

多脾症候群，脾体尾部低形成症に伴った肝細胞癌に対して 腹腔鏡補助下肝部分切除術を行った 1 例

正司政寿 中沼伸一 牧野 勇 木下 淳 林 泰寛 中村慶史
尾山勝信 井口雅史 中川原寿俊 宮下知治 田島秀浩 高村博之
二宮 致 北川裕久 伏田幸夫 藤村 隆 太田哲生

金沢大学消化器・乳腺・移植再生外科

はじめに

多脾症候群は比較的な疾患であり，しばしば心血管系・腹部内臓系奇形を合併することが知られている．近年，これを包有する疾患概念である内臓錯位症候群 heterotaxy syndrome としての認識が広がり，その理解が深まってきている¹⁾．われわれは，多脾症候群，脾体尾部低形成症に伴った肝細胞癌に対して腹腔鏡補助下肝部分切除術を施行した症例を経験したのでこれを報告する．

症 例

症例は64歳，男性．小学生時に急性虫垂炎で手術を受けた際に輸血を施行された．40歳代に献血の際に HBV 陽性を指摘されたが，放置していた．62歳時に前医で B 型慢性肝炎と診断され，エンテカビル内服を開始しウィルスは陰転化した．今回，造影 CT で

肝細胞癌を指摘され，当科紹介となった．術前精査でたまたま多脾症候群と脾体尾部低形成症，さらに腹大動脈内臓枝奇形を指摘された．造影 CT では，左横隔膜下に計 6 個からなる大小の脾を認め，脾は腎門部レベルで終わっており，主に尾部の欠損からなる部分的な低形成と考えられた (Fig. 1)．血管造影検査では，腹腔動脈と左胃動脈が完全に欠損し，上腸間膜動脈から胃十二指腸動脈，固有肝動脈となる枝が分岐していた．固有肝動脈から発達した右胃動脈が分岐しており，これが小彎を左に蛇行し左胃動脈領域を支配しながら脾動脈へと移行していた (Fig. 2)．肝細胞癌に対して，腹腔鏡補助下肝部分切除術を施行された．術中所見では胃小彎に蛇行する径の太い右胃動脈が確認されたが，通常の Pringle 法が可能であった．脾は背側に位置していたため，視認できなかった．経過は

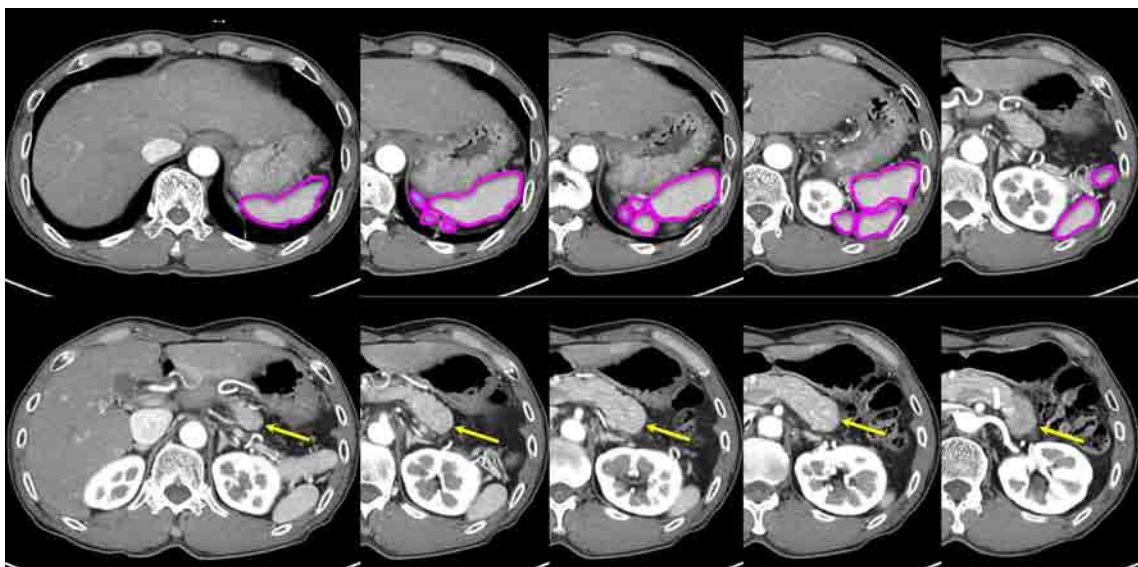


Fig. 1 Computed tomography showed the spleen and 5 accessory splenules in the left subphrenic space and absence of pancreatic tail

良好で、術後25日目に退院した。

考 察

多脾症候群は通常2～16個程度の脾がみられ、その大きさや個数は多彩である。消化器系の奇形に限れば、肝部下大静脈欠損およびazygous continuation、本症例のような脾体尾部欠損、腸回転異常の合併が多い。しかし、それ以外の内臓の配列異常・奇形も多彩であり、これらを包括する概念である内臓錯位症候群 heterotaxy syndrome としての報告が散見される。多脾症候群は非チアノーゼ性心奇形が多く、チアノーゼ性心奇形が多い無脾症候群より予後がよいことが知られている。約5～10%では無症状であり、成人で偶然に発見される²⁾。

内臓錯位症候群は胎生期における左右分化障害によって発症し、右側異性と左側異性に分かれ、それぞれに合併する心血管系・腹部内臓系奇形が知られている。無脾・多脾症候群はそれぞれ右側異性、左側異性の典型例に過ぎない。その間には広いスペクトラムが存在するため、奇形を複数合併するなど多彩な臨床所見を呈する¹⁾。本症例では多脾症候群以外に内臓の配列異常や奇形はなかったが、奇異な腹大動脈内臓枝奇形を認めた。いわゆる腹腔腸間膜動脈型であったが、代表的な腹腔動脈の分類である Adachi や森田の分類のいずれにも相当しなかった³⁾。さらに、Tandler は腹腔動脈系の変異を発生学的に体系づけて報告しているが、本症例の血管奇形は説明し得ない⁴⁾。これらから本症例は左側異性に伴う動脈変異とその代償による

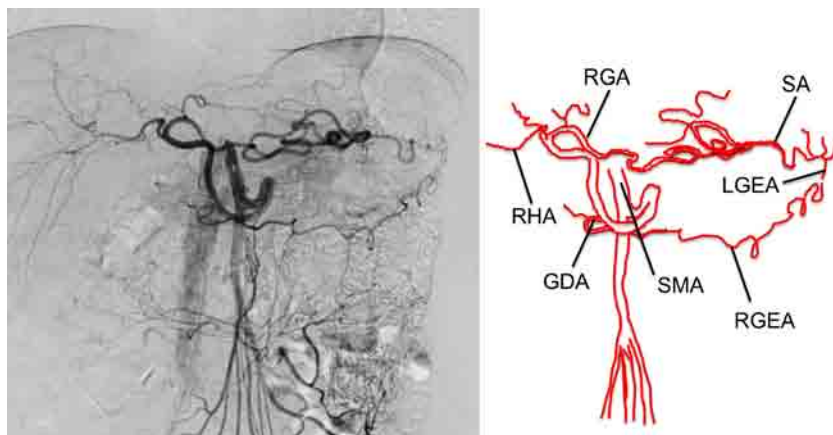


Fig. 2 Angiogram revealed common hepatic artery (CHA) and superior mesenteric artery arising from celiomesenteric trunk without a left gastric artery. Right gastric artery, supplied lesser curvature area entirely, and the splenic arteries arose from CHA.

発生と考えられた。

結 語

多脾症候群、脾体尾部低形成症に伴う肝細胞癌の1例を経験した。内臓錯位症候群では多彩な奇形を伴い、本症例では通常の発生学的機序から考えにくい動脈奇形を認めた。同疾患では内臓の配列以上や奇形を複数合併する可能性があり、術前に十分な全身の検索と術式のプランニングが必要となる。

文 献

- 1) Shiraishi I, Ichikawa H. 2012. Human heterotaxy syndrome: from molecular genetics to clinical features, management and prognosis. *Circulation Journal* 76: 2066–2075
- 2) 前田恵理子. 2011. 肝胆脾の画像診断 CT・MRIを中心に、脾臓、脾臓の先天性および良性疾患 無脾症と多脾症（内臓錯位症候群）。画像診断 別冊：482–483
- 3) 加藤 征. 2000. 腹腔動脈の分岐様式。日本人のからだ、東京大学出版会、東京、pp 241–242
- 4) 平松京一. 1982. 腹腔動脈の発生と変異。腹部血管のX線解剖図譜、医学書院、東京、pp 48–57

A case of hepatocellular carcinoma with polysplenia and pancreatic hypoplasia

Masatoshi SHOJI, Shinichi NAKANUMA, Isamu MAKINO, Jun KINOSHITA, Hironori HAYASHI, Keishi NAKAMURA, Katsunobu OYAMA, Masafumi INOKUCHI, Hisatoshi NAKAGAWARA, Tomoharu MIYASHITA, Hidehiro TAJIMA, Hiroyuki TAKAMURA, Itasu NINOMIYA, Hirohisa KITAGAWA, Sachio FUSHIDA, Takashi FUJIMURA, Tetsuo OHTA
Department of Gastroenterologic Surgery, Graduate School of Medical Science, Kanazawa University

We report a case of hepatocellular carcinoma with polysplenia and pancreatic hypoplasia. A 64-year-old man with chronic hepatitis B virus infection, following a routine hepatic examination, revealed hepatocellular carcinomas. He was incidentally found to have polysplenia and pancreatic hypoplasia, which is known as heterotaxy syndrome. An angiogram also revealed a rare anomaly of the celiomesenteric trunk. The anomaly of a visceral aortic branch was not supported in the view of embryology, since we considered that heterotaxy syndrome played a role to cause this anomaly.

Key words: polysplenia, pancreatic hypoplasia, heterotaxy syndrome, celiomesenteric trunk