

5) 多因子疾患の遺伝学的検査

PCLD の発症予防などのために臨床応用への発展が期待されるが、現時点では分析的妥当性、臨床的妥当性、臨床的有用性の検証が十分でないため、実施すべきでない。

7. 症状^{1,5,9)}

多発性肝嚢胞が増大すると、隣接する腹腔内および胸腔内臓器を圧迫し、腹部不快感、腹部膨満、早期満腹、食後の腹部膨満、胃食道逆流、息切れ、呼吸困難、腰痛・背部痛、重度の栄養障害が起こる。これらの症状は ADPKD でも ADPLD でも同様である。その他、嚢胞による圧迫症状として Budd-Chiari 症候群、下大静脈症候群、門脈圧迫、門脈圧亢進症、静脈瘤、胆道圧迫があるが、まれである。また、嚢胞自体の合併症として嚢胞内感染、嚢胞捻転、嚢胞破裂、嚢胞内出血がある。但し、ADPKD 患者の合併症の原因は背景にある多発嚢胞腎と腎機能障害に由来することが多く、特に透析患者ではより若い時期に肝症状が起こり、合併症率も高い (21%)。ADPKD のその他の合併症は脳動脈瘤 (家族歴のない患者の 6%、家族歴のある患者の 16%)、僧帽弁逸脱 (25%)、大腸憩室である。ADPLD 患者ではこれらの疾患はみられない。PCLD は悪性腫瘍の発生には関連がないとされている。

8. 重症度分類 (病型)²⁰⁻²²⁾

PCLD 患者の症状は軽微であるため、重症度評価は CT 検査に基づいて行われる。肝嚢胞の数・大きさ・分布により評価するが、Gigot 分類などがよく用いられる。

I 型：嚢胞数は 10 個程度で、肝内の分布は比較的限局している。10cm 以上の大型嚢胞がある。

II 型：小型～中型の嚢胞が肝内にびまん性に分布しているが、嚢胞のない肝実質がある程度残存している。

III 型：小型～中型の嚢胞が肝内にびまん性に分布し、肝実質は嚢胞間に少量しか残存していない。

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。



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。



文献20-22より改変

9. 治療

(1) 治療適応^{1, 23)}

PCLD の患者の多くは症状がなく，治療は必要ない．症状がある患者の治療目標は嚢胞容積を減少させることであり，可能であれば症状の再発を抑えることである．

(2) 治療方法と治療成績

肝嚢胞の増悪因子であるエストロゲン製剤を使用している場合はまずその中止を検討する^{1, 2, 24)}．但し，腎嚢胞には治療効果はない．

次に侵襲的な治療法についてその適応を検討する．主な治療法として，内科的治療法には嚢胞内容穿刺吸引・硬化療法および肝動脈塞栓療法，外科的治療法には嚢胞開窓術，肝切除術，肝移植がある．

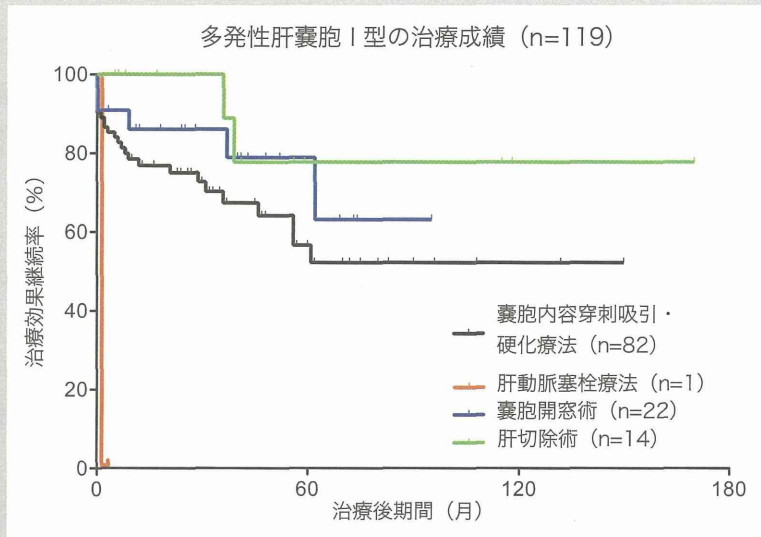
重症度や病態により選択される治療法は異なるが，本ガイドラインでは，これまでの報告およびわれわれが行った本邦の全国アンケート調査結果から，I型に対しては嚢胞内容穿刺排液・硬化療法あるいは嚢胞開窓術，II型に対しては肝切除術，III型に対しては肝移植を第一選択として推奨する．但し実際の臨床では症例毎に検討が必要であり，特に，肝移植以外は根治的治療ではないことを十分にインフォームドコンセントする事が重要である．また，肝移植は良好な治療効果を有する一方で，移植後死亡率が15.4%であることに留意する必要がある．

最後に臨床研究ではあるが，オクトレオチド（サンドスタチン[®]）が有効であるとの報告がある^{1, 25, 26)}．肝嚢胞の内皮細胞である胆管細胞の分泌や増殖を抑える目的で使用される．保険適応ではない．

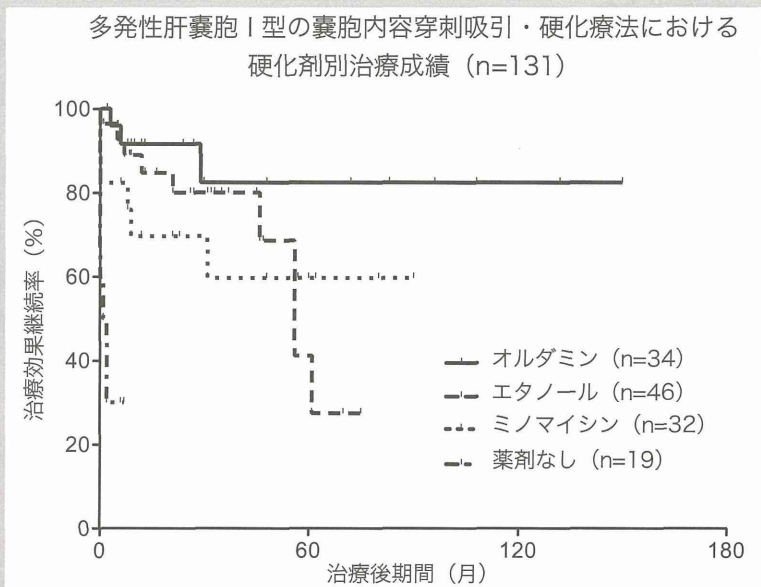
全国アンケート調査に基づく治療成績（重症度別）

PCLD は予後良好な疾患であるため，治療効果の評価として死亡率を用いることができない．そこで，本ガイドラインでは，治療効果継続率という指標を設定し，評価を行った．

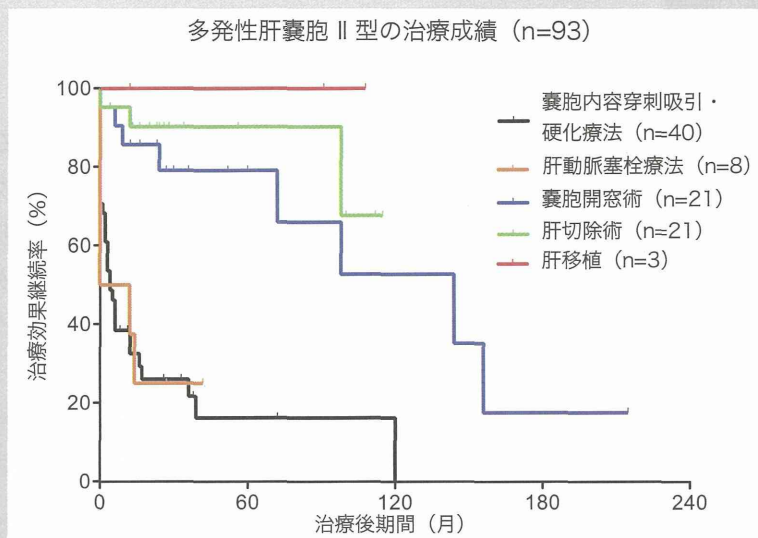
- ・アンケート調査で現在までの治療効果が「有」と記載されていた場合
効果継続期間が記載されている場合はその時点で打ち切りとし，記載がない場合はアンケート解析時点（2011年12月20日）で打ち切りとした．
- ・アンケート調査で現在までの治療効果が「無」と記載されていた場合
効果継続期間が記載されている場合はその時点で終了とし，記載がない場合は治療効果期間をゼロとした．
- ・次回治療が行われた場合には，その時点で前回治療の効果終了と判定した．



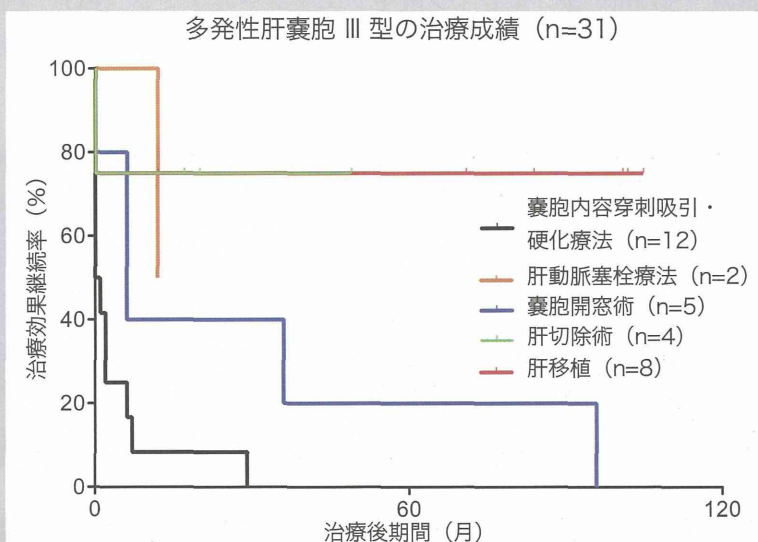
I 型の治療については、嚢胞内容穿刺吸引・硬化療法、嚢胞開窓術、肝切除術の3つの治療に有意差は認められなかった。肝動脈塞栓療法が施行された症例は1例のみであった。5年以降では、肝切除術、嚢胞開窓術、嚢胞内容穿刺吸引・硬化療法の順で効果が高い傾向にあった。



嚢胞内容穿刺吸引・硬化療法において、使用する薬剤により治療効果が異なっていた。薬剤を使用しない場合、その治療効果はほとんど見られなかった。オレイン酸モノエタノールアミン (オルダミン®) を使用した嚢胞内容穿刺吸引・硬化療法が最も治療効果が高く、嚢胞開窓術や肝切除術と遜色ない成績であった。しかし、この薬剤は保険適応外である。



Ⅱ型では内科的治療に比較し、外科的治療では治療効果が有意に良好であった。外科的治療の間に有意差は見られないが、肝移植、肝切除術、嚢胞開窓術の順に治療効果がよい傾向であった。



Ⅲ型では他の治療と比較し、肝切除術、肝移植の治療効果が良好であった。肝移植では治療早期の合併症で死亡した症例があったが、それを乗り越えれば極めて良好な治療効果を示した。肝切除の症例数は4例と少ないが、内、1例は脳梗塞のため術後18日目に死亡した。Ⅲ型ではPS不良例や多発嚢胞腎合併による腎機能障害例も多く、治療適応は慎重に検討する必要があるが、根治治療である肝移植がより適切であると考えられる。

(3) 各治療法の概要

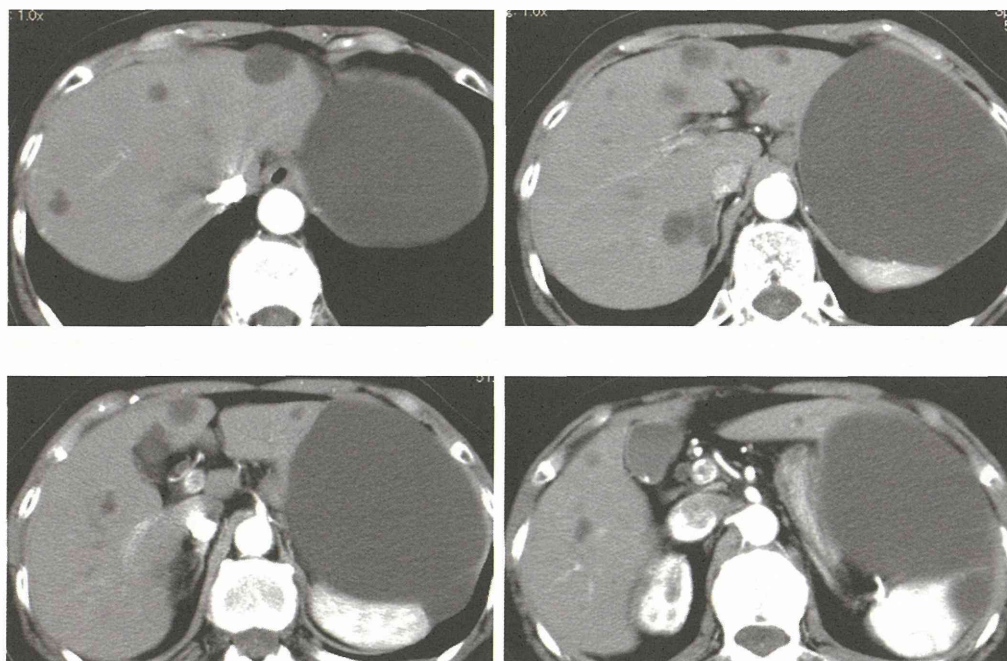
1) 嚢胞内容穿刺吸引・硬化療法

エコーあるいはCTガイド下に嚢胞を穿刺し内容液を吸引・排液する。嚢胞内容排液のみでは100%再発することが知られており²⁷⁾、嚢胞内に薬剤を注入する硬化療法が併用される。硬化剤として、従来エタノール、ミノマイシン、テトラサイクリンなどが用いられてきたが、再発率は21～75%以上と比較的高率である^{21, 28, 29)}。近年、新たな薬剤として、食道静脈瘤に対する硬化療法で用いられるオレイン酸モノエタノールアミン(オルダミン[®])を用いた報告がなされ、成功率93.3%、再発率0%という治療成績が得られている³⁰⁾。しかし、保険適応ではない。

合併症発生率は21～52.9%と報告され、発熱、腹痛など軽微なものが多い^{28, 29)}。全国アンケート調査では合併症率23.0%、Clavien分類IIIb以上の重症合併症は1.3%であった。

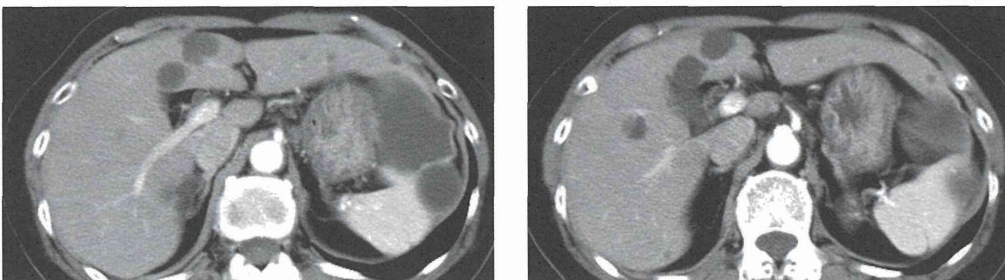
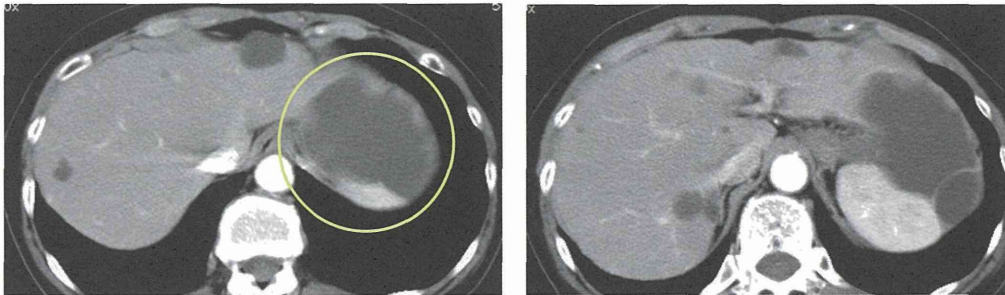
《症例呈示》

72歳女性。C型慢性肝炎にて紹介受診。心窩部痛あり。腹部造影CTで肝左葉に12cm大の嚢胞を認めた。嚢胞による圧迫症状が考えられ、肝嚢胞穿刺吸引・硬化療法を施行した。嚢胞内の液体を穿刺排液(500ml)後、オレイン酸モノエタノールアミン(EO)を70ml注入した。治療後嚢胞は縮小し、1年後のCTで治療した嚢胞は消失し、5年後のCTにおいても再増大は認めておらず、良好な治療経過である。

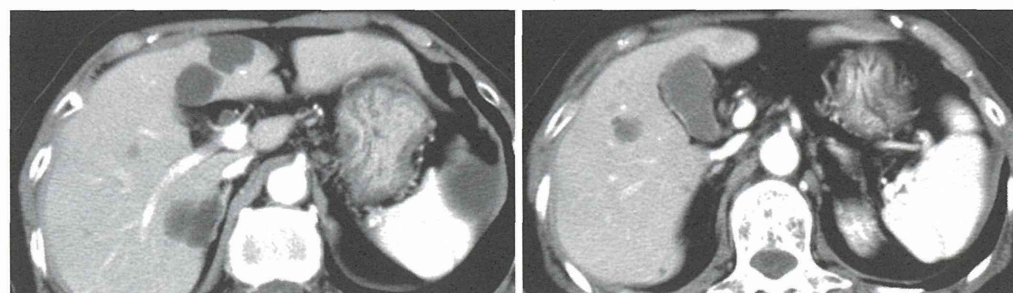
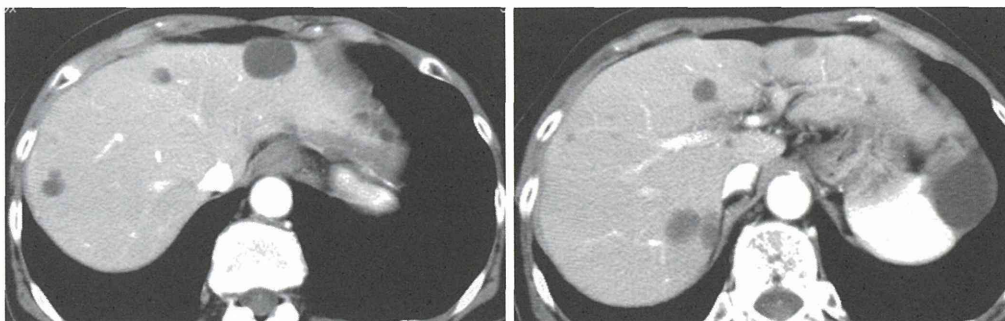


治療前のCT画像

肝左葉に12cm大の嚢胞を認めた。肝内には他にも数個の小嚢胞が散在している。



治療後 1 週間の CT 画像
 嚢胞径は 6 cm と縮小している.



治療後 1 年の CT 画像
 治療した嚢胞は消失している.



治療後5年のCT画像

治療した嚢胞の増大はなく、良好な治療経過である。他部位の嚢胞は増大傾向を示している。

(近畿大学消化器内科 井上達夫, 工藤正俊より提供)

2) 肝動脈塞栓療法 (TAE)

PCLDでは嚢胞血流のほとんどは動脈由来で、門脈による供給はみられない³¹⁾。本邦のTakeiらは嚢胞に分布する動脈を塞栓することによる嚢胞の縮小、退縮を報告し、全身状態不良例や肝切除への耐術困難例にも施行可能としている³¹⁾。また最近、NBCA(組織接着剤)を用いたTAEの報告がなされた³²⁾。しかし、TAEの報告例は限られており、全国アンケート調査結果においても症例数が少なく、治療効果を判定するには至らなかった。(MEMO-3【PCLDに対する肝動脈塞栓療法(TAE)について】参照)

合併症は腹痛、発熱などであるがいずれも軽度で、重度の合併症はなかった。アンケート調査では合併症率54.5%、Clavien分類IIIb以上の重症合併症は0%であった。

MEMO-3【PCLD に対する肝動脈塞栓療法 (TAE) について】

虎の門病院腎センター内科 乳原善文

PCLD に対して、2001年に第一例の肝動脈塞栓療法 (TAE) を施行し、現在までに314例を施行した。ADPKD で肝腎腫大により症候性となった症例のうち、70%は腎腫大優位型である。この場合、腎臓への TAE を行うことで腎臓の大きさを前値の約40% にまで縮小することが可能であり、この治療のみで症状が軽減するため治療は終了となる。30%の肝腫大優位型のうち15%の症例では腎臓への TAE だけでは十分な症状の軽減はなく、患者は肝臓の TAE を希望してくる。残る15%は腎臓 TAE の適応にならないことが多い。後者の肝腫大優位型が肝臓 TAE の適応になる。症候性肝腫大を呈する症例に対する TAE は効果的であるが、肝腫大が極度に進行した症例に対しては限界があると考えられる。

① PCLD に対する TAE の適応

肝腫大による腹部膨満を始めとして、胸焼け、悪心、嘔吐、食欲低下、お腹が空かない、すぐ満腹感になるといった消化管症状、息切れ、仰向けになれない、不眠、いびきが大きいといった睡眠時無呼吸症候群を伴う呼吸器症状、腰痛等の腰部圧排症状、上下肢と胸部のやせといった栄養障害などの症状が出現し、患者が治療を強く希望してきた場合が第一の適応基準である。腫大した嚢胞の集簇により肝実質が消失し腫瘤状になった肝区域が塞栓療法の治療対象になる。I型やII型が適応になるが、III型であっても門脈造影にて門脈枝及び肝実質の造影がない領域が治療対象となる。

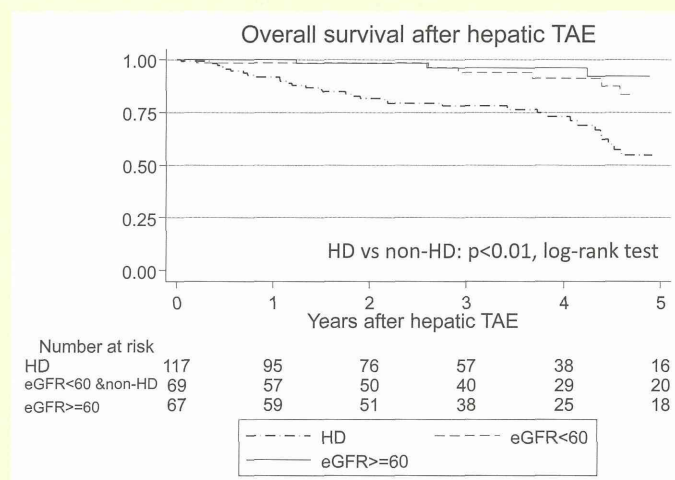
② TAE の効果

上述したように治療対象肝区域が嚢胞に完全に置き換わり肝実質の存在が確認できないような場合にはその領域の肝動脈分枝を選択的に完全に塞栓するため効果は良好である。しかし正常肝実質領域が残存している場合にはその領域の肝動脈分枝の温存を考慮するため嚢胞の縮小といった面からみると効果が限定的となる。このような配慮を行い施行した30例の成績では肝臓容積は平均26ヶ月後に前値の76%まで縮小した。一方、嚢胞容積のみに限れば前値の69%にまで縮小した。この値は TAE を行っていない嚢胞も含んだ数字である。治療対象のみの嚢胞群ではそれ以上の縮小効果が予想される。

③ TAE の限界

PS3以上、血清アルブミン値2.0g/dL未満では予後不良であり、著明な低栄養を伴う高度な腹水貯留を有する症例、肝嚢胞が肝臓全体にびまん性に存在し嚢胞の局在性が明らかでない症例、肝不全症例 (血清総ビリルビン値が2.0mg/dL以上)、嚢胞感染症や出血により充実性の嚢胞内容物が明らかな場合は TAE の効果は期待しにくい。

肝動脈塞栓術を施行された症例の生命予後を TAE 施行時の腎機能別に評価した成績がある。eGFR>60, <60で透析導入前, 透析導入後症例の 3 群で比較した (Table)。透析導入後症例の生命予後が不良であることがあきらかである。この群では上記のような条件をもつ症例が多く, 肝嚢胞感染を来しやすいことが挙げられる。



④ TAE の施行回数

血管の攣縮等のため選択的にマイクロカテーテルの操作が不能になり断念した症例, あるいは効果が充分でないと判断した症例では 1 年後に 2 回目の TAE を行うことはあるが, TAE は 1 回のみが原則である。治療を行った肝領域の効果は持続するが, 治療していない領域の嚢胞は腫大を続けることが多く, その領域が嚢胞と肝実質が併存している場合には治療の追加が難しいことが多い。超腫大例ではこの傾向が強く治療抵抗性の要因となる。

⑤ 合併症

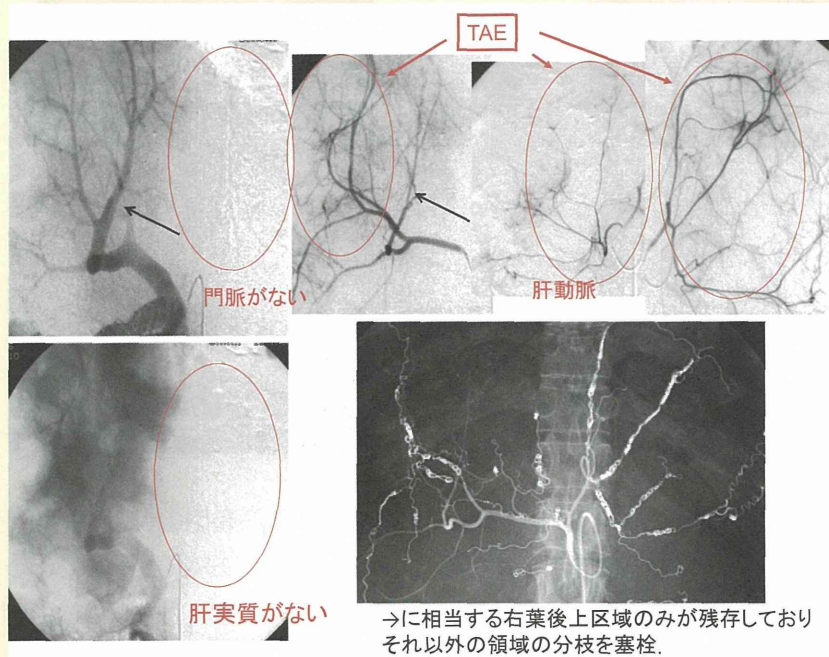
手技に伴う合併症としては大腿部穿刺後の仮性動脈瘤 (外科手術にて修復), 予定した肝動脈分枝以外の分枝へマイクロコイルが落ちた場合があるが, 特に重大な合併症は経験していない。肝予備能が低下している症例では手技後肝不全が進行したように思える症例も経験したため, 肝予備能が落ちている症例への適応には注意が必要と思われる。嚢胞感染を繰り返している症例では嚢胞感染に対する治療をドレナージ術などで充分に行ってから TAE を行う必要がある。

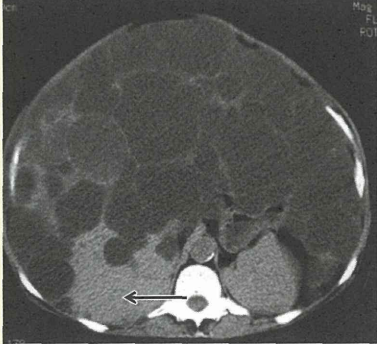
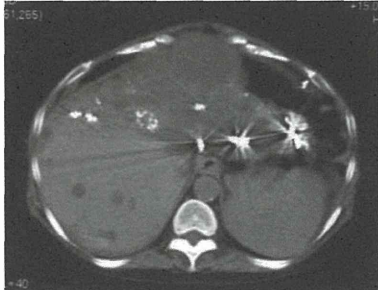
⑥ 塞栓物質

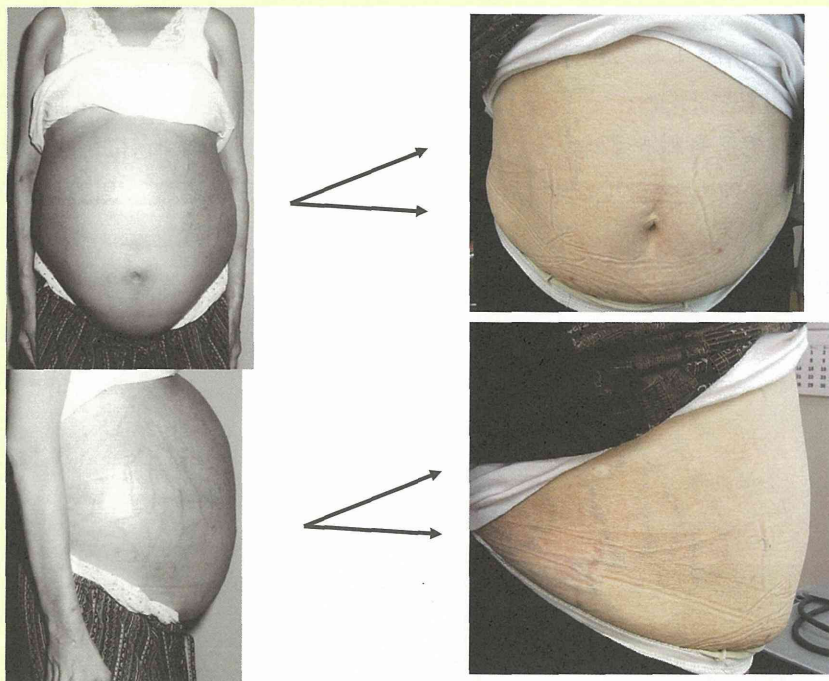
塞栓物質については本治療に対して保健適応になっているのは microcoil (Pilolax 社 C-stopper coil, Cook 社 Tornado embolization microcoil 等) のみである。他にいくつかの塞栓物質が試みられているが, どれも肝癌が適応疾患であり本症に対してはその使用については注意が必要である。

《症例呈示》

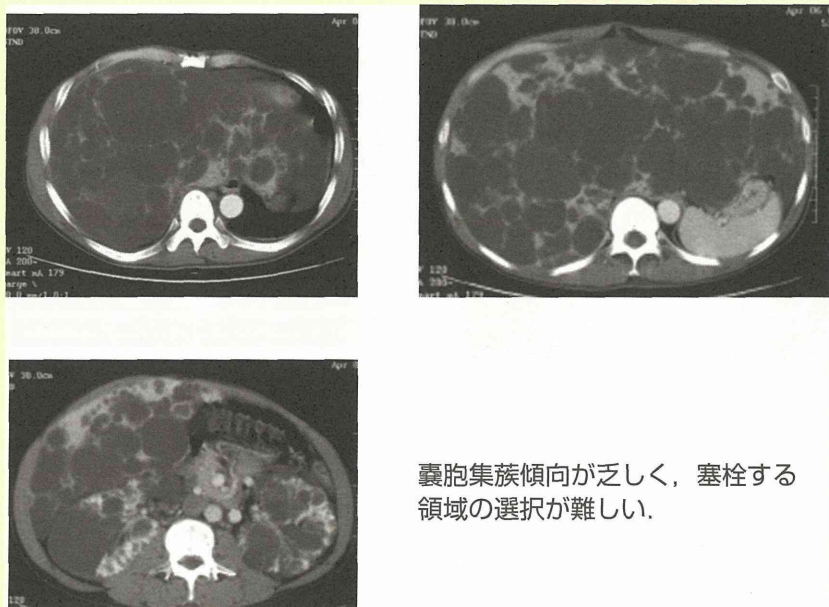
【症例 1】血液透析歴 1 年の 55 歳女性. 腎不全例であるが腎サイズは小さく, 肝腫大が顕著. 推定肝容積は $9,659\text{cm}^3$. 肝 S 7 区域以外の領域はほぼ完全に嚢胞に置換されているため, この領域の肝動脈を塞栓した. TAE 後肝臓容積は $3,224\text{cm}^3$ に縮小した. このように嚢胞に完全に置換されている領域が大きい場合には TAE の治療効果は顕著である.



治療前	治療4年後
	
肝臓全体の容積 $9,659\text{cm}^3$ 肝臓実質の容積 $1,229\text{cm}^3$ 嚢胞のみの容積 $8,427\text{cm}^3$	$3,225\text{cm}^3$ $1,495\text{cm}^3$ $1,736\text{cm}^3$
→に相当する右葉後上区域のみが残存しており それ以外の領域はほぼ完全に嚢胞に置換されているため, この領域 の分枝を塞栓.	



【症例 2】血清クレアチニン値2.0mg/dL の42歳男性. 肝嚢胞の集簇傾向が乏しく, 門脈造影でも全ての領域に肝実質の残存がみられ, 塞栓部位の選択が困難であった. 1年毎に3回TAEを繰り返したが効果は乏しく, 肝腫大は進行した. 肝移植を考慮するが, 家族にドナー候補はなく, 妻は体格が小さいためドナー不相当と判定され, 現在, 脳死肝移植登録にて待機中である.



嚢胞集簇傾向が乏しく, 塞栓する領域の選択が難しい.

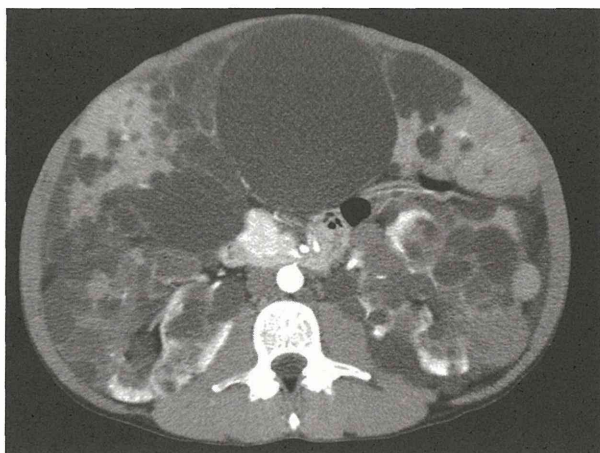


3) 嚢胞開窓術

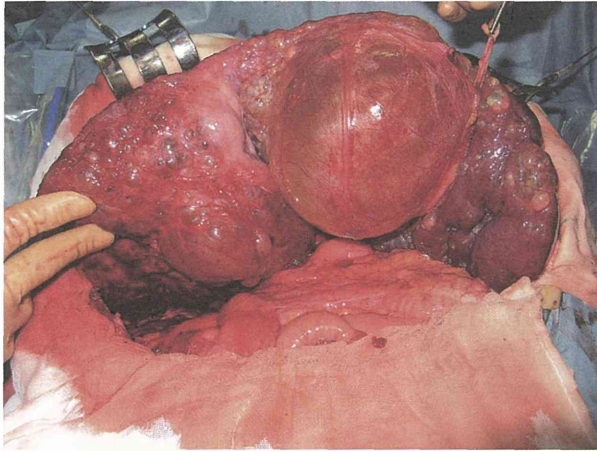
外科的治療の中では最も侵襲が少なく、嚢胞が肝表に存在する場合に特に有用である²¹⁾。近年は腹腔鏡下での施行例が増加してきており、開腹術に比べ遜色のない治療効果と低侵襲性のため普及が進んでいるが³³⁾、視野がとりづらい、あるいはアプローチ困難な部位に存在する症例では適応となりにくい³⁴⁾。再発率は20～72%と報告されている^{21, 35, 36)}。

合併症は腹水が主でその他に出血、胆汁漏などがあり、発生率は33～69%と報告されている^{37, 38)}。全国アンケート調査結果では28.3%に合併症が見られ、Clavien分類 IIIb以上の重症合併症は1.9%であった。

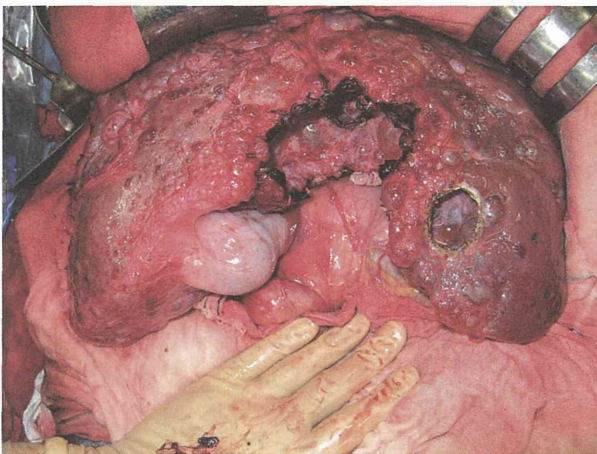
《症例呈示》



治療前の CT 画像



術中所見



開窓術後

(山形大学第一外科 渡邊利広先生より提供)

4) 肝切除術

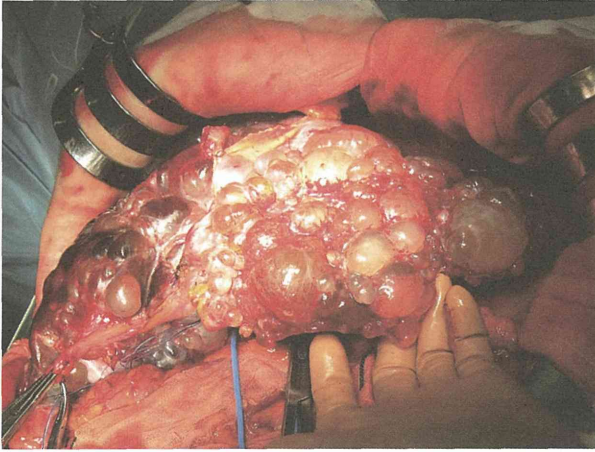
しばしば嚢胞開窓術が併用される。通常の肝切除術と比較し、嚢胞の圧排による脈管の解剖学的変位が著しく、肝実質の著明な線維化もみられるため、手術難易度が高く合併症が多いと報告されている^{34, 39)}。再発率は3～34%である^{21, 22, 40, 41)}。また、将来肝移植の可能性のある場合には術後の癒着が問題となるため、適応が制限される場合がある²¹⁾。

合併症は腹水、胸水、胆汁漏、出血、創感染などがあり、20～83%と高い発生率が報告されている^{22, 34, 39, 40)}。全国アンケート調査では合併症率31.4%、Clavien分類 IIIb以上の重症合併症は9.1%であった。

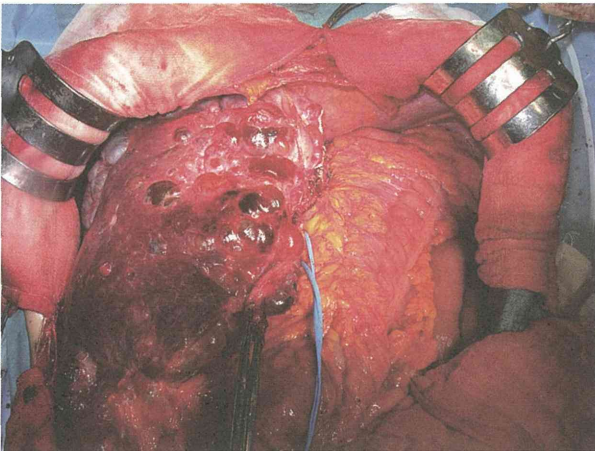
《症例呈示》



治療前の CT 画像



術中所見



肝切除術後

(山形大学第一外科 渡邊利広先生より提供)

5) 肝移植

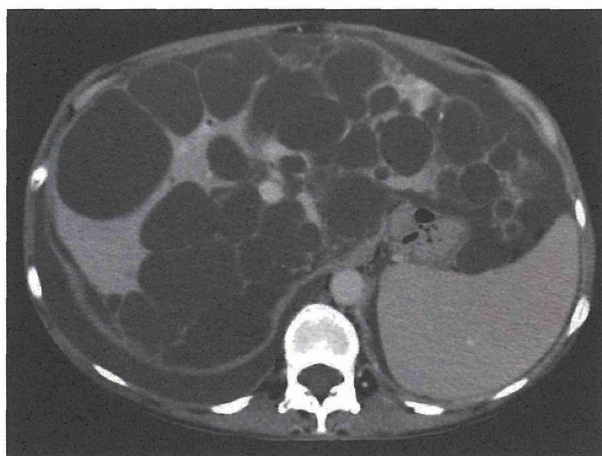
唯一の根治的治療法である。適応となる病型は III 型であり，末期腎不全や低栄養，腹水などを合併し QOL が著しく障害される場合，高度の脈管偏移により肝切除が困難な場合，肝切除を施行した際の残肝実質が 30% 以下となる場合などが適応である³⁹⁾。また ADPKD の場合，腎不全に対する腎移植と同時に施行されることも多い⁴²⁾。肝移植は高い治療効果を有する一方で，合併症率 57 ~ 85%，死亡率 3 ~ 29% と手術リスクは大きく，さらに術後は免疫抑制剤を生涯服用する必要がある^{21, 22, 34, 39, 43)}。海外の報告では移植後の 5 年生存率は 85 ~ 95% であり，他疾患に対する肝移植と比較し，良好な成績である^{43, 44)}。

合併症は腹水，腹腔内膿瘍などのほか拒絶反応や，まれにグラフト不全などの移植特有の早期合併症が挙げられる。全国アンケート調査では合併症率 61.5%，Clavien 分類 IIIb 以上の重症合併症は 15.4% であった。

また QOL が低下する重症例においても肝機能は保たれていることがあり，肝移植の適応を複雑にする要因の一つとなっている。全国アンケート調査において肝移植を選択した理由は以下の通りであった（複数回答可）。

- | | |
|----------------|-------|
| ・ 従来の治療で効果がない | 38.5% |
| ・ 重篤な合併症が見られた | 30.8% |
| ・ 併存の他疾患の治療のため | 30.8% |
| ・ 家族の希望 | 15.4% |

《症例呈示》



治療前の CT 画像



治療前 CT 画像（冠状断）



摘出肝

（京都大学肝胆膵・移植外科 海道利実先生より提供）

文献

1. Temmerman FL, Bammens B, Laleman W, Cassiman D, Verslype C, van Pelt J, Nevens F, Missiaen. Systematic review: the pathophysiology and management of polycystic liver disease. *Aliment Pharmacol Ther.* 34 (7), 702-713. 2011
2. 山下晴弘. 先天性肝内胆管拡張症 (Caroli 病). 別冊 日本臨牀 肝・胆道系症候群 (第2版) II 肝臓編 (下), 398-401. 2010
3. Hoevenaren IAR, Schrier RW, McFann K, Doctor RB, Drenth JP, Everson GT. Polycystic liver: clinical characteristics of patients with isolated polycystic liver disease compared with patients with polycystic liver and autosomal dominant polycystic kidney disease. *Liver Int.* 28 (2), 264-270. 2008
4. Bistriz LC, Bigam D, Bain VG, Tamboli. Polycystic liver disease: experience at a teaching hospital. *Am J Gastroenterol.* 100 (10), 2212-2217. 2005
5. Everson GT, Doctor RB, Taylor. Polycystic disease of the liver. *Hepatology.* 40 (4), 774-782. 2004
6. 蒲池浩文, 神山俊哉, 嶋村剛, 藤堂省. 肝線維性多発嚢胞性疾患. 別冊 日本臨牀 肝・胆道系症候群 (第2版) II 肝臓編 (下). 420-423. 2010
7. 関寿人, 井口亮輔, 川村梨那子. 肝線維性多嚢胞性疾患. 別冊 日本臨牀 肝・胆道系症候群 (第2版) II 肝臓編 (下). 410-412. 2010
8. VJ. Desmet. Congenital diseases of intrahepatic bile ducts: variations on the theme "ductal plate malformation". *Hepatology.* 16 (4), 1069-1083. 1992
9. Masyuk TA, LaRusso N, Masyuk. Cholangiociliopathies: genetics, molecular mechanisms and potential therapies. *Curr Opin Gastroenterol.* 25 (3), 265-271. 2009
10. 厚生労働省特定疾患対策研究事業 進行性腎障害調査研究班. 常染色体優性多発性嚢胞腎診療ガイドライン (第2版). 参照日: 2012年7月13日, 参照先: [http://www.mnc.toho-u.ac.jp/mmc/guideline/nohojin.pdf#search= '常染色体優性多発性嚢胞腎診療ガイドライン'](http://www.mnc.toho-u.ac.jp/mmc/guideline/nohojin.pdf#search=常染色体優性多発性嚢胞腎診療ガイドライン)
11. Reynolds DM, Falk CT, Li A, King BF, Kamath PS, Huston J 3rd, Shub C, Iglesias DM, Martin RS, Pirson Y, Torres VE, Somlo S. Identification of a locus for autosomal dominant polycystic liver disease, on chromosome 19p13.2-13.1. *Am J Hum Genet.* 67 (6), 1598-1604. 2000
12. Drenth JP, te Morsche RH, Smink R et al. Germline mutations in PRKCSH are associated with autosomal dominant polycystic liver disease. *Nat. Genet.* 33 (3), 345-347. 2003
13. Li A, Davila S, Furu L et al. Mutations in PRKCSH cause isolated autosomal dominant polycystic liver disease. *Am. J. Hum. Genet.* 72 (3), 691-703. 2003
14. Davila S, Furu L, Gharavi AG, et al. Mutations in SEC63 cause autosomal dominant polycystic liver disease. *Nat. Genet.* 36 (6), 575-577. 2004

15. Drenth JP, Martina JA, Te Morsche RH, Jansen JB, Bonifacino JS. Molecular characterization of hepatocystin, the protein that is defective in autosomal dominant polycystic liver disease. *Gastroenterology*. 126 (7), 1819–1827. 2004
16. Drenth JP, Tahvanainen E, te Morsche RH, Tahvanainen P, Kääriäinen H, Höckerstedt K, van de Kamp JM, Breuning MH, Jansen JB. Abnormal hepatocystin caused by truncating PRKCSH mutations leads to autosomal dominant polycystic liver disease. *Hepatology*. 39 (4), 924–931. 2004
17. Yang AM, Shih SC, Chu CH, Wang TE, Yang WS. PRKCSH genetic mutation was not found in Taiwanese patients with polycystic liver disease. *Dig Dis Sci*. 55 (3), 815–819. 2010
18. Waanders E, Lameris AL, Op den Camp HJ, Pluk W, Gloerich J, Strijk SP, Drenth JP. Hepatocystin is not secreted in cyst fluid of hepatocystin mutant polycystic liver patients. *J Proteome Res*. 7 (6), 2490–2495. 2008
19. Waanders E, Croes HJ, Maass CN, te Morsche RH, van Geffen HJ, van Krieken JH, Franssen JA, Drenth JP. Cysts of PRKCSH mutated polycystic liver disease patients lack hepatocystin but express Sec63p. *Histochem Cell Biol*. 129 (3), 301–310. 2008
20. Gigot JFP, Que F, Van Beers BE, Etienne J, Horsmans Y, Collard A, Geubel A, Pringot J, Kestens PJ, Jadoul. Adult polycystic liver disease: is fenestration the most adequate operation for long-term management? *Ann Surg*. 225 (3), 286–294. 1997
21. Drenth JP, Chrispijn M, Nagorney DM, Kamath PS, Torres VE. Medical and surgical treatment options for polycystic liver disease. *Hepatology*. 52 (6), 2223–2230. 2010
22. Schnelldorfer T, Torres VE, Zakaria S, Rosen CB, Nagorney DM. Polycystic liver disease: a critical appraisal of hepatic resection, cyst fenestration, and liver transplantation. *Ann Surg*. 250 (1), 112–118. 2009
23. 小川光一, 福永潔, 竹内朋代, 川岸直樹, 工藤正俊, 大河内信弘. 本邦における多発肝嚢胞症のアンケート調査. *肝臓*. 52 (11). 709–715. 2011
24. Onori P, Franchitto A, Mancinelli R, Carpino G, Alvaro D, Francis H, Alpini G, Gaudio E. Polycystic liver diseases. *Dig Liver Dis*. 42 (4), 261–271. 2010
25. Caroli A, Antiga L, Cafaro M, Fasolini G, Remuzzi A, Remuzzi G, Ruggenti P. Reducing polycystic liver volume in ADPKD: effects of somatostatin analogue octreotide. *Clin J Am Soc Nephrol*. 5 (5), 783–789. 2010
26. Hogan MC, Masyuk TV, Page LJ, Kubly VJ, Bergstralh EJ, Li X, Kim B, King BF, Glockner J, Holmes DR 3rd, Rossetti S, Harris PC, LaRusso NF, Torres VE. Randomized clinical trial of long-acting somatostatin for autosomal dominant polycystic kidney and liver disease. *J Am Soc Nephrol*. 21 (6), 1052–1061. 2010
27. Saini S, Mueller PR, Ferrucci JT Jr, Simeone JF, Wittenberg J, Butch RJ. Percutaneous aspiration of hepatic cysts does not provide definitive therapy. *AJR Am J Roentgenol*. 141 (3),