

## 嚢胞状病変の切除が可能であつた 先天性肝内胆管拡張症例の報告

浜松医療センター外科

鮫島 恭彦 内村 正幸 武藤 良弘  
脇 慎治 林 輝義 石垣 実弘  
室久敏三郎

### AN ADULT PATIENT WITH CONGENITAL DILATATION OF THE RIGHT INTRAHEPATIC BILE DUCT; FIRST CASE OF RESECTION

Yasuhiko SAMESHIMA, Masayuki UCHIMURA, Yoshihiro MUTO,  
Shinji WAKI, Teruyoshi RIN, Jitsuhiro ISHIGAKI and  
Binzaburo MUROHISA

Department of Surgery, Hamamatsu Medical Center

#### はじめに

先天性総胆管拡張症の報告は、1853年の Douglas 以来多数にのぼり<sup>1)2)10)</sup>、1969年の Lee の<sup>19)</sup>集計では 500例にもなる。そしてこれらの症例は普通1959年の Alonso-Lej<sup>2)</sup>の分類にしたがつて観察されてきた。しかし剖検、術中造影、術後総胆管外瘻造影や近年になつての PTC, ERCP などの導入普及により総胆管の拡張に加えて肝内胆管の拡張を認めた症例、あるいは肝内胆管のみが拡張した症例の報告があり、その病態とともに新しい分類、新しい名称の提案に関係して注目を集めているところである。最近、私どもも先天性と思われる右肝内胆管嚢胞状拡張を示した症例を経験し、幸いにも拡張胆管の切除に成功したので症例の報告を行う。

#### 症 例

症例：49歳、男性

主訴：心窩部不快感と食欲不振。

現病歴：50年1月下旬に心窩部不快感と食欲不振が出現。2月になり尿の濃染に気付いたがこの頃から次第に全身倦怠感を覚えるようになり某医を受診したところ Al-phos (54.8 K.A), GOT (66), GPT (89) の異常を指摘され当院を紹介された。外来における胆道造影(経口法+経静脈法)で胆嚢陰影が不十分であり総胆管の軽度拡張と結石様透亮像(写真1)が認められたので当科へ入院した。この間、発熱、黄疸、腹痛なく便秘も正常

で体重減少もなかつた。

家族歴、既往歴：妹が胆石症で胆嚢切除を受けた事あり。術後は元気に生活しており今回の肝機能検査、胆道造影でも異常を認めなかつた。他に特記すべき事はない。

入院時現症：身長 159cm、体重50kgで体格中等度。栄養可、筋発育良好。意識清明。顔貌普通。皮膚は黄疸貧血を認めず。脈拍62で整。血圧 120~60mmHg。眼瞼結膜貧血なく眼球結膜に黄疸なし。心尖部I度の機能的収縮期雑音聴取す。肺は異常なし。腹部は平坦、軟で、肝、胆、脾はふれない。静脈の怒張も認めない。右下腹に虫垂切除による手術創あり。

写真1 胆道造影像(経口法+経静脈法)右は断層像である。

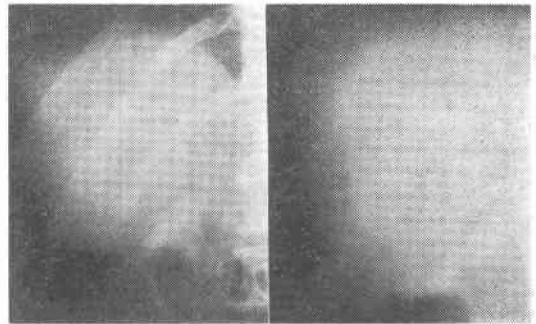
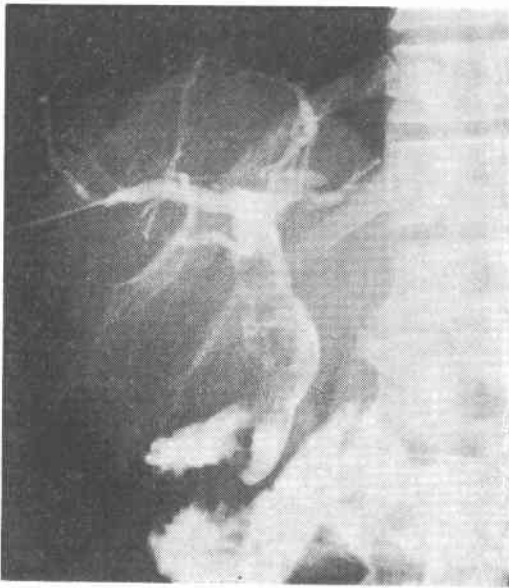


表1 入院時一般検査

赤血球：462万	好中球：40%
白血球：7800	リンパ球：56%
Hb：15.6g/dl	単球：4%
血沈：5mm/h	
尿蛋白：(-)	尿ウロビリノゲン：(+)
尿糖：(-)	尿ウロビリリン：(-)
尿沈渣：異常なし	尿ビリルビン：(-)
TP：7.1	Cho-asc：0.9
Al (64.9%)	ZTT：6.9
$\alpha_1$ (12.7%)	TTT：0.7
$\alpha_2$ (8.0%)	黄疸指数：6
$\beta$ (12.7%)	Total Bili：0.67mg/dl
$\gamma$ (11.7%)	Al-phos：11.9
GOT：24	LDH：302 (U)
GPT：15	LAP：158 (U)
血清Na：142mEq/l	血清アミラーゼ：109 (U)
Cl：102	尿アミラーゼ：101 (U)
K：4.0	胃酸度：正酸(ガストリン法)
Ca：4.6	
上部消化管造影	胃生検
胃内視鏡	胃洗浄細胞診
	胃角線状潰瘍 (A-Stage)

写真2 PTC像



入院時一般検査：表1に示す如くであり，Al-phos, GOT, GPT, は正常化していた。尿にも異常を認めなかった。上部消化管造影で胃角に陥凹性病変を認めたが胃内視鏡，胃洗浄細胞診，胃生検で胃角部線状潰瘍と診断した。

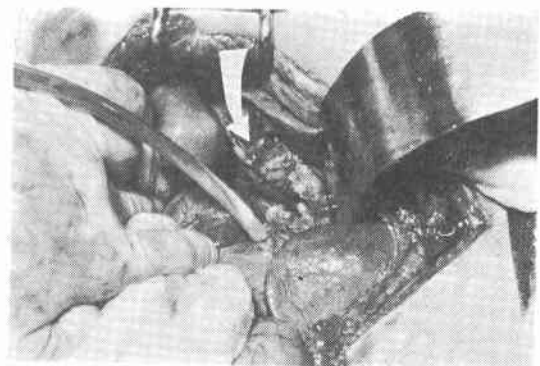
PTC：写真2に示す如き PTC 像が得られつぎの様に

考えた。① 十二指腸への造影剤の流出は良好であるのに総胆管は軽度に拡張しており総胆管に類円形透亮像を認める。結石であろう。② 十二指腸への造影剤の流出は良好であるので胆嚢管における造影剤の進入停滞は必ずしも胆嚢結石が存在しているという事ではないが，否定もできない。③ 総胆管に外方から圧排像があるが，おそらく胆嚢による圧排であろう。④ 肝内胆管に異常はない。

腹腔動脈造影：右季肋部から心窩部にかけて何らの腫瘍も触れなかつたが PTC 像からは胆嚢あるいは総胆管周囲に space occupying lesion があるのではなからうかという事で腹腔動脈造影を施行した。胆嚢動脈は途中より末梢に至り辺縁の不規則な像を呈し，肝右葉下面に腫瘍浸染を伴う neovascularity 様の像を認めるという事であった。

手術所見：① 総胆管結石，② 胆嚢結石の疑い③ 胆嚢腫瘍の疑い，④ 胃潰瘍の診断で手術を施行した。まず胃潰瘍に対して選択的迷切+胃半切を施行した後，胆道系への手術操作を加えた。総胆管は軽度に拡張し壁肥厚を認めたが結石は触れなかつた。胆嚢は正常の大きさで腫瘍を認めなかつたし結石も触れなかつた。しかし総胆管の穿刺吸引で胆泥を認めたので胆摘，総胆管切開，T-tube による総胆管外瘻造設を施行した。総胆管切開時胆泥の洗浄吸引を行つたが，胆道内圧，総胆管末端通過圧の測定は行っていない。この一連の操作中，胆嚢床より胆嚢を剝離するに際して肝臓の後下面に「嚢胞状病変」が一部突出しているのを認めた(写真3)。そして胆摘後の術中造影で写真4左の如き像を得，肝内胆管の嚢胞状拡張が重複胆嚢と考えこの部分を肝臓から核出

写真3 手術中写真



矢印が肝臓の後下面より一部突出している「嚢胞状病変」を指している。

写真4 (左) 胆摘後術中総胆管外瘻造影、  
(右) 術後総胆管外瘻造影

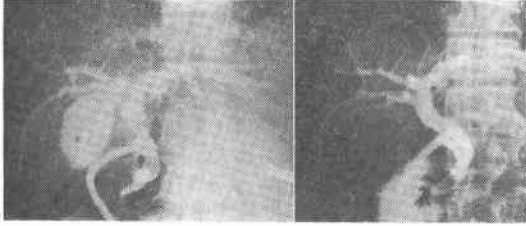
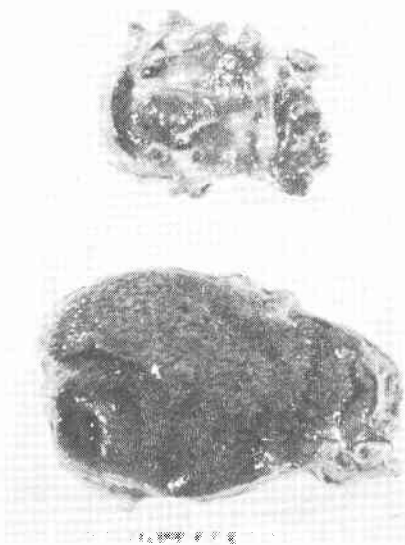


写真5 上段：「嚢胞状病変」下段：胆嚢

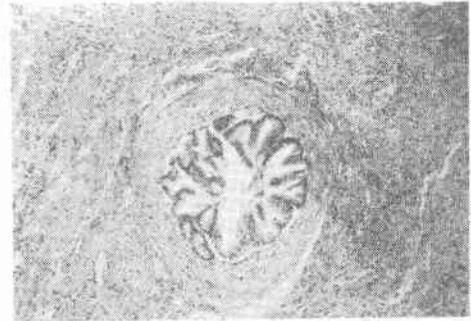


するようにして摘出した。

切除標本：切除標本を写真5に示したが下段が切除胆嚢である。極めて正常に近い胆嚢であつた。上段が肝臓から核出するようにして摘出した「嚢胞状病変」である。中に0.7cm×0.3cmの扁平な色素石1コと胆泥を認めた。壁は先記の切除胆嚢よりうすく、粘膜は胆嚢のそれと異なりむしろ胆管の粘膜性状に近似していた。また、肝臓から突出していた部分には漿膜を有していたが肝臓に埋没されていた部分には漿膜を認めなかつた。

病理組織標本：写真6は「嚢胞状病変」の壁に開口する細い胆管とその部の粘膜増生を示している。細い胆管が開口する事と、どこをみても Rokitsky-Aschoff Sinus が発見できない事から、私どもはこの「嚢胞状病変」は胆管に由来するものであると考えた。しかし、この「嚢胞状病変」の壁は大部分において胆管本来の構造を失い粘膜剥脱と線維化が著明であつた。写真7は Azan-Mallory

写真6 H-E 染色



「嚢胞状病変」の壁に開口する小胆管を示めしている。この部分の粘膜には過形成がみられた。

写真7 Azan-Mallory 染色

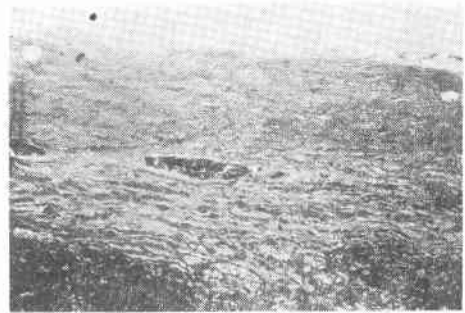


写真8 弾性線維染色

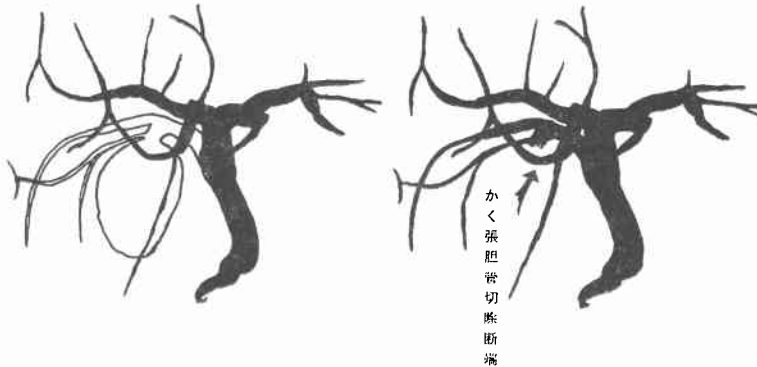


染色により「嚢胞状病変」の壁の線維結合織化を示している。写真8の弾性線維染色では弾性線維の断裂と走行の乱れが明らかであつた。

### 考 案

胆道系検査上の問題：私どもは、前述した理由から「嚢胞状病変」は胆管に由来すると考え「嚢胞状病変」の胆管走行上の部位を検討してみた。PTC 像(写真2)、術中造影(写真4左)、術後総胆管外瘻造影(写真4

図 1



右)の所見を総合的に比較検討した結果図1に示す図が得られた。黒く塗りつぶしていない胆管は PTC 像で得られておらず、この部分の胆管の一分枝に「嚢胞状病変」があつたのだという事がわかつた。Healy<sup>9)</sup>による肝内胆管の走行の観察にしたがえば posterior inferior area duct の一分枝の嚢胞状拡張と考えられた。ところでこの症例の胆道系検査における問題点が他にいくつか挙げられる。1つには PTC で「嚢胞状病変」の造影が得られなかつた事である。この理由として総肝管の類円形透亮像が挙げられると思う。すなわち総肝管の類円形透亮像は posterior inferior area duct が総肝管へ開口する部分における胆泥の充満滞積を描出していたのではないかと考えている(というのは、多数の胆道造影像の検討により posterior inferior area duct が総肝管へ開口する部位と、総肝管の類円形透亮像のあつた部位とが一致するようであり、術中検索で結石を認めず多くの胆泥を吸引したのちに posterior inferior area duct が造影されたという理由による)。したがつて、造影剤の十二指腸への通過が良好である事も助けて、posterior inferior area duct の一分枝に存在した「嚢胞状病変」が造影されなかつたのだと思う。逆行性胆道造影によつても「嚢胞状病変」が造影されえたかどうか判らないが、これを施行しなかつたのは1つの反省点として残る。また、胆管下部の狭窄と胆道の嚢胞状病変の関係がいわれているが、本症例の胆道内圧、総胆管末端通過圧の計測は行っていない。さらに、総胆管が外側から圧排された像が得られたが、これは肝臓から腫大突出した「嚢胞状病変」が胆嚢を内側へ圧迫し、それによつて胆嚢が総胆管を外側より圧排した為と得られたものであると考えている。

名称,病態,分類:肝内胆管に拡張を有する症例をはじめて報告し文献集計を行つたのは McWhorter<sup>5)6)</sup>とされている。以来1958年 Warren<sup>12)</sup>, 1964年 Engle<sup>9)</sup>, 1964年 Arthur<sup>7)</sup>, 1968年 Warren<sup>13)</sup>とこのような症例の報告が出され Arthur により Alonso-Lej<sup>2)</sup>の総胆管拡張症の分類変更が提唱されている。本邦においては、1970年土田<sup>23)</sup>が肝内胆管拡張を有する総胆管拡張症の自験例10例と文献的考察を基盤として「総胆管拡張症は総胆管のみに局限した疾患ではなく肝内胆管の拡張を伴う疾患である」と認識を改めるように述べているし、この点に関しては1970年来の戸谷<sup>21)22)</sup>, 成末<sup>16)</sup>, 1972年の松本<sup>15)</sup>も同意見であり先天性胆道拡張症(嚢腫) Congenital dilatation of bile duct. (Congenital bile duct cysts)と呼称するようであり、本症例の如く肝内胆管のみの拡張を示す症例も同じく系統的胆道系の先天性変化の1つとして把えるようである。しかし1958年の Caroli<sup>10)11)</sup>, 1965年の Hunter<sup>4)</sup>らが報告した症例については、拡張胆管がより末梢(組織学的には8次, 9次胆管)に多発し先天性肝線維症を伴う事から単に先天性胆道拡張症から展開したところの系統的胆道系の先天性変化としてとりあつかう事には異論があるようである。

筆者らもこの3年間にいわゆる先天性総胆管拡張症例,成人例を13例経験しているが、このうち7例に総胆管拡張に加えて肝内胆管の拡張を認めており、今回さらに本症例を経験するにいたり先天性胆道拡張症という考え方に賛成するものである。

この系統的胆道系の先天性変化というのは一般的には四つ柳<sup>20)</sup>が先天性総胆管拡張症の病態を説明するのに用いた「胎生期における胆管上皮増殖の不均等に基づく胆管内腔の拡張(胆管上部)と狭窄(胆管下部)」を考え

るようで、この拡張部が増大するためには胆管下部の狭窄の増大(二次的)とそれに基づく胆汁貯留が必要とされている。しかし、この場合の胆管の拡張は最初の時点ではあくまでも上皮性のものであり、いかに胆管下部の狭窄の増大とそれに基づく胆汁貯留が充分であつたとしても該部が嚢胞状に拡張しうるのであろうか。この点に関して Glenn<sup>9)</sup> は漿膜下組織(筋線維、弾性線維)の欠損による胆管壁の局所性の脆弱化を考えている。そして、その先天性に脆弱な胆管を嚢胞状に拡張させるには生理的な胆道内圧の変化で充分としている。この考え方は、私どもの症例のつぎの3点に注意を向けさせてくれる。

① 組織学的には先天性の変化か後天性の変化か判別はできなかつたが、「嚢胞状病変」の壁は弾性線維の断裂と線維結合織化という脆弱化を示していた。②「嚢胞状病変」の下部胆管に明らかな狭窄が認められない。③ 他の肝内胆管はもちろんの事 posterior inferior area duct の他の分枝に長期間の下部胆管の狭窄があれば出現してくるはずの拡張傾向が全く見られない。この3点から私どもは Glenn の考え方を私どもの症例の病態を説明するものとして考えている。少なくとも胆管壁の先天性脆弱が非常に優位であり、生理的といつてもよいであろう胆道内圧の変化によつて「嚢胞状病変」はかなり大きくなっており、これをさらに腫大させた全く二次的因子として posterior inferior area duct 開口部の胆泥を考えている。もちろんこの考え方をすべての先天性胆道拡張症にあてはめて考える事はできないと思つている。先天性胆道拡張症の全体を説明するには、斉藤<sup>19)</sup> による胆管上部の先天性脆弱因子と胆管下部狭窄因子の相対的關係で把える考え方が妥当ではないかと思う。

以上の如く名称はもちろんの事、病態に関する見解にいまだ不一致を見る今日、これらを包括する病型分類は見あたらないようである。病型分類においては、胆管拡張に注目した分類(Alonso-Lej, Arthur<sup>17)</sup>, Longmire<sup>22)</sup>, 斉藤<sup>19)</sup>, 戸谷<sup>21)22)</sup>ら)と胆管狭窄に注目した分類(古味<sup>14)</sup>ら)とに分けられるようである。

治療、手術: 先天性総胆管拡張症に対しては手術療法のみが有効であるとされ、種々の術式が施行されてきた。大別すると総胆管拡張部一腸管吻合による胆道再建と総胆管拡張部切除を伴う胆道再建の二方法に分けられる。成人例においてはもちろんのこと、小児外科の進歩をみる現在、胆管炎、吻合部狭窄、癌発生などの予防の面で優れている後者が根治手術として選択される事が多くなつている。総胆管の拡張に加えて肝内胆管の拡張を

伴う症例に対しては、肝内胆管に操作を加えなくとも良いとする意見もあるようであるが、奥野<sup>17)</sup>らの症例の如く総胆管拡張部と肝内胆管拡張部の間に狭窄がみられる事があり、このような場合には肝内胆管拡張部と腸管との吻合が必要であろう。私どもも総胆管拡張部切除と肝内胆管拡張部一空腸吻合により良好な結果を得た症例の経験がある。

ところで本症例の如く肝内胆管のみの拡張を有する症例には、拡張胆管が局在している場合これを含めての肝部分切除が推奨されており、拡張胆管が単発で表在性の場合これと腸管の吻合も可能であるとされている。しかし、私どもの本症例の如く拡張胆管のみが肝臓から核出されるようにして切除されたという報告はみられないようである。私どもは本症例の経験により肝内胆管のみの嚢胞状拡張を有する症例に対しては、拡張胆管の胆管走行上の位置とこれの数と、その散在の状態を考慮すれば拡張胆管のみの切除が可能な事もあるのではないかと思つている。他の方法よりこの方法が良い結果となる症例もあるのではないだろうか。

以上、自験例の紹介と若干の文献的考察を試みたが、病態を解明し胆管拡張の点で本症に類似を示す Caroli や Hunter などの症例や胆管狭窄に注目した場合の本症と先天性胆道閉鎖症の低位閉塞型との間の移行性の問題を解決する事は非常に困難であると思われた。また、治療の面では肝内胆管の拡張を有する症例に対しての検討が遅れているようであり、この面での努力がさらに必要であると思われた。

本稿の一部は第174回日本外科学会東海地方会において発表したものである。

## 文 献

- 1) Elias Tsardakas, M.D., Ausey, H. and Robnett, M.D.: Congenital cystic dilatation of the bile duct. Report of three cases, analysis of fifty-seven cases, and review of the literature. *Archives of Surgery*, 72: 311—328, 1956.
- 2) Fernando Alonso-Lej, M.D., William, B. Rever, Jr., M.D. and Daniel, J. Pessagno, M.D.: Congenital choledochal cyst, with a report of 2 and an analysis of 94 cases. *Intestinal Abstracts of Surgery*, 108: 1—30, 1959.
- 3) Frank Glenn, M.D., Charles K. Mcnda Sherry, M.D.: Congenital segmental cystic dilatation of the biliary ductal system. *Ann. Surg.*, 177: 705—713, 1973.

- 4) Fred M. Hunter, M.D., Kemal Akdamar, M.D., Robert D. Sparks, M.D., Richard J. Reed, M.D. and Charles L. Brown, Jr., M.D.: Congenital dilatation of the intrahepatic bile duct. *Amer. J. Med.*, 40: 188—194, 1966.
- 5) Golder Lewis and McWhorter, M.D.: Congenital cystic dilatation of the common bile duct. *Archives of Surgery*, 8: 604—626, 1924.
- 6) Golder L. and McWhorter, M.D.: Congenital cystic dilatation of the bile and pancreatic ducts. *Archives of Surgery*, 38: 397—411, 1939.
- 7) G.W. Arthur and J.O.R. Stewart: Biliary cysts. *British Journal of Surgery*, 51: 671—675, 1964.
- 8) James Engle, M.D. and Peter A. Salmon, M.D.: Multiple choledochal cysts, report of a case. *Archives of Surgery*, 88: 345—349, 1964.
- 9) John E. Healey Jr., M.D. and Paul C. Schroy, M.S.: Anatomy of the biliary ducts within the human liver. Analysis of the prevailing pattern of branchings and the major variations of the biliary ducts. *Archives of Surgery*, 66: 599—616, 1953.
- 10) J. Caroli, R. Soupault, J. Kossakowski, L. Plocher, Paradowska: La dilatation polykystique congénitale des voies biliaires intra-hépatiques. Essai de classification. *Semain Hopit Paris.*, 34: 488—495, 1958.
- 11) J. Caroli, M.D.: Diseases of intrahepatic bile ducts. *Israel J. Med. Sci.*, 4: 21—35, 1968.
- 12) Kenneth W. Warren and Rothwell C. Polk: Benign cysts of the liver and biliary tract. *Surg. Clin. North. Am.*, 38: 707—728, 1958.
- 13) Kenneth W. Warren, M.D., Gabriel A. Kune, M.B. and Kenneth J. Hardy.: Biliary duct cysts. *Surg. Clin. North. Am.*, 48: 567—577, 1968.
- 14) 古味信彦: 胆道奇形の種類とその診療—特に総胆管狭窄を中心として. *小児科*, 14: 843—851, 1972.
- 15) 松本由朗, 松永良夫: 先天性胆道拡張症について—特に成人例の検討. *日本臨床*, 30: 112—121, 1972.
- 16) 成未允勇, 戸谷拓二, 藤井康宏, 岡島邦雄: 肝内, 肝外胆道系の先天性嚢腫状病変に対する考察. *外科*, 36: 1128—1134, 1974.
- 17) 奥野匡有, 革島武彦, 辻本嘉助, 岩元嘉助, 荒木正義: 肝内胆管嚢腫状拡張を伴う総胆管拡張症の1治験例. *小児外科・内科*, 4: 301—306, 1972.
- 18) Sae Soon Lee, M.D., Pyung Chul Min, M.D., Gwang Soo Kim, M.D. and Pill Whoon Hong, M.D.: Choledochal cysts; a report of nine cases and review of the literature. *Archives of Surgery*, 99: 19—28, 1969.
- 19) 齊藤純夫, 土田嘉昭: 先天性肝内胆管拡張症. *外科*, 32: 1007—1012, 1970.
- 20) Syozo Yotuyanagi: Contributions to the aetiology and pathogeny of idiopathic cystic dilatation of the common bile duct with report of three cases; A new aetiological theory based on supposed unequal epithelial proliferation at the stage of the physiological epithelial occlusion of the primitive choledochus. *GANN.*, 30: 601—650, 1936.
- 21) 戸谷拓二, 田淵勝輔, 成未允勇, 広瀬正明: 先天性総胆管拡張症—特に多発性胆管嚢腫 multiple biliary apsts に関して. *手術*, 24: 1406—1412, 1970.
- 22) 戸谷拓二, 岡島邦雄, 田淵勝輔, 成未允勇, 渡辺泰宏: 先天性胆道拡張症—その分類と手術方法および病発生例について. *手術*, 29: 875—879, 1975.
- 23) 土田嘉昭, 齊藤純夫, 石田正統: 総胆管拡張症における先天性肝内胆管拡張の有無とその意義. *小児外科・内科*, 2(3): 107—116, 1970.
- 24) William P. Longmire, Jr., M.D., Sergio A. Mandiola, M.D. and H. Earl Gordon, M.D.: Congenital Cystic Disease of the Liver and Biliary System. *Ann. Surg.*, 174: 711—736, 1971.