

症 例

肝円索膿瘍との鑑別に苦慮した線毛性前腸性肝嚢胞の1例

健和会病院外科¹⁾, 同 病理科²⁾

本 田 晴 康¹⁾ 赤 澤 智 之¹⁾ 津 澤 豊 一¹⁾
林 誠 一²⁾ 小 平 日 実 子²⁾

症例は47歳、女性。5日前から心窩部痛が出現したため、当院へ来院。同部に圧痛を認めたが発熱なく、血液検査でもCRP軽度上昇以外は異常なかった。画像検査で肝円索部に厚い被膜を有する45mm大の嚢胞あり。感染性嚢胞を疑い抗菌薬を投与したところ、腹痛は数日で消失した。肝円索膿瘍の術前診断で手術を施行したところ、肝円索に5cm大の腫瘍が認められ、約1.5cmにわたって肝表面に接していた。摘出標本は55×33mm大の単房性嚢胞で、内腔には乳白色調の液体が貯留しており、病理組織学的に肝円索との連続性はなかった。嚢胞壁の内面は線毛を有する多列円柱上皮で被覆され、上皮は疎性結合組織、平滑筋層を有する線維性結合組織からなり、線毛性前腸性肝嚢胞と診断された。自験例は、その発育が通常例のように肝被膜直下つまり内方向ではなく、肝円索への外方向であったため、肝円索膿瘍との鑑別に苦慮した1例であった。

索引用語：線毛性前腸性肝嚢胞、肝円索

緒 言

線毛性前腸性嚢胞(ciliated foregut cyst: 以下CFC)は胎生期の前腸由来の先天性良性嚢胞であるが、悪性化の報告もあり、慎重な経過観察が必要とされている。今回われわれは肝円索部に発生し、肝円索膿瘍との鑑別に苦慮したCFCの1例を経験した。

症 例

症例：47歳、女性。

主訴：心窩部痛。

既往歴・家族歴：特記すべきものなし。

現病歴：5日前より心窩部痛が生じ、深呼吸動作や歩行で増強した。

現症：全経過を通して発熱なし。腹部は平坦・軟、心窩部に圧痛あり。腫瘍触知なし。

血液検査所見：WBC 4,600/ μ l, CRP 0.32mg/dl。その他肝胆道系酵素を始めとする生化学検査、腫瘍マーカー(CEA, CA19-9, CA15-3, AFP, PIVKA-II)に異常なし。

画像検査所見

超音波検査所見(Fig. 1)：肝左葉に接する45×25mm大の嚢胞性病変。嚢胞壁は5mmと肥厚。内腔にdebris様の液面形成あり。カラードップラーで血流シグナルなし。ソナゾイド造影エコー検査でも嚢胞内部は造影効果なし。

腹部CT所見(Fig. 2)：肝円索裂孔に34×30×40mm大の嚢胞あり。壁はやや肥厚、小石灰化を伴う。嚢胞壁および嚢胞内の造影効果なし。

腹部MRI所見(Fig. 3)：肝左葉内側区と外側区および脾頭部との間隙部に頭尾長40mm大の嚢胞状構造あり。厚い被膜様構造あり。T2画像では、内部は高信号ではあるが、やや不均一で液面形成が認められる。由来臓器の判断は困難である。

全身MRIスクリーニング検査(MRI-DWIBS)(Fig. 4)：嚢胞部に一致して軽度信号強度の上昇を認める。

以上より感染性嚢胞を疑い抗菌薬を投与したところ、疼痛は数日で消失した。術前診断に苦慮したが、発症2カ月後に肝円索膿瘍(嚢胞感染)の術前診断の下、腹腔鏡手術を施行した。

手術所見：全身麻酔下、3ポート(3mm：右季肋下、5mm：左季肋下、12mm：臍部)で手術を開始した。腹腔鏡下に観察すると肝円索に5cm大の腫瘍が認められ、腫瘍は約1.5cmにわたって肝表面に接していた。

2021年12月23日受付 2022年3月14日採用

〈所属施設住所〉

〒395-8522 飯田市鼎中平1936

超音波切開凝固装置およびクリップを用いて肝門索を含めて腫瘍を切除したが、腫瘍の被膜損傷を避けるため腫瘍が接している肝被膜を切除する形となった (Fig. 5).

摘出標本所見：55×38×20mm大の単房性嚢胞で、内部には乳白色調の液体が貯留していた。内容物の細胞診では好中球やリンパ球を混じた炎症性滲出物で、上皮成分は認めなかった。剖面では内腔は平滑で、明らかな充実部は認めなかった (Fig. 6).

病理組織学的所見：嚢胞は肝門索に近接していたが、連続性は認められなかった。また、肝細胞が少量確認され、嚢胞壁と肝実質との間には線維性結合組織が確認された (Fig. 7a)。嚢胞壁内面は線毛を有する多列円柱上皮で被覆され、上皮下の疎性結合組織・平滑筋層・最外層には線維性結合組織が認められ、線毛性前腸性肝嚢胞 (ciliated hepatic foregut cyst : 以下CHFC) と診断された (Fig. 7b, c)。

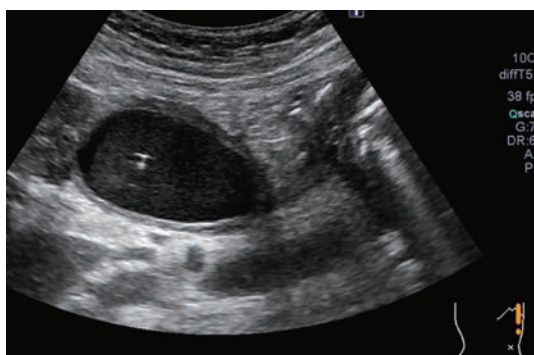


Fig. 1 腹部超音波検査所見：肝左葉に接する45×25mm大の嚢胞性病変。嚢胞壁は5mmと肥厚。内腔にdebris様の液面形成あり。

術後経過：良好。

考 察

突然の腹痛で発症した、肝門索部に有痛性嚢胞を形成する症例をわれわれは経験した。まず、鑑別に挙げたのは肝門索膿瘍であるが、これは急性腹症の原因となる稀な疾患である。畑中¹⁾は単孔式腹腔鏡手術を施行した肝門索膿瘍の症例を報告するとともに、1970年から2019年に報告された23例を集計している。これによると小児6例、成人17例が報告されており、小児では6例中5例に先行して臍の炎症があり、小児における主な原因は臍炎であると考察している。一方、成人では17例中12例で胆管炎・胆嚢炎・膵炎を合併していたことから、肝胆膵領域の感染症に関連していると考察している。肝門索膿瘍は重症化や再燃をきたす症例もあり、抗菌薬の投与やドレナージ、さらに手術等の治療を要する疾患である。

自験例では先行感染は明らかではなく、突然の腹痛で発症した。全経過を通して発熱はなく、CRPが軽度上昇していたが、感染や炎症を示唆する経過はなかった。しかし、画像検査では嚢胞内腔にdebris様の液面形成があり、MRI-DWIBS所見で嚢胞部に一致して信号強度の軽度上昇を認め、炎症や感染を反映しているものと判断した。単純性嚢胞としては非典型的であり、症状や腹部所見、画像所見を総合して感染性嚢胞を疑った。抗菌薬を投与したところ腹痛は数日で消失したが、再燃の可能性もあり、腹腔鏡下切除を施行した。肝門索を含めて腫瘍を切除したが、腫瘍は約1.5cmにわたって肝表面に接しており、腫瘍の被膜損傷を避けるため腫瘍の接する肝被膜を切除する形となった。

CHFCは胎生期に肝組織内に迷入した細気管支に由

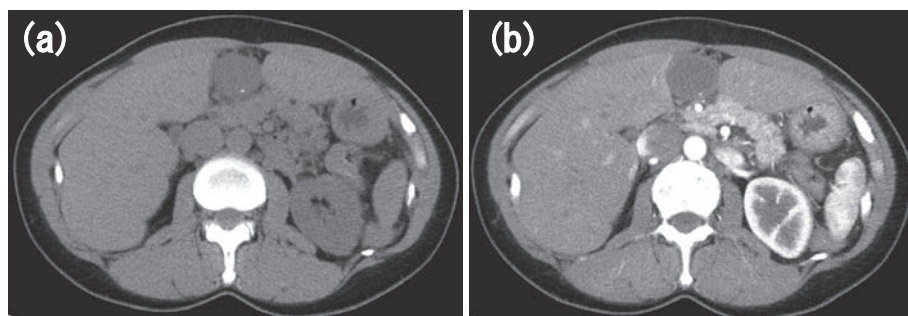


Fig. 2 腹部CT所見：(a) 単純CT, (b) 造影CT。肝門索裂孔に34×30×40mm大の嚢胞あり。壁はやや肥厚、小石灰化を伴う。嚢胞壁および嚢胞内の造影効果なし。

来する前腸性嚢胞である²⁾。万波ら³⁾は24例を集計しているが、それによると年齢は41～79歳（中央値：57.5歳）、性別は男性13例、女性11例。診断契機は検診や他疾患精査時の画像診断で偶然発見されたものがほとんどである。病変の大きさは10～50mm（平均：27.3mm）で、局在は92%が肝S4に発生し、ほぼ全例が被膜直下に存在する。画像所見は内容液の粘調性や含有するカルシウム量、タンパクや脂質濃度で様々に描出される⁴⁾。また、山口ら⁵⁾は万波らの集計24例を含む30例を集計しており、これによると腹痛や背部痛、肝障害などの症状を伴っていたものが5例で、他の25例は他疾患の精査・治療時ないし検診などで偶然発見されている。発生部位はほとんどが肝S4で、ほとんどが肝被膜下に存在し、全てが単房性であった。自験例は腹痛で発症し、画像診断では肝左葉に接するもの

の病変の主座は肝門索にあると読影した。術前の鑑別診断としてCHFCも挙げたが、病変の部位が一致しなかったため、肝門索に発生した感染性嚢胞（膿瘍）と術前診断した。

CHFCは画像検査所見としては（1）嚢胞性疾患、（2）乏血性腫瘍、（3）肝S4被膜直下、（4）MRI T2で高信号を呈することで疑われるが、確定診断のためには病理組織検査が必要である。しかし、経皮的肝生検は正診率が低いとされており、また、悪性が否定できない場合には播種の危険性がある。CHFCの多

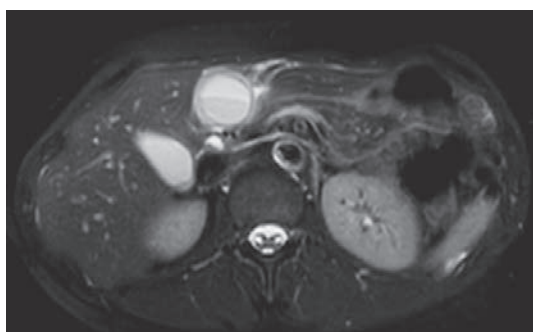


Fig. 3 腹部MRI所見：肝左葉内側区と外側区および臍頭部との間隙部に頭尾長40mm大の嚢胞状構造あり。厚い被膜様構造あり。T2画像では内部は高信号ではあるが、やや不均一で液面形成が認められる。由来臓器の判断は困難である。

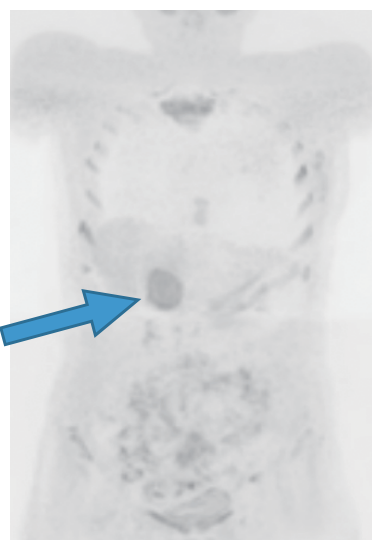


Fig. 4 全身MRIスクリーニング検査（MRI-DWIBS）所見：嚢胞部に一致して軽度信号強度の上昇を認める（矢印指示部）。

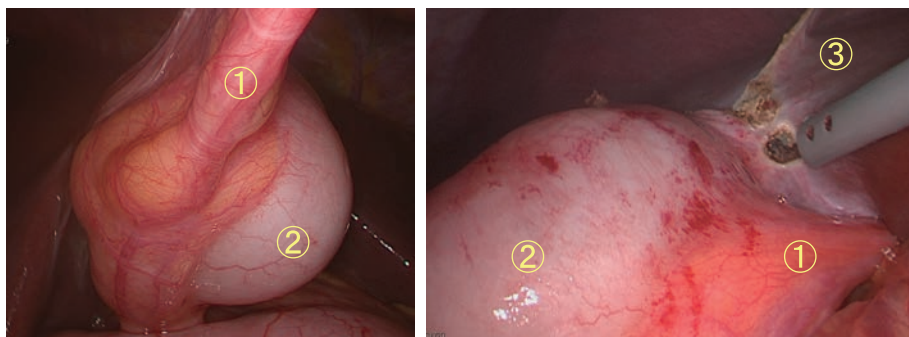


Fig. 5 術中所見：①肝門索、②嚢胞、③肝S3。肝門索に5 cm大の腫瘍が認められ、腫瘍はわずかに肝表面に接していた。被膜損傷を避けるため一部肝組織を削り取る形となった。

くは良性疾患であり、確定診断がなされれば経過観察が可能で、予後も良好とされている⁶⁾。しかし、実際には確定診断が困難であること、悪性例の報告がある

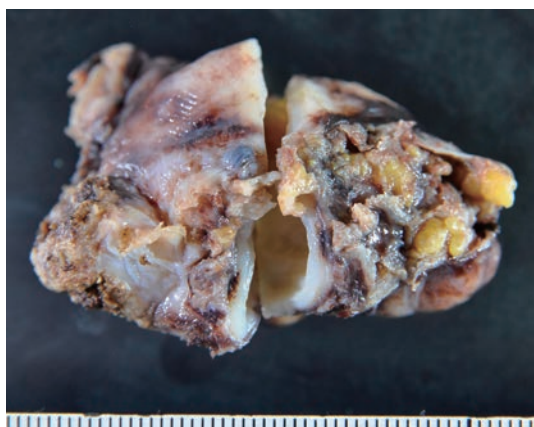


Fig. 6 摘出標本所見（マクロ）：55×38×20mm大の単房性嚢胞。剖面では、内腔は平滑で、明らかな充実部は認めなかった。

ことから切除されることが多い。悪性例の報告としては、Vickら⁷⁾が、嚢胞壁に悪性化を伴い、十二指腸に浸潤した症例を報告している。また、Itoseらは本疾患から発生した扁平上皮癌の切除例を報告し、うち悪性例5例について考察している。これによると、悪性例の特徴としては、右季肋部痛や発熱等の何らかの症状を有していること、また、嚢胞径が4 cm以上と大きいこととしている⁸⁾。

CHFCと同様の嚢胞は前腸由来の舌下部、食道、胃、回腸、脾、胆嚢⁹⁾、後腹膜、縦隔にも発生するとされている¹⁰⁾。横隔膜下に発生するCFCは肝での発生がほとんどであり、それ以外の臓器からの発生は極めて稀とされている⁹⁾。そこでわれわれは「線毛性前腸性嚢胞」「肝円索」、「ciliated foregut cyst」「round ligament of the liver [hepatic round ligament]」をkey wordとして医学中央雑誌およびPubMedで1946年以降2021年まで検索したが、調べた限りではCFCが肝円索に発生したとの報告は見当たらなかった。自験例は肝被膜直下の発生でない点が非典型的であるが、

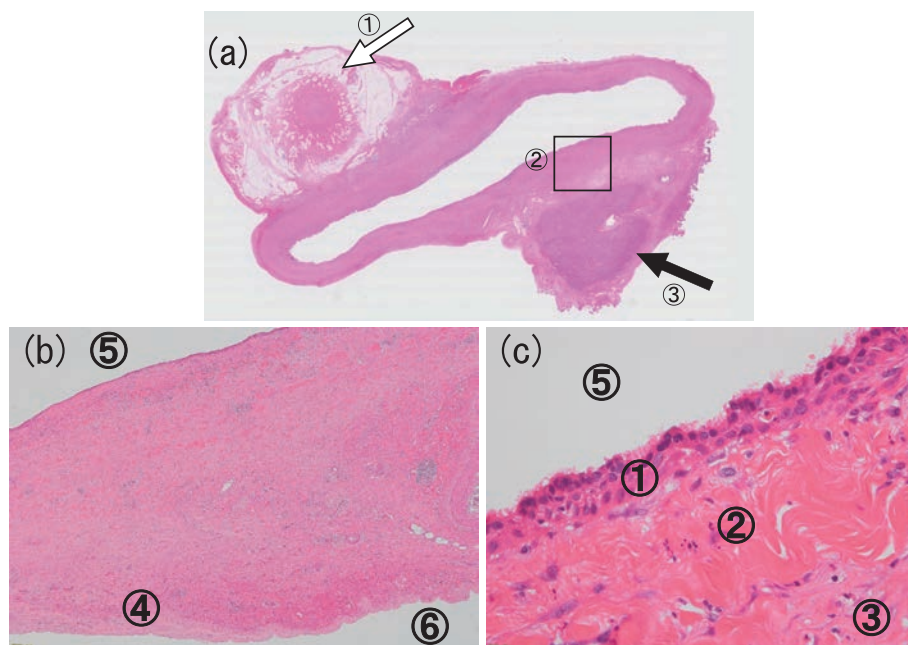


Fig. 7 病理組織学的所見：a（H.E.、ルーベ像）：①肝円索（白矢印）、②嚢胞壁（四角）、③肝組織（黒矢印）。嚢胞（②）は肝円索（①）とは近接していたが、連続性は認められなかった。また、肝細胞（③）が少量確認され、嚢胞壁と肝実質との間には線維性結合組織が確認された。b H.E.、×40、c：H.E.、×400。嚢胞壁は内腔面から順に、①多列線毛円柱上皮、②上皮下の疎性結合組織、③平滑筋層、④最外層に線維性結合組織が認められた。⑤内腔、⑥外面。

病理学的には多列線毛上皮で被覆された嚢胞性病変であり、肝内発生の確証は得られなかったものの一部が肝に接していたことから、CHFCと診断された。自験例は既報例とは異なり、肝内ではなく肝円索方向に発育するという特殊な形態をとっていたため、肝円索嚢瘍との鑑別に苦慮した症例であった。

結 語

肝円索嚢瘍との鑑別診断に苦慮した線毛性前腸性肝嚢胞の1例を経験した。既報例のように肝被膜直下ではなく、肝円索に向かって外方向に発育した線毛性前腸性肝嚢胞の1例であった。

なお、本論文の要旨は第83回日本臨床外科学会総会(2021年11月、東京；現地・Web開催)で発表した。

文 献

- 1) 畑中勇治, 今井 寿, 松井 聡他: 単孔式腹腔鏡手術を施行した肝円索嚢瘍の1例. 日消外会誌 2021; 54: 8-15
- 2) Wheeler DA, Edmondson HA: Ciliated hepatic foregut cyst. Am J Surg Pathol 1984; 8: 467-470
- 3) 万波智彦, 大藤嘉洋, 藤原恵子他: 線毛性前腸性肝嚢胞 (ciliated hepatic foregut cyst) の1例—本邦報告例24例の検討—. 日消誌 2008; 105: 235-243
- 4) 稲見真木子, 松岡俊一, 大城 周他: エコー下生検にて診断し得た線毛性前腸性肝嚢胞の1例. 肝臓 2006; 47: 566-573
- 5) 山口寛二, 伊藤義人: 線毛性前腸性肝嚢胞. 別冊日本臨牀 領域別症候群シリーズNo.14, 肝・胆道系症候群 (第3版) (II), 日本臨牀社, 東京, 2021, p321-325
- 6) 阿部寿徳, 相馬 渉, 武原真一他: 偶然発見された線毛性前腸性肝嚢胞と考えられる1例. 画像診断 2017; 37: 1243-1246
- 7) Vick DJ, Goodman ZD, Ishak KG: Squamous cell carcinoma arising in a ciliated hepatic foregut cyst. Arch Pathol Lab Med 1999; 123: 1115-1117
- 8) Itose O, Kitasato A, Noda K, et al: A case of surgical resection for well-differentiated squamous cell carcinoma arising in a ciliated hepatic foregut cyst. Acta Med Nagasaki 2020; 63: 87-90
- 9) Muraoka A, Watanabe N, Ikeda Y, et al: Ciliated foregut cyst of the gallbladder: report of a case. Surg Today 2003; 33: 718-721
- 10) 吉田雄一, 吉田一暁, 駄阿 勉他: Ciliated hepatic foregut cystの2例. 診断病理 2005; 22: 36-39

A CASE OF CILIATED HEPATIC FOREGUT CYST THAT WAS DIFFICULT TO DISTINGUISH FROM ABSCESS OF THE ROUND LIGAMENT OF THE LIVER

Haruyasu HONDA¹⁾, Tomoyuki AKAZAWA¹⁾, Toyokazu TSUZAWA¹⁾,

Seiichi HAYASHI²⁾ and Himiko KODAIRA²⁾

Departments of Surgery¹⁾ and Pathology²⁾, Kenwakai Hospital

A 47-year-old woman with a 5-day history of epigastric pain visited our hospital. She had tenderness in the region but no fever. Blood test results were unremarkable except for a slightly increased CRP level. Imaging examination revealed a 45-mm-sized cyst with a thick capsule in the round ligament of the liver. Because an infectious cyst was suspected, antibiotics were administered, and her abdominal pain disappeared within a few days. Surgery performed based on the preoperative diagnosis of an abscess of the round ligament of the liver revealed a 5-cm-sized mass in the round ligament of the liver, which was in contact with the surface of the liver for approximately 1.5 cm. The resected specimen measured 55 × 33 mm in size, the lumen was filled with a milky white fluid, and no histopathological continuity with the round ligament of the liver was noted. The inner surface of the cyst wall was lined with multiciliated columnar epithelium, and the subepithelium comprised fibrous connective tissue with loose connective tissue and a smooth muscle layer. The patient was thus diagnosed with ciliated hepatic foregut cyst. Distinguishing ciliated hepatic foregut cyst from an abscess was challenging in the present case because of its atypical growth. Normally, ciliated hepatic foregut cysts grow directly beneath the hepatic capsule, i.e., inwardly; however, in our case, there was an outward growth to the round ligament of the liver.

Key words: ciliated hepatic foregut cyst, abscess of the round ligament of the liver