

原発性硬化性胆管炎の1手術例

東京医科歯科大学第2外科

市川 敏郎 飯塚 益生 西村 久嗣
二村 明 加藤 博司 木村 信良

SURGICAL TREATMENT OF PRIMARY SCLEROSING CHOLANGITIS : REPORT OF ONE CASE

Toshiro ICHIKAWA, Masuo IIZUKA, Hisaji NISHIMURA, Akira FUTAMURA,
Hiroshi KATO and Nobuyoshi KIMURA
The 2nd Department of Surgery, Tokyo Medical and Dental University

索引用語：原発性硬化性胆管炎，閉塞性黄疸，胆道超音波検査

I はじめに

1924年 Delbet³⁷⁾ および Lafourcade³⁸⁾ は結石・腫瘍または外科的操作によらない後天性性胆道狭窄を報告した。1958年 Schwartzら⁴⁰⁾ はこのような中年男性に多く発症する進行性の胆汁うっ滞症を原発性硬化性胆管炎 (Primary sclerosing cholangitis 以下PSCと略す) と命名した。本症は閉塞性黄疸を呈しながら術前診断の困難なことが問題になっている。本邦報告例は本症を含め45例とまれな疾患でありその病因，診断，予後，治療においてもいまだ結論を得るには至らず不明確な点が多い。今回著者らは手術を行いPSCと診断された1症例を経験したので若干の文献的考察を加え報告する。

II 症 例

患者：69歳，男性。

主訴：黄疸，全身瘙癢感。

家族歴：特記すべきことなし。

既往歴：14年前胃潰瘍で胃切除術，11年前肺結核にて治療を受けた。

現病歴：2カ月前より全身倦怠感とともに全身瘙癢感が出現し近医で肝機能障害と黄疸を指摘された。保存的加療にて約1週間で減黄，皮膚瘙癢感もなくなったが閉塞性黄疸を疑われ昭和56年4月21日当科に紹介され入院した。

現症：体格中等度，栄養良好，黄疸は眼球結膜にわずかに認めた。貧血はなかった。腹部は平坦で軟，肝臓は2横指触れ右部に軽い圧痛があった。

表1 入院時検査所見

Peripheral blood.	Blood chemistry
WBC 5500	Total protein 6.5g/dl
RBC 390×10 ⁴	Blood sugar 131mg/dl
Hb 11.9g/dl	A/G 0.91
Platelet 18.5×10 ⁴	Bil 2.0mg/dl
Urine	(D. 1.3mg/dl)
protein (-)	Al-P 277U/L
sugar (-)	Chol 191mg/dl
bil (-)	GOT 668U/L
S.G. 1027	GPT 102U/L
Stuhl	BUN 12mg/dl
occult blood (-)	γGTP 449U/L
Bleeding time 5min	HBsAg (-)
	HBsAb (-)

検査所見：末梢血血液所見，生化学所見については表1に示したごとく GOT, GPT, Al-P, γ-GTPの上昇を認めた。まず腹部超音波検査を行った(図1)。肝は腫大し肝内胆管は中等度に拡張して，左右の肝内胆管は合流部付近で漏斗状に狭小となり総胆管に移行していた。総肝管は約5cmにわたり描出できたが直径約13mmと拡張し，しかも全長はほぼ同じ太さに認められた。壁はエコーレベルが高く凹凸のない明確な太い線として描出された。その内腔は低いエコーにやや高い点状のエコーが比較的均一にまじってみられたが，中央には長軸方向に1~2条の細くエコーレベルの高い線が鮮明に認められた。総肝管の横断像も同様の所見であり，中央の2条のエコーが鮮明にみられた。横断像でも同様の所見が得られた。PTC(図2)では三

図1-a 腹部超音波所見
肝外胆管横断像(右肋骨弓下走査)

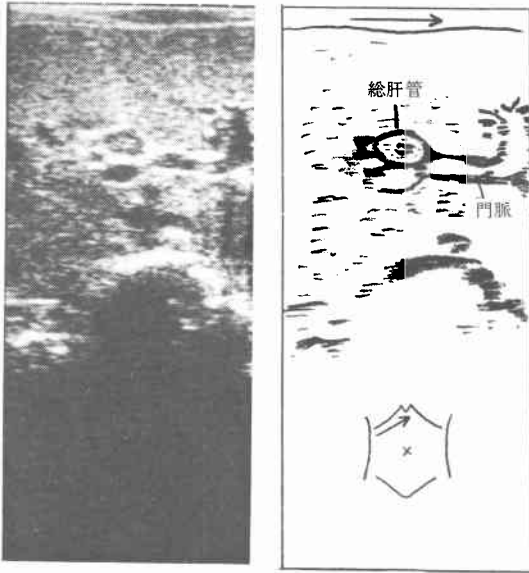
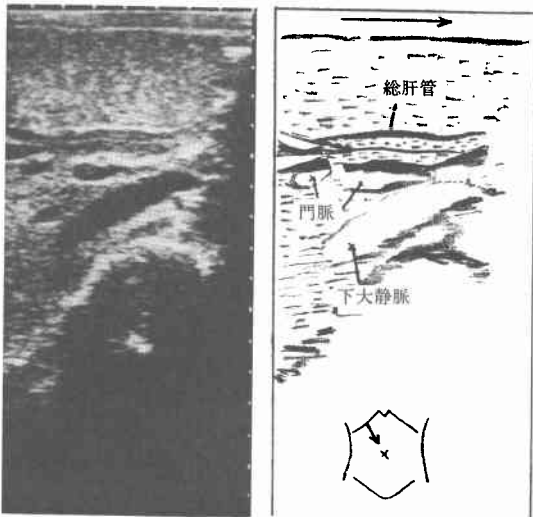


図1-b 肝外胆管縦断像

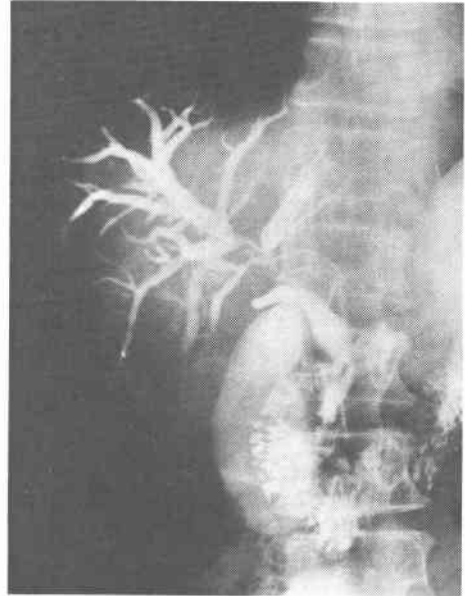
(右上腹部斜め方向走査)胆管壁のエコーレベルは高く、肥厚した壁は低いエコーを示している。内腔は1~2条の細くエコーレベルの高い線として示されている。



管合流部から第1分岐点に及ぶ狭窄像が認められた。狭窄部の内腔は比較的一様であった。胆管壁の変化は三管合流部の約1 cm 下までみられ、さらに総胆管の一部に軽い狭窄がみられた。その他の総胆管は軽度拡

図2 経皮経肝胆管造影

左右肝管一次分枝より三管合流部に至る狭窄像が認められた。胆管壁の変化は三管合流部の約1 cm 下までみられた更に総胆管の一部に軽い狭窄がみられた。



張を示していた。なおこの時期には黄疸は全く消退し、胆嚢は正常の大きさに造影された。CT像では肝内胆管の中等度の拡張が認められたが、総肝管の描出同定ができなかった。膵頭部には腫瘤像はないがこの部の総胆管は拡張がみられた。血管造影では総胆管から総胆管周囲の血管増生がみられ胆管の炎症がうたがわれた。腫瘤形成の所見はなかった。最後に超音波映像下に肝門部胆管の吸引細胞診を行った。この際かなり固い組織を刺入する感じがあり、吸引内容にシート状の円柱上皮細胞と胞体にビリルビンを持った細胞集団(肝細胞)を認め良性疾患とくにPSCの可能性を示唆した。

手術所見：昭和56年6月10日閉塞性黄疸の診断で手術を行った。胆嚢には異常なく膵はやや固さを増していた。総胆管は白色で外径17mm 全長にわたり硬く、さらに肝門部から肝内胆管まで連続性に硬く触知した。胆管の表面は凹凸なく平滑で索状物のように触れた。壁を切開すると4~5 mmの厚さで硬く、粘膜面は稍淡黄色で濃厚胆汁を認めた。内腔は直径1~2 mmの消息子がやっと通る程であったが、交通は保たれていた。胆管内外とも腫瘍所見はなかった。術中胆

図3-a 総胆管壁の病理組織像
線維細胞や膠原線維の高度の増殖があり平滑筋はわずかに認められる。
左側が粘膜面で上皮の一部脱落がみられる。

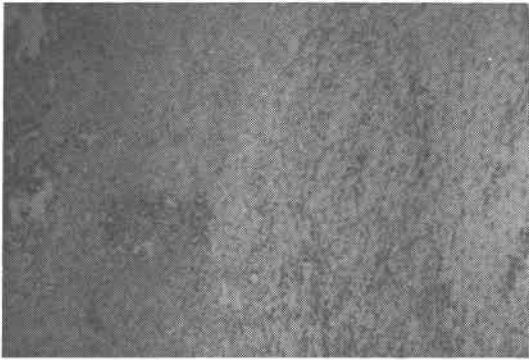
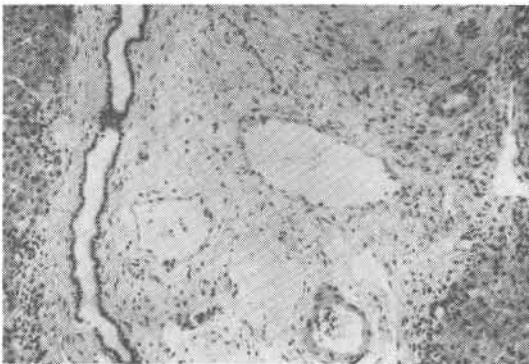


図3-b 肝内胆管の周辺にも高度の線維増生がみられた。



管壁の一部の組織検査の結果PSCであることが確認され、胆嚢別出術と総胆管空腸側々吻合を行い、左右の肝内胆管にそれぞれシリコンチューブを挿入し空腸脚を介して体外に誘導した。

胆管の組織診断：線維細胞や膠原線維の高度の増殖があり、平滑筋はわずかに認められた(図3-a)。肝外胆管の高度のびまん性炎症性肥厚に加えて、肝生検材料では数百μ径の肝内胆管にも高度の線維性肥厚がみられ(図3-b)PSCと診断された。

術後経過：術後約1カ月で血液生化学データはAIPを除きほぼ正常値に治まり安定した値となった(表2)。外誘導したシリコンチューブからの胆管造影(図4)では、肝内胆管の狭窄は軽度となり空腸への造影剤流出も良好で術後40日目にチューブを抜き同49日目に退院、外来にて経過観察中であるが、手術後7カ月目の現在著変を認めない。

III 考 察

原発性硬化性胆管炎PSCはまれな疾患で、本例を含め本邦では45例の報告をみるにすぎない。胆道系の線維化と狭窄が慢性に進行することから臨床症状としては閉塞性黄疸の型を示し、しばしば胆管癌との鑑別が困難となる。

診断基準としてはWarrenの基準が多く引用されている¹⁾³⁾⁵⁾²¹⁾²⁵⁾³¹⁾すなわち1)胆道系手術の既往のないこと、2)胆石の存在しないこと、3)肝外胆管のびまん性広範囲罹患、4)十分なる長期経過観察にて胆管癌を除外する事、以上の4点である。本邦例45例中、胆石症や胆道系既往手術のある例は本症例を含め皆無

表2 血液生化学データの経過表。

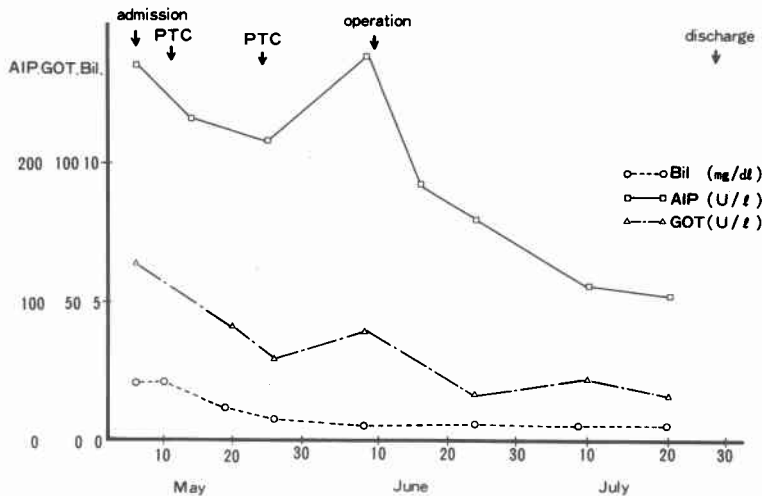
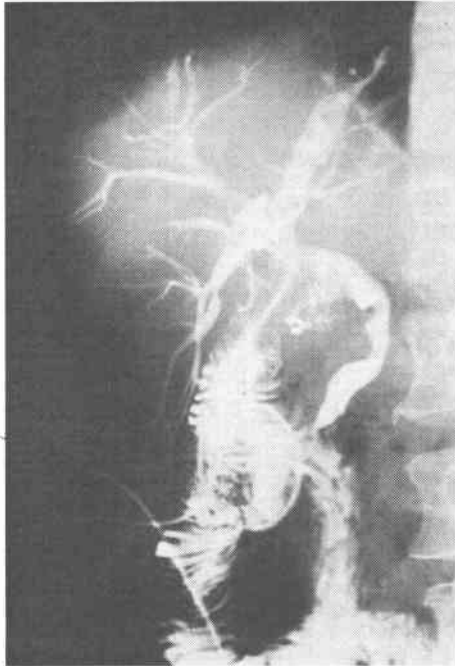


図4 総胆管空腸吻合術後のシリコンチューブからの胆管造影。肝内胆管の狭窄は軽度となり空腸への造影剤流出も良好であった。



であった。3)の criteria についてはPSCが進行性の疾患であり限局性の時期があってもよいとする見方もある⁴¹⁾。本症例を加え本邦例45例中にも8例^{9)9)12)~14)28)34)35)}の限局型症例がみられた。本症例は術中胆管壁を十分大きく切除し組織検索を行ったこと、術後7カ月目の現在も臨床的にも生化学的にも著変を認めないことからPSCと診断された。PSCの臨床的特徴を本邦例45例からみると平均年齢47.9歳、男女比27:15(不明2)、主訴は45例中42例が黄疸であったが腹痛1、発熱1、全身倦怠感1と顕性黄疸のみられない症例が3例あった。黄疸は必ずしも持続性増強性黄疸ではなく間歇的消長を示す例が11例(24.4%)みられた。硬化部位別にみると、1)肝外びまん型17例、2)肝外限局型8例、3)全胆管型6例(本症例1を含む)であった。PSCの特徴的な胆管像としてKiegerら⁴²⁾は次のように記載している。1) stricture; 肝外胆管が一様に細い例から肝外胆管は正常で肝内胆管にだけ短い限局性狭窄のあるものまで狭窄範囲は種々である。2) pruned tree appearance; 細胆管枝の閉塞機転を示す所見、3) beaded appearance; 胆管枝の限局性狭窄と拡張が交互にあらわれて生じる所見、4)

absence of marked dilatation of hepatic ducts; 肝内胆管に fibrosis が生じるためその拡張がおこりにくい。ため生ずる所見以上の4点である。強いて本邦報告例にみられる胆管像をこの分類にあてはめると1)の所見に肝内胆管の拡張を伴う例が11例^{1)3)4)15)19)20)25)~27)34)}2)の所見を呈したものは1例¹⁰⁾、3)では3例⁹⁾⁹⁾³⁴⁾4)では3例⁹⁾¹⁸⁾³⁰⁾であった。PSCの胆管の超音波像についての記載はみられるが¹⁹⁾が本疾患の特徴である肥厚した胆管壁を鮮明に描出出来たのは本症例が初めてである。今回得られた肝外胆管像の特徴は軽度拡張し全長ほぼ同じ太さを保っている。壁表面はエコーレベルの高い凹凸のない明確な太い線、線維性に肥厚した壁は低いエコーにやや高い点状のエコーが比較的均一にまじって表わされる。内腔は胆管長軸方向に走る1~2条の細くエコーレベルの高い線として示されている。狭窄部のきれ方は漏斗状などである⁴³⁾。本邦報告例の治療法をみると膵頭十二指腸切除例3例⁹⁾¹⁹⁾²⁸⁾、胆管空腸(十二指腸)吻合術7例²⁾⁸⁾²⁷⁾²⁸⁾³⁰⁾³⁵⁾胆管ドレナージ16例³⁾⁴⁾⁷⁾⁸⁾¹³⁾¹⁹⁾²¹⁾²⁴⁾²⁶⁾²⁹⁾³¹⁾³²⁾³⁴⁾単開腹術4例¹⁰⁾¹¹⁾¹⁷⁾¹⁸⁾胆膵術1例²²⁾であった。ステロイド使用例は6例¹¹⁾¹²⁾²⁵⁾³³⁾であった。本症例は術中狭窄胆管を胆道ブジーで拡張せしめた後総胆管空腸吻合を行ったが減黄効果はほぼ満足のゆくもので現在黄疸の再発や胆管炎の所見はない。PSCの予後は不良で本邦例の報告時生存例は16例、死亡10例であった。病理組織所見は全例慢性炎症性胆管炎の像で線維結合織の増生、円形細胞浸潤、膠原線維の増生、石灰沈着¹⁸⁾、好酸球浸潤¹⁸⁾などがみられ炎症は時に胆嚢に波及する¹³⁾こともある。

IV まとめ

原発性硬化性胆管炎の1手術例を経験し、若干の文献の考察を加え報告した。本疾患の報告例は本症例を含め45例(本邦例)と少ない。術前診断には内視鏡的胆管造影が有効であるとの報告が多くみられるが超音波検査は本疾患の病態をよく表わしており術前診断に有効な手段となり得るものと期待される。

(本論文の要旨は日本超音波医学会第39回研究会において発表した。)

文 献

- 1) 松尾武文, 吉田 陸, 大木康雄ほか: 原発性硬化性胆管炎の1剖検例. 内科 39: 351-353, 1977
- 2) 水谷 雄, 安井卓夫, 村上正固: 原発性硬化性胆管炎 (Primary sclerosing cholangitis) の1例. 日外会誌 74: 470-471, 1973
- 3) 杉田太一, 端野博康, 花岡道治ほか: Primary sclerosing cholangitis の2症例. 外科診療 15:

- 737—742, 1973
- 4) 小沢哲郎, 継行男, 柏木孝夫ほか: Primary sclerosing cholangitis の症例について. 日臨外医学会誌 34: 489—496, 1973
 - 5) 山本晋一郎, 磯本徹, 佐野開三ほか: Primary sclerosing cholangitis の1例. 診断と治療 65: 2334—2338, 1977
 - 6) 岩尾憲人, 石井只正, 中嘉一郎: Primary sclerosing cholangitis とと思われる1例. 日消病会誌 70: 781, 1973
 - 7) 佐々木英制, 大平整爾, 田島邦好: Primary sclerosing cholangitis の経験. 肝臓 9: 278—281, 1968
 - 8) 守田信義, 江里健輔, 中山富太ほか: 原発性硬化性胆管炎の3治験例. 日消外会誌 12: 275—282, 1979
 - 9) 別府真琴, 堀川慎一, 疋田邦彦ほか: Primary sclerosing cholangitis の1例. 日消病会誌 73: 1590—1598, 1976
 - 10) 上野直昭: 閉塞性黄疸と誤診した1例. Intrahepatic cholestasis 又は sclerosing cholangitis 症例. 臨と研 50: 2348—2350, 1973
 - 11) 高橋勝三, 川島喜代志, 鈴木昇重ほか: Primary sclerosing cholangitis とと思われる1手術例. 日外会誌 74: 485—486, 1973
 - 12) 加藤幸三, 戸塚哲男, 八杉八郎ほか: Primary sclerosing cholangitis とと思われる1例. 日臨外医学会誌 33: 287, 1972
 - 13) 立石卓生, 村上明, 浅木快造ほか: Primary sclerosing cholangitis の1手術治験例. 外科診療 11: 1500—1503, 1969
 - 14) 高須良雄, 渡辺三作, 石川徳久ほか: Primary sclerosing cholangitis の1例. 日臨外医学会誌 31: 68, 1970
 - 15) 後藤洋一, 高杉信男, 手戸一郎ほか: Primary sclerosing cholangitis. 外科 34: 423—426, 1972
 - 16) 古田精市, 大森晶彦, 高山博臣ほか: Primary biliary sclerosis とと思われる1例. 日消病会誌 67: 296, 1970
 - 17) 大島大知, 堺隆弘, 鹿島泰子ほか: 原発性硬化性胆管炎と思われた1症例について. 日消病会誌 67: 296, 1970
 - 18) 野沢真澄, 福永晶, 板谷博之: Primary sclerosing cholangitis. 肝臓 12: 142—146, 1971
 - 19) 渡辺五郎, 別府倫兒, 伊関文治ほか: 原発性硬化性胆管炎と思われる2症例. 胆と脾 2: 551—560, 1981
 - 20) 氏家紘一, 竹腰隆男, 杉山憲義ほか: Primary sclerosing cholangitis とと思われる1症例. 日消病会誌 69: 1262, 1972
 - 21) 佐谷秀雄, 新畑幸, 近藤行長ほか: Primary sclerosing cholangitis とと思われる1症例. 外科治療 18: 363—365, 1968
 - 22) 近衛晃賢, 城巍, 石井隆志ほか: Primary sclerosing cholangitis の2症例. 外科 29: 1312—1315, 1967
 - 23) 林田健男, 佐治弘毅, 赤沢修ほか: Primary sclerosing cholangitis とと思われる1症例. 日外会誌 66: 223, 1965
 - 24) 高井志郎: 原発性硬化性胆管炎と考えられる1例. 日臨外医学会誌 29: 346, 1968
 - 25) 山際裕史, 岡林義弘, 多田弘一ほか: 原発性硬化性胆管炎の1例. 臨外 33: 1625—1628, 1978
 - 26) 石田有世, 大迫章生, 芦田浩ほか: Sclerosing cholangitis の1例. 小児内科 11: 744—745, 1979
 - 27) 新博次, 荒牧琢己, 奥村英正ほか: 偽性副甲状腺機能低下症を合併した原発性硬化性胆管炎の1例. 内科 41: 698—702, 1978
 - 28) 中島健一, 寺西征夫, 友野尚美ほか: Primary sclerosing cholangitis の2症例. 日赤医学 30: 98, 1978
 - 29) 備前亮一, 植村末哉, 宗雪武ほか: 胆管癌を思わせた硬化性胆管炎の1例. 日赤医学 30: 99, 1978
 - 30) 前田宏, 井戸清仁, 太田安英ほか: ERCP が診断上有用であった1症例. Gastroenterol Endoscopy 20: 772, 1978
 - 31) 小沢哲郎, 宮島良征, 曾布川憲充ほか: Primary sclerosing cholangitis の経験. 外科診療 19: 1509—1513, 1977
 - 32) 講淵敏夫, 荒瀬憲朗, 足立坦ほか: Primary sclerosing cholangitis の2年余りにわたり経過観察しえた1症例. 日臨外医学会誌 36: 626—627, 1975
 - 33) 結城庸, 岩本隆志, 増田哲彦ほか: Primary sclerosing cholangitis の1例. 広島医学 28: 880, 1975
 - 34) 河村奨, 永富裕二, 原田俊則ほか: ERCP を行なった Primary sclerosing cholangitis 近縁疾患の3症例. Gastroenterol Endoscopy 19: 140—148, 1977
 - 35) 小出真, 小沢国雄, 扇谷一郎ほか: Primary sclerosing cholangitis の1例. 日消病会誌 76: 1399, 1976
 - 36) 岡林義弘, 富田伸二, 大倉美知男ほか: 原発性硬化性胆管炎の1例. 日消外会誌 11: 425, 1978
 - 37) 39) より引用 Delbet, P.: Rétrecissement du cholédoque: Cholechystoduodénostomie. Bull Mém Soc Nat Chir 50: 1144, 1924
 - 38) 39) より引用 Lafourcade, J.: Deux observations d'oblitération cicatricielle de cholédoque. Bull Mem Soc Nat Chir 50: 828, 1925
 - 39) Warren, K.W., Athanassiades, S. and Monge, J. I.: Primary sclerosing cholangitis: A study

- of forty-two cases. *Am J Surg* 111 : 23, 1966
- 40) Schwartz, S.I. and Dale, W.A. : Primary sclerosing cholangitis: Review and report of six cases. *Arch Surg* 77 : 439, 1958
- 41) Longmire, W.P. : When is cholangitis sclerosing? *Am J Surg* 135 : 312, 1978
- 42) Kieger, J. : The roentgenologic appearance of sclerosing cholangitis. *Radiology* 95 : 369, 1970
- 43) 飯塚益生, 市川敏郎, 木村作良, ほか : 超音波検査上特徴ある所見を呈した原発性硬化性胆管炎の1例. 第39回日超医論文集 39 : 299-300, 1987
-