

図5：多発嚢胞症患者の男女別初診時年齢分布

アンケート調査で回答のあった患者年齢と初診年から初診時の年齢を推定した。中央値は60.0（範囲 27～88）歳であり，男女別の年齢分布では男性は70歳代，女性は60歳代が最も多かった。

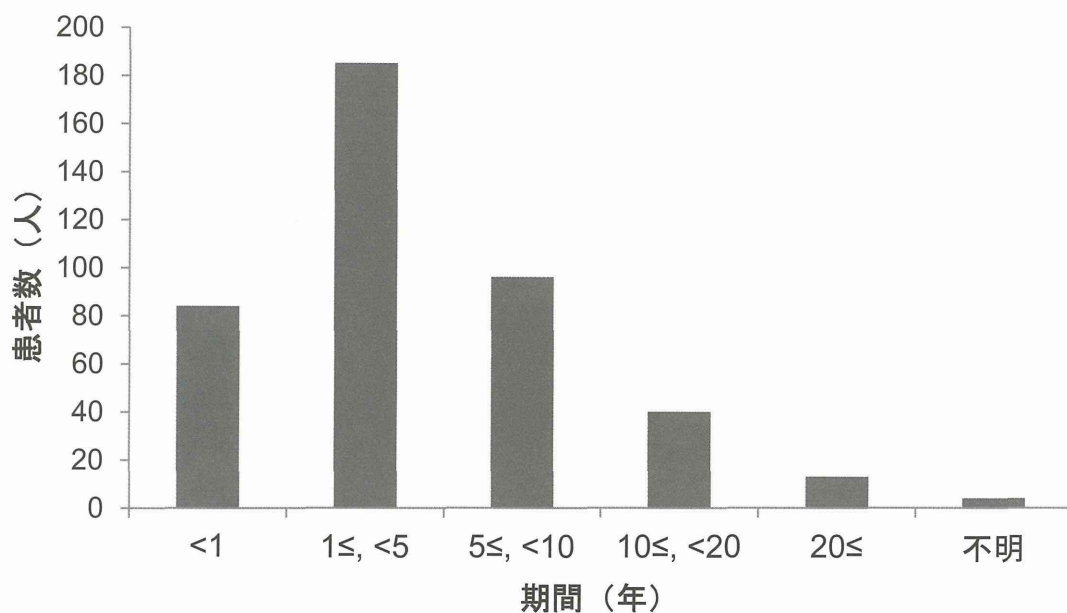


図6：経過観察期間

初診時から，二次アンケートの調査期間である平成23年1月までの期間を経過観察期間として算出した。平均経過観察期間は5.0（範囲 0.1～33.1）年であり，1年以上，5年未満の経過観察が行われている患者が全体の44.3%で，最も多かった。

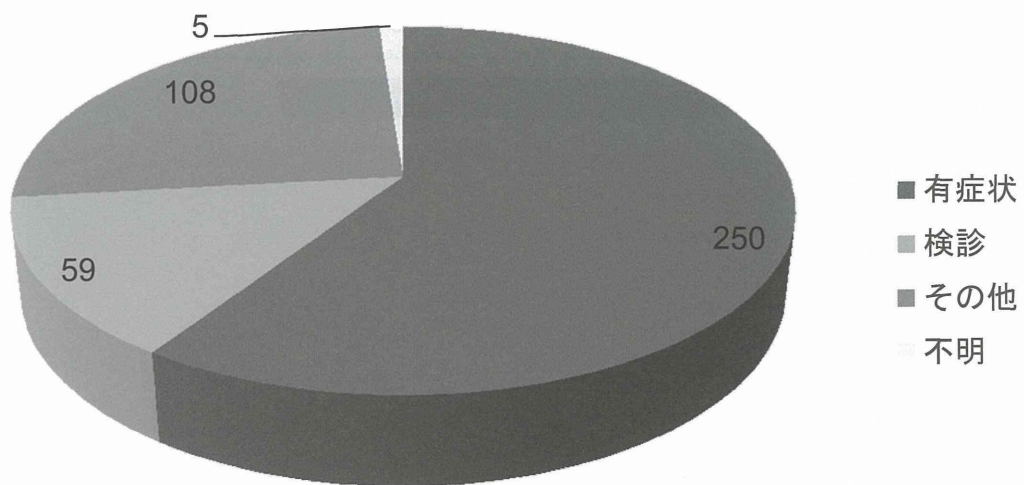


図 7：初診理由

多発肝嚢胞症患者の初診理由は有症状が 250 例（59.2%）、検診が 59 例（14%）であった。

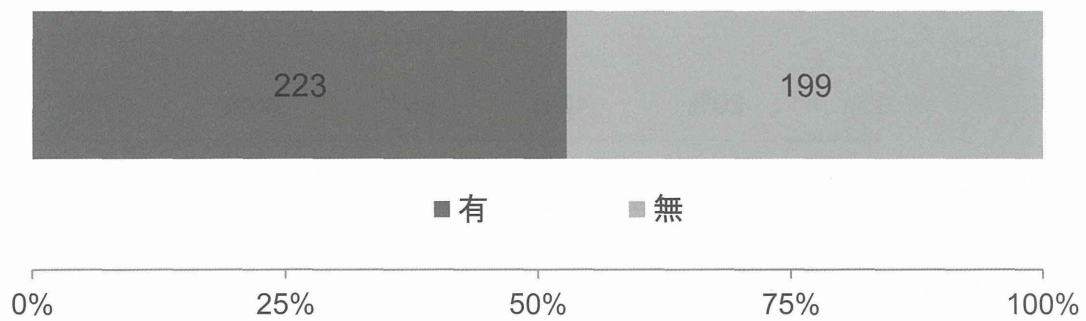


図 8：多発肝嚢胞症に対する治療の有無

二次アンケートにおいて回答のあった 422 症例について治療あり症例は 223 例、52.8%であった。

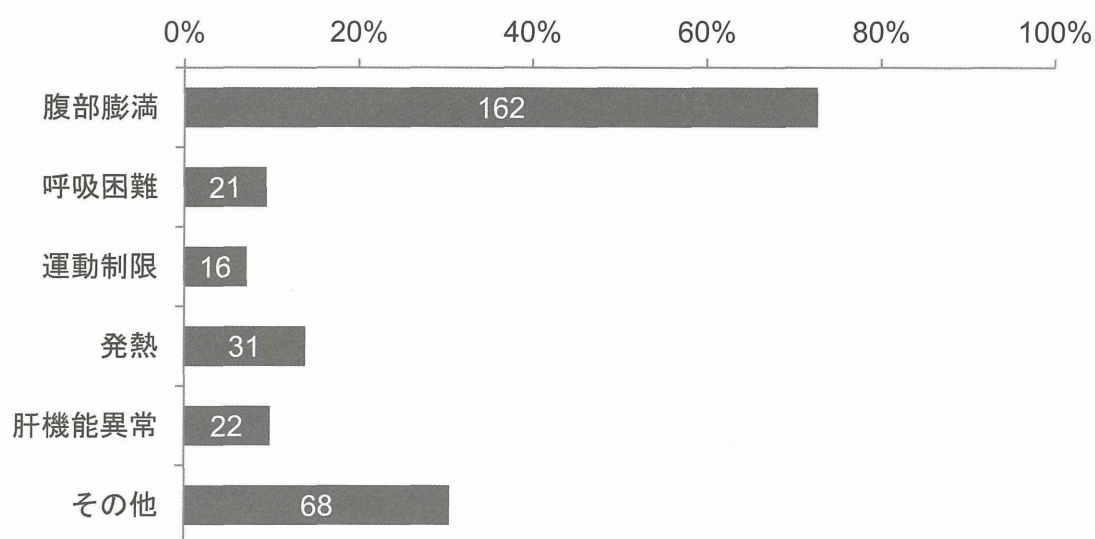


図 9：治療適応となった症状（複数回答）

腹部膨満が最も多く、162例であり、治療を受けた223症例の72.6%であった。呼吸困難、運動制限、発熱、肝機能異常はそれぞれ21例（9.4%）、16例（7.2%）、31例（13.9%）、22例（9.9%）であった。

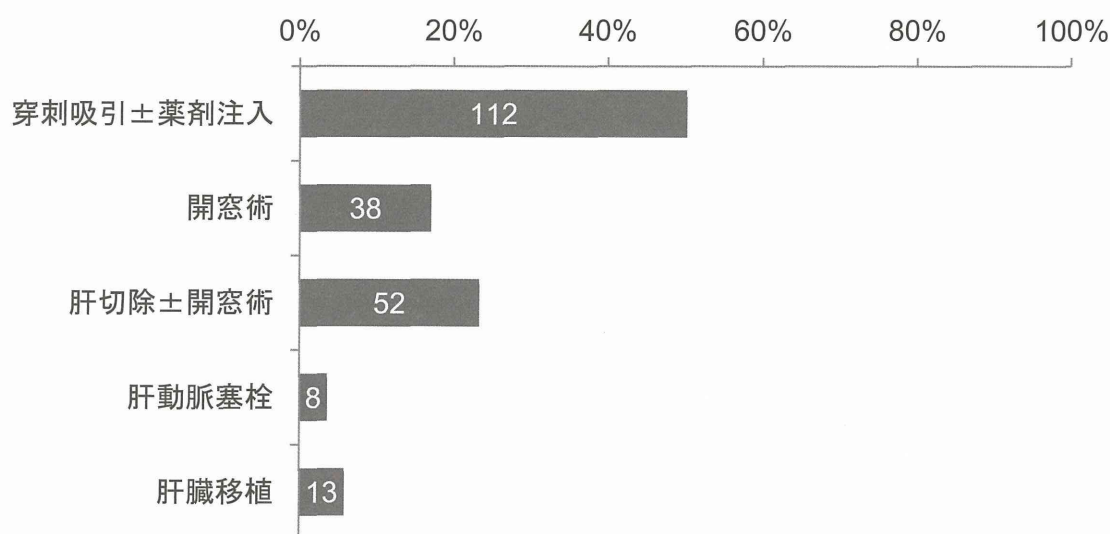


図 10：治療方法（複数回答）

嚢胞内容穿刺吸引が治療を受けた223症例の50.2%にあたる112例に行われており、嚢胞開窓術、肝切除術、肝動脈塞栓療法、肝臓移植はそれぞれ38例（17.0%）、52例（23.3%）、8例（3.6%）、13例（5.8%）であった。

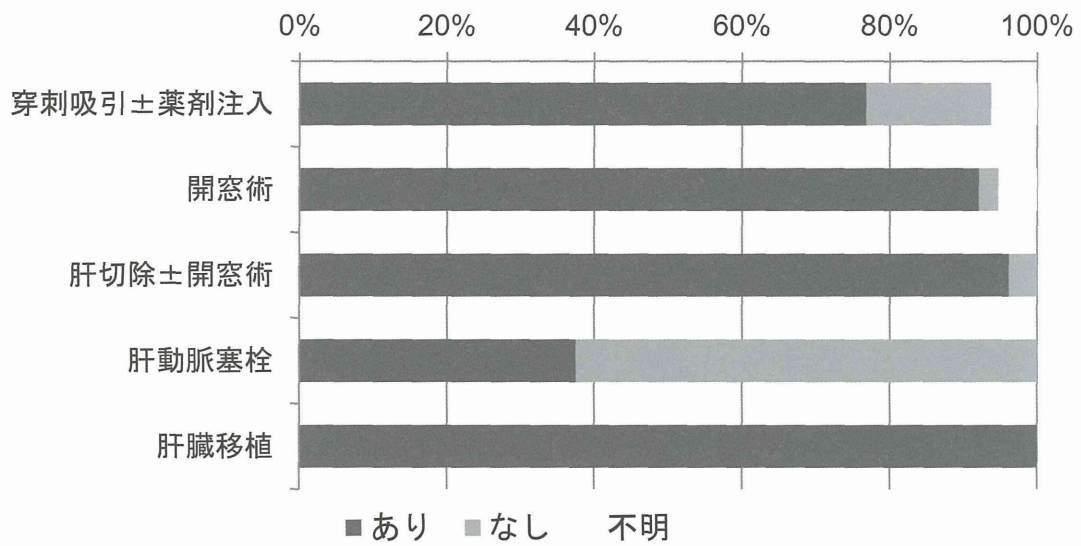


図 11 : 治療効果

各治療方法について主治医が治療効果ありと回答した割合は嚢胞内容穿刺吸引が 77%、嚢胞開窓術が 92%、肝切除術が 96%、肝動脈塞栓療法が 38%、肝臓移植が 100%であった。

## 多発性肝嚢胞症実態調査アンケート（3次）

患者1名につきこの冊子を1冊使用します。

### アンケート記入要領

2次アンケートにて貴診療科よりご回答頂いた多発性肝嚢胞症の患者は別紙の通りです。記載されている登録番号をこのページの左下にある登録番号記入欄にご記入下さい。但し、正確な照合が不可能な場合は無記入でも結構です。2次アンケートでご回答されなかった患者がいる場合、その患者についてもご回答頂ければ幸いです。対象は先生が現在診療されている、あるいは診療されていたが亡くなられた患者で、多発性肝嚢胞症に対する治療を行った既往のある患者です。

アンケート内の  で囲まれた項目は必須項目ですので、記入漏れのないようにお願いします。該当項目を○で囲むか✓を付けて頂くか、必要事項を記入して下さい。

今回は多発性肝嚢胞症の病型分類を試みております。おおまかな分類ですので、迷われる症例もあることと推察いたします。そのような場合は以下のメールアドレスにCTやMRIの画像をお送り頂ければ幸いです。この場合、画像内に個人情報が入らないようにご注意ください。また、アンケートに記入しきれない事項、ご質問、ご意見などありましたら、下記メールアドレスに連絡を頂ければ幸いです。

厚生労働省科学研究費補助金（難治性疾患克服研究事業）

「多発性肝嚢胞症に対する治療ガイドライン作成と試料バンクの構築」

研究代表者 筑波大学大学院人間総合科学研究科 消化器外科 大河内 信弘

E-mail アドレス：PCLD@md.tsukuba.ac.jp， TEL：029-853-3221， FAX：029-853-3222

登録番号 \_\_\_\_\_

別紙の登録番号を  
ご記入下さい

記入日： \_\_\_\_\_ 年 \_\_\_\_\_ 月 \_\_\_\_\_ 日

記入者名： \_\_\_\_\_

施設名： \_\_\_\_\_

### ▶患者情報

患者年齢（もしくは転院時年齢あるいは死亡時年齢）  歳

性別  男 ・ 女

初診日  年 \_\_\_\_\_ 月 \_\_\_\_\_ 日

多発性**嚢胞腎**（両腎に各々5個以上の嚢胞がある）の有無  有  無  不明

現在の腎機能  正常  血清クレアチニン異常  透析  不明

透析開始時期： \_\_\_\_\_ 年 \_\_\_\_\_ 月

おわかりになれば、血清クレアチニン値： \_\_\_\_\_ mg/dl

画像検査による多発肝嚢胞症の病型（この冊子の裏表紙をご覧ください）

I型  II型  III型  不明

現在の状態  生存  死亡  転院

転院先： \_\_\_\_\_

死亡日： \_\_\_\_\_ 年 \_\_\_\_\_ 月 \_\_\_\_\_ 日

転院時期： \_\_\_\_\_ 年 \_\_\_\_\_ 月 \_\_\_\_\_ 日

死因： \_\_\_\_\_

症状の有無  有  無

治療の有無  有  無

※ 他院での治療既往も含めた患者の全経過における治療の有無をお答え下さい。先生が治療に関わられたかどうかは問いません。

### ▶多発性肝嚢胞症の治療について

経過中、複数回の治療が行われた場合、1回目の治療、2回目の治療、3回目の治療それぞれについてお答え下さい。先生がご担当ではない場合、もしくは前医における治療のため、詳細不明の場合は分かる範囲でお答え下さい。

#### 1回目の治療

治療時期  年  月  日

この治療は先生の所属している医療機関で行われましたか。  はい  いいえ

治療を行った医療機関： \_\_\_\_\_

治療前の腎機能

正常  血清クレアチニン値異常  透析  不明

→ おわかりになれば、血清クレアチニン値 \_\_\_\_\_ mg/dl

治療適応となった**症状**

・自覚的**症状**が主であり、他覚的所見が乏しい**症状**. (複数選択可)

腹部膨満 ・ 腹痛 ・ 呼吸困難 ・ 食欲不振 ・ 運動制限  
その他 ( )

・他覚的所見を伴う病態 (複数選択可)

栄養障害 ・ 嚢胞内出血 ・ 嚢胞内感染 ・ 閉塞性黄疸  
嚢胞破裂 ・ 腹水 ・ 食道静脈瘤 ・ 下大静脈圧迫  
肝障害 ・ 肝不全 ・ その他 ( )

↓ ↓  
おわかりになれば, 血清 Bil 値 \_\_\_\_\_ mg/dl, PT% \_\_\_\_\_ %

治療前の Performance Status

- PS 0 (発病前と同じ日常生活が制限なく行える)
- PS 1 (激しい活動は制限されるが, 軽い家事や事務作業は行える)
- PS 2 (歩行や身の回りのことはできるが作業はできない. 日中の 50%以上は起居)
- PS 3 (限られた身の回りのことしかできない. 日中の 50%以上は就床)
- PS 4 (身の回りのことが全くできない, 終日就床)
- 不明

治療方法 (同時期に複数の治療が行われた場合, 複数選択可)

嚢胞内容穿刺吸引 ・ 嚢胞開窓 ・ 肝切除 ・ 肝移植 ・ 肝動脈塞栓  
その他 ( )

この後に治療内容の詳細についての質問がありますので, 上で選択された治療についてご記入をお願いします. その後, 治療経過・合併症と治療効果についてご回答下さい.

(a) 嚢胞内容穿刺吸引

治療嚢胞数 1 個 ・ 2 個 ・ 3 個 ・ 4 個 ・ 5 個以上 ・ 不明

治療嚢胞の最大径 <2cm ・ 2≤,<5cm ・ 5≤,<10cm ・ 10cm≤ ・ 不明

嚢胞内へ注入した薬剤

なし ・ ミノマイシン ・ オレイン酸モノエタノールアミン (オルダミン)  
エタノール ・ 高張食塩水 ・ その他 ( ) ・ 不明

同一嚢胞に対して同時期 (2ヶ月程度の期間) に何回治療を行いましたか.

1回で治療終了 ・ 2回 ・ 3回 ・ 4回以上 ・ 不明

(b) 嚢胞開窓術

手術方法 開腹 ・ 腹腔鏡補助下 ・ 腹腔鏡下 ・ 不明

開窓した嚢胞数 1個 ・ 2個 ・ 3個 ・ 4個 ・ 5個以上 ・ 不明

手術時間 分 出血量 ml

術後在院日数 日 在院死亡 有 ・ 無

(c) 肝切除術

術式名

手術時間 分 出血量 ml 摘出肝重量 g

術後在院日数 日 在院死亡 有 ・ 無

切除後残肝機能および残肝容積の術前評価方法について記載して下さい.

(例: ICG が正常であるため, 右葉切除は可能と判断した.)

(d) 肝移植術

ドナー 脳死 ・ 生体 グラフト肝の種類

ex. 左葉グラフト



手術時間  分 出血量  ml 摘出肝重量  g  
術後在院日数  日 在院死亡  有 ・ 無

肝移植を行った理由（複数チェック可）

<input checked="" type="checkbox"/>	従来の治療で効果がないため	<input checked="" type="checkbox"/>	多発性肝嚢胞症の重篤な合併症がみられたため
<input checked="" type="checkbox"/>	併存している他疾患（HCC など）の治療のため	<input checked="" type="checkbox"/>	家族の希望が強かったため
<input checked="" type="checkbox"/>	その他（ <input type="text"/> ）		

**(e) 肝動脈塞栓術**

塞栓範囲  亜区域 ・ 区域 ・ 左葉 ・ 右葉 ・ その他（  ）  
塞栓物質  ゼルフォーム ・ コイル ・ その他（  ）

**(f) その他の治療**

治療方法の詳細について記載をお願いします。

**▶治療経過・合併症について**

治療による合併症を選択して下さい。（複数選択可）

合併症なし	・	腹痛	・	発熱	・	腹腔内出血	・	術中胆管損傷	・	胆汁漏
胆道狭窄	・	創感染	・	腹腔内膿瘍	・	腹膜炎	・	腸閉塞	・	腸穿孔
大量腹水*1	・	肝障害	・	肝不全*2	・	肺合併症	・	腎障害	・	心不全
その他（ <input type="text"/> ）	・	不明								

\*1 大量腹水：ドレーン留置の場合、治療後3日目以降に1日500ml以上の排液があったもの、ドレーン留置のない場合は、穿刺排液を必要としたもの。  
\*2 肝不全：治療後5日目以降にプロトロンビン活性が50%以下、あるいは血清ビリルビン値が3mg/dl以上。

合併症ありの場合、その治療について以下に該当する処置があれば選択して下さい。（複数選択可）

該当項目なし

輸血 ・ 経皮的穿刺ドレナージ\* ・ 創の再縫合 ・ 集中治療室管理

開腹手術 ・ 人工呼吸器管理 ・ 透析（血液浄化療法を含む）

局所麻酔下の治療 ・ 全身麻酔下の治療 ・ 不明

\*経皮的穿刺ドレナージ：腹水，胆汁漏，膿瘍，胸水などの治療

合併症についてコメントがありましたらお願いします。

#### ▶治療効果について

治療効果はありましたか。（先生の印象で結構です。）

有 ・ 無 ・ 不明

→ 『有』の場合：効果継続期間 \_\_\_\_\_ 年 \_\_\_\_\_ ヶ月間

現在も効果継続中であれば右枠にチェックをお願いします。

治療効果判定に客観的な指標（PS，嚢胞の大きさ，腹困など）を用いておられましたら，指標とされている項目ならびに治療前後の指標の変化をご記入下さい。

治療の既往が1回の場合は、これで終了です。2回目，3回目の治療を行われた既往のある患者の場合は、次ページにお進み下さい。追加事項，ご意見などありましたら，15ページの自由記載欄をお願いします。

**2 回目の治療** (治療既往が 1 回の場合は 14 頁まで記入不要です。)

治療時期  年  月  日

この治療は先生の所属している医療機関で行われましたか。  はい ・  いいえ

治療を行った医療機関： \_\_\_\_\_ ←

**治療前**の腎機能

正常 ・  血清クレアチニン値異常 ・  透析 ・  不明

→ おわかりになれば、血清クレアチニン値 \_\_\_\_\_ mg/dl

治療適応となった**症状**

・ 自覚的症状が主であり、他覚的所見が乏しい症状。(複数選択可)

腹部膨満 ・  腹痛 ・  呼吸困難 ・  食欲不振 ・  運動制限  
その他 ( \_\_\_\_\_ )

・ 治療前の Performance Status

- PS 0 (発病前と同じ日常生活が制限なく行える)
- PS 1 (激しい活動は制限されるが、軽い家事や事務作業は行える)
- PS 2 (歩行や身の回りのことはできるが作業はできない。日中の 50%以上は起居)
- PS 3 (限られた身の回りのことしかできない。日中の 50%以上は就床)
- PS 4 (身の回りのことが全くできない、終日就床)
- 不明

・ 他覚的所見を伴う病態 (複数選択可)

栄養障害 ・  嚢胞内出血 ・  嚢胞内感染 ・  閉塞性黄疸  
 嚢胞破裂 ・  腹水 ・  食道静脈瘤 ・  下大静脈圧迫  
 肝障害 ・  肝不全 ・ その他 ( \_\_\_\_\_ )

↓ ↓  
おわかりになれば、血清 Bil 値 \_\_\_\_\_ mg/dl, PT% \_\_\_\_\_ %

治療**方法** (同時期に複数の治療が行われた場合、複数選択可)

嚢胞内容穿刺吸引 ・  嚢胞開窓 ・  肝切除 ・  肝移植 ・  肝動脈塞栓  
その他 ( \_\_\_\_\_ )

7

この後に治療内容の詳細についての質問がありますので、前項で選択された治療についてご記入をお願いします。その後、治療経過・合併症と治療効果についてご回答下さい。

**(a) 嚢胞内容穿刺吸引**

治療嚢胞数 1個 ・ 2個 ・ 3個 ・ 4個 ・ 5個以上 ・ 不明

治療嚢胞の最大径 <2cm ・ 2≦,<5cm ・ 5≦,<10cm ・ 10cm≦ ・ 不明

嚢胞内へ注入した薬剤

なし ・ ミノマイシン ・ オレイン酸モノエタノールアミン (オルダミン)  
エタノール ・ 高張食塩水 ・ その他 ( ) ・ 不明

同一嚢胞に対して同時期 (2ヶ月程度の間) に何回治療を行いましたか。

1回で治療終了 ・ 2回 ・ 3回 ・ 4回以上 ・ 不明

**(b) 嚢胞開窓術**

手術方法 開腹 ・ 腹腔鏡補助下 ・ 腹腔鏡下 ・ 不明

開窓した嚢胞数 1個 ・ 2個 ・ 3個 ・ 4個 ・ 5個以上 ・ 不明

手術時間 分 出血量 ml

術後在院日数 日 在院死亡 有 ・ 無

**(c) 肝切除術**

術式名

手術時間 分 出血量 ml 摘出肝重量 g

術後在院日数 日 在院死亡 有 ・ 無

切除後残肝機能および残肝容積の術前評価方法について記載して下さい。  
(例：ICGが正常であるため、右葉切除は可能と判断した。)



ったもの、ドレーン留置のない場合は、穿刺排液を必要としたもの。

\*2 肝不全：治療後 5 日目以降にプロトロンビン活性が 50%以下、あるいは血清ビリルビン値が 3mg/dl 以上。

合併症ありの場合、その処置について以下に該当する項目があれば選択して下さい。（複数選択可）

該当項目なし

輸血 ・ 経皮的穿刺ドレナージ\* ・ 創の再縫合 ・ 集中治療室管理

開腹手術 ・ 人工呼吸器管理 ・ 透析（血液浄化療法を含む）

局所麻酔下の治療 ・ 全身麻酔下の治療 ・ 不明

\*経皮的穿刺ドレナージ：腹水、胆汁漏、膿瘍、胸水などの治療

合併症についてコメントがありましたらお願いします。

#### ▶治療効果について

治療効果はありましたか。（先生の印象で結構です。）

有 ・ 無 ・ 不明

→ 『有』の場合：効果継続期間 \_\_\_\_\_ 年 \_\_\_\_\_ ヶ月間

現在も効果継続中であれば右枠にチェックをお願いします。

治療効果判定に客観的な指標（PS、嚢胞の大きさ、腹囲など）を用いておられましたら、指標とされている項目ならびに治療前後の指標の変化をご記入下さい。

**3 回目の治療** (治療既往が 1 回および 2 回の場合は 14 頁まで記入不要です.)

治療時期  年  月  日

この治療は先生の所属している医療機関で行われましたか.  はい .  いいえ

治療を行った医療機関: \_\_\_\_\_

治療前の腎機能

正常 .  血清クレアチニン値異常 .  透析 .  不明

→ おわかりになれば, 血清クレアチニン値 \_\_\_\_\_ mg/dl

治療適応となった**症状**

・ 自覚的**症状**が主であり, 他覚的所見が乏しい**症状**. (複数選択可)

腹部膨満 .  腹痛 .  呼吸困難 .  食欲不振 .  運動制限  
その他 ( \_\_\_\_\_ )

・ 治療前の Performance Status

- PS 0 (発病前と同じ日常生活が制限なく行える)
- PS 1 (激しい活動は制限されるが, 軽い家事や事務作業は行える)
- PS 2 (歩行や身の回りのことはできるが作業はできない. 日中の 50%以上は起居)
- PS 3 (限られた身の回りのことしかできない. 日中の 50%以上は就床)
- PS 4 (身の回りのことが全くできない, 終日就床)
- 不明

・ 他覚的所見を伴う病態 (複数選択可)

栄養障害 .  嚢胞内出血 .  嚢胞内感染 .  閉塞性黄疸  
 嚢胞破裂 .  腹水 .  食道静脈瘤 .  下大静脈圧迫  
 肝障害 .  肝不全 .  その他 ( \_\_\_\_\_ )

↓ ↓  
おわかりになれば, 血清 Bil 値 \_\_\_\_\_ mg/dl, PT% \_\_\_\_\_ %

治療**方法** (同時期に複数の治療が行われた場合, 複数選択可)

嚢胞内容穿刺吸引 .  嚢胞開窓 .  肝切除 .  肝移植 .  肝動脈塞栓  
その他 ( \_\_\_\_\_ )

この後に治療内容の詳細についての質問がありますので、前項で選択された治療についてご記入をお願いします。その後、治療経過・合併症と治療効果についてご回答下さい。

**(a) 嚢胞内容穿刺吸引**

治療嚢胞数 1個 ・ 2個 ・ 3個 ・ 4個 ・ 5個以上 ・ 不明

治療嚢胞の最大径 <2cm ・ 2≦,<5cm ・ 5≦,<10cm ・ 10cm≦ ・ 不明

嚢胞内へ注入した薬剤

なし ・ ミノマイシン ・ オレイン酸モノエタノールアミン (オルダミン)  
エタノール ・ 高張食塩水 ・ その他 ( ) ・ 不明

同一嚢胞に対して同時期 (2ヶ月程度の間) に何回治療を行いましたか。

1回で治療終了 ・ 2回 ・ 3回 ・ 4回以上 ・ 不明

**(b) 嚢胞開窓術**

手術方法 開腹 ・ 腹腔鏡補助下 ・ 腹腔鏡下 ・ 不明

開窓した嚢胞数 1個 ・ 2個 ・ 3個 ・ 4個 ・ 5個以上 ・ 不明

手術時間 分 出血量 ml

術後在院日数 日 在院死亡 有 ・ 無

**(c) 肝切除術**

術式名

手術時間 分 出血量 ml 摘出肝重量 g

術後在院日数 日 在院死亡 有 ・ 無

切除後残肝機能および残肝容積の術前評価方法について記載して下さい。  
(例: ICG が正常であるため、右葉切除は可能と判断した。)





ったもの、ドレーン留置のない場合は、穿刺排液を必要としたもの。

\*2 肝不全：治療後 5 日目以降にプロトロンビン活性が 50%以下、あるいは血清ビリルビン値が 3mg/dl 以上。

合併症ありの場合、その処置について以下に該当する項目があれば選択して下さい。（複数選択可）

該当項目なし

輸血 ・ 経皮的穿刺ドレナージ\* ・ 創の再縫合 ・ 集中治療室管理

開腹手術 ・ 人工呼吸器管理 ・ 透析（血液浄化療法を含む）

局所麻酔下の治療 ・ 全身麻酔下の治療 ・ 不明

\*経皮的穿刺ドレナージ：腹水、胆汁漏、膿瘍、胸水などの治療

合併症についてコメントがありましたらお願いします。

#### ▶治療効果について

治療効果はありましたか。（先生の印象で結構です）

有 ・ 無 ・ 不明

→ 『有』の場合：効果継続期間 \_\_\_\_\_ 年 \_\_\_\_\_ ヶ月間

現在も効果継続中であれば右枠にチェックをお願いします。

治療効果判定に客観的な指標（PS、嚢胞の大きさ、腹痛など）を用いておられましたら、指標とされている項目ならびに治療前後の指標の変化をご記入下さい。

追加事項, ご意見など.. PCLD@md.tsukuba.ac.jp へもどうぞ

## 多発性肝嚢胞症の病型

### I 型

嚢胞数は 10 個程度で、肝内の分布は比較的限局しており、2 区域以上の正常肝容積がある。10cm 以上の大型嚢胞がある。



16

### II 型

小型～大型の嚢胞が肝内にびまん性に分布し、正常肝容積が 1 区域以上残存している。



### III 型

小型～大型の嚢胞が肝内にびまん性に分布し、正常肝容積が 1 区域より少ない。



参考文献 *Hepatology* 2010;52:2223  
*Ann Surg* 2009;250:112  
*Ann Surg* 1997;225:286