

# 先天性胆管拡張症例 —胆管合流異常と胆嚢癌合併症例—

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 立花 正  
大津 哲雄

## CONGENITAL DILATATION OF THE BILE DUCTS ; ANOMALOUS ARRANGEMENT OF BILIARY TREE WITH DILATATION OF THE INTRAHEPATIC BILE DUCT AND CANCER OF THE GALL BLADDER

Yasuhiko SAMESHIMA, Masayuki UCHIMURA, Yoshihiro MUTO, Shinji WAKI,  
Teruyoshi RYN, Tadashi TACHIBANA and Tetsuo OTSU

Department of Surgery, Hamamatsu Medical Center.

索引用語：先天性胆管拡張症，胆管合流異常，胆嚢癌

### はじめに

最近，先天性胆管拡張症 Congenital dilatation of the bile duct (以下 CDBD と略す) の成因として脾・胆管合流異常が注目されてきた<sup>1)2)</sup>。著者らも自験30例の CDBD の中，11例にこの奇形を確認している。

他方，この奇形のみで CDBD の全例が形成されるか否か疑問がある。CDBD の肝内胆管拡張型にはこの奇形が認められないという報告が散見され，この型の成因として脾・胆管合流異常以外の病態に注目する研究者<sup>3)</sup>もいる。

したがって，CDBD の成因を探求する場合，脾・胆管合流異常がなくて胆管拡張の成因と考えられる病態を有する症例は重要である。また，CDBD における胆管癌合併の報告は多いが，胆嚢癌合併例の報告は少なく，検討なされていない。

今回，著者らは胆嚢管と肝管が異常合流している CDBD の2例を経験した。このうち症例1は胆嚢管と肝管との異常合流のために右肝内胆管が拡張したと思われる症例であり，症例2はさらに胆嚢癌を合併していた。

両者はいずれも興味ある症例であるので報告するとともに，CDBD の胆管拡張機転と胆嚢癌合併の可能性について考察を行いたい。

### 症 例

症例1. 尾〇次〇，45歳，♀，農業。

主訴：発熱と黄疸

現病歴：昭和52年7月，右季肋部に膨満感出現，38°C の発熱をみた。2～3日で解熱するとともに黄疸出現。全身倦怠感も強くなり来院。疝痛発作なし。

現症：脘結膜貧血なし，球結膜黄疸なし。胸部著変なし。腹部平均で軟，肝を一横指触知，胆嚢触れず，圧痛なし。

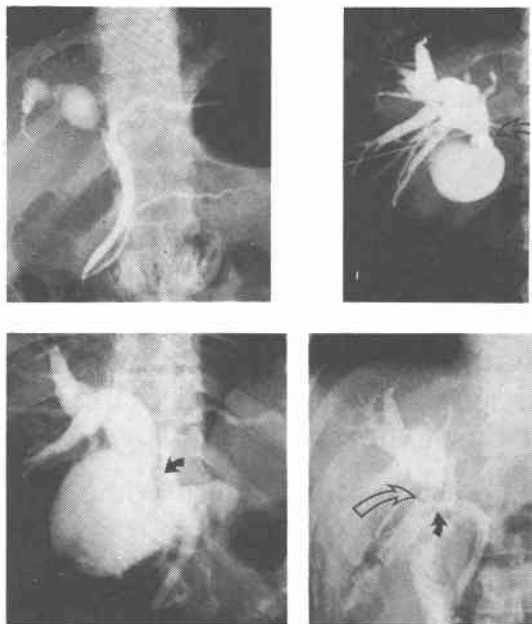
一般検査：Hb 13.7. WBC 8400 (neutro 77%)。血沈28mm/h, CRP (-)。総ビリ1.41, 直ビリ0.49mg/dl. AL phos 451IU, LDH 89IU. GOT 90, GPT 77. 総コレステロール219. r-GTP 375.5. S-Amylase 110 SMU。

上部消化管造影：著変なし。

P-S テスト：三因子正常，胆砂 (+)。

胆道造影：① DIC；胆嚢は淡く造影され，総胆管は軽度拡張あり。肝内胆管にもやや拡張がうかがえた。結石像は指摘できなかった。② ERCP；脾胆管合流異常のないこと，右肝内胆管が著明に拡張していることがわかる(写真1左上)。③ PTC & PTCO 造影：PTCにて造影剤は紡錘状，円筒状にビマン性拡張を呈する右肝内胆管を充盈したのち，胆嚢管(↑印)らしき部位を経

写真1 (症例1)

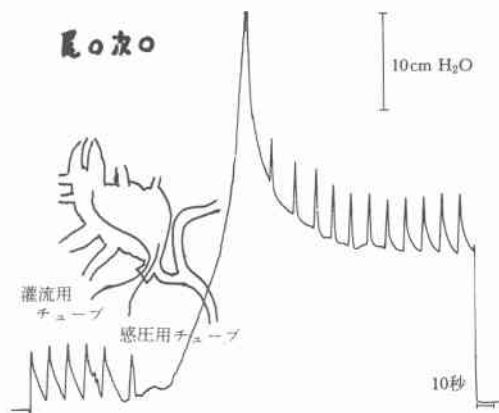


左上	右上	左上; ERCP
		右上; PTC
左下	右下	左下; PTC D 造影
		右下; 術中胆道造影
		⇒ 胆嚢管
		➔ 狭窄部

て胆嚢に流入した(写真1右上)。その後は造影剤の加圧追加でも左肝内胆管, 総胆管等は造影されなかった。そこで, 精査目的と閉塞性黄疸に準じる処置としてPTCDを置いた。PTCDより後日造影をくりかえすことで全胆道系が描写された(写真1左下)。この際右肝内胆管拡張部から↑印の狭窄部を経て左肝管, 総胆管等が造影されるのを確認した。なおPTCD設置中, 連日5日間胆汁中のアマラーゼを測定したが0 SMUであった。④ 術中胆道造影;胆別後に胆嚢管断端から挿管し胆道造影を行った(写真1右下)。↑印の部分胆嚢管断端である。このX線像により胆嚢管と右肝管との異常合流, およびこの異常合流部と右肝内胆管拡張部, 狭窄部(↑印)との位置関係が判明した。

術中胆道内圧; 術中胆道造影にさきだち, 宮池法<sup>5)</sup>(定流灌流法)により胆道内圧測定を施行。30ml/分の生食負荷により拡張部胆管圧は直ちに40cmH<sub>2</sub>Oにふりきれ, 負荷中止による減衰も非常に遅かった(図1)。以上より, 胆嚢管と右肝管とが異常合流したのち左肝管

図1 症例1 胆道内圧曲線



と合流するまでの部位(先に狭窄部と称した↑印部)の通過障害が考えられた。

手術所見;肝は正常。肝門部の探索により右肝内胆管は肝外まで紡錘状に拡張し, 肝外で胆嚢管と異常合流したのち約2cmの狭窄部(↑印)を経て左肝管と合流していることを確めた。この狭窄部は直径約0.5cm, やや硬く紐状, 内腔は狭窄状ながら開通していた。胆別後拡張部胆管のmainをできるだけ肝内側へ剝離し, 胆嚢管断端より拡張部胆管へ切開をおよぼし, これを空腸との吻合口としてRoux-en Yにて再建した。術後1年半の現在全く経過良好である。

症例2. 吉○美○子, 37歳, ♀, 保険外交。

主訴: 右季肋部痛

現病歴: 昭和51年8月, 右季肋部に持続的疼痛出現。背部痛は伴わず, 発熱, 黄疸もなかった。痛みは鎮痛剤にて消失し以後放置していた。その後2度上記発作あり, 昭和54年1月当科受診。

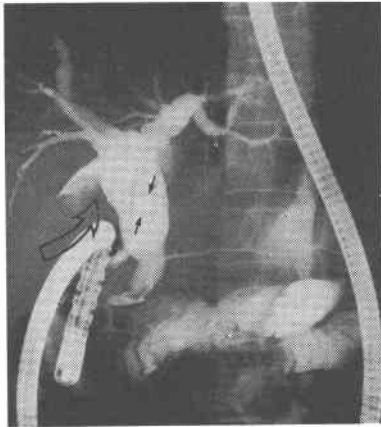
現症; 貧血, 黄疸なし。胸部著変なし。腹部は平坦で軟, 肝胆脾触れず。右季肋部に圧痛あるも筋防衛, Blumberg 徴候なし。

一般検査; Hb 14.5, WBC 8500 (neutro 68%), 血沈 9mm/h. 総ビリ0.74, 直ビリ0.25mg/dl. Al-phos 65IU, LDH 120IU, GOT 132, GPT 115, S-Amylase 120 SMU

上部消化管造影; 十二指腸の上十二指腸角から下行脚にかけて外側からの圧排あり。

胆道造影; ① 経口法と経静脈法併用; 総胆管は拡張しているが結石の所見なし。肝内胆管も拡張がうかがえ, 胆嚢は造影されなかった。② ERCP: 膵胆管合流異常があり, 総胆管は円筒状, 総肝管は紡錘状拡張を呈

写真2 症例2:ERCP



⇒ 胆嚢陰影欠損  
→ 胆嚢管—左肝管合流部

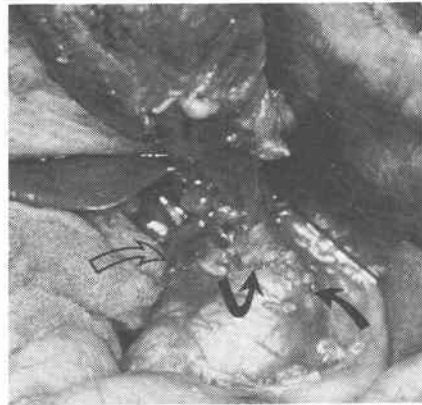
す。左右肝管は低位で合流し、胆嚢管は左右肝管合流直前の左肝管と合流する奇形を伴い(写真2↑印)、胆嚢には孤状、表面凹凸状の陰影欠損がある(写真2↑印)。

③ 術中胆道造影;胆別後、胆嚢管断端より造影を行った。胆嚢管が左肝管と合流しているのと、膵胆管合流異常が明瞭に造影された。

術中胆道内圧;術中胆道造影にさきだち、宮池法<sup>5)</sup>を施行。灌流中の曲線、灌流後の減衰曲線、残圧ともに正常型を呈した。

手術所見;総胆管は円筒状に拡張、胆嚢底部から体部にかけて腫瘤を触知した。胆嚢管は左右肝管合流直前の左肝管に前方より合流していた(写真3)。胆別後、膵

写真3 症例2 術中写真



⇒ 右肝管 → 左肝管  
⇨ 胆嚢管—左肝管合流部

上縁で総胆管を膵実質内へできるだけ剝離したのち切離。総胆管を反転挙上しつつリンパ廓清を行いながら肝門部に至り、左右肝管をそれぞれ切離。肝管空腸吻合を2カ所で行い、Roux-en-Yにて再建した。切除した胆嚢の底部、胆嚢床反対側に有茎の5cm大腫瘍があった。

切除標本、組織;癌は胆嚢底部、胆嚢床反対側に茎を有し、最大径5cmの類円形形態を呈し、表面は乳頭状で軟かく光沢に富んでいた(写真4)。組織学的には癌底部は papillary adenocarcinoma よりなり、表面は、mucinous adenocarcinoma より構成されていた(写真4)。非癌粘膜上皮は goblet cell と mucus gland 形成が著しく、この粘膜化生は胆嚢全体にビマン性に拡がっ

写真4 症例2 切除した胆嚢とその組織

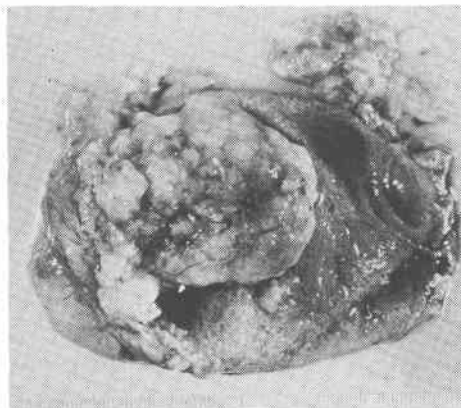
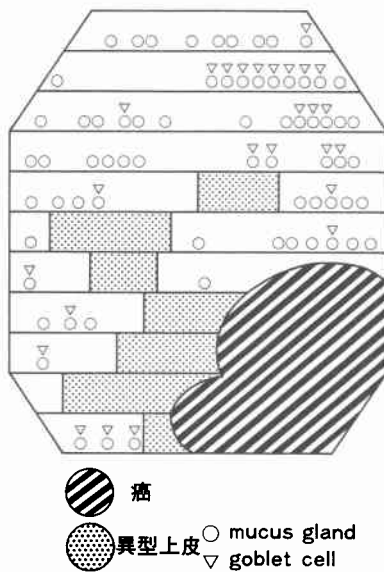


図2 症例2の構築像



ていた(図2)。

### 考 察

胆管拡張機転に関して; 本症の成因として膵・胆管合流異常を考えたのは Babbit といわれる。本邦では古味<sup>2)</sup>, 木村<sup>4)</sup>らにより CDBD とこの奇形とが高頻度に合併することが明らかにされ, 最近の集計<sup>6)</sup>では CDBD の33%(580例中183例)にこの奇形が確認されている。表

表1 先天性胆管拡張症

各型	肝外拡張型	肝内肝外拡張型	肝内拡張型
膵胆管合流異常			
不明	2(2)	10(1)	5
有	8[2]	3(1)	
無			2
計 30例	10	13	7

( ) は胆管癌合併例  
[ ] は胆嚢癌合併例

1に示すごとく自験例でも30例中11例, 36%にこの奇形を証明しており CDBD の成因として重要であると考えている。この奇形による胆管拡張機転は次のごとく考えられ, この説に賛同する人も多い。すなわち, 乳頭括約筋の働きを離れたところでの膵管と胆管の異常合流は膵液の胆管への逆流を導き, その作用により胆管壁の脆弱

化と胆管末端の狭窄が生じ, 胆道内圧上昇との相対的關係により種々の形態の胆管拡張をかたちづくるとするものである。しかし, 膵・胆管合流異常の影響が近接する総胆管をへだてた遠位の肝内胆管にのみ波及することは考えにくい, CDBD には肝内胆管のみが拡張する症例(なかには肝内胆管の一分枝のみが嚢胞状拡張を呈する症例もある<sup>7)</sup>)も分類され, この型には膵・胆管合流異常のない症例が存在することも事実である。本症の成因として他に代表的な説は, 胆管上皮増殖不均等による狭窄と拡張を考える四ッ柳<sup>8)</sup>説や, 胆管支持組織欠損による胆管脆弱性を指摘する Glenn<sup>9)</sup>説などがあるが, 前述したいろいろの検査結果から症例1の胆管拡張成因として, 胆管合流異常をこれに加えたいと思う。しかし, この考えを CDBD の肝内拡張型に広く適用できるものではない。自験例では表1に示すごとく肝内拡張型で膵・胆管合流異常が認められた症例は1例もなく, この奇形が存在しない症例が2例あった。そのうちの1例が症例1であり, 残りの1例には segment area duct の次元では胆管合流異常を認めていない。さらに8例の胆石症に胆嚢管と肝管, あるいは segment area duct との合流異常を経験しているが, 肝内胆管の拡張はなかった。したがって, 胆管合流異常のみで肝内胆管拡張の全てを説明できるとは思われない。しかし, 症例1が本症の胆管拡張機転に関し, 一つの可能性を示唆した症例であることにかわりはないと考える。症例2の胆嚢管と左肝管との合流異常を照らしあわせると, 本症における胆管合流異常は注目すべき病態と思われる。

発癌, とくに胆嚢癌合併に関して; 従来, 本症の胆管癌合併頻度の高いことは注目されてきた。戸谷の集計<sup>10)</sup>による算定では2.5~15.0%であり, 自験例では表1に示したごとく胆管癌合併症例は4例で13%の合併率となる。自験例では他に胆嚢癌合併が2例あり, 胆道癌合併率としては20%と高値である。文献上, 胆嚢癌を合併した本症の報告は少く, 著者が調べた範囲では自験2例<sup>1)</sup>を含めて5例<sup>12)13)</sup>にすぎないが, 私達の経験ではきわめてまれな合併疾患とは思われない。むしろ胆嚢は胆管同様本症においては癌の好発部位と考えられ, 胆嚢と胆管は病態上相似的であると推測される。CDBD の胆管癌合併の原因として, 慢性炎症を基盤とした胆管粘膜の剝脱, 再生をくりかえす過程での化生, 増殖が一般的である。したがって, CDBD の胆嚢の病態を化生を中心に検討する必要がある, また胆嚢癌合併例全例(5例)に膵・胆管合流異常が確認されるので, この奇形と化生

との関係も検索する必要があると考える。私達は第13回日本消化器外科学会での一部を報告したが、この観点からの検討を行っている。すなわち、粘膜の剥脱、再生、化生、増殖の指標として、① 粘膜の剥脱の程度、② goblet cell の存在、③ mucus gland の存在と拡がり、を組織学的に調べ、CDBD の17例と対照317例の胆嚢粘膜の変化を比較した。その結果、本症は対照に比し粘膜の化生と増殖の項目 (goblet cell の存在、mucus gland の存在と拡がり) で特徴的に強い変化を呈し、しかも膵・胆管合流異常の有無にも左右される傾向があると考えられた。以上より、私達は膵・胆管合流異常は胆嚢粘膜の化生と増殖に関与し、加えて胆嚢粘膜の癌化に影響を与えているのではないかと推測している。従来、胆嚢癌発生の研究の多くは胆石症胆嚢における異型上皮の検索であり、その stimulator として胆石や、胆汁酸および胆汁酸代謝物質が考えられているが、CDBD ではこれに加え、逆流胆汁の直接的、間接的影響を考慮する必要があるのではないかと考える。CDBD における胆嚢癌の合併について最近注目したばかりであり、症例の累積も少く、癌合併の成因についても不明な点が多い。私達は現在のところ、本症の胆嚢での粘膜化生が分化型癌と関連する病変となりうるのではないかと推測している。

#### まとめ

1. 膵・胆管合流異常のない CDBD で、胆嚢管と右肝管との合流異常が原因となり、肝内胆管が拡張したと考えられる症例を報告した。
2. 膵・胆管合流異常、胆嚢管・左肝管合流異常のある CDBD で、胆嚢癌を合併した症例を報告した。
3. CDBD における胆管拡張機転としての胆管合流異常の意義を考察した。
4. CDBD における胆嚢癌合併に関し、膵・胆管合流異常と胆嚢粘膜の化生との関係より考察した。

#### 文 献

- 1) Babbitt: Congenital choledochal cysts; New

etiological concept based on anomalous relationships of the common bile duct and pancreatic bulb. *Ann. Radiol.*, **12**(3-4): 231—239, 1974.

- 2) 古味信彦: 先天性胆管拡張症における膵管胆道系の合流異常について. *手術*, **29** (1): 73—83, 1975.
- 3) 木村邦夫: 先天性胆管拡張症の検討. 第14回胆道疾患研究会 プロシーディングス, : 58—59, 1978.
- 4) 木村邦夫: 成人における先天性総胆管拡張症28例の検討 (胆管像および胆管・膵管合流様式と病態について). *日消病会誌*, **73** (4): 401—414, 1976.
- 5) 宮池英夫: 胆管・胆道内圧測定 の 臨床的意義. *日外会誌*, **77** (3): 316, 1976.
- 6) 古味信彦: 先天性胆道拡張症の成因. *小児外科*, **9** (10): 1101—1108, 1977.
- 7) 鮫島恭彦: 嚢胞状病変の切除が可能であった先天性肝内胆管拡張症例の報告. *日消外会誌*, **9** (2): 329—334, 1976.
- 8) 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**(5): 601—625, 1936.
- 9) Glenn: Congenital cystic dilatation of the biliary ductal system. *Ann. Surg.*, **177**(6): 705—713, 1973.
- 10) 戸谷拓二: 先天性胆道拡張症、癌発生を中心に. *小児外科*, **9** (10): 1169—1175, 1977.
- 11) 鮫島恭彦: 胆嚢粘膜の乳頭状腫瘍(腺癌と腺腫)を伴った膵胆管合流異常症例. *日消病会誌*, **75** (6): 909—915, 1978.
- 12) 松永 章: 胆嚢癌を合併した成人型先天性胆道拡張症の2症例. *臨床外科*, **32** (12): 1593—1596, 1977.
- 13) 鹿野率昭: 術前に診断しえた総胆管嚢胞の2例. *外科診療*, **17**: 759—762, 1975.