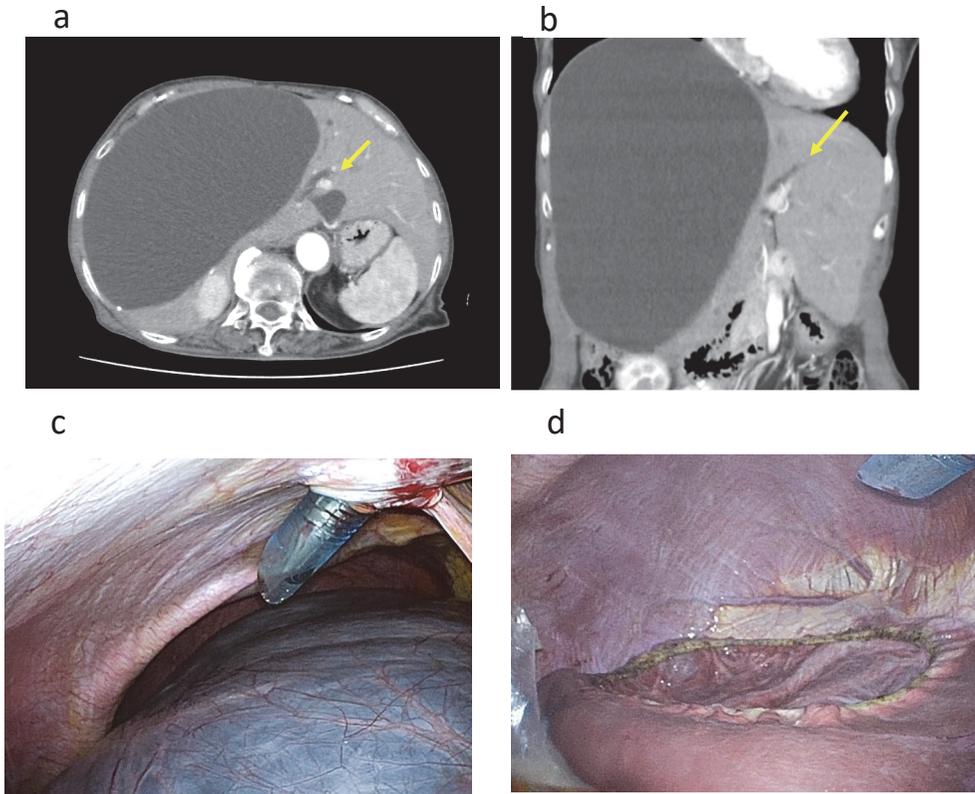


図1 症例1の術前画像と手術所見

- a: 術前 CT の水平断 (矢印: 軽度拡張した肝内胆管)
 b: 術前 CT の冠状断 (矢印: 軽度拡張した肝内胆管)
 c: 気腹開始直後の肝表面
 d: 嚢胞壁開窓後の肝表面

る。

血液生化学検査所見: ALP 344 U/l, γ -GT 82 U/l と胆道系酵素の上昇を認めた。AST 15 U/l, ALT 12 U/l, T-Bil 0.8 mg/dl. 腫瘍マーカー CEA 1.8 ng/ml, CA19-9 11.0 U/ml と正常。AFP, PIVKA-II は検査せず。

腹部造影 CT 所見: 肝右葉に最大径約22×21 cm の単房性で造影効果を伴わない巨大肝嚢胞を認め、嚢胞圧排に伴う軽度の肝内胆管拡張と下大静脈の圧排を認めた (図1a, b)。その他肝臓と両側腎臓に多数の小嚢胞を認めた。

MRCP: 施行せず。

手術所見: 右側腹部～右横隔膜下を占拠する巨大な肝嚢胞を認めた (図1c)。嚢胞壁の一端を電気メスで切開し、約3,000 ml の無色透明な

漿液性嚢胞液を吸引した。腹腔側へ突出した嚢胞壁を切除し、嚢胞壁の切離端をアルゴンプラズマ凝固焼灼して手術終了とした (図1d)。

摘出標本肉眼所見: 嚢胞壁20×14 cm (図2a)。

病理所見: 嚢胞内面に一層の円柱状、立方状、あるいは扁平細胞が配列しており Bile duct cyst と診断された。悪性所見は認めなかった (図2b)。

術後経過: 経過は良好で、術後5日で退院した。術後3ヶ月の腹部単純 CT で下大静脈など周囲構造の圧排解除所見を認めた (図2c, d)。また術前認めた心窩部痛や右上腹部の違和感も消失した。

症例2: 60歳代, 女性。

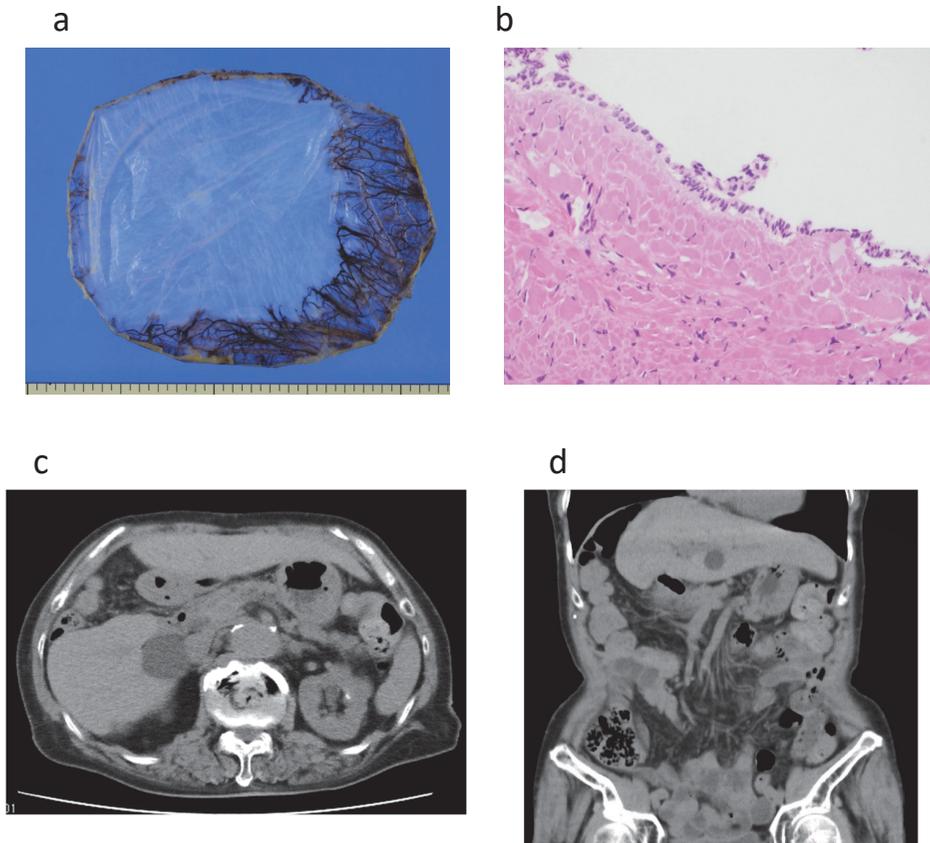


図2 症例1の手術標本と術後画像
 a: 摘出組織全体像
 b: HE 染色
 c: 術後3ヶ月でのCT水平断
 d: 術後3ヶ月でのCT冠状断

既往歴: 高血圧, 左顔面痙攣, 右肘脱臼, 右肘拘縮

現病歴: 約3年前より近医で径7-8cmの肝嚢胞を指摘されていたが13.7cmと増大を認めためたため当院消化器内科を紹介受診された。

CTやMRIで悪性所見を疑う所見は乏しいが本人の希望で手術の方針となり外科へ紹介された。

身体所見: 明らかな腫瘤を触知しない。

血液生化学検査所見: AST 27 U/l, ALT 25 U/l, ALP 233 U/l, γ -GT 60 U/l, T-Bil 0.9 mg/dl と明らかな異常所見なし。腫瘍マーカーはCEA < 1.0 ng/ml, CA19-9 13.0 U/ml, AFP 7.1 ng/ml, PIVKA-II 15 mAU/ml と正常。

腹部造影CT所見: 肝右葉を大きく占める直

径13cm強の単房性で造影効果を伴わない肝嚢胞を認める(図3a, b)。

手術所見: 右横隔膜に一部癒着を伴う巨大肝嚢胞を認め, 嚢胞壁を一部切開し約1,000mlの無色透明の漿液性嚢胞液を吸引した(図3c)。突出する嚢胞壁をVessel sealingデバイスで切離し, 壁表面を十分に焼灼して手術終了とした(図3d)。

摘出標本肉眼所見: 嚢胞壁10.5×6.7cm(図4a)。

病理所見: 繊維性結合組織が主体であり1層の円柱または立方上皮, 扁平細胞に裏装されており円柱上皮には線毛を有するものもみられた。壁内には結合組織や平滑筋線維が形成され

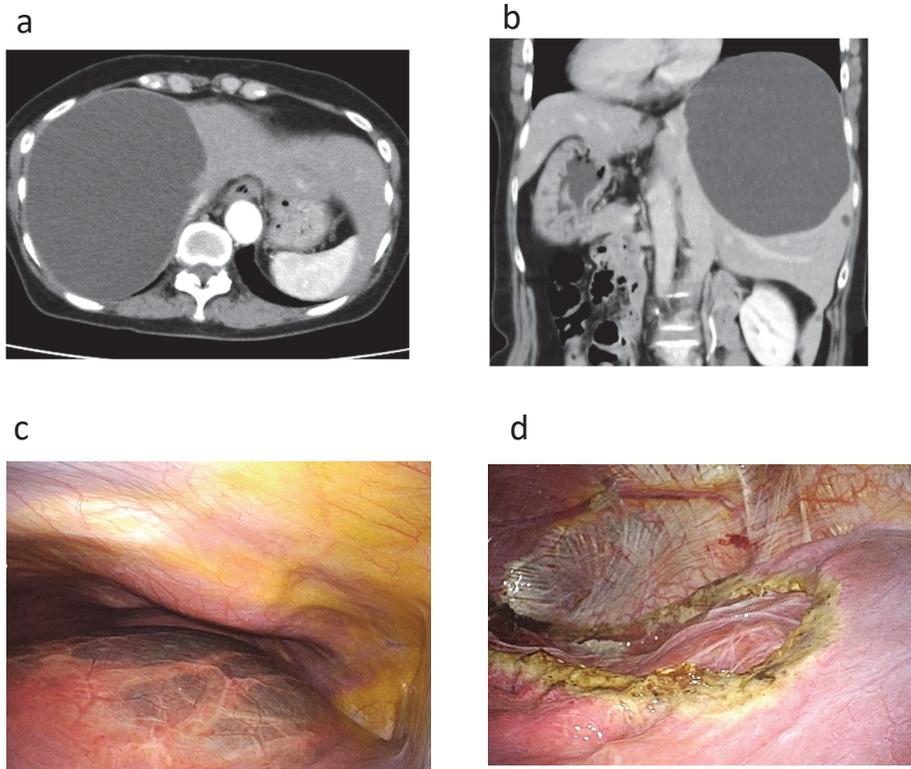


図3 症例2の術前画像と手術所見
 a: 術前CTの水平断
 b: 術前CTの冠状断
 c: 気腹開始直後の肝表面
 d: 嚢胞壁開窓後の肝表面

ており、線毛性前腸性肝嚢胞と診断された。悪性所見は認めなかった(図4b)。

術後経過：経過は良好で、術後6日目に退院した。術後6ヶ月の腹部単純CTで肝右葉の嚢胞は著明に縮小し、S4-S7にかけて約6cm大の多房性嚢胞として認める(図4c)。増大傾向を有する嚢胞はなく、以降かかりつけ医で経過観察を続けている。

考 察

嚢胞性肝疾患、いわゆる肝嚢胞の形成機序に関してはいまだに不明な点が多いが、胎生期に正常肝内胆管と交通しなかった胆管が遺残し、嚢状に拡張して肝嚢胞となるという説が有力である。肝嚢胞は形態や病因、組織、臨床面などによって分類されておりその方法は様々で

ある。孤立型と多発型を区別したJonesの形態学的分類¹⁾やHensonらの病因による分類²⁾、DeBaekyらの形態学、病因をあわせた分類³⁾、またLambruschiらの臨床的な違いによる分類⁴⁾など多数あり統一されていないのが現状である。

画像的特徴で分類すると単房性と多房性の嚢胞性肝疾患に分けることができる(表1)⁵⁾。前者で造影効果がなければ基本的に良性であり、その鑑別には嚢胞の解剖学的な分布および嚢胞内容液の性状が重要となる。後者で造影効果があるものは感染性もしくは腫瘍性疾患との鑑別が必要であり、それぞれの特徴的な画像所見が鑑別の手がかりとなる。今回の報告における2症例はともに前者に分類される。

症例1は孤立性肝嚢胞であり、胆管との交通をもたない先天性疾患で肝内胆管上皮に由来す

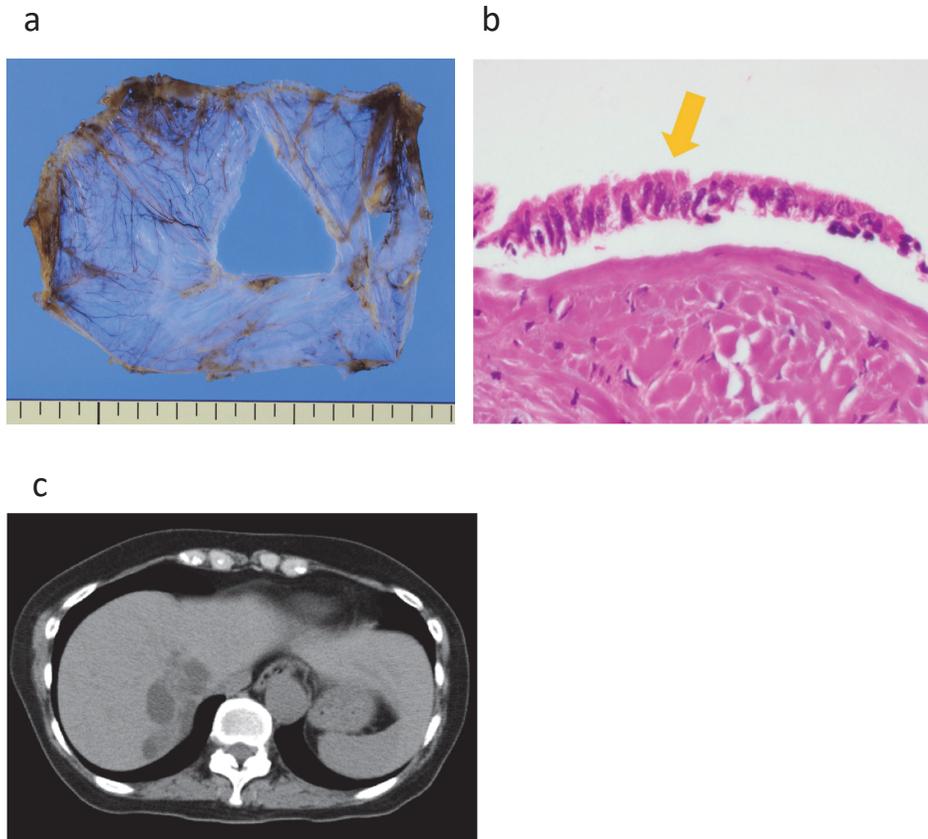


図4 症例2の手術標本と術後画像
 a: 摘出組織全体像
 b: HE 染色 (矢印は線毛細胞を示す)
 c: 術後6ヶ月でのCT水平断

る過誤腫の一種と考えられている。嚢胞の内腔は単層の立方または扁平上皮で取り囲まれ、嚢胞壁は線維性の結合組織からなり嚢胞と周囲肝組織との境界は明瞭である。嚢胞の内容液は淡褐色、漿液性であることが多い。

症例2は線毛性前腸性肝嚢胞という非常に稀な疾患であり先天性に分類される。胎生期に前腸由来である細気管支が肝組織内へ迷入することによって発生すると考えられており、線毛を有する被覆上皮、上皮結合組織、平滑筋層、繊維性被膜の4層構造をとる。嚢胞の内容液は白色あるいは褐色のやや粘稠な液体で胆汁成分はないとされる。線毛性前腸性肝嚢胞自体は非腫瘍性良性嚢胞と考えられるが、近年扁平上皮癌合併症例の報告がなされており、医学中央雑

表1 肝嚢胞性疾患の分類

嚢胞の種類	代表的疾患
単房性	孤立性肝嚢胞 (胆管嚢胞) 線毛性前腸性肝嚢胞 胆管周囲嚢胞 胆管性過誤腫 多嚢胞肝 Caroli 病
多房性	Multicystic biliary hamartoma 包虫症 肝膿瘍 粘液性嚢胞腫瘍 胆管乳頭状腫瘍

山田らの総説論文 (画像診断 2015) の記述を元に作成⁵⁾

誌で「線毛性前腸性肝嚢胞」「扁平上皮癌」をキーワードに1999年から2019年までで検索すると和文会議録1例のみであった。Pubmedで「ciliated hepatic foregut cyst」「squamous cell carcinoma」

表2 線毛性前腸性肝嚢胞由来の扁平上皮癌報告例

症例	報告年	年齢	性別	最大径	治療法	経過	文献
1	1999	51	M	12 cm	肝切除	2ヶ月後に死亡 (詳細不明)	6
2	2002	21	M	10 cm	肝切除	9ヶ月後に腹腔内 再発により死亡	7
3	2002	40	F	13 cm	肝切除	不明	8
4	2007	60	F	7 cm	肝切除	6ヶ月後生存確認	9
5	2013	34	M	5.5 cm	肝動脈 化学塞栓術	6ヶ月後再発	10

で検索すると同期間に5例の線毛性前腸性肝嚢胞由来の扁平上皮癌の症例が報告されている(表2)⁶⁻¹⁰。これら5例の発症年齢は21歳～60歳と比較的若年発症であり、また発見時局所進行が高度であったり術後早期に再発を呈したりする症例もみられた。また、5症例中3例が10 cmを超える肝嚢胞であったが、肝嚢胞の悪性化に伴い内容液が産生されて巨大化するのか、肝嚢胞の巨大化が悪性化リスクを高めるのかはさだかではない。また、いずれの症例も術前に腺毛性前腸性肝嚢胞と診断することは困難であり、組織学的背景が肝嚢胞の手術適応の決定に影響するわけではないといえる。これまで肝嚢胞の組織学的な違いによって悪性化の頻度が異なるという報告はされていないが、線毛性前腸性肝嚢胞については悪性化の可能性をふまえた治療及び経過観察が必要である。

肝嚢胞の治療については無症状であれば治療を行わないが、増大傾向のもの、腫瘍径が10 cm以上のもの、有症状のもの、出血や感染を伴うものなどは治療適応となる。肝嚢胞が増大を示す原因としては感染や悪性化、嚢胞内での粘液産生によるものと考えられる。肝嚢胞の治療方法には穿刺吸引術、硬化療法、開窓術、切除術などがある。

肝嚢胞の治療において問題となるのが再発である。硬化療法の再発率は21～75%以上、開窓術では20～70%と報告によりばらつきがあるが硬化療法と開窓術で明らかな差はみられなかった¹¹。しかし硬化療法において注意すべき点として、硬化剤の腹腔内へ溢流がある。硬化剤が腹腔内へ溢流すると疼痛だけでなく腹

膜炎合併の可能性もあり、これを防ぐためには正常肝実質を経由した穿刺経路を選択する必要がある¹²。本症例のように嚢胞が巨大になればなるほど肝実質経由での穿刺困難が予想されるため、肝実質を圧排するほどの巨大肝嚢胞に対しては開窓術の方が安全性を確保しやすい可能性がある。開窓術後の再発を回避するためには、十分な開窓が可能であるかを術前に評価することや開窓部が横隔膜や腹膜へ癒着しないよう嚢胞壁を焼灼することが重要である^{13,14}。開窓術時に留意すべきその他の点として圧排により偏位した胆管を損傷しないことであり、そのためにも術前検査で胆管の走行を確認することや安易に嚢胞壁を切断しないことが重要である^{13,14}。

結 語

巨大肝嚢胞に対する腹腔鏡下開窓術は低侵襲で症状の改善効果を得られ、術後の整容性にも優れる点から有益な治療手段といえる。また、巨大肝嚢胞においては術後の病理検査で線毛性前腸性肝嚢胞と診断されることもあり、そのなかには再発のみならず扁平上皮癌の合併症例報告もあるため、開窓術後も再発や悪性化の可能性を考慮し定期的な経過観察が必要である。

引用文献

- 1) Jones JFX: Removal of A Retention Cyst From Liver. *Ann Surg* 1923; 77: 68-89.
- 2) Dockerty MB, Gray HK, Henson SW Jr: Benign tumors of the liver. III. Solitary cysts. *Surg Gynecol Obstet.* 1956; 103: 607-612.
- 3) DeBaKey ME, Jurdan GL Jr: Cyst of the liver. In: *Disease*

- of the liver 1975; 1094-1103.
- 4) Lambruschi PG, Rudolf LE: Massive unifocal cyst of the liver in a drug abuser: case report and review of the literature. *Ann Surg* 1979; 189: 39-43. doi: 10.1097/0000658-197901000-00008.
 - 5) 山田哲, 角谷眞澄, 上田和彦, 藤永康成, 小松舞, 吉澤恵里子, 鈴木健史, 田端克彦: 肝嚢胞性疾患. *画像診断* 2015; 35: 158-169.
 - 6) Vick DJ, Goodman ZD, Ishak KG: Squamous cell carcinoma arising in a ciliated hepatic foregut cyst. *Arch Pathol Lab Med* 1999; 123: 1115-1117. doi: 10.1043/0003-9985(1999)123<1115.SCCAIA>2.0.CO;2.
 - 7) Furlanetto A, Dei Tos AP: Squamous cell carcinoma arising in a ciliated hepatic foregut cyst. *Virchows Archiv* 2002; 441: 296-298. doi: 10.1007/s00428-002-0668-z.
 - 8) de Lajarte-Thirouard AS, Rioux-Leclercq N, Boudjema K, Gandon Y, Ramee MP, Tuiln B: Squamous cell carcinoma arising in a hepatic foregut cyst. *Pathol Res Pract* 2002; 198(10): 697-700. doi: 10.1078/0344-0338-00323.
 - 9) Zhang X, Wang Z, Dong Y: Squamous cell carcinoma arising in a ciliated hepatic foregut cyst: case report and literature review. *Pathol Res Pract* 2009; 205: 498-501. doi: 10.1016/j.prp.2008.12.003.
 - 10) Wilson JM, Groeschi R, George B, Turaga KK, Patel PJ, Saecian K, Gamblin TC: Ciliated hepatic cyst leading to squamous cell carcinoma of the liver -A case report and review of the literature. *Int J Surg Case Rep.* 2013; 4: 972-975. doi: 10.1016/j.ijscr.2013.07.030.
 - 11) 高野恵輔, 福永潔, 竹内朋代, 大河内信弘: 多発性肝嚢胞 ガイドラインに基づいた診断と治療. *臨床外科学会誌* 2016, 71: 880-886.
 - 12) 作原祐介, 阿保大介, 曾山武志, 森田亮, 工藤興亮: 嚢胞性病変に対する経皮的硬化療法. *Rad Fan* 2016; 9, 45-48.
 - 13) 島田良, 松下哲二, 高山寛人: 巨大肝嚢胞に対して腹腔鏡下開窓術を施行した1例. *信州医誌* 2010, 58: 163-167.
 - 14) 三宅隆史, 鈴木正彦, 浅羽雄太郎, 佐藤智仁, 松山温子, 水上泰延: Reduced port surgery による腹腔鏡下開窓術を施行した肝嚢胞 (径19.9 cm) の1例, *日臨外会* 2014; 75, 1961-1965.

〈Case Report〉

Two cases of laparoscopic fenestration surgery for giant liver cyst and their pathological review

Yuki NAKAMURA¹⁾, Munenori TAKAOKA¹⁾, Atsushi URAKAMI¹⁾
Yasumasa MONOBE²⁾, Akihisa AKAGI¹⁾, Takashi URANO¹⁾
Kotone TSUJIMOTO¹⁾, Kizuki MATSUMOTO¹⁾, Masaki MATSUBARA¹⁾
Naomasa ISHIDA¹⁾, Jiro HAYASHI¹⁾, Kazuhiro YOSHIDA¹⁾
Minoru HAISA¹⁾, Tomoki YAMATSUJI¹⁾

1) Department of General Surgery,

2) Department of Pathology, Kawasaki medical school

ABSTRACT We herein report on two cases of laparoscopic fenestration surgery for giant liver cysts, along with the pathological findings.

The first case was a woman in her eighties with right upper quadrant discomfort, who was found to have a 20 cm diameter cyst in her liver. The cyst was laparoscopically fenestrated with a partial resection of the cystic wall and the pathological examination revealed that the tissue was a choledochal cyst.

The second case was a woman in her sixties who had been followed for ten years with a slowly growing liver cyst. When the cyst reached a size of more than 13 cm in diameter, she received a laparoscopic fenestration. A part of cyst wall was resected and pathologically diagnosed as a ciliated hepatic foregut cyst, a rare histologic type of liver cyst.

Giant hepatic cysts are basically benign and therefore a wait-and-see approach is often taken. However, once symptoms occur, interventional therapy such as sclerotherapy and surgery should be considered. Laparoscopic fenestration, as performed in these two cases, is a useful strategy with low invasiveness and cosmetic advantages, in addition to symptomatic improvement.

Ciliated hepatic foregut cysts have been reported in a few cases to undergo malignant transformation into squamous cell carcinoma. A careful determination of therapeutic strategy is necessary for this type of liver cyst since malignant transformation can occur at an early age and tends to be recurrence-prone, although it is difficult to diagnose precisely by preoperative imaging tests.

(Accepted on December 10, 2020)

Key words : Giant liver cyst, Laparoscopic fenestration surgery, Ciliated hepatic foregut cyst

Corresponding author
Munenori Takaoka
Department of General Surgery, Kawasaki Medical
School, Kawasaki Medical School General Medical
Center, 2-6-1 Nakasange, Kita-ku, Okayama, 700-8505,
Japan

Phone : 81 86 225 2111
Fax : 81 86 232 8343
E-mail : m-takaoka@med.kawasaki-m.ac.jp