日消外会誌　14（12）：1708～1712，1981年

妊娠期発症した先天性総胆管嚢腫
—自験3例と本邦集計28例についての考察—

兵庫県立西宮病院外科
辻仲　利政　　川崎　富夫　　別府　真琴　　疋田　邦彦
平井　健清　　村井　紳浩　　谷口　積三

CONGENITAL CHOLEDOCHAL CYST IN PREGNANCY
—ETIOLOGIC CONSIDERATION OF OUR 3 CASES AND ANALYSIS OF 28 CASES IN JAPANESE LITERATURES OF PAST 10 YEARS—

Toshimasa TSUJINAKA, Tomio KAWASAKI, Makoto BEPPU, Kunihiko HIKITA
Tugukiyo HIRAI, Nobuhiro MURAI and Sekizo TANIGUCHI
Department of Surgery, Nishinomiya Prefectural Hospital

索引用語：先天性総胆管嚢腫（拡張症），胆汁酸，胆道内圧

緒　言

妊娠期発症する先天性総胆管嚢腫（以後 C.C.C. と略す）が存在することは，良く知られている．妊娠合併率を Alonso-Lej[1]は7％，田所[2]らは成人発症例466例中12例（2.6％）と，それぞれ報告している．妊娠期発症の成因について，妊娠子宮の圧迫，分娩後の内臓下垂に伴う総胆管の屈曲[1]によると想定されてきたが，それを実証した報告はみられない．今回われわれは，妊娠期発症 C.C.C. 3例を報告しうち1例に対し，分娩前後における嚢腫内圧，胆汁酸組成，胆汁粘度，および胆汁排出量を比較測定し，妊娠期発症の成因について考察を行なった．また自験3例を含む過去10年間の本邦妊娠期発症28例を集計し，文献的考察をおこなった．

症　例

症例1　24歳女性，第2子妊娠10カ月にて右上腹部痛，嘔吐出現し入院した．眼球結膜の黄染，腹部膨隆，右上腹部圧痛を認めたが，腫瘤を触知しなかった．第6病日黄疸増強のため帝王切開術施行し，術中上腹部に腫瘤触知した．第8病日全身状態の悪化，高熱のため化膿性胆汁管炎の合併を疑い，外胆汁瘻術を施行し C.C.C. と診断した．第74病日嚢腫十二指腸吻合術を行った（図1）．

症例2　24歳女性　初回妊娠9カ月に右上腹部痛，嘔吐出現し，妊娠10カ月に黄疸増強のため入院した．眼球結膜の黄染，腹部膨隆，右上腹部圧痛を認めたが，腫瘤を触知しなかった．第13病日黄疸遷延のため帝王切開術施行し，術中 C.C.C. と診断し外胆汁瘻を造設した．第40病日嚢腫切除 Roux-en-Y 肝管空腸吻合術を行った（図2）．

症例3　26歳女性　初回妊娠6カ月にて嘔吐出現し，7カ月に至り右悸肋部痛出現のため入院した．小学生の頃から，自家中毒症状を繰り返していた．眼球結膜の黄染を認めなかったが，上腹部圧痛および腫瘤を触知した．第3病日起音波検査にて C.C.C. と診断し，第6病日外胆汁瘻造設した．第83病日満期自然分娩し，第110病日嚢腫切除 Roux-en-Y 肝管空腸吻合術をおこなった（図3）．

症例1，2，3，とも Alonso-Lej I 型 C.C.C. であり，症例2，3には膵胆管合流異常を伴っていた．

嚢腫内圧

症例3に対し分娩前後における嚢腫内圧を測定した（図4）．5ml/5sec の割合で生食を注入する定流灌流法を用いた．嚢腫内容を可及的に吸引し測定を開始したため，必然的に基礎圧は0となっている．分娩前後での内圧曲線は類似した変化を示しながら上昇し，各変

図1　症例1　24歳♀

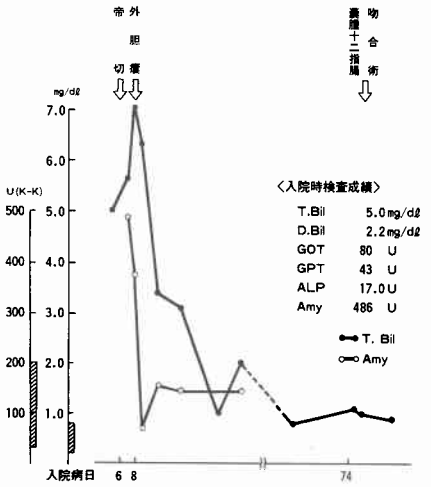


図2　症例2　24歳♀

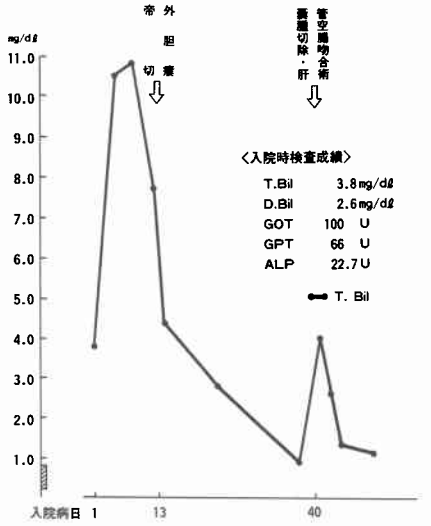


図3　症例3　26歳♀

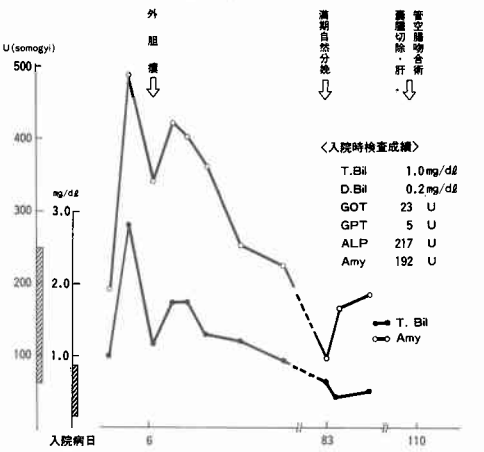
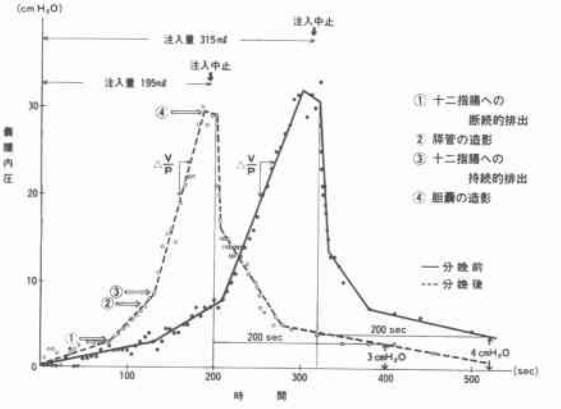


図4　分娩前後の嚢腫内圧変化



化点はそれぞれ十二指腸への排出開始，持続排出の時期と一致し，分娩前後での差はみられない．その後の直線的上昇は，注入量と十二指腸への排出量との差が一定し嚢腫の受動的な拡張のもたらされる時期を表わしている．この直続部での $\Delta V/P$（コンプライアンス）を比較すると，分娩前3，分娩後2.2ml/cmH_2O と分娩前のコンプライアンスが高く，嚢腫壁の伸展性が高まっている．総注入量は分娩前315，分娩後195mlであり，その時の最高内圧は分娩前後ともほぼ30cmH_2O と近似している．200sec.後の残圧は分娩前4，分娩後3 cmH_2O と差を認めない．圧変化を比較する限りでは，妊娠子宮の影響は認められない．

胆汁酸組成

遠藤[3]らの方法に従い分娩前後の胆汁酸測定を行った．分娩前169mg/dl，CDC13%，CA87%，分娩後114mg/dl，CDC24%，CA64%，その他12%と分娩前後とも2次胆汁酸欠乏および腸肝循環のブロックを示すものの，外胆汁瘻造設時の胆汁酸パターンと同様のもので有意差を認めず，また異常胆汁酸も検出されなかった．

胆汁粘度

妊娠時に胆汁粘度に変化をきたし嚢腫発症の一因になるかも知れないと考え，分娩前後の胆汁粘度を測定した（図5）．

対照として総胆管結石術後，Tチューブを留置した4例を用いた．化膿性胆管炎を合併していた対照4を除き，分娩前後および対照1，2，3，に有意差を認

めなかった．

胆汁排出量

症例3について，外胆汁瘻造設後から根治手術までの期間の1日平均胆汁排出量を測定した(**図6**)．妊娠月数とともに，外胆汁瘻からの胆汁排出量は増加し，分娩後も持続した．対照として総胆管切開術後の10例を用いたが，10例の胆汁排出量と比較し有意に（$p<0.005$），妊娠期および分娩後の胆汁排出量は増加していた．

本邦妊娠期発症先天性総胆管嚢腫集計

過去10年間本邦妊娠期発症したC.C.C. 28例を集計した(**表1**)．集計例よりその詳細を検討すると(**表2**)，腹痛（79%），黄疸（75%）の発現率が高く，異常分娩様式（帝切28%，早産24%）をとるものが多い．結石合併率は約20%であり，成人報告例[2)4)]の割合と同率である．分娩前診断率は17%と低く，それゆえ手術時期も分娩後手術例が19例と多く，うち12例が内瘻術式をうけている．症状発現時期と分娩経過との関係を比較すると(**表3**)，妊娠7カ月以降に症状発現のピークがみられ，殆んどの例が異常分娩様式をとっている．分娩後にも黄疸増強例，腫瘤触知例が増加し，症状発現

図5　分娩前後における胆汁の粘度変化

	粘　度		$\bar{X}$
先天性総胆管嚢腫(分娩前)	1.00	0.98	0.990
〃　(分娩後)	0.97	0.93	0.950
対照1	0.99	0.94	0.965
対照2	0.91	0.90	0.905
対照3	0.94	0.94	0.940
対照4（胆管炎例）	1.44	1.37	1.405

$p<0.05$

測定方法
（機　種）
粘度計：ELD型粘度計（東京計器）
ローター半径：2.4cm
ローター円錐角：1°34′
スプリング：フルスケール・トルク 674dyne-cm
恒温循環装置：クールニクスCTE 310型（ヤマト科学）
（測定条件）
試料量：1.2～1.5mℓ
測定温度：36.5℃±0.5℃
せん断速度：384 sec^{-1}（100r.p.m）
サンプルカップ注入後放置時間：7分
粘度値：測定開始2分後の値（約1分で一定の値を示す）

表1　妊娠，分娩を契機に発症した先天性総胆管嚢腫　過去10年間集計

症例	報告者（年度）	年令	主要症状 嘔吐	腹痛	黄疸	腫瘤	時期	分娩 様式	時期	診断 分娩前	分娩時	分娩後	手術 分娩前	分娩時	分娩後	その他
1	中山（'68）	23	−	+	+	+	6 M	正常		Probe			CCD			
	松永（'74）															
2	越智（'69）	27	−	+	−	+	分娩後	正常				RI			CCD+G	
	三好（'70）															
3	長瀬（'70）	26	−	−	+	−	7 M	早産	9M			Probe			ED-CCD	新生児死亡．
4	野口（'71）	33	−	+	−	−	10 M	帝切	10M			Probe			CCD	経産．新生児死亡．
5	浅井（'71）	28	−	+	+	+	9 M	正常				○			○	
6	杉山（'72）	25	−	+	+	−	7 M	早産	8M			Ba.Ang			CCJ	
7	小坂（'72）	25	−	+	+	−	9 M	早産	9M			Ba			CCJ	経産．
8	木村（'73）	26	+	+	+	−	8 M	帝切	8M		Probe			ED	CCJ-HJ	胎児死亡．壊死性胆管炎．
9	吉田（'73）	21	−	+	+	−	10 M							〈ED-HE〉		
10	亀山（'74）	23	+	+	−	−	9 M	帝切	10M			Echo			CCJ	母体死亡．巨大嚢腫(8000mℓ)．
	山村（'76）	-														
11	清水（'75）	25	−	+	+	−	8 M	早産	8M			Ba.RI			ED-CCJ	巨大嚢腫（5300mℓ）．
12	酒井（'75）	33	−	+	+	−	8 M	中絶	8M			Probe			CD	結石．
13	斉藤（'76）	24	−	−	+	−	7 M	正常				Ba			CCJ	
14	寺尾（'76）						分娩後									
15	〈2例〉						分娩後									
16	佐藤（'76）	24	−	−	+	−	分娩後	正常				PTCD			CD	経産．結石．
17	小泉（'76）	22	−	+	+	−	7 M	正常				PTCD			CCD	
18	伊原（'77）	25	−	+	+	+	6 M	中絶	7M			PTCD			HJ	結石．
	谷村（'78）															
19	水田（'77）	27	−	+	−	−	分娩後	正常				DIC			HJ	結石．
20	武藤（'78）	23	−	−	+	+	7 M							〈CJ〉		
21	〈2例〉	23	−	−	+	+	7 M							〈ED-HJ〉		
22	石田（'78）		+	+	−	−	8 M	帝切			Probe			ED	CCJ	
23	河井（'78）	23	−	+	+	+	7 M	早産	8M	Echo					CCJ	巨大嚢腫（6500mℓ）．
24	白川（'79）													〈CCD〉		結石．
25	〈2例〉													〈CCD〉		
26		24	+	+	+	−	10 M	帝切	10M			Probe			ED-CCD	化膿性胆管炎，経産
27	自験例	24	+	+	+	−	10 M	帝切	10M		Probe			ED	HJ	
28		26	+	+	−	+	7 M	正常		Echo			ED		HJ	

Operation　CCD＝Choledochocystoduodenostomy ; CCJ＝Choledochocystojejunostomy ; ED＝External drainage
HJ＝Hepaticojejunostomy ; HD＝Hepaticoduodenostomy ; CD＝Choledochoduodenostomy
HE＝Hepaticoenterostomy ; CJ＝Choledochojejunostomy ; G＝Gastrectomy

Diagnosis　Probe＝Probe laparotomy ; RI＝Radio isotope ; Ba＝Barium study ; Ang＝Angiography

〈　〉：時期不明例　　○：術式不明例

図6　胆汁排出量の変化

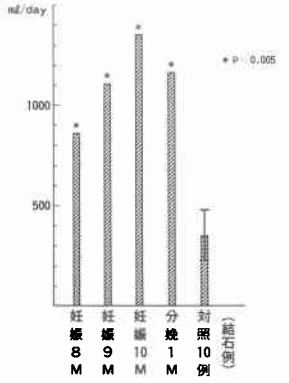


表2

主要症状発現率

腹　痛	79%	(19／24例)
黄　疸	75%	(18／24例)
腰　痛	33%	(8／24例)
嘔　吐	25%	(6／24例)

分娩様式

正常満期	38%	(8／21例)
帝王切開	28%	(6／21例)
早期分娩	24%	(5／21例)
人工流産	10%	(2／21例)

結石合併率

有結石例	20%	(5／25例)
無結石例	80%	(20／25例)

診断時期

分娩前	17%	(3／18例)	
	Probe Lapa.		1
	Echo		2
分娩時	17%	(3／18例)	
	Probe Lapa.		3
分娩後	66%	(12／18例)	

※ 分娩後症状出現例を除く

手術方法

分娩時期	例数	外瘻術	内瘻術	胆道再建術
分娩前	2	1	1 (CCD 1)	
分娩時	3	3		
分娩後	19		12 (CCD 4, CCD+G 1, CCJ 7)	7 (HJ 5, CD 2)

CCD : Choledochoduodenostomy
CCJ : Choledochojejunostomy
G : Gastrectomy
HJ : Hepaticojejunostomy
CD : Choledochoduodenostomy

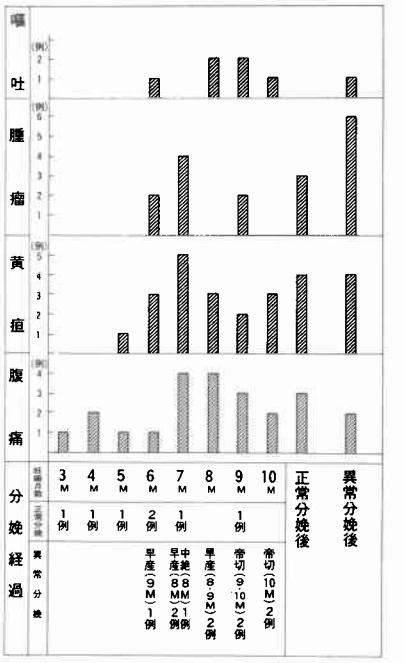
のもう1つのピークがある．

考　察

1．妊娠期発症の成因

従来妊娠子宮の増大による物理的圧迫が，総胆管末端部の通過障害を増加させ胆道内圧の上昇をもたらし，発症に至ると考えられてきた．今回われわれは，妊娠期発症の成因を検討するため，分娩前後における嚢腫内圧，胆汁酸組成，胆汁粘度，および外胆汁瘻よりの胆汁排出量を比較測定した．その結果分娩前後の嚢腫内圧には変化が認められず，また胆汁酸組成，胆汁粘度にも変化を認めなかったが，分娩前に嚢腫壁の伸展性が高まっていた．一方外胆汁瘻よりの胆汁排出量は，妊娠月数とともに増加しており，妊娠期に胆汁分泌が増加すると考えられた．従って今回の測定結果からは，妊娠期発症の成因が妊娠子宮の物理的圧迫によるもののみとは考えられず，妊娠期に嚢腫壁の伸展性が高まり，また胆汁分泌が増加することも成因の1つであると考えられた．胆汁分泌が増加し，総胆管末端部狭窄部位の通過障害を増強させた時，胆道内圧の著しい上昇を伴わなくとも容易に嚢腫壁が伸展拡張し，症状発現に至るのではないかと，推測された．われわれの集計例中，3例（10%）の巨大嚢腫の合併をみるため，妊娠期に嚢腫がより拡張しやすいと考えられた．

表3　症例発現時期と分娩経過



2．妊娠時診断と治療

妊娠期C.C.C.の診断には，DIC, ERCP, PTC，シンチグラムなどの補助診断法を用い得ないため，分娩前診断率は低い．また腫瘤を触知される例が少なく特異症状に乏しいため，妊娠悪阻，妊娠時膵炎，妊娠時肝炎，および妊娠期胆石との鑑別診断が，必要である．妊娠時膵炎の合併率は，Walker 0.007%[6], Wilkinson 0.034%[6]と低く，Berk[7]は妊娠期膵炎のうち胆石症を基礎疾患として有する例が，53.1%と高率であり，妊娠後期および産褥期に好発すると述べている．Haemmerli[8]によれば，妊娠時黄疸の合併率も0.067%と低く，ウイルス肝炎によるものが最も多いと述べている．妊娠期に膵炎および黄疸の出現する頻度は非常に少ないが，鑑別診断時に常にC.C.C.を念頭におく必要がある．

妊娠期診断には，超音波検査が最も有効である．Russel[5]は妊娠期 C.C.C. 2例に，超音波検査を行いその有効性を示唆し，胆石症および肝内胆汁うっ滞症との鑑別が必要であると述べている．松永[9]らは超音波診断上，腫大した胆嚢，肝嚢腫，右腎嚢腫，水腎症，膵嚢胞との鑑別を要すると述べ，その鑑別点を記載しているが，多くは臨床症状からその鑑別は困難ではない．

C.C.C. の根治術式は，嚢腫切除胆道再建術[10)11)]であると考えられている．妊娠期発症例についても，可能なかぎり根治術式を選択すべきであるが，内瘻術式が多く用いられてきた．分娩後症状増悪し初めて診断され，外科治療をほどこされている例が多いため，手術侵襲の比較的少ない内瘻術式が適応されてきたためだと考えられる．全身状態の改善を得てのち，根治手術を施行するため，われわれは外胆汁瘻造設後根治手術を行う2期手術方式を選択してきた．自験例では，外胆汁瘻の造設および長期間の外胆汁瘻の存在は，妊娠分娩経過に対しても，根治手術時においても何らの悪影響をおよぼすことはなかった．この2期手術方式は，妊娠期発症した C.C.C. の治療方式として推奨される．

なお本論文の要旨は第42回日本臨床外科医学会総会（昭和55年11月）において，発表した．

文　献

1) F. Alonso-Lej, et al: Congenital choledochal cyst with a report of 2, and an analysis of 94, cases. Int Abstr Surg., 108：1—30, 1959.
2) 田所陽興ほか：先天性胆道拡張症の1症例一本邦成人466例の文献的考察．日臨外医会誌，41：96—103, 1980.
3) T. Endo, et al: Bile acid metabolism in benign recurrent intrahepatic cholestasis. Gastroenterology, 76：1002—1006, 1979.
4) 曺　桂植ほか：成人にみられた先天性胆道拡張症の検討，教室15例と本邦成人321例．日消外会誌，12：336—344, 1979.
5) J.G.B. Russel, et al: Ultrasonic diagnosis of choledochal cyst in pregnancy. Br J Radiol, 49：425—426, 1976.
6) 中村正彦ほか：妊娠に合併した急性膵炎の2症例．産と婦，47：93—96, 1980.
7) J. Edward Berk, et al: Pregnancy pancreatitis. Am. J. Gastroenterol., 56：216—226, 1971.
8) 小泉欣也：妊娠中に発症した巨大先天性総胆管拡張症の1例．並木正義編．症例による閉塞性黄疸の診断と治療．東京，医学書院，1976, p. 122～128.
9) 松永　智ほか：先天性胆道拡張症の超音波診断．日消病会誌，75：1991—1998, 1978.
10) 古味信彦：先天性胆道拡張症の新分類と手術の問題点．手術，30：1173—1184, 1976.
11) Peter G. Jones, et al: Choledochal cyst experience with radical excision. J. Pediatr. Surg., 6：112—120, 1971.