

特徴的な肝胆道シンチグラム所見を呈した Alagille 症候群の 1 例

油野 民雄 横山 邦彦 高山 輝彦
利波 紀久

要 旨

特徴的な肝胆道シンチグラム所見を呈した 20 歳女性の Alagille 症候群の 1 症例を呈示した。 ^{99m}Tc -コロイド・シンチグラフィや X 線 CT では、肝内に限局性の異常はなんら認められなかったものの、 ^{99m}Tc -diethyl IDA シンチグラフィでは、肝内末梢全体にほぼ一致して RI 貯留が認められた。一方左右固有肝管の主として肝門部周囲の肝組織からの RI 移行は良好であり、肝外胆管の通過性にも異常は認められなかった。このようなシンチグラム所見は、従来他の肝胆道疾患では報告されておらず、肝内胆管形成不全症に特徴的と思われた。

はじめに

Alagille 症候群は、肝内胆管形成不全症にもとづく慢性肝内胆汁うっ滞に加えて、特徴的顔貌、角膜周囲の胎生環、椎骨変形、性腺発達遅延、末梢型肺動脈狭窄等の合併を伴う全身性疾患である¹⁾²⁾。多くは新生児期に黄疸の遷延、胆汁うっ滞で発症し、しばしば肝外胆管閉塞症との鑑別が問題となる小児科領域の疾患である。またまれではあるが成人にて診断されることもあり、その場合他の慢性肝内胆汁うっ滞を呈する原発性胆汁性硬変や原発性硬化性胆管炎との鑑別が問題となる。今回著者は、Alagille 症候群と診断された 20 歳女性の肝胆道シ

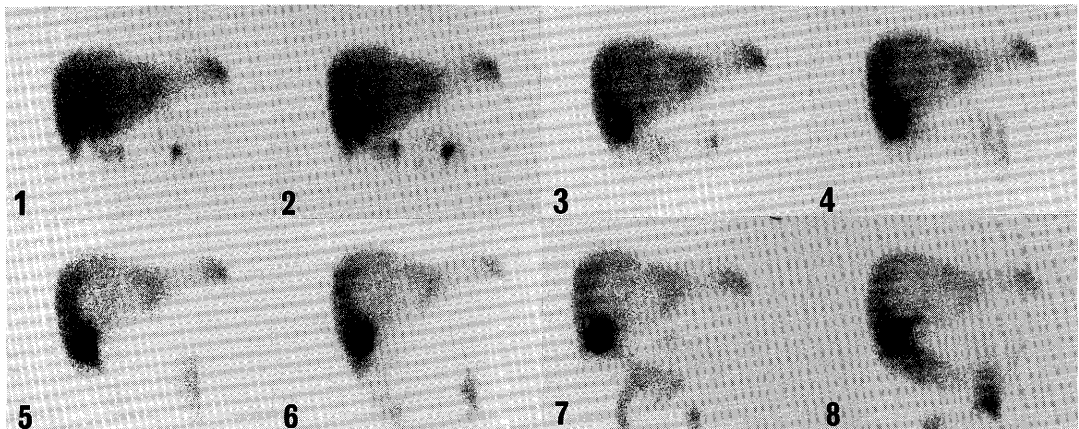


Fig. 1 Hepatobiliary imaging with five millicuries of Tc-99m diethyl IDA shows the different clearances of radiotracer between the peripheral and central portion of the liver. A persistent activity is retained in the periphery of the liver, resulting in the photopenic center surrounded by the hot peripheral rim on the later images. In addition, there is a prompt appearance of gallbladder and small intestine. 1: 5min., 2: 10min., 3: 20min., 4: 30min., 5: 45min., 6: 60min., 7: 90min., 8: 120min.

Distinct hepatic retention of ^{99m}Tc -IDA in arteriohepatic dysplasia (Alagille syndrome)

Tamio Aburano, Kunihiro Yokoyama, Teruhiko Takayama, Norihisa Tonami

Department of Nuclear Medicine, School of Medicine, Kanazawa University
金沢大学医学部核医学科 〒920 金沢市宝町 13-1

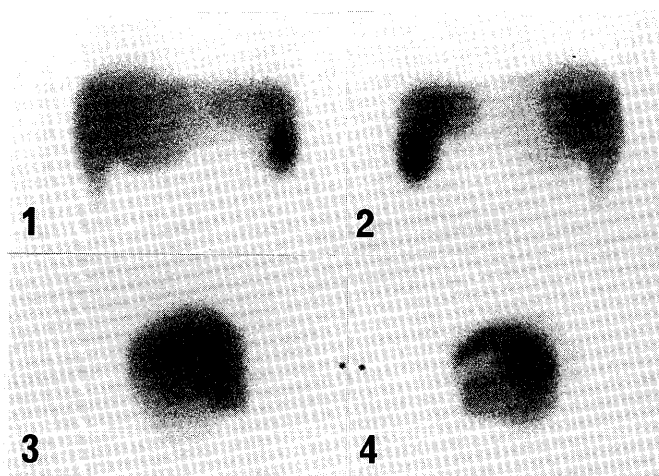


Fig. 2 Hepatic imaging with four millicuries of Tc-99m tin colloid reveals no morphological abnormality in the liver although the colloid shift to spleen is shown. 1: anterior view. 2: posterior view, 3: right lateral view. 4: left lateral view.

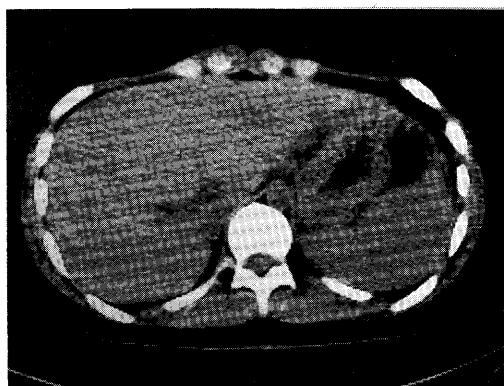


Fig. 3 Radiographic CT reveals no morphological abnormality in the liver.

ンチグラフィを経験し、かつ従来他の肝胆道疾患で見られなかった特徴的所見を呈したので報告する。

症例説明および画像診断のポイント

20歳、女性。新生児期に心雑音を指摘されていた。10歳時、黄疸を指摘されたが、黄疸はその後消褪したものの、肝機能障害は持続した。20歳時、成人検診にて肝機能障害と高コレステロール血症を指摘され、精査のため入院。入院時検査成績上、肝機能障害と高コレステロール血症と共に、血清ビリルビン値の軽度増加が認められた。^{99m}Tc-diethyl IDA 肝胆シンチグラフィ (Fig. 1) では、肝末梢全体にほぼ一致して RI 貯留が認められた。一方左右固有肝管の主として肝門部周囲の肝組織からの RI 移行は良好であり、肝外胆管の通過性にも異常は認められなかった。また ^{99m}Tc-コロイド・シンチグラ



Fig. 4 Endoscopic cholangiography shows an underfilling of intrahepatic biliary tree indicating intrahepatic bile duct hypoplasia, with the normal patency of extrahepatic duct.

フィ (Fig. 2) や X線 CT (Fig. 3) では、肝内に限局性の異常はなんら認められなかった。ERCP (Fig. 4) および肝生検結果より、肝内胆管形成不全の存在が明らかとなった。以上、肝内胆管形成不全に加えて、特徴的顔貌、角膜周囲の胎生環、椎骨変形、末梢型肺動脈狭窄が見られたことから、最終的に Alagille 症候群と診断された。

考 察

前述のごとく肝内胆管形成不全症 (Alagille 症候群) は多くは新生児期に発症し, しばしば肝外胆管閉塞症との鑑別が問題となる。またまれではあるが成人にて初めて診断されることもあり, その場合他の慢性肝内胆汁うっ滞を呈する原発性胆汁性肝硬変や原発性硬化性胆管炎との鑑別が問題となる。

従来より, 肝外胆管閉塞, 原発性胆汁性肝硬変, 原発性硬化性胆管炎等, 種々の疾患に特異的な肝胆道シンチグラム所見が報告されている³⁾⁻⁵⁾。しかし, 今回の肝内胆管形成不全で認められたような, 左右固有肝管周囲の肝組織からの胆汁移行および肝外胆管の通過性に異常を伴わない, 肝末梢全体のみに限局した RI 貯留像は, 従来他の肝胆道疾患の肝胆道シンチグラム報告では示されなかったものであり, 肝内胆管形成不全の診断や病態生理を考える上で極めて興味深いものである。

さらに, 新生児の肝外閉塞や, 原発性胆汁性肝硬変や原発性硬化性胆管炎等成人の慢性肝内胆汁うっ滞を呈する疾患の鑑別評価の目的では, X線 CT や超音波等の他の純形態的画像診断法よりも, 機能的

形態的画像診断法である肝胆道シンチグラフィの方が遙かに診断決定の上で有用と思われる。

文 献

- 1) Alagille D, Odievre M, Gautier M, et al: Hepatic ductular hypoplasia associated with characteristic facies, vertebral malformations, retarded physical, mental, and sexual development, and cardiac murmur. *J Pediatr* **86**: 63-71, 1975
- 2) Riely CA, Coltier E, Jensen PS, et al: A benign syndrome of intrahepatic cholestasis with multiple organ involvement. *Ann Intern Med* **91**: 520-520, 1979
- 3) Weissmann HS, Freeman LM: The biliary tract. In Freeman LM (ed): *Freeman and Johnson's Clinical Radionuclide Imaging*, 3rd ed, Vol 2. Orlando, Grune & Stratton, 1984, pp879-1049
- 4) Rodman CA, Keeffe EB, Lieberman DA, et al: Diagnosis of sclerosing cholangitis with Technetium 99m-labeled iminodiacetic acid planar and single photon computed tomography. *Gastroenterology*. **92**: 777-785, 1987
- 5) Keeffe EB, Lieberman DA, Krishnamurthy S, et al: Primary biliary cirrhosis: Tc-99m IDA planar and SPECT scanning. *Radiology* **166**: 143-148, 1988