

先天性胆管拡張症の病態と治療

東京慈恵会医科大学第2外科

中本	実	三穂	乙実	高橋	恒夫
井出	哲也	森永	泰良	成瀬	勝
神山	正之	永田	卓司	高橋	正人
加藤	信夫	長尾	房大		

PATHOLOGICAL FEATURE AND TREATMENT OF CONGENITAL CHOLEDOCHAL CYST

Minoru NAKAMOTO, Otomi MIHO, Tsuneo TAKAHASHI,
Tetsuya IDE, Yasuyoshi MORINAGA, Masaru NARUSE,
Masayuki KOHYAMA, Takuji NAGATA, Masahito TAKAHASHI,
Nobuo KATOH and Funahiro NAGAO

2nd Dpt. of Surgery, Jikei University School of Medicine

索引用語：胆管上行感染，胆道内圧曲線，胆管囊腫切除

はじめに

先天性胆管拡張症は古くから報告され¹⁾、1959年 Alonso-Lej²⁾ら³⁾が型分類を報告して以来、年々症例数は増加している。欧米のまとめでは1,000例の報告⁴⁾があり、その30%は日本の症例ともいわれており、わが国の発生頻度は高いように思われる。山口⁴⁾も1,433例の報告をしている。先天性胆管拡張症の原因あるいは病態に関して、発生学的からの報告^{5)~7)}があり、治療に関しては先天性胆管拡張症と癌化という大きな問題があり、本邦⁸⁾⁹⁾、欧米¹⁰⁾¹¹⁾により差異はあるが、高い所で20%の癌合併の報告であり、治療としては外科的に囊腫切除を第1目的とし、再建は Roux en Y による肝管空腸吻合術が最良と考えられる。われわれも最近12例の先天性胆管拡張症を経験し、その病態と治療に関し若干の知見を得、文献的考察を加えて報告する。

症 例

症例1. 26歳，男性。

21歳頃より高熱，全身倦怠感および黄疸が出現したが，安静にすると消失した。1週おきに3回主訴が繰り返し，近医入院したが肝障害を残したまま退院。26歳時，工作中，嘔気，背部痛と前記症状を伴って当科入院。1歳のとき先天性胆管拡張症で胆嚢十二指腸吻合術を施行している。入院時，右季肋部に圧痛，défenceを認め，眼球結膜に軽い黄染を認めた。血液検査では，WBC 7,600，GOT 61U，GPT 84U，Al-p 4.7BU，LAP 551，T.B 2.5mg/dl，S-amylase 578SU。U-amylase 6,100SU，その他とくに異常を認めなかった。

症状の緩解を待ち，ERCP 施行し，胆膵管の合流異常を確認した。

手術時，肝はやや凹凸不整で，軽度線維化が見られ，膵は弾性硬，胆嚢は慢性炎症所見で，十二指腸と吻合しており，周囲は著明な癒着を呈していた。胆管囊腫内の造影では，図1のごとく multiple cyst を形成し，囊腫内にビ系石が認められた。膵内胆管で多房性に分かれ，左右に分かれた囊腫は切除できたが，胆膵管合流直前の囊腫は出血多く切除不能，膵を前面より切開し，囊腫内を電気焼却し，囊腫を縫縮した。肝側は左右肝管合流部で切断，再建は Roux en Y で，肝管空腸吻合術を施行した。胆管囊腫粘膜は隆起性病変を思わせる所見で，組織学的には慢性炎症であった(図2)。術中胆道内圧曲線¹²⁾では不完全閉塞型を呈した(図3)。手術時間は8時間10分，出血量2,869gであった。

症例2. 61歳，女性。

突然，上腹部痛，高熱，黄疸および嘔吐が出現し入院した。来院時，défence，Blumberg を認め，急性胆嚢炎による腹膜炎のもとに，局麻下で胆嚢外瘻術を施行した。術後，胆嚢外瘻からの造影で，総胆管の囊腫状拡張と胆膵管の合流異常を認め，先天性胆管拡張症と診断(図4)，50日後二期的に手術を施行した。癒着は著明，易出血性であった。肝側は左右肝管合流部，十二指腸側は膵内移行部で囊腫を切除し得，再建は症例1と同様に施行した。

囊腫内にやや膨隆した部があり硬く，病理所見で scirrhous な poorly differentiated adenocarcinoma

図1 術中胆道造影



図2 粘膜上皮の脱落, 粘膜下層の充血円形細胞浸潤, 結合織の増生が観察される

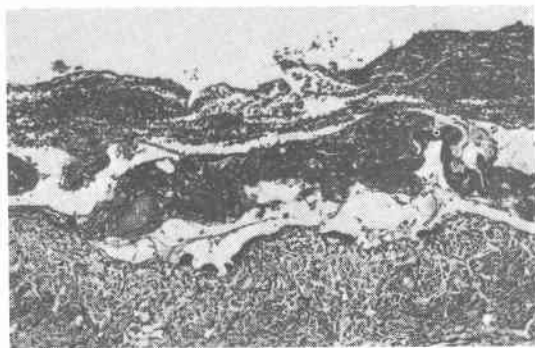
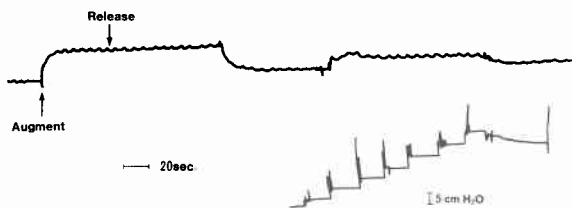


図3 胆道内圧曲線

圧下降時間の延長が著明である(70sec. 以下正常)



であった(図5). 嚢腫内には胆系石を有していた. 手術時間5時間27分, 出血量1,000gであった.

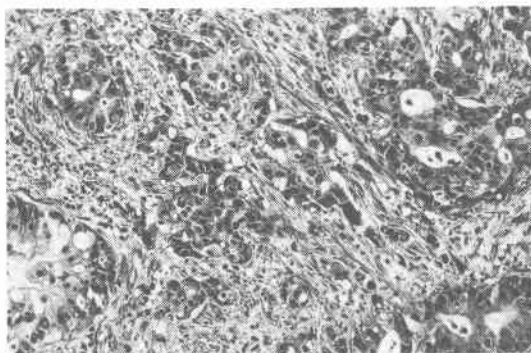
症例3. 19, 女性.

右季肋部痛, 嘔気を主訴とし, 胆石症を疑われ, 胆

図4 経胆嚢外瘻による胆道造影



図5 scirrhousに浸潤した poorly differentiated adenocarcinoma



嚢造影で胆嚢は不影であった. 緩解増悪を繰り返し, 3カ月後緊急入院した. 上腹部に圧痛(+), Blumberg(-)であった. WBC増多と胆管酵素系の上昇が見られた. 緩解時, ERCPで胆膵管合流異常と胆管嚢腫を認めた. 手術所見では嚢腫と周囲臓器との癒着は割合軽度で, 胆嚢は萎縮していた. 胆石はなく, E. coliの感染が見られた. 手術術式は前症例と同様であった. 組織学的には慢性炎症所見で, 神経節細胞の散在が見られた(図6). 手術時間は6時間40分, 出血量917gであった.

考 察

表1のごとく8年間に経験した先天性胆管拡張症は12例で, 小児2例, その他は成人例であり, 男女比は

図6 神経節細胞が観察された

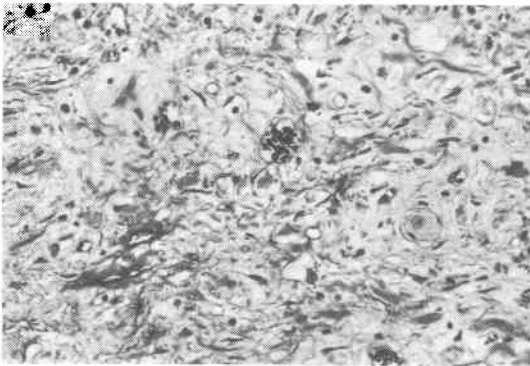
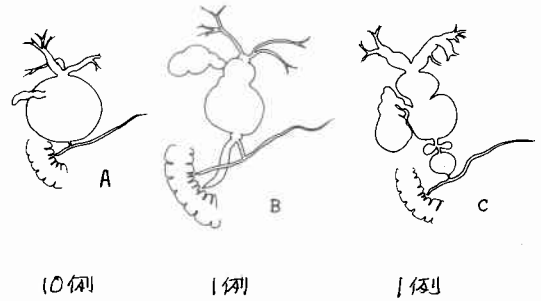


図7 われわれが経験した先天性胆管拡張症の型



1:2で、他の報告と類似していた。経験した型は図7のごとくで、胆膵管合流異常は全例に認められた。合流異常があるとOddi氏筋の機能異常があり、胆汁の流動々態は変化するものと考えられ、術中に胆道内圧曲線を測定した例は、すべて圧下降時間の延長を示し、胆汁排泄機構は悪い結果であった。Hess¹³⁾は膵管内圧は25~30cmH₂Oと報告し、膵液の逆流が起る可能性を示唆している。これは、症例から膵管の拡張がないことから、膵管内圧の上昇はOddi氏筋の機能不全のための一過性の十二指内圧上昇による膵胆管内への逆流であると考えられ、胆汁感染の67%からもうなずけると思われた。

胆汁の細菌感染は8例に見られ、Krebsiella Sp, E. coli, Proteus milabilisおよびPseudomonasなどが見られた。

胆石の合併は7例で、すべて胆管嚢腫内であり、ピ系石であった。その成因からも嚢腫内の胆汁感染は必発のように思われる。また胆汁中アマラーゼは平均60,000S.U.であった。

胆嚢は正常あるいは萎縮を呈したものが10例で、腫大胆嚢は2例のみであった。先天性胆管拡張症と診断しえる1つの条件としては発生学的なことから考えて、胆嚢が正常あるいは萎縮を呈する症例と思われる。つまり、胆嚢管は開存し、胆嚢の運動機能は正常に保たれ嚢腫内圧の上昇にも打ち勝つと考える。もしそうでなければ、胆石の発生が嚢腫内だけで胆嚢に発生しないということはないと思われる。

次に組織学的に見ると、強度の慢性炎症像を呈し、それは反復する細菌感染や嚢腫内のアマラーゼが高値を示すごとく膵液の化学的変化が強く影響しているためと考えられる。

また図6のごとく神経節細胞の散在を確認できる症例もあり、神経節不在説は当てはまらないと思われる。

嚢腫の癌化は当教室では1例(8.3%)であり、scirrhousな poorly differentiated adenocarcinomaで

表1 先天性胆管拡張症の症例

	SEX	AGE	PAIN	TUMOR	JAUNDICE	FEVER	ANOMALY	(mm) CYST SIZE	STONE	BILE INFECTION
1	A.M.	♂	26		○	○	○	35	○	○
2	N.K.	♀	19	○				50		○
3	M.H.	♀	37	○			○	50	○	
4	S.F.	♀	39	○		○	○	40		○
5	H.F.	♂	2	○	○		○	120		○
6	M.F.	♀	23	○	○		○	105	○	
7	S.T.	♀	33	○		○	○	35	○	○
8	R.N.	♀	29	○	○	○	○	150		
9	E.F.	♀	26	○	○	○	○	150		○
10	U.S.	♀	61	○	○	○	○	35	○	
11	S.K.	♂	12	○		○	○	40	○	○
12	E.T.	♂	31	○			○			

あった。癌化率に関しては多くの報告があり、施設によって差異がある^{15)~18)}。癌化の誘因としては上皮の崩壊、再生を繰り返している内に atypia の強い上皮に変化する刺激説が考えられるのではないかと。

治療は外科的以外はないが、方法は統一した見解はない^{19)~22)}。しかし、癌化のことも考え嚢腫の完全切除が望ましい。嚢腫切除せず内瘻術を施行した症例の2.5%が癌化したという報告³⁾もあるし、当教室でも3/3例に内瘻術後の胆汁感染の繰り返しから再手術を施行する症例がある。当教室での手術術式は10例に胆管嚢腫切除+胆嚢摘出術で再建はRoux en Yによる胆管空腸吻合術を施行している。その他1例は症例⑤の2歳男で肝硬変を伴い一般状態不良のため胆嚢摘出術と嚢腫十二指腸吻合術を施行、他の1例は切迫流産10日後に発生した症例⑧で、胆嚢外瘻後4週目に根治手術施行した所、著明な癒着と出血多量のため、胆嚢摘出術と嚢腫空腸吻合術を施行した2例の内瘻術を施行した症例がある。手術手技的には嚢腫と門脈、肝動脈あるいは周囲臓器との癒着が強く、膵内の嚢腫切除に繊細な注意を要する。症例⑧⑩のように二期手術の際は強い癒着が強くなるため、一般的に経験から初回手術から3週以内に二期手術を施行するのが良いと考える。当教室での手術時間は平均6時間30分、出血量も1,300gと大きな手術となっている。膵内の嚢腫切

除、とくに症例①で示したような multiple type は困難で遺残をやむをえない場合は臍を前面より切開し嚢腫を切開し、内面を電気焼却し、縫縮手術を施行した。嚢腫壁が肥厚している場合は粘膜剥去術も良いと思われる。再建術式は Roux en Y による肝管空腸吻合術が最良と思う。Bowes²³⁾はこの術式で、術後 ulcer を併発したと報告しているが現在のところはまだその経験はない。

結 論

1. 先天性胆管拡張症の条件の1つに、胆嚢の大きさは正常あるいは萎縮胆嚢であること、multiple type は先天的と思われる。
2. 経験した先天性拡張症はすべて胆膵管の合流異常があり、胆道内圧曲線からは著明な不完全閉塞型を呈し、Oddi 氏筋の機能不全が考えられた。
3. 手術術式は嚢腫の癌化予防を含め、嚢腫の完全切除と、再建は Roux en Y による肝管空腸吻合術が望ましい。嚢腫切除が不完全な場合は、嚢腫内を電気焼却し、縫縮手術を施行した。また高度の癒着症例が多く、細心の注意が必要であり、二期的手術を施行する場合は、初回手術後3週以内に施行するのが良いと思われた。

文 献

- 1) Ravitch MM, Synder GB: Congenital cystic dilatation of common bile duct. *Surgery* 44: 752-765, 1958
- 2) Alonso-Lej F, Rever WB, Pessangno DJ: Congenital choledochal cyst with a report of 2 and an analysis of 94 cases. *Int Abst Surg* 108: 1-30, 1959
- 3) Flanigan DP: Biliary cyst. *Ann Surg* 182: 635-641, 1975
- 4) Yamaguchi M: Congenital choledochal cyst, Analysis of 1433 patients in the Japanese literature. *Am J Surg* 140: 635-657, 1980
- 5) Babbitt DP, Starshk RJ, Clemett AR: Choledochal cyst. A concept of etiology. *Am J Rhoent* 119: 57-62, 1973
- 6) Kato T, Hebiguchi T, Kasai M: Etiology of congenital choledochal cyst. *Tohoku J Exp Med* 131: 135-142, 1980
- 7) Burnell RH, Markey GB: Choledochal cyst, case report and discussion of aetiology. *Arch Dis Childhood* 40: 329-331, 1965
- 8) Fleischer AC, Born ML, Kirchner SG, et al: Complementary use of 99m Tc-HIDA and upper abdominal sonography in diagnosing a choledochal cyst. *Southern M J* 73: 1651-1653, 1980
- 9) Araki T, Itai Y, Tasaka A: CT of choledochal cyst. *AJR* 135: 729-734, 1980
- 10) Han BK, Babcock DS, Gelfand MH: Choledochal cyst with bile duct dilatation. *Sonography and 99mTc HIDA cholescintigraphy. AJR* 136: 1075-1079, 1981
- 11) Nakata H, Nobe T, Takahashi M, et al: Choledochal cyst. *J Comput Assist Tomog* 5: 99-101, 1981
- 12) 中本 実, 佐藤良昭, 高橋恒夫ほか: 胆道内圧曲線描写法の意義. *日消外会誌* 13: 1076-1081, 1980
- 13) Hess W: *Surgery of the biliary duct and the pancreas.* D. Van Nostrand Co, Inc, Princeton, 1965, p33-42
- 14) Saltz NJ, Glasser K: Congenital cystic dilatation of the common bile duct. *Am J Surg* 91: 56-59, 1956
- 15) Tsuchiya R, Harada N, Ito T, et al: Malignant tumor in choledochal cyst. *Ann Surg* 186: 22-28, 1977
- 16) Todani T, Tabuchi K, Watanabe Y, et al: Carcinoma arising in the eall of congenital bile duct cysts. *Cancer* 44: 1134-1141, 1979
- 17) Gupta S, Kumar A, Gupta SK, et al: Carcinoma in choledochal cyst. *J Surg Oncol* 16: 313-318, 1981
- 18) Oldham KT, Hart MJ, White TT: Choledochal cysts presenting in late childhood and adulthood. *Am J Surg* 141: 568-571, 1981
- 19) Hadad AR, Westbrook KC, Campbell GS, et al: Congenital dilatation of the bile ducts. *Am J Surg* 132: 799-804, 1976
- 20) Filler RM, Stringel G: Treatment of choledochal cyst by excision. *J Ped Surg* 15: 437-442, 1980
- 21) Kim SH: Choledochal cyst. Surgery by the surgical section of the American academy of pediatrics. *J Ped Surg* 16: 402-407, 1981
- 22) Todani T, Watanabe Y, Mizuguchi T, et al: Hepaticoduodenostomy at the hepatic hilum after excision of choledochal cyst. *Am J Surg* 142: 584-587, 1981
- 23) Bowers RF: Regarding postcholedochojejunostomy ulcers in human. *Arch Surg* 73: 18-21, 1956