

## 先天性門脈欠損症に合併した肝腫瘍の切除経験

笠原康平 野尻和典 武田和永 松山隆生 谷口浩一 熊本宜文  
森 隆太郎 太田貢由 秋山浩利 田中邦哉 遠藤 格

横浜市立大学医学部消化器・腫瘍外科学

### 症 例

患者：35歳，女性。

主訴：特になし

既往歴：出生時 心房中隔欠損症，先天性白内障。31歳時 緑内障。

27歳時に検診の腹部CTで肝臓に多発する乏血性腫瘍性病変と先天性門脈欠損症（congenital absence of the portal vein: CAPV）を指摘された。PIVKA-IIは77 mAU/mLと軽度上昇し，肝生検で軽度の核異型，核濃染ならびに索状配列の乱れを認めたが，悪性疾患と断定できず本人および家族に十分な説明が行われ，当院消化器内科で経過観察となっていた。

現病歴：初診より8年後，腹部CTで腫瘍の増大を認めため手術目的に当科へ紹介受診となった。

入院時現症：身長170 cm，体重75.1 kg（body mass index 25.8 kg/m<sup>2</sup>）。腹部は平坦，軟。腸蠕動音正常。胸部正中に手術創あり。

入院時検査所見：PIVKA-IIは92 mAU/mLと上昇していた。肝胆系酵素や凝固機能は正常範囲であり，肝炎ウイルスマーカーはいずれも陰性であった。ICGR15は24.77%と著明に遅延していた。

腹部骨盤部造影CT：初診時は肝S2に16 mm大，S7に28 mm大の乏血性腫瘍性病変を認めていたが，今回S2の腫瘍は35 mm大に増大し，S4には中肝静脈根部に近接するように新たに25 mm大の腫瘍が出現していた（Fig. 1）。S7の腫瘍は画像上消失していた。また肝内には門脈を同定

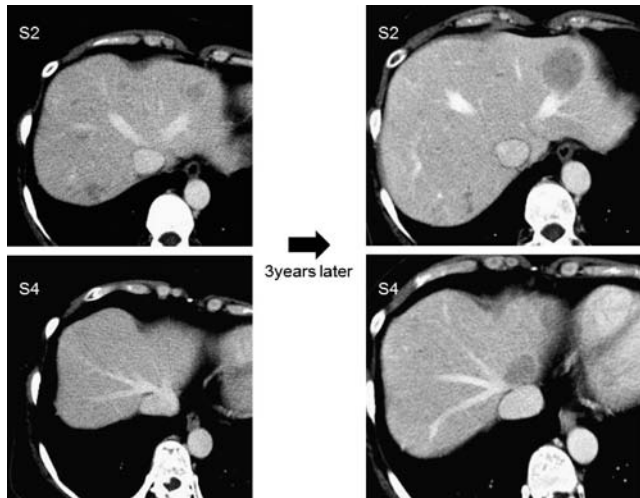


Fig. 1 Abdominal CT scan showed that the tumors grew for three years.

できず，上腸間膜静脈と脾静脈は臍前面で合流し，腹腔内を下行して骨盤内に至り右内腸骨静脈に短絡していた。

Three-dimensional CT (3D-CT)：下腸間膜静脈は画像上確認できなかったが，本来と逆の血流をもって発達した下腸間膜静脈が，短絡血管として直腸周囲の静脈叢を介して大循環系に流入している可能性が考えられた。また肝門部ではわずかながら肝臓へ向かう門脈を確認でき，CAPVの2型と診断した（Fig. 2）。

腹部血管造影：右肝動脈は上腸間膜動脈から分岐する正常亜型であった。腹腔動脈から造影剤を注入すると，脾静脈からの血流は肝臓へは向かわずに，足側方向に向かう太い血管として描出された（Fig. 3）。また本検査では，腫瘍は造影されず陰影欠損として描出された。

以上より，CAPVを背景とした肝臓に多発した腫瘍性病変と診断した。これまで悪性例の報告もあり，腫瘍が急速に増大を示している本症例でも悪性を否定できず，肝細胞癌を疑い診断的切除の方針とした。なお肝S4の病変が中肝静脈根部に近接するため，術式は左葉切除術とした。

手術標本：肝S2，S4とも結節性の病変を認め，S2腫瘍では内部に出血性壊死がみられた。

病理学的検査所見：背景肝組織の門脈域では動脈と胆管が不規則に点在し，周囲に比較的内腔を保った異常血管が散見された。歪曲した門脈様の静脈構造が動脈や胆管を取り囲んでいたが，血管壁は菲薄化し内腔はほとんど認められなかった。腫瘍部では核異型のない細胞が圧排性に増殖していた。肝臓型脂肪酸蛋白は陰性であり肝細胞腺腫と診断した（Fig. 4）。

術後8日目で退院となり，当科外来で引き続き経過観察中である。

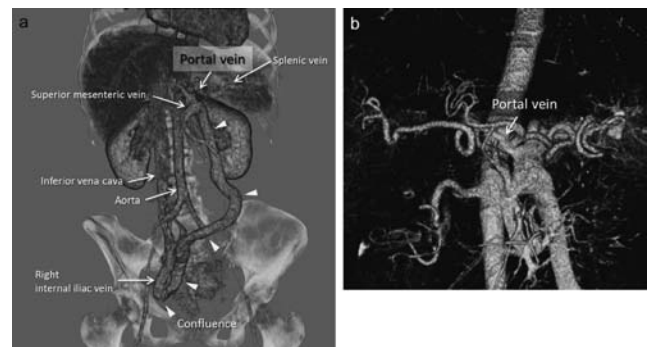


Fig. 2 Three-dimensional CT (3D-CT) revealed that the superior mesenteric vein and splenic vein flowed into the right internal iliac vein (a), and it showed the intrahepatic portal vein (b).

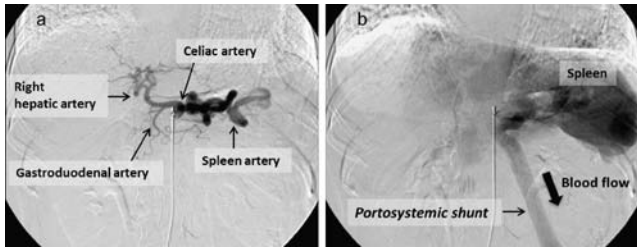


Fig. 3 Abdominal angiography showed the portosystemic vein.

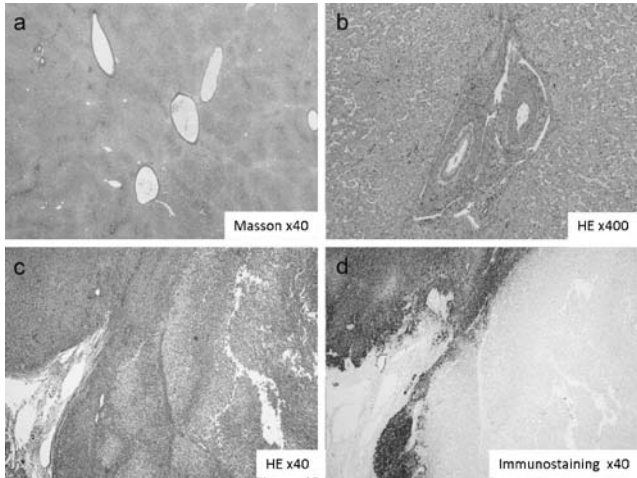


Fig. 4 Background of the liver showing that Glisson's capsule contains the bile duct and artery, but no portal vein is recognized clearly (a, b). Center of the tumor showing hepatocellular adenoma (c, d).

### 考 察

CAPV の発症機序を考えるには、門脈-下大静脈の発生の理解が重要となる<sup>1)</sup> (Fig. 5). すなわち胎生期第4週頃、原腸の両脇に左右の卵黄囊静脈が発生し、胎生第5週頃には左右の卵黄囊静脈の間に架橋が形成される。この架橋は原腸に対して頭側から、腹側、背側、腹側と存在する。胎生第6週から10週頃にかけて原腸は発達しながら回転するが、それに伴って左右の卵黄囊静脈の一部は萎縮・消失していく。胎生10週頃、十二指腸の背側に門脈が形成される。胎生期第5週において、3本の架橋のうち真ん中のものが後に門脈を形成すると考えられており、この欠損あるいは低形成がCAPVの発症に関与すると考えられる。

CAPVは、医学中央雑誌(1983~2011年)で「先天性門

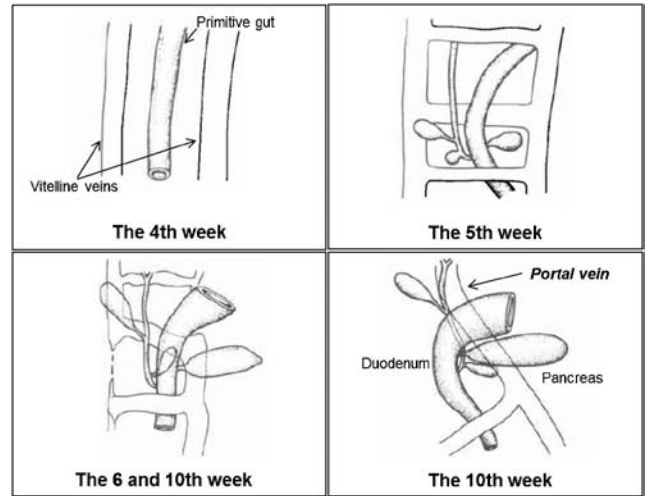


Fig. 5 Pathogenesis of the portal venous system

脈欠損症」をキーワードに検索した限り、本邦では自験例を含めて55例であった。そのうち詳細を検討しえた39例で、短絡血管の還流経路を集計すると、下大静脈が23例(59.0%)ともっとも多く、以下、左腎静脈6例(15.3%)、右腸骨静脈4例(10.2%)、奇静脈3例(7.6%)、左肝静脈2例(5.1%)、右心房1例(2.5%)であった。ただしこれらがどのような機序で還流経路となるのか、いまだ解明されていない。

また、CAPVに発生した肝腫瘍の報告例は31例あり、その切除標本、生検標本の病理結果は、限局性結節性過形成が15例(48.3%)と大半を占め、次いで結節性過形成6例(19.3%)、肝細胞腺腫3例(9.6%)、肝芽腫2例(6.4%)、肝細胞癌1例(3.2%)、肝血管腫1例(3.2%)、不明3例(9.6%)であった。肝細胞癌や肝芽腫といった悪性腫瘍が、わずかながら発症しており、CAPVに合併した肝腫瘍性病変に対する治療法の決定には慎重を要すると考えられる<sup>2)</sup>。

自験例は、臨床経過で急速な増大傾向を認めたため悪性腫瘍を否定できず外科的切除を施行した。最終的には肝細胞腺腫の診断であったが、診断的治療としての切除は、残存病変の観察のためにも効果的だったと考える。

### 文 献

- 1) 松本由朗, 菅原克彦, 井田 健ほか. 1983. 門脈走行異常—臨床的意義とその発生機序に関する考察. 日消外会誌 16: 2112-2121
- 2) 前川 智, 鈴木智浩, 森 健次ほか. 2007. 肝腫瘍精査中に診断された成人女性の先天性門脈欠損症の1例. 日消誌 104: 1504-1511

## Liver resection in a congenitally absent portal vein patient with a liver tumor

Kohei KASAHARA, Kazunori NOJIRI, Kazuhisa TAKEDA, Ryusei MATSUYAMA, Koichi TANIGUCHI, Takahumi KUMAMOTO, Ryutaro MORI, Mitsuyoshi OTA, Hirotohi AKIYAMA, Kuniya TANAKA, Itaru ENDO  
Department of Gastroenterological Surgery, Yokohama City University Graduate School of Medicine

A 35-year-old woman was found to have congenital absence of the portal vein (CAPV) with a liver tumor at age 27. Abdominal CT and angiography revealed that the superior mesenteric vein and splenic vein flowed into the right internal iliac vein. These exams did not show the intrahepatic portal vein, but three-dimensional CT did. The diagnosis was CAPV abernethy type 2. The tumors continued to grow; she was diagnosed as having hepatocellular carcinoma and underwent liver resection (left hemihepatectomy). Pathological diagnosis was hepatocellular adenoma. Close follow-up is important for a CAPV patient with a liver tumor. If the tumor is suspected to be malignant, surgical liver resection is valuable for diagnostic therapy.

**Key words:** congenital absence of the portal vein (CAPV), liver tumor, liver resection