【解　答】

Caroli 病

解説：

Caroli 病は，大型胆管の異常で，胆管と交通する先天的な肝内胆管が紡錘状・嚢胞状に拡張するまれな遺伝性の肝臓疾患である[1]．本症例においては，無症状で，今回健診で指摘されるまで検査を受けたことがなかったため，発見されていなかったものと考えられる．

病態と分類：Caroli 病は，胎児期の胆管形成異常（ductal plate malformation）によって引きおこされると考えられており，この異常により，肝内胆管が拡張する（Figure 3）[2]．

Caroli病には大きく分けて2つのタイプがある．

・Caroli 病：肝内胆管の拡張のみを特徴とし，他の肝臓の問題をともなわないタイプであり，本症例はこのタイプと考えられる．

・Caroli 症候群：より重症なタイプで，肝内胆管の拡張に加えて，先天性肝線維症（肝臓の瘢痕化）をともなう．このタイプは PKHD1 遺伝子の変異が関連しているとされ，多発性嚢胞腎などの腎疾患を合併することがある．

症状：Caroli 病の症状は，幼児期から成人期（60歳代まで）と幅広い時期に現れるとされ，主な症状として，肝腫大，胆管炎，肝内結石，門脈圧亢進症をともなうことがある．症状出現時には各症状に対する治療が必要になる．本症例は初指摘後3年経過観察しているが，無症状の状態を維持している．

診断：Caroli 病の診断は，主に画像検査によって行われる．造影 CT 検査において，拡張胆管内の点状の造影効果（central dot sign）が診断に有用である[1]．本症例においても，組織学的な確認ができていない状況であるが，この所見がみられたことにより診断が可能であった（Figure 4）．また本症例では，初回腹部超音波検査で多発高エコー腫瘤が指摘されている（Figure 1）．MRI の T2 強調画像では，嚢胞内に fulid-fluid level を認めており，胆泥によって嚢胞性病変が高エコー腫瘤として認識された可能性が考えられる（Figure 5）．

予後：Caroli 病は慢性的な経過をたどり，胆管炎の反復や胆石形成，肝線維症の進行などにより，肝機能障害が悪化する可能性がある．また，まれに肝内胆管癌を合併するリスクも指摘されているため，本症例でも定期的な画像による経過観察を

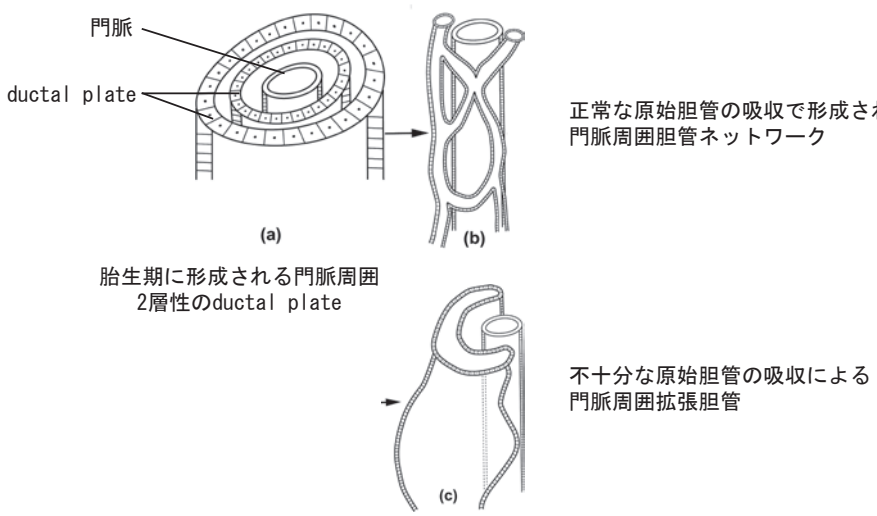

Figure 3. Ductal plate malformation（文献 2）より作成）．

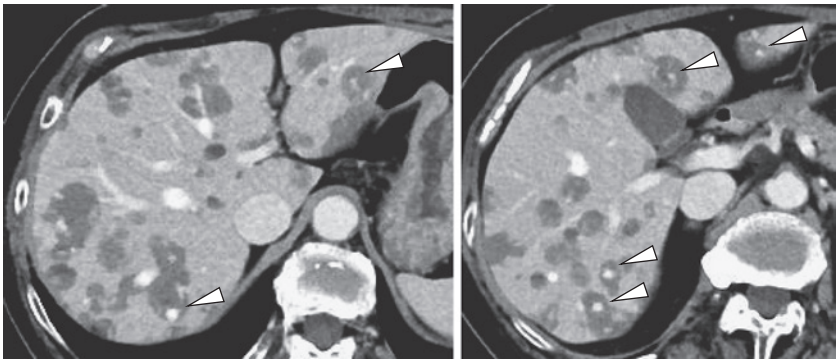

Figure 4. ダイナミック CT の門脈相における central dot sign.

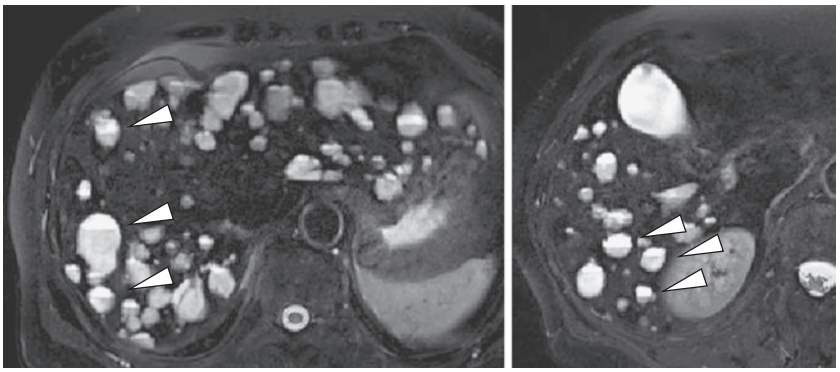

Figure 5. MRI T2 強調画像における液面形成.

行っている.

まとめ：多発肝腫瘍を指摘され，当初肝転移の可能性も考慮されて受診となった．造影CT，MRI検査によりCaroli病と診断され，その後も長期間変化なく外来で経過観察中である．まれな疾患であり，臨床で遭遇することは少ないが，典型的な所見により診断が可能である.

本論文内容に関連する著者の利益相反
：なし

文　献

1）肝の画像診断　画像の成り立ちと病理・病態，第2版，松井　修，他編，医学書院，東京，14，153–154：2019
2）Venkatanarasimha N, Thomas R, Armstrong EM, et al：Imaging features of ductal plate malformations in adults. Clin Radiol 66；1086–1093：2011

論文受領，2025年6月19日
受理，2025年6月24日