

妊娠により発症した先天性胆道拡張症の2例

東京慈恵会医科大学第2外科

三穂 乙実 鈴木 博昭 田代 直
小菅 勝 塩入 信彦 長洲 堯雄
山口 重二 長尾 房大

TWO CASES OF CONGENITAL CHOLEDOCHAL DILATATION WITH ESPECIAL REFERENCE TO PREGNANCY

Otomi MIHO, Hiroaki SUZUKI, Naoshi TASHIRO, Masaru KOSUGE,
Nobuhiko SHIOIRI, Takao NAGASU, Shigeji YAMAGUCHI
and Fusahiro NAGAO

The Second Department of Surgery, Jikei University School of Medicine

索引用語：先天性胆道拡張症

はじめに

近年、先天性胆道拡張症（以下本症と略す）に関する報告が増加している。特に内視鏡の普及によって、本症が高頻度に膵管胆道合流異常を合併することが知られ、これを中心として本症が論ぜられている。本症の成因としての膵管胆道合流異常が先天性の形成異常によることは否定出来ないが、成人における本症では、その発症の機構は必ずしも明らかにされていない。著者は最近3年間に総胆管の嚢腫状拡張を示した本症の3例を経験したが、そのうちの2例は妊娠・分娩を契機として発症しており、本症の発症機転解明に示唆を与える症例と思われる。

症 例

症例1：26歳 女性

既往歴：幼少時より時に心窩部不快感あり。

現病歴：昭和55年12月21日初出産。妊娠8カ月頃より、右季肋部痛・悪心・微熱あり、出産後3日目にも同様の症状を訴えた。さらに17日目右季肋部痛、発熱高度となり、近医を受診し、胆石症の疑いで加療中、次第に右季肋部に腫瘤を触知する様になり、当科入院となる。

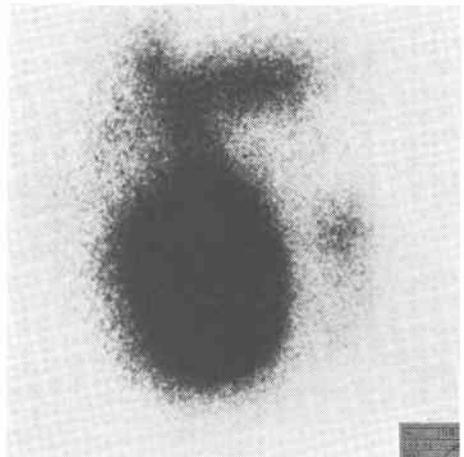
入院時所見：体格中等度、体温は39℃の弛張熱、軽度の黄疸を認める。右上腹部に小児頭大の表面平滑な腫瘤を触れ、圧痛著明。一般検査値は血沈の亢進、軽度の貧血と白血球増多(11,700)を認めた。肝機能中の異常値はAl-p 1,442mu/ml, GOT 46mu/ml, r-GPT

271mu/ml, LAP 28/mu/ml, 総 bilirubin 1.6mg/dl(直接型0.8mg/dl) で他は異常ない。その他血清・尿 amylase, 凝固・線溶系, 心肺および腎機能に異常を認めないが, CPK 値は140mu/ml とやや高値を示した。

超音波およびCT像で、総胆管の著るしい拡張を認め、また^{99m}Tc E, Hidaによる胆道のシンチグラフィで著明に拡張した総胆管内の貯留像が得られた(図1)。

この間、補液および抗生物質等の投与を行ったが、発熱、腹痛が増強したので、先天性胆道拡張症に加わっ

図1 症例1の^{99m}Tc E, Hidaによる胆道シンチグラフィ、総胆管の嚢腫状拡張を示す。



た胆道感染と診断し、入院7日目ドレナージを目的として、半緊急手術を施行した。

第1回手術所見：総胆管は最大径150mmに拡張し、壁は肥厚している。拡張は総肝管中部から膵内胆管末端まで及んでいる。胆嚢は拡張した総胆管の右上部から出ており、萎縮状である。胆石は認めない。拡張胆管の穿刺により、520mlの濁濁した黄褐色の膿性胆汁を吸引し、8号T字管を挿入した。

手術時採取した胆汁の培養では、非腸内グラム陰性菌が認められ、また胆汁のamylase値は62,000somogyi u/dlであった。術後T字管からの洗滌により胆汁は次第に正常化し、肝機能も次第に改善した。

ERCPおよびT字管造影所見：術後1週目にERCPを行ったが、膵管のみ造影され、同時にT字管からの造影も行ない、胆管が膵管に合流し、共通管の長さ25mmの膵管胆道合流異常が認められた(図2)。

血管造影所見：総肝動脈の選択的造影を行った所、拡張した総胆管に一致してhypovascularなmassが認められたのみで、とくに悪性を思わせる所見はなかった。

第2回手術所見：術後2週目、根治手術を目的として開腹した。総胆管はなお150mmに拡張している。T字管抜去孔から胆道鏡で嚢腫内を観察すると、粘膜は発赤を示し、びらんが多発している。胆管末端部の開口は不明であった。嚢腫状部を周囲から剝離し、膵内に至ると、膵体部に向う膵管に達し、この直上部で胆

管を切断した。この部より20%ウログラフィンで造影すると、膵体部で主膵管と合流するやや太い副膵管を認め、これを通して造影剤が十二指腸内に流出するのが認められた(図3)。嚢腫を摘出し、総肝管と空腸をRoux-en Yで吻合した。

病理組織学的所見：嚢腫壁の粘膜上皮は剝脱し、びらんとフィブリン、滲出液の付着がみられる。筋層は非薄化・線維化が高度で、神経節細胞は散在して認められた。これらの所見は胆管の拡張と炎症に伴う二次的な変化と考えられた。

術後経過：術後2週頃まで尿・血清アミラーゼおよび肝機能が中等度の異常を示したが、その後は正常値に低下した。術後25日目退院し、その後も現在まで健康である。

症例2：32歳 女性

既往歴：昭和37年血清肝炎、分娩歴2回。

現病歴：昭和54年4月の妊娠7カ月日より右季肋部痛・背部痛・悪心あり。5月7日性器出血、同月9日切迫早産で帝王切開を受け、胎児は死亡した。5月中旬より再び右季肋部痛発作あり、6月1日当科転科となる。

入院時所見：体格中等度、体温38℃、軽度黄疸あり、軽い呼吸困難を訴えた。右季肋部に筋性防御あり、圧痛著明で平坦な腫瘍を触れる。血液所見は貧血および白血球増多(12,000)、軽度の低蛋白血症がある。総bilirubin 3.2mg/dl(直接型2.5mg/dl)、GOT、GPTの軽度の上昇およびγ-GPT、LAPの上昇を認めた。amylaseは血清202、尿3,008somogyi u/dlであった。直ちに補液および抗生物質等により保存的治療を行ったが、症状が増悪したので、入院の翌日急性胆嚢炎の

図2 症例1のERCPおよび総胆管のT字管合併造影

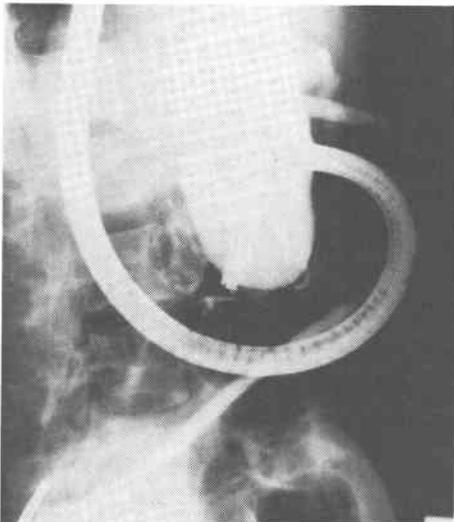


図3 症例1の術中膵管造影。総胆管切除後

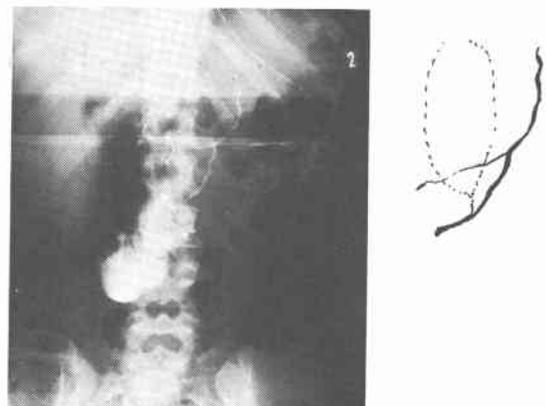


図4 症例2のERCPによる膵管造影および外胆囊瘻からの総胆管合併造影

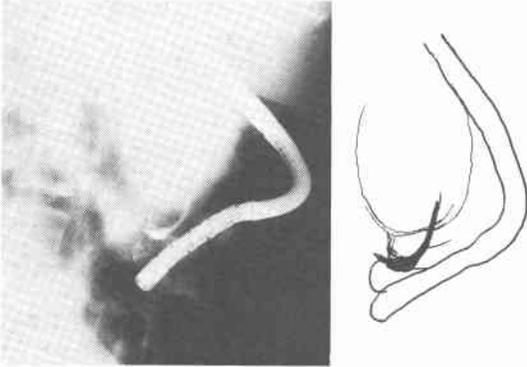
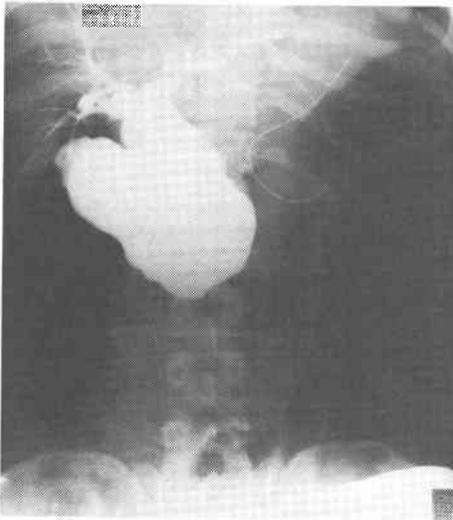


図5 症例2の外胆囊瘻からの造影。症例1と異なり胆囊管の著明な拡張もみられる。



診断で緊急手術を施行した。

第1回手術所見：胆嚢は腫大し、穿刺により500mlの白色胆汁を採取した。肝は著明な胆汁鬱滞を示し、総胆管も150mmと拡張がみられた。一般状態不良のため外胆囊瘻を造設したに止めた。なお手術時採取した胆汁の培養では細菌陰性で、amylase値は54,000-somogyi u/dlであった。

ERCPおよび胆道造影所見：術後19日目一般状態の改善をまってERCPを行った。主膵管がよく造影されたが、胆管が造影されず、同時に胆嚢外瘻からも造影すると、胆嚢および胆嚢管も著明な拡張を示し、総胆管は肝門部から拡張し、膵内において膵管に合流している。narrow segmentがpass intrapancreaticaに

認められた。共通管の長さは約20mmであり、膵管胆道合流異常を伴う先天性胆道拡張症と診断した(図4, 5)。

第2回手術所見：根治手術の目的で術後1カ月目に再開腹を行った。胆嚢および胆嚢管も著明に拡張しており、胆管は肝管より膵内胆管まで、最大径150mmに拡張している。胆道鏡所見では粘膜の発赤、黄白苔、びらんが多発している。術中胆管造影では膵内胆管の拡張なく、膵管像は得られなかった。胆石は存在しない。胆管周囲の癒着が強く、また粘膜下剝離も困難であったので、止むを得ず胆嚢摘出後、胆管壁を4cm×3cm切除して、空腸と側々Roux-en Y吻合を行った。

術後経過は良好で2カ月目に退院した。その後時に軽度の発熱を訴えたため、再度胆管の切除を計画したが、患者の希望により転地した。

考 察

本症の名称は従来先天性総胆管嚢腫、あるいは特発性総胆管拡張症など一定していなかった。その後の検索によって、拡張の形態および膵内胆管拡張の有無などから、現在では先天性胆道拡張症 congenital dilatation of the biliary tract という名称が普及しつつある。また、本症の分類はAlonso-Lej¹⁾のそれを基盤とし、本邦でも戸谷²⁾、古味³⁾等により細かい分類がなされている。1977年日本小児科学会が分類試案を提示している⁴⁾が、本年の第17回日本胆道疾患研究会における報告の分類法は実に様々であった。さらに本症の成因として、Babbitt⁵⁾以来、膵管胆道合流異常が高率に合併することが知られるようになった。古味⁶⁾の全国集計432例では、小児例の87.4%、成人例の78.9%に合流異常が合併するという。合流異常とは胆管が膵管に合流する形とか、共通管が長いとかいうだけでなく、Vaterian systemの括約筋の作用の及ばない範囲での合流など、機能面からも検討を要するわけで、その定義・分類もまだ一定していないが、要するに胆汁と膵液の生理的協調的排出機構が障害されたものと解釈される。この様な合流異常があれば、圧勾配の関係⁷⁾から、膵液が胆道内に逆流することが容易に考えられる。本症における胆汁内 amylase 値が高値を示すことは知られており、本報告例でも、62,000および54,000 somogyi u/dl と高値を示した。この膵液の胆道内流入が次第に胆道の荒廃、炎症、狭窄等を惹起し、胆道の拡張を伴って発症すると思われる⁸⁾。しかも、この合流異常は腹側膵管の発生学的形成不全⁹⁾によるとされており、これが本症に先天性なる名を冠さしめ

ているわけである。本症の発症時期は多くが若年期であるが、必ずしも小児期とは限らず、前述の様に成人さらに老年期において発症するものがある。しかしこれらは発症時期の相異だけで、形態学的な差異は見出されていない。すなわち、胎生期から存在する形態異常の上に、さらに発症の転機となる何等かの機構が加わって、始めて発症すると考えられる。一方、合流異常のない本症や、合流異常があっても胆道拡張のない症例の報告もあり、本症と合流異常との関係を疑問視する見方もある¹⁰⁾¹¹⁾。また成人例の胆道の拡張がいつから存在するかは明らかではない。著者の2例は妊娠により発症しており、第1例は小児期より時々症状があったが、発症という程ではなかったらしい。しかし、出産17日目に症状が増悪すると共に、次第に右上腹部に腫瘤を触知する様になっている。また第2例は帝王切開術後1週目頃より症状が増悪しており、発症のしかたは両者極めて類似している。両者とも膵管胆道合流異常ありとあって良いと思われるが、総胆管の拡張が妊娠前から存在したか否かは不明である。しかし第1例で出産後はじめは触れなかった腫瘤を、症状増悪とともに次第に触知する様になった現象は興味深い。本症と妊娠との関係については、Alonso-Lej¹⁾も指摘しており、子宮による圧迫、分娩後の内臓下垂による総胆管の屈曲を本症の成因の一つとして挙げている。妊娠・分娩による腹腔内圧の変動に関する詳しい報告は見当らなかったが、分娩後卵巣嚢腫の破裂や、分娩後に疝痛発作を伴って胆嚢結石が消失したという報告¹²⁾もある様に、妊娠・分娩による腹腔内の変動が、胆道系に何等かの影響を与えることは事実であろう。一方、青木ら¹³⁾は増大子宮による機械的作用の他に、妊娠初期でも本症が認められたことから、むしろ estrogen や progesteron 等の性ホルモンが胆道へ影響を及ぼすこと、動物実験で妊娠により胆嚢がアトニー状になることを報告している。progesteron は子宮筋の運動および緊張に抑制的に作用する¹⁴⁾ことが知られており、胆道系に対しても同様に作用する可能性がある。

一方、妊娠とは関係がないが、本症における胆道壁へ先天的な筋層の欠除や、aganglionic segment の存在を提唱した報告¹⁵⁾もあるが、著者の2例における拡張胆管および狭窄部の組織学的検索では、筋層の非薄化にあるいは線維化と神経細胞の散在が認められた。これらは胆管の拡張および炎症による二次的变化と推定される所見であり、いわゆる筋層の欠除や aganglionic segment の存在を思わせる所見はなかった。

結 語

先天性胆道拡張症では、その基盤として、膵管胆道の合流異常が先天性に存在することが高頻度に認められている。しかし、その発症機序にはなお不明の点が少なくない。発症機序には多くのものが関与すると思われるが、著者は女性における妊娠・分娩が発症の trigger となったと思われる2症例を経験したので、考察を加えて報告した。

文 献

- 1) Alonso-Lej, F. and Rever, W.B.: Congenital choledochal cyst, with a report of 2, and analysis of 94, cases. *International Abst Surg* 108: 1-30, 1959
- 2) 戸谷拓二, 岡島邦雄, 田淵勝輔ほか: 先天性胆道拡張症, その分類と手術方法および瘻発生について. *手術* 29: 875-880, 1975
- 3) 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
- 4) 齊藤純夫, 古味信彦, 由良二郎ほか: 先天性胆道拡張症の新分類試案. *日小児外誌* 13: 817-819, 1977
- 5) Babbitt, D.P.: Congenital choledochal cyst, New etiological concept based on anomalous relationship of the common bile duct and pancreatic bulb. *Ann Radiol* 12: 231-240, 1969
- 6) 宇高英憲, 平井 勉, 木村文夫ほか: 先天性胆道拡張症の小児例と成人例との病態の対比. 第17回日本胆道疾患研究会プロシードィングス 149-150, 1981
- 7) Hess, W.: Surgery of the biliary passage and the pancreas. Princeton, D. Van Nostrand Co. Inc., 1965, p 33-42
- 8) 古味信彦: 先天性胆道拡張症. 現代外科学大系, 年刊追補, 1978C, 東京, 中山書店, 1978, p245-248
- 9) 大井 至, 土岐文武, 竹本忠良ほか: 先天性総胆管嚢腫における胆管と膵管の合流異常の考察. *日消病会誌* 71: 191, 1974
- 10) 中村義徳, 柏原貞夫, 倉本信二ほか: 膵胆管合流異常の形態的分類と病態について. 第17回日本胆道疾患研究会プロシードィングス 145-146, 1981
- 11) 谷川 尚, 児玉吉明, 川名隆司ほか: 先天性総胆管拡張症(成人例)における共通管・合流形式及び胆管形態について. 第17回日本胆道疾患研究会プロシードィングス 165-166, 1981
- 12) 亀田治男, 右田 徹: 胆石の自然消失について. *最新医学* 27: 1113-1125, 1972
- 13) 青木洋三, 嶋田浩介, 小林康人ほか: 先天性総胆管拡張症における症状発現と妊娠との関係. 第17回日本胆道疾患研究会プロシードィングス

153-154, 1981

- 14) 黒住一昌, 藤田尚男, 橋本正淑ほか: 現代産科婦人科学大系, 4 B, 基礎内分泌学 II, 東京, 中山書店, 1971, p316-000

- 15) Saltz, N.J. and Glasser, K.: Congenital cystic dilatation of the common bile duct. *Am J Surg* 91: 56-59, 1956
-