

左肝内胆管に限局性嚢胞状拡張の認められた1例

獨協医科大学第2外科

佐藤直毅 小暮洋暉
石川宏 田島芳雄

A CASE OF CYSTIC DILATATION OF THE LEFT INTRAHEPATIC BILE DUCT

Naoki SATO, Hiroaki KOGURE, Hiroshi ISHIKAWA and Yoshio TAJIMA

The Second Department of Surgery, Dokkyo University School of Medicine, Mibu

索引用語：先天性肝内胆管拡張症, Caroli 病, 先天性胆管拡張症.

はじめに

近年、胆道系における検査法の進歩に伴って、胆道系疾患の診断率は飛躍的な向上をとげているといつて過言ではない。それと相まって、これら検査法の普及以前には非常に稀とされていた胆道系の限局性拡張を呈する疾患、すなわち先天性胆管拡張症や Caroli 病の報告例も増加の傾向を示している。

われわれは最近、左肝内胆管末梢に限局性の嚢胞状拡張の見られた症例を経験したので報告する。

症 例

患者：63歳、男性。

主訴：上腹部痛、発熱。

既往歴：28年前に肝内胆石症にて胆嚢摘出術、総胆管截石術、総胆管十二指腸吻合術を受けた。

家族歴：特記すべきものなし。

現病歴：昭和54年12月29日夜間、突然に上腹部痛が認められたが、翌日には疼痛の軽減がみられたため放置した。翌年1月9日同様の上腹部痛が出現し、同時に発熱が認められたため、近医を受診した。肝機能の異常を指摘され、胆管炎の疑いで1月11日当科に入院した。

入院時所見：体格中等度で栄養は良好。体温38°C、脈拍数96/分で整、血圧100~70mmHg。眼瞼結膜に貧血なく眼球結膜に黄疸はない。腹部は上腹部正中に手術創痕が認められ、心窩部より左季助部にかけて圧痛を認めるが、Blumberg 徴候はなく、腫瘤も触知されなかった。

検査所見：表1に示すごとく、白血球数の増多が見られ、血小板数は44,000と減少し、血液生化学では胆管系酵素の上昇、蛋白分画でアルブミンの減少、 α_2 , γ グロブリンの上昇とが認められた。

表1 入院時検査成績

末梢血液像		TTT	0.7
赤血球数	442 × 10 ⁴	ZTT	5.4
白血球数	10300	血清蛋白	7.0 g/dl
Hb	14.2 g/dl	アルブミン	48.8%
Ht	39%	グロブリン α_1	5.9%
血小板数	4.4 × 10 ⁴	α_2	14.9%
血液生化学		β	8.6%
GOT	29	γ	21%
GPT	26	尿素窒素	31 mg/dl
Al-p	15.9	Na	138 mEq/L
LAP	230	K	3.4 mEq/L
LDH	250	Cl	100 mEq/L
γ -GTP	112	アミラーゼ	102 Dye u/dl
黄疸指数	5		

図1 ERCP.



左肝内胆管末梢に囊胞状拡張が認められ、内腔に円形の透亮像が見られる。

ERCP 所見：左肝内胆管は中等度に拡張し、さらに末梢にはくるみ大の囊胞状拡張が認められ、内腔に円形の透亮像が見られた。右肝内胆管には拡張は見られず、むしろ狭小化、直線化した胆管像が認められた(図1)。

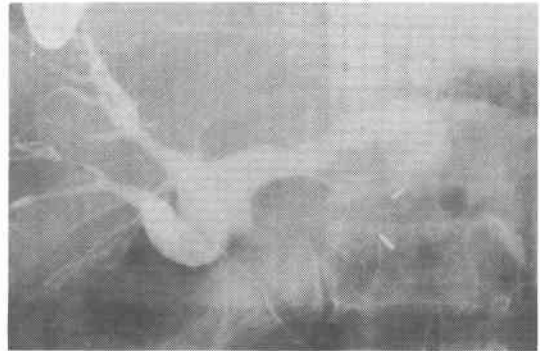
肝胆道シンチでは左肝内胆管ならびに総胆管の拡張とが認められ、超音波検査では胆石の存在を証明する所見は得られなかった。

以上の所見より左肝内胆管の限局性囊胞状拡張、肝内胆石症と診断した。術前再び上腹部痛、発熱、黄疸が出現したが、輸液、抗生剤等の投与を行い、症状の軽減をまって2月27日開腹術を施行した。

手術所見：開腹すると、肝の外側区域は炎症性に周囲と高度に癒着し、さらに左横隔膜下には膿瘍の合併が認められた。術中造影では左肝内胆管にほぼ円形の囊胞状拡張が認められたが、術前見られたような透亮像は描出されなかった(図2)。胆石は術前の発作時に排出されたものと考え、肝外側区域切除術を施行し、さらに切除端に残存した囊胞状拡張部の一部を追加切除した。

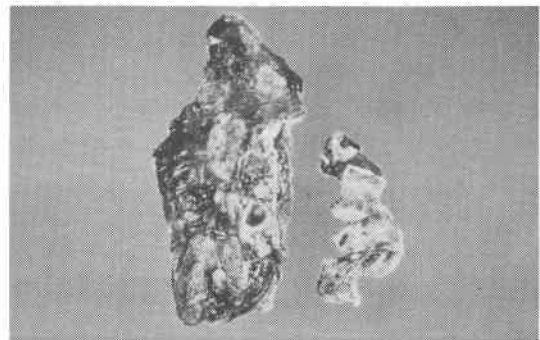
切除標本：囊胞状に拡張した肝内胆管には著明な壁の肥厚が認められ、さらに末梢側胆管にも拡張ならびに壁の肥厚が見られた(図3)。

図2 術中胆管造影.



左肝内胆管末梢に囊胞状拡張を認めるが、透亮像は描出されない。

図3 切除標本.



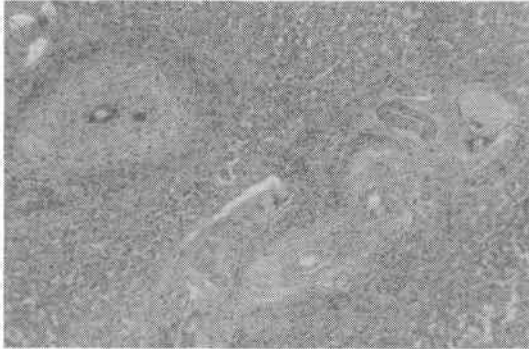
囊胞状に拡張した胆管壁は著明に肥厚している。

図4 病理組織所見.



囊胞状拡張部は著明な線維化のために肥厚し、上皮の脱落が認められる。

図5 病理組織所見



胆管周囲に高度の線維化を見るが、門脈周囲に線維化は認められない。

病理組織所見：嚢胞状拡張を呈した胆管は著明な線維化のために肥厚し、さらに上皮の脱落が認められた。また周囲には軽度の炎症性細胞浸潤が見られた(図4)。他の部では胆管周囲に高度の線維化が見らるが、門脈周囲には線維化は認めない(図5)。

術後経過：術後1カ月目頃より血清トランスアミナーゼが上昇し、黄疸を伴った肝機能障害を認めたが、輸液、肝保護剤などの投与にて、黄疸も消退し、血清トランスアミナーゼも正常に復し、4カ月後の現在無症状である。

考 察

本症例は肝内胆石症による手術の既往を持ち、かつ左肝内胆管末梢に限局性嚢胞状拡張を呈した症例である。直接胆道造影所見、病理組織所見などより先天性の原因の関与が大きいと推測され、先天性肝内胆管拡張症の範疇に入るものと考えられる。一般に先天性肝内胆管拡張症は Caroli 病と同義語として使われている場合が多く、土田¹⁾らは先天性胆管拡張症の概念は胆道造影所見より生れてきたもので、直接胆道造影所見で肝内胆管の嚢胞性拡張が認められたならば、先天性肝内胆管拡張症、あるいは Caroli 病と診断して差しつかえないとしている。

Caroli 病は、1958年 Caroli によりはじめて報告された肝内胆管の多発性嚢胞状拡張を示す稀な先天性疾患であり、しばしば腎の奇形を合併する。純型 (simple type) と、先天性肝線維症合併型 (periportal fibrosis associated type) の2型に分けられ、純型は広汎な線維症や門脈圧亢進もなく、胆管炎による発熱発作が主徴候で、造影上、多数の円形又は長円形の嚢胞状拡張胆管が

描出されることを特徴とし、肝管および総胆管の円柱状拡張を伴うことが多いとされている。一方、先天性肝線維症合併型では大部分に先天性肝硬変の症状が認められ、小児期に発見されることが多く、合併する胆管の限局性拡張はしばしば潜在性で、門脈圧亢進症が表面に出ることが多いとされる²⁾。以上のように Caroli 病は肝内胆管末梢の多発性嚢胞状拡張を特徴とするが、Caroli の報告例の中には、本症例のような孤立性の嚢胞状拡張を呈した症例も含まれており³⁾、さらに Barros⁴⁾らは Caroli 病46例の集計で、6例(13%)が孤立性であったとしている。このことからいえば、本症例を Caroli 病とみなすことは差支えないと思われる。しかしながら、土田¹⁾らは、Caroli 病の報告例の大多数は末梢の肝内胆管が多発性分節状に拡張しており、単発性の先天性肝内胆管拡張症を Caroli 病と呼んでよいか否かは、今後の課題としている。さらに秋田⁵⁾らは、Caroli 病を肝内胆管第2次分枝より末梢の胆管の先天性多発性嚢胞状拡張症と狭義に理解し、先天性総胆管拡張症や主要肝内胆管拡張を伴う症例、ことに肝内外に胆石を合併する症例では、Caroli 病の呼称は慎重に行われるべきとしている。我々も、Caroli 病は肝内胆管の先天性多発性嚢胞状拡張を特徴とし、腎の奇形を合併する遺伝的要因の強い疾患と理解すべきで、本症例のような孤立性の拡張例は、むしろ別のカテゴリーに入れるべきものではないかと考える。

一方、先天性胆管拡張症は胆管拡張の状態から、Alonso-Lej により3型に分類された⁶⁾。しかしながら、本症の中に肝内胆管に嚢胞状拡張を合併する症例があることが知られるようになり、Arthur⁷⁾、Glenn⁸⁾、Klotz⁹⁾、戸谷¹⁰⁾らによって、肝内胆管拡張型を加えた新しい分類が提唱されている。一般に、先天性胆管拡張症に合併してみられる肝内胆管拡張は、肝内胆管の主要分枝のみに認められ、末梢の肝内胆管の径は正常であるといわれている¹⁾。われわれの経験した先天性胆管拡張症9例においても、肝内胆管の2次分枝より先端に拡張がみられたものはない¹¹⁾。しかし現時点においては、戸谷の分類した如く、先天性胆管拡張症を全胆道系の先天性形成異常ととらえ、本症例のような肝内胆管の孤立性嚢胞状拡張例もその範疇に加え、さらに Caroli 病はその中の遺伝性を持った特殊型と考えることが妥当ではないかと思われる。

一方、先天性胆管拡張症の術前診断率は、本症に対する知識の普及や、胆道系検査法の進歩と共に向上してお

り、一般に39~100%¹²⁾¹³⁾¹⁴⁾との報告である。自験例では総胆管十二指腸吻合が存在したことにより、上部消化管造影で異常陰影が認められ、直接胆道造影を加えることにより診断は比較的容易であった。しかしながら、本症例のように病変が肝内胆管末梢に限局した症例では、先天性胆管拡張症のように経静脈胆道造影で診断できる可能性はほとんど無く、PTCやERCPによる直接胆道造影に加えて、超音波検査、シンチグラフィ、CTなどにより総合的に診断を下すことが必要であると思われる。

治療としては、囊胞のみの摘出が可能であったとの報告⁵⁾もあるが、むしろ稀であり、一般的には自験例のように孤立性のもものでは、病変部を含めた区域切除が望ましく、多発性であっても一葉に限局したものであれば肝葉切除が考慮される。しかしながら、両葉に多発性の存在するものでは、治療法に適切なものが無く、今後の課題であると思われる。

おわりに

左肝内胆管に限局性囊胞状拡張の認められた症例を経験したので、若干の文献的考察を加えて報告した。

文 献

- 1) 土田嘉昭ほか：Caroli病（先天性肝内胆管拡張症）。小児内科，**9**：1699—1702，1977。
- 2) 石川功ほか：Caroli病とは。胆と脾，**1**：122—1526，1980。
- 3) Caroli, J., et al.: Une affection nouvelle, sans doute congénitale, des voies biliaires; la dilatation kystique unilobaire des canaux hépatiques. *Semaine Hop. Paris*, **34**: 496—502, 1958.
- 4) Barros, J.L., et al.: Congenital cystic dilatation of the intrahepatic bile ducts (Caroli's disease). *Surgery*, **85**: 589—592, 1979.
- 5) 秋田八年ほか：純型 Caroli 病（先天性多発性肝内胆管のう胞状拡張症）の1例。日消誌，**76**: 1358—1364, 1979。
- 6) Alonso-Lej, F., et al.: Congenital choledochal cyst, with a report of 2, and an analysis of 94 cases. *Internat. Abstr. Surg.*, **108**: 1—30, 1959.
- 7) Arthur, G.W., et al.: Biliary cysts. *Brit. J. Surg.*, **51**: 671—675, 1964.
- 8) Glenn, F., et al.: Congenital segmental cystic dilatation of the biliary ductal system. *Ann. Surg.*, **177**: 705—713, 1973.
- 9) Klotz, D., et al.: Choledochal cysts; diagnostic and therapeutic problems. *J. Pediatr. Surg.*, **8**: 271—283, 1973.
- 10) 戸谷拓二ほか：先天性胆道拡張症—その分類と手術方法および癌発生例について。手術，**29**: 875—880, 1975。
- 11) 田島芳雄ほか：先天性胆管拡張症とその治療。臨床成人病，**6**：1284—1289, 1976。
- 12) 志村秀彦ほか：先天性総胆管囊腫について（教室症例8例及び本邦例131例（1950~1960）の集計）。外科治療，**7**：483—494, 1962。
- 13) 斉藤純夫ほか：先天性総胆管拡張症の手術。手術，**20**：491—501, 1966。
- 14) 木村邦夫：成人における先天性総胆管拡張症28例の検討。日消誌，**73**：401—414, 1976。
- 15) 鮫島恭彦ほか：囊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**：329—334, 1976。