

宿題報告

胆道の形成異常とその臨床

山梨医科大学第1外科
松 本 由 朗

PATHOGENESIS AND CLINICAL SIGNIFICANCES OF CONGENITAL CYSTIC DILATATION OF THE COMMON BILE DUCT AND ANOMALOUS ARRANGEMENT OF THE PANCREATICO- BILIARY DUCTAL SYSTEM

Yoshiro MATSUMOTO

Department of Surgery, Yamanashi University Medical School

過去15年間に経験した胆道疾患約1,500例について、胆道の画像診断、胆道シンチグラフィおよび臨床所見の総合的解析から、胆道および肝臓、膵臓疾患のなかには、その成因として胆道の形成異常が大きく関与していることを実証した。胆道形成異常は先天性総胆管拡張症と膵管胆道合流異常であり、これらの形態上の新しい定義を提唱し、機能面からも胆管拡張症は胆管内胆汁うっ滞を、合流異常は十二指腸乳頭部における胆汁の通過障害を来すことを明らかにした。その結果胆道の形成異常の存在のみでは機能障害は存在しても臨床症状の発現に至らないことが証明され、加齢、炎症などの後天的要因の関与によって初めて臨床症状が発現することを明らかにした。そして胆道形成異常は胆管結石症、肝内結石症、急性膵炎および肝内胆汁うっ滞型肝障害発生の high risk state であることを提唱した。

索引用語：先天性総胆管拡張症，膵管胆道合流異常，胆管内胆汁うっ滞，乳頭部通過障害

I. はじめに

胆道精査法の開発、普及により、胆道の形態が以前より詳細に知り得るようになり、生理的な環境下での機能もより正確に把握されるようになった。その結果、胆道の構造と機能の対比から、各種の胆道疾患の病態が詳細に把握されるようになるとともに、従来の胆道疾患に新たな知見が加えられ、さらに新しい胆道疾患も提唱されるようになった。

著者はこのような胆道精査法の進歩を背景として、胆道疾患および一部の肝臓、膵臓病の成因として、胆道の先天的な形成異常が重要な役割を演じていることを明らかにしてきた^{1)~3)}。すなわち、最近15年間に経験した約1,500例の胆道疾患のうち、約500例に先天性総胆管拡張症ならびに膵管胆道合流異常と呼ばれる先天的な胆道の形成異常が関与していることを明らかにし

た。

本稿ではこれら2つの胆道形成異常をその形態と機能の面から体系化し、その臨床的意義について述べる。

II. 対象症例ならびに研究方法

最近15年間に山梨医科大学第1外科、京都大学第1外科ならびに関連施設において経験した約1,500例の胆道疾患を対象とした。

胆道造影法は点滴静注法(DIC)、経皮経肝的胆道造影(PTC)、内視鏡的膵胆管造影法(ERCP)、術中胆道造影法およびT-tube造影法である。術中胆道造影は全例に施行し、さらにPTC、ERCPは既往に胆道系酵素の上昇を認めた症例および胆嚢結石でDICにより胆管の拡張が認められる症例や胆管の造影されない例に施行した。T-tube造影、PTCの一部の症例にはシネまたはビデオによる解読も併施した。胆道シンチグラフィは早朝空腹時に^{99m}Tc-HIDA5mcを肘静脈から注入し、イメージを1分間ごとに60分または90分までコンピューターに収録し、その後RIイメージを再生

※第26回日消外会総会

＜1985年11月12日受理＞別刷請求先：松本 由朗
〒409-38 山梨県中巨摩郡玉穂町下河東1110

した。関心領域 (ROI) を肝実質, 左肝内胆管, 胆嚢, 総肝管, 総胆管末端, 十二指腸II部に設定し, カウント数を経時的に測定するとともに, 各ROIより得られるRI活性の時間的消長をtime activity curveとして表わした。十二指腸乳頭部 (以下乳頭部) におけるRIの通過状態は総胆管末端部 (X) および十二指腸でのRI出現時間 (Y) を測定し, 両者の差 (Y-X) でもって表現した。

症例の追跡は外来通院時の結果とともに5年ごとにアンケート方式の調査を行い治療効果の判定を行った。

III. 胆道形成異常の形態とその成り立ち

本研究における胆道の形成異常は先天性総胆管拡張症 (以下胆管拡張症) と膵管胆道合流異常 (以下合流異常) である。胆管拡張症はAlonso-Lej⁴⁾によって体系化されI型: congenital cystic dilatation of the common bile duct, II型: congenital diverticulum of the common bile duct, III型: choledochocelesの3型に分類された。今回の研究対象はそのI型の症例である。またI型の形態的クライテリアとしてAlonso-Lejは, ① 総胆管の拡張は限局性で境界は明瞭であり, ② 胆管末端はしばしば狭窄し, ③ 上部の胆管は拡張部以下の狭窄のために幾分拡張し, ④ 肝内胆管は正常な太さを示す。と規定している。一方, 合流異常はBabbitt⁵⁾によって, 胆管拡張症のERCP所見として報告されて以来, 広く認識されるに至った病態であり, 胆管と膵管が合流した部位から, 乳頭開口部までの共通管部が異常に長いことが指摘され, この病態は胆管拡張症の原因であると報告されている。

a) 胆管拡張症の形態的特徴

Alonso-Lejのクライテリアに従って自験例を診断すると胆管拡張症は16例にすぎない。現在では拡張が肝内に及ぶ症例でも胆管拡張症として広く認識されていることから, 自験例を集めて検索し, 胆管拡張が先天性であるための十分条件は, 拡張が「限局性」であることを重視して新しいクライテリアを作成した。自験例の58例は黄疸および結石がなく, 直接胆道造影法で限局性拡張を示した。そのうちAlonso-Lej II型1例, III型1例と左, 右の胆管のみが限局性に拡張する1例を除く55例は, 総胆管から始まり, 肝側胆管への拡張を示した。すなわち, 総胆管のみの拡張は5例, 総胆管と総肝管の拡張11例, さらに総胆管, 総肝管および肝管の拡張20例, そして肝外胆管と肝内胆管の拡張例は19例であった。肝内胆管は肝内第1分枝の拡張

図1 胆管拡張症で肝内胆管の拡張を示す。

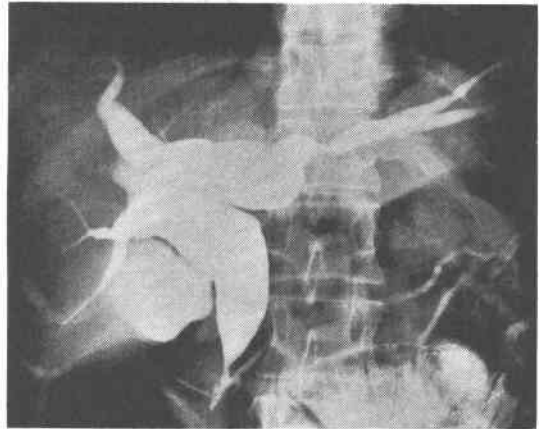
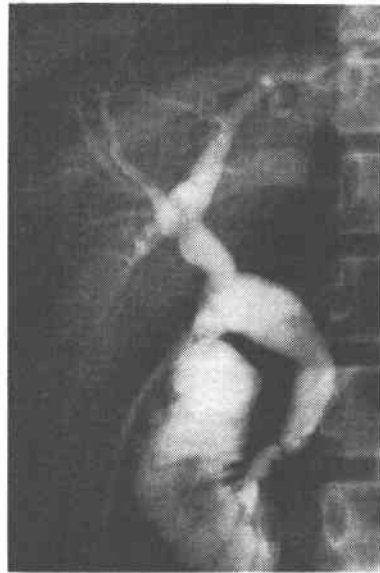


図2 胆管拡張症で胆嚢管の限局性拡張を示す。



のみの症例が最も多いが, さらに肝内胆管第2, 3次分枝までも拡張する症例が極く少数認められた (図1)。さらに胆管拡張症の形態的特徴として, 拡張が三管合流部を越える場合, 例外なく胆嚢管の一部, すなわち胆嚢管が総胆管に合流する部のみの限局性拡張が認められることで, この限局性拡張部は一度狭小化し, 胆嚢頸部において太くなり胆嚢に移行する (図2)。この胆嚢管の限局性拡張は, 次項で述べる発生学的根拠に基づいた現象であり, 胆管拡張症の形態上の有力な診断根拠となる所見であった。

以上の結果から胆管拡張症の著者の定義ならびにそ

図3 長い共通管から膵管の二次分枝が出る。

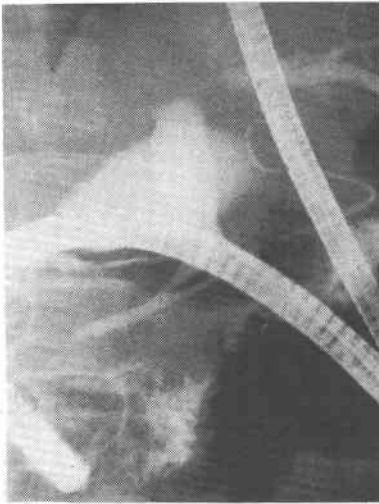


図4 胆管嚢腫摘出後のERCPで太い共通管から膵管の二次分枝が出る。

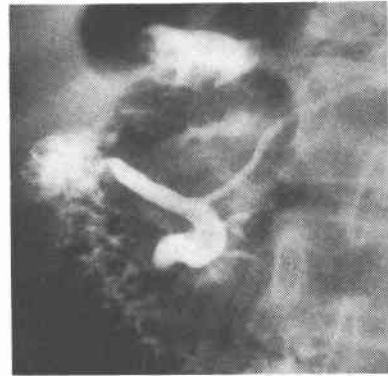
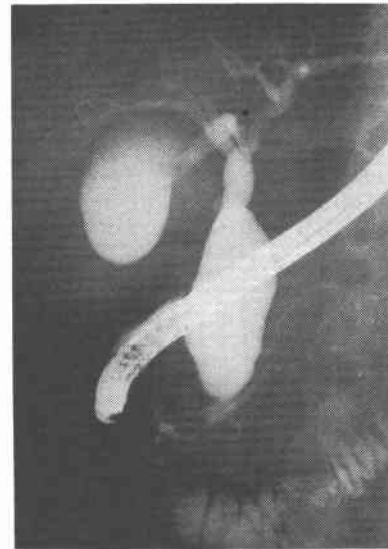


図5 膵管の二次分枝に胆管末端部が合流する形態と考えられる症例。



の診断基準⁶⁾は「総胆管およびその肝側胆管の限局性拡張を示す症例であって、胆嚢管が胆管に合流する部で、限局性拡張が認められれば、その有力な診断根拠となる」ということになる。

b) 合流異常の形態的特徴

Babbittの報告以来、この長い共通管と言う特異な所見は注目を集めたが、その定義ならびに診断基準には未だ定説はない。現在では合流異常は胆管と膵管の合流点⁷⁾が、十二指腸壁外に存在することをもってその診断基準の1つとする点で一致している。そこで自験例のうちから胆管、膵管造影および術中の所見から合流点⁷⁾が十二指腸壁外(extramural)に存在すると診断した症例93例についてその合流様式を検討した⁷⁾。

i) 胆管拡張症における合流異常

自験例では胆管と膵管の合流部位はすべて腹側膵管に合流し、背側膵と合流する症例は1例も認められなかった。また胆管と膵管が合流してから、十二指腸乳頭部までの共通管からは図3のように、膵頭部に分布する膵管の二次分枝が認められた症例や、胆管と膵管の合流形式および共通管の太さから、胆管に膵管が合流するかのように見える場合でも、その太い共通管から膵頭部に分布する膵管の二次分枝が認められる症例を経験した(図4)。さらに図5で示すように拡張胆管の底部は狭小化し主膵管に合流しているが、膵鉤部の膵管の二次分枝と同じ分枝と形態を示し、この狭小化部分も膵管と見なしうる。松山ら⁸⁾はこのような症例で、この狭小化部分から膵管の二次分枝が造影されて

いる症例を報告している。以上の結果から拡張症における合流異常の形態は、胆管末端部が腹側膵の主膵管に限らず、その分枝の導管とも合流する形式をとるものをも含めることが合理的であることが明白である(図6)。

ii) 胆道閉鎖症における合流異常

著者は2例の胆道閉鎖症を経験し、剖検によって胆管と膵管の合流部が明らかに十二指腸壁外で合流していることを確認した。組織学的所見から共通管の長さは3mmと4mmであり、諸家の報告でも胆管拡張症にみられた長い共通管例は極めて少ないが、十二指腸壁

図6 胆管拡張症における胆管と腹側膵の導管との合流部位.



図7 胆管非拡張例における合流異常.

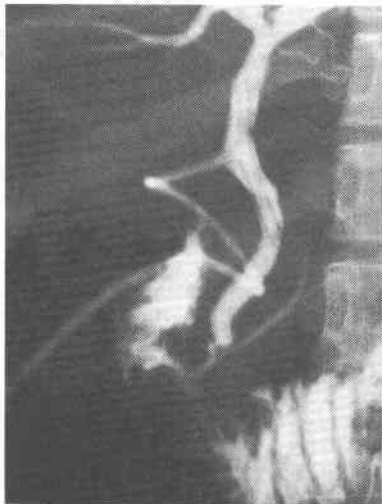
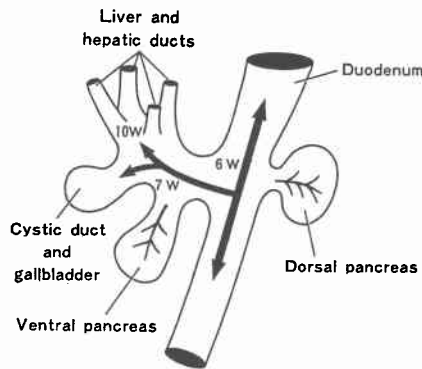


図8 胆道、膵臓の発生と胆管内腔形成時期.



室の起始部付近の前腸に腹側膵原基が芽出し、肝憩室に近づき癒合する。同時期に肝憩室の先進部から胆嚢、胆嚢管、総肝管そして起始部に総胆管が各々独立した器管として認識されるようになる。5週の中頃には肝憩室は横中隔に向って伸展し、その先進部は増殖して liver cord となる。同時に肝憩室の起始部は急速に伸展するが、いまだその径は増さない。この伸展の結果腹側膵は十二指腸壁から完全に分離する¹¹⁾。5週の終わりには腹側膵は十二指腸原基とともに体軸を時計方向に回転して背側膵の直下に位置する。この時期まで胆管は十二指腸原基とともにいまだ solid stage であり、正常な内腔を持たないが、膵管系には solid stage は無く、初めから内腔が認められる。6週には十二指腸原基と共に胆道にも内腔形成の機転が働き、まず総胆管下端から次第に肝側へと内腔形成が進み7週には胆嚢管に、10週で肝外胆管全体の内腔の形成が完了する(図8)。肝内胆管はそのやや以前に肝門部で肝細胞から胆管が形成され、肝臓の辺縁に及び、その後肝内胆管は肝外胆管とその内腔が交通する。胆嚢管の内腔は総肝管と同じ7週頃に形成されるが、胆嚢はそれよりはるかに遅れ、12週頃に完了する。一方腹側膵は8週頃から再び十二指腸壁に接近し、10週頃には胆管と主膵管の合流部が十二指腸壁内に埋没し、11週には十二指腸の筋層の完成とともに、Oddi 筋も形成され十二指腸乳頭部が完成する。

以上の過程から正常な発生過程を経た症例の胆道と膵臓の関係は、原始総胆管が前腸から発生し、さらに腹側膵が総胆管に付着した形であることから、主膵管は総胆管に開口し、胆管と膵管は十二指腸壁内の乳頭部内で合流し、いわゆる膨大部と呼ばれる共通管を持つ形態であると考えられる。

外での合流は胆道閉鎖のほぼ全例に認められている⁹⁾。この合流形式は次項で述べるように発生学的に胆管内腔の形成不全に伴うところから、胆道の発生途上における「停止」で、胆管に膵管が合流する正常な発生例にみられる形式と考えられる。

iii) 胆管の非拡張例における合流異常

胆管の内腔が直径1cm未滿で、胆管拡張症および胆道閉鎖症の所見のない正常例でも十二指腸壁外合流例を16例経験した(図7)。一方、合流点は十二指腸壁内であるが、共進管が異常に長い症例を2例経験している。前者は胆管拡張症における胆管と膵管の合流形式と同様に、胆管が膵管に合流する形式と考えられる。後者は胆道閉鎖症における長い共通管例であり、乳頭部の形成不全例と推定される。

c) 胆道形成異常の成り立ちに関する考察

胆道の形成異常の成り立ちを考察するうえで、その基本となる正常な胆道、膵臓の発生について著者の考え方を記す。成書¹⁰⁾によれば頂腎長2.5mm(胎生3週中頃)に前腸の前床から肝憩室が突出し、4週の中頃にはその対側の前腸から背側膵原基が、続いて肝憩

i) 胆管拡張症の成り立ちに関する考察

自験例の胆管拡張症の形態ではすべて総胆管が拡張し、次第にその範囲が肝側胆管に及ぶ傾向が認められた。このことは胆管の内腔形成がその末端から始まり、経時的に肝側に及ぶことと一致しており、胆管拡張の機序は内腔形成の時期において何らかの因子が関与すると考えられる。しかも自験例で胆管拡張が三管合流部より肝側に及ぶ症例では胆嚢管の限局性拡張が例外なく認められ、このことは発生学的にもこの部分の内腔が、胆管内腔の形成時期と一致することから考え、極めて合理性のある所見である。以上の結果から胆管拡張症の形成は胎生6週以降に生じたものと推察できる。

ii) 合流異常の成り立ちに関する考察

合流異常は「長い共通管」と言う概念から、現在では「十二指腸壁外での合流¹²⁾」へと臨床上的診断法の進歩に伴い変化してはいるが、いまだ明確な定義にまではなっていない。前記した通り自験全例の解析では、胆管拡張症、胆道閉鎖症および正常内腔の胆管例は、何れも胆道の形態が異なる。これを発生学的事象に対比して考えると、胆管拡張症にみられる「胆管が腹側膵の導管に合流する」形式の成り立ちは、既に胎生3週の中頃から4週中頃までの肝憩室と腹側膵の形成時期に、おのおのの位置異常として生じたものと考えたと最も説明しやすい。

一方、胆道閉鎖症にみられる長い共通管は、内臓回転の完了した直後の、胆道発生の「停止」と考えると理解しやすい。すなわち、この時期には胆管内腔が不完全か、一部形成され始めた段階で、しかも主膵管と胆管の合流部が十二指腸壁から分離している時期であり、この時期の状態で停っていると考えられる。

先天性奇型と呼ばれる病態は器管発生の過程における発生の停止あるいは、発生の途中で突然変異によって異なった方向に器管発生が進行するものと考えられるが、それを定義する場合、器管発生の過程およびその時間的経過を無視して行うことはできない。したがって現在合流異常と呼ばれる病態には、少なくとも上記の2つの異なった発生過程による病態が存在するものと思われる。そこで以上の自験例の臨床的意義および合流異常の発生機序から本稿では、以後は胆管拡張症にみられる膵管が胆管に合流するものを合流異常と呼称することとした。

IV. 胆道形成異常における機能障害

a) 胆管拡張症と合流異常の関係

図9 胆管と主膵管の分離開口例。胃癌，バリウム透視時，胆管にバリウムが容易に流入する。ERCPで分離開口を確認した。

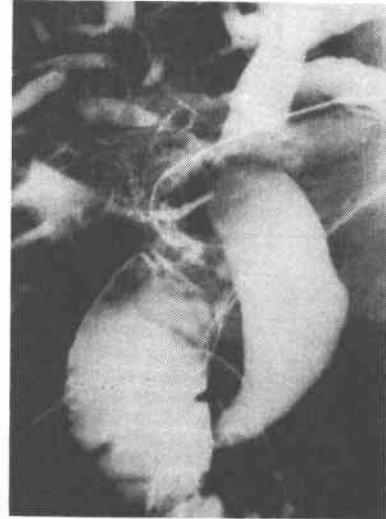
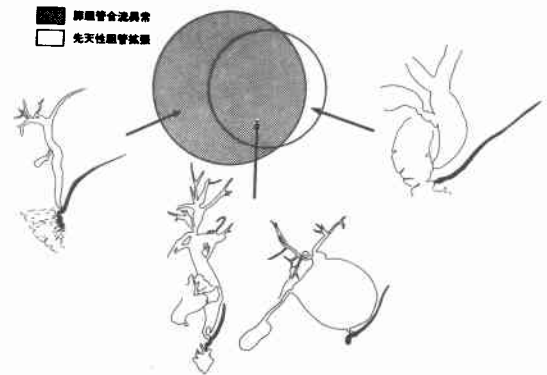


図10 胆管拡張症と合流異常の関係。



胆管拡張症と診断した382例のうち胆管と膵管の合流点、明らかに十二指腸壁外に認められたのは75例で、その他は膵管は良く造影されながら合流異常を証明できなかった症例、膵管が造影されなかった症例であるが、3例に明らかに胆管と主膵管が分離開口している症例を経験した(図9)。また、図7に示すように正常な胆管内腔の症例で十二指腸壁外での合流を示す16例を経験している。胆管拡張症と合流異常はその成り立ちにおいて極めて密接な関係にあることが示唆されるが、基本的な機序は異なることを示すものである。従って著者は胆管拡張症と合流異常を図10のごとく考えている。

図11 正常例のROIにおけるTime Activity Curve.

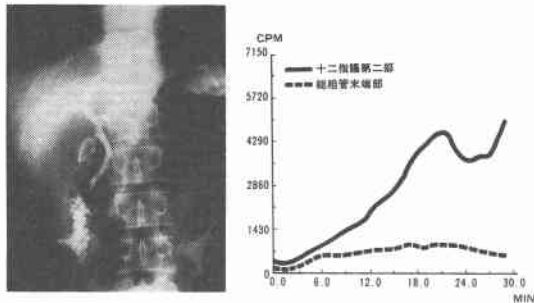


図12 機能障害を伴う形成異常.

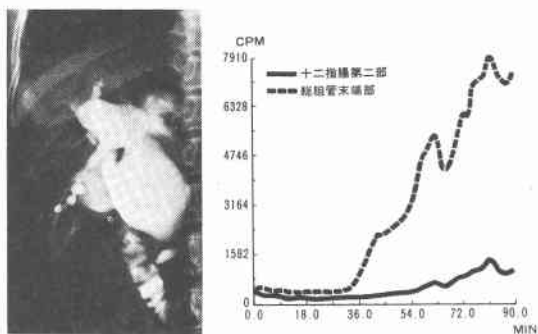


図13 乳頭部機能の良好な胆管拡張症.

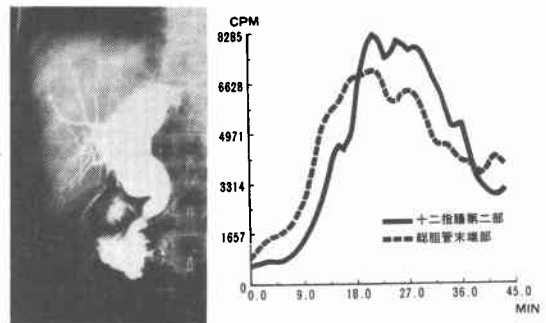
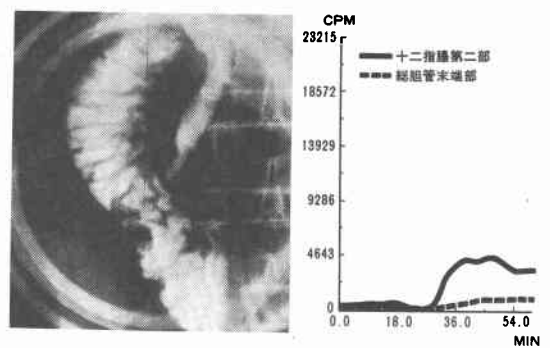


図14 胆管部拡張の合流異常.



b) 胆道シンチグラフィによる胆道形成異常例の解析

胆道シンチグラフィによって乳頭部における胆汁の通過状態および胆管内胆汁うっ滞の状態を観察した。胆嚢結石のため胆嚢摘出後の症例で胆管の正常例と判定した42例では、総胆管に RI 出現開始時間は(Xとする)は 4 ± 2.1 分、十二指腸へは(Yとする) 6.5 ± 3.2 分で乳頭部の通過時間(Y-X)は2.5分となる。また胆管内での RI 集積は低い(図11)。次に図12のように胆管拡張症で共通管の長い症例(n=6)では胆管末端部への RI の出現開始時間は 22.5 ± 6.7 分と遅延し、そのピーク値は高く、胆管内胆汁うっ滞が認められる。十二指腸 RI 出現開始時間も 46.7 ± 12.4 分と遅延し、乳頭部の通過時間は24.2分と遅れている(図12)。しかし胆管拡張症のなかでも共通管が短かく、無症状に経過した症例(n=4)では胆管内 RI のピーク値は高いが総胆管への出現時間は 16.8 ± 11.3 分、乳頭部への出現時間は 19.8 ± 11.6 分で乳頭部通過時間3.0分と有愁訴例に比べて良好である症例が存在する(図13)。胆管拡張のない合流異常例(n=4)では、胆管内 RI のピーク値は低いが、胆管への排出開始は 15 ± 10.5 分、十二

指腸へは 60.5 ± 2.1 分で RI 出現時間の差は45分と大きく、乳頭部での通過障害の存在を示した(図14)。以上の結果から胆管拡張状態は胆管内胆汁うっ滞の原因となりうるが、十二指腸への胆汁流出障害はきたさない。一方合流異常は十二指腸への胆汁流出障害を惹起し、胆管拡張が存在すれば、胆管内胆汁うっ滞を助長する。すなわち、胆道シンチグラフィによる胆道の機能のうえからみると胆管内胆汁うっ滞と乳頭部の通過障害の2つの病態が胆道形成異常で認められ、おのおのその原因が異なることが明らかとなった。

c) 胆管拡張症の拡張範囲と発症年齢

胆石が無く、黄疸の無い時期に行った胆道造影で、胆管拡張症と診断した自験例55例を、図15のごとくその拡張範囲によって4グループに分類し、臨床症状発現の年齢と対比した。胆管の限局性拡張が総胆管(a)ないし総肝管まで(b)に止まる例は小児期までの発症が多く、その拡張形態は嚢胞状を示した。一方、胆管の拡張がさらに肝管(c)ないし肝内胆管に及ぶ(d)例では、成人での発症が圧倒的に多くなりその拡張形態は同筒状を示した。そこで著者はこの(a)、(b)の症例を小児型、(c)、(d)を成人型と呼称する。小児型

図15 拡張症の胆管拡張範囲による分類と発症時期.

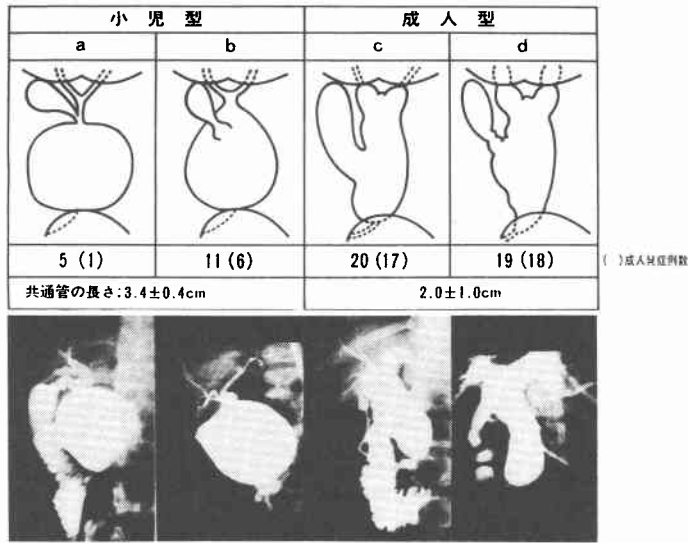
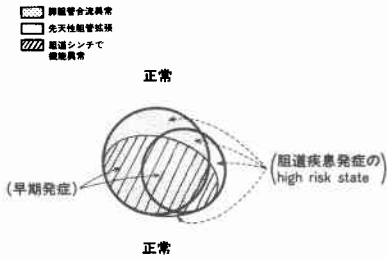


図 16



と成人型の共通管の長さをみると、小児型は平均3.4 ± 0.4cm、成人型2.0 ± 1.0cmで小児型が有意に長い (p < 0.05)。したがって共通管の長さは臨床症状発現の原因の1つであることを裏付けるものである。

d) 胆道の機能面からみた胆道形成異常の考察

胆道シンチグラフィおよび臨床症状の解析から、胆道の形成異常は全例が機能異常を伴うものではなく、また機能異常が存在しても、その程度によっては全く臨床症状を発現しない症例が存在することが明らかとなった。また次項で述べる胆道形成異常による疾患群における臨床症状発現のためには、形態異常の存在と、それに程度の差はあれ機能異常が併在した状態が、この状態に炎症、加齢による胆道の器質の変化などの後天的変化が加わって発症するものと考えられ、この関係をシェーマで示すと図16のように表現できる。すなわち胆管拡張症の小児型のような症例は生後間もなく炎症などが加わることによって発症すると考

えられるが、成人型の症例などは軽度の機能異常を伴っているものの、加齢による変化などが加わって機能異常が進み臨床症状発現に至るものと考えられる。このように形態異常は臨床症状発現までの期間においては胆道疾患の high risk state と考えられる。したがって次項で述べるように原発性胆管結石症や肝内結石症などの high risk state は胆管拡張症の成人型の症例であり、急性膵炎や肝内胆汁うっ滞型肝障害を示す症例のある部分の high risk state は合流異常であることを提唱する。

V. 胆道形成異常による病態の発現機序

胆管拡張症における長い共通管は Wirsung 管であるが、その十二指腸開口部付近には通常 Oddi 括約筋が認められ、収縮運動が観察されるが、胆管末端と膵管の合流点にその作用が及ばないために臨床症状が出るものと考えられている。しかし図17の症例は原発性胆管結石症で胆管内に高いアマラーゼ活性が証明された。共通管は短いとその上部に認められる十二指腸憩室の位置から、合流点は十二指腸壁外であることが判るが、括約筋は明らかに合流点に及び収縮と拡張の像が認められる。このことから括約筋の存在の有無が臨床症状発現と直接関係するものではない。そして合流異常の存在下では正常な機能を持った括約筋の発生も望めず、不完全な機能を持って括約筋の存在が臨床症状発現に関与することも考えられるが、膵管に胆管が合流すると言う形態異常が主役であり、その結果胆汁

表1 胆管拡張症成人型の初回手術時における結石の局在

結石の局在		結石なし	胆 嚢	胆 嚢 総胆管	総胆管	胆 嚢 総胆管 肝 内	総胆管 肝 内	肝 内	計
		共通管 の長さ	1cm未満	11	15	76	57	5	6
	1cm以上	33	17	8	13	0	3	0	74
合 計		44	32	84	70	5	9	4	248

図 17

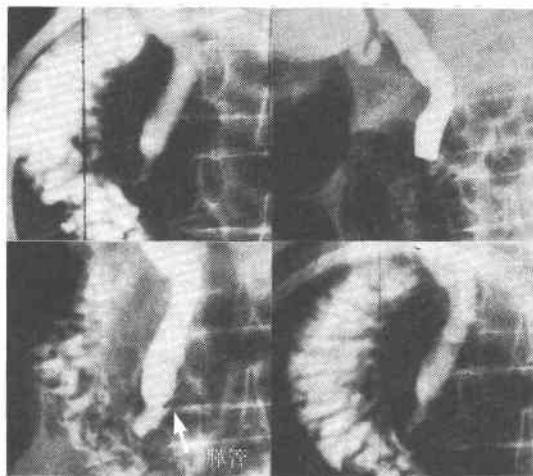


図18 胆道形成異常による疾患群。



図19 胆管拡張症の成人型。左肝管と肝内胆管の移行部に狭窄を認めるが肝内結石はない症例。



は膵内へ、膵液は胆管内へと容易に相互移行し、合流点で振子様運動が起るためと推測される。

VI. 胆道形成異常に基づく疾患群

胆管拡張および合流異常が背景となって発現する臨床上の疾患群を自験例の分析からまとめると図18のごとくである。

a) 原発性胆管結石症ならびに肝内結石症

胆管拡張症の形態を示す症例のなかで成人型248例について初回手術時の結石の有無、局在を表1に示した。成人型では共通管の長さが短かいほど胆管結石の頻度は高くなる傾向が認められ、上行性胆道感染の機会にさらされやすいためと考えられた。胆管結石はすべてビリルビンカルシューム石で胆管原発と考えられた¹³⁾¹⁴⁾。

原発性肝内結石症は成因上胆管結石症の延長線上にあると考えられているが、肝内に原発する結石症にはさらに別の因子の介在が示唆された。すなわち、肝内原発結石症例の大部分は肝門部または肝内胆管の一定の部位に狭窄が存在し、その狭窄部より肝側の肝内胆管に結石が形成されている。これらの症例を分析する

と大部分が胆管拡張症の成人型で、肝内胆管まで限局性の拡張が認められた。一方、このような形態の特徴を持つ症例で、肝内に結石を持たないが肝門部または肝内胆管に狭窄が存在する症例を少なからず経験した(図19)。組織学的にもこの狭窄部は肝内結石の有無に関係なくそれに連続する胆管壁と同じ所見であり、著者らは先天性狭窄と考えた¹⁵⁾。この狭窄部は発生学的にも肝内胆管と肝外胆管の内腔形成時期が異なる点から、先天的に起りうる可能性を持つものである。図20

図20 胆管狭窄の局在による分類.

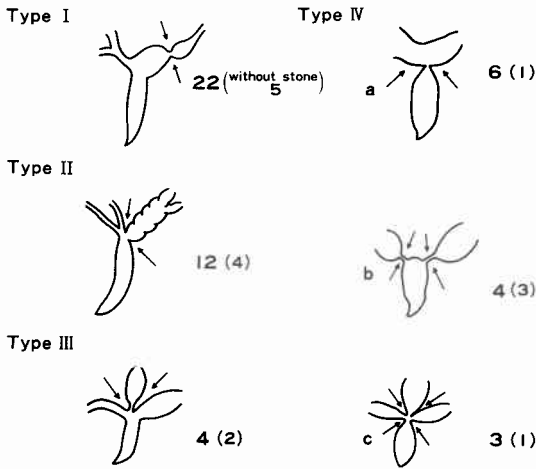


表2 合流異常の主たる症状

	A群	B群	C群	D群
上腹部痛	4(2/2)	21(10/15)	7(2/3)	11(6/11)
+黄疸	2	8(3/5)	6(0/4)	0
+肝機能障害	2	5(1/1)	0	5(3/5)
+黄疸, 発熱	0	2(1/1)	8	1(0/1)
+発熱	1	0	3	0
+嘔吐	0	1	0	0
黄疸+腫瘍	5	0	0	0
+発熱	0	1	4(2/3)	0
+嘔吐	0	0	1(1/1)	0
肝機能障害	1(1/1)	0	2	1(1/1)
無症状	0	1(0/1)	0	0

(): アミラーゼ値上昇例数
アミラーゼ測定例数

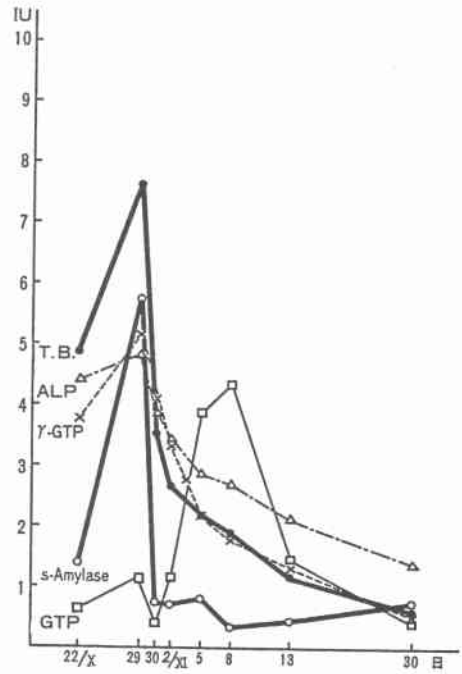
- A群: 胆管拡張症小児型
- B群: 胆管拡張症成人型の無石例
- C群: 胆管拡張症成人型の有石例
- D群: 非胆管拡張例

に著者らが経験した肝門部または肝内胆管狭窄の局在と症例数を示す。

b) 急性膵炎および肝内胆汁うっ滞型肝障害

合流異常が主たる役割を演じたと考えられる急性膵炎および肝障害症例は57例である¹⁶⁾。表2は自験例の胆道形成異常のうち、合流異常の明らかな症例の主たる臨床症状を示したものである。急性胆管炎や結石による胆道内圧亢進による上腹部痛を除くと、発作時に測定しえたアミラーゼ値からみて、急性膵炎と胆汁うっ滞性の肝障害が主たるものであった。臨床的には急性膵炎は反復性急性膵炎の形態をとり、開腹時に壊死型の重症膵炎は1例、出血型3例、後腹膜の著明な

図21 合流異常の臨床像, 上腹部痛の発作時の膵および肝, 胆道系酵素値の推移 73y. ♂ T.S.



浮腫を5例に認めている。合流異常が存在する場合、胆道感染とは別に胆道系の酵素値、血中ビリルビン値の上昇に続いてGOT, GPTの上昇が認められる場合がある。同時に膵障害を伴う症例も経験する。図21は73歳男子で急性膵炎のために入院加療中にERCPで主膵管の部分的壊死が認められた症例の肝機能および膵酵素値の推移を示したものである。胆汁と膵液の混和とその振子様運動による膵管内圧亢進、活性化膵液による毛細胆管の障害が原因であろうと考えられる。臨床的に特発性急性膵炎と診断されている症例のなかに合流異常がその原因となっている場合が多いことが示唆された。

VII. 結 語

1. 過去15年間に経験した約1,500例の胆道疾患について画像診断, 胆道シンチグラフィおよび臨床所見の解析から, 胆管拡張症ならびに合流異常の2つの胆道形成異常について, 形態上の特徴から新しい定義を提唱し, また機能面からおのおのの特徴を示した。
2. 自験例の臨床症状の解析から胆道の形成異常が存在しても直ちに臨床症状を発現するものではない。加齢や炎症などの後天的要因が加わることによって, 初めて臨床症状が発現することを明白にした。

3. これらの結果から胆道形成異常は胆道疾患の high risk state であることを新たに提唱し、この病態への対処は比較的濃厚な経過観察が重要である。

終りに宿題報告の機会を与えられた第26回総会会長、早坂滉教授に深甚なる謝意を表すとともに、本研究を指導された本庄一夫京都大学名誉教授、戸部隆吉京都大学第1外科教授、菅原克彦山梨医大第1外科教授ならびに共同研究者各位に感謝の意を捧げます。

文 献

- 1) 松本由朗, 永松良夫: 先天性胆道拡張症について一特に成人例の検討一. 日臨 30: 637-645, 1972
- 2) 松本由朗, 内田耕太郎, 本庄一夫ほか: 胆管結石症と胆道形成異常の関係についての研究. 第1編, 先天性総胆管拡張症の分類とその臨床像. 日消病会誌 72: 365-375, 1975
- 3) 松本由朗, 内田耕太郎, 本庄一夫ほか: 先天性総胆管拡張症の成人型と胆管結石. 日消病会誌 72: 376-384, 1975
- 4) Alonso-Lej F, Rever WB, Pessagno DJ: Congenital cholelithiasis, with a report of 2 and analysis of 94 cases. Int Abst Surg 108: 1-28, 1959
- 5) Babbitt DP, Starshad RJ, Clemett AR: Choledochal cyst: A concept of etiology. Am J Roentgenol Radium Ther Nucl 119: 57-62, 1973
- 6) Matsumoto Y, Uchida K, Honjo I et al: Clinicopathological classification of congenital cystic dilatation of the common bile duct. Am J Surg 134: 569-574, 1977
- 7) 松本由朗, 藤井秀樹, 菅原克彦ほか: 膵管胆道合流異常の定義と診断基準に関する検討. 日消病会誌 82: 270-276, 1985
- 8) 松山四郎: 興味ある膵管分枝を示した膵管胆管合流異常を伴う先天性総胆管拡張症. 北関東医 31: 491-494, 1981
- 9) Arima E: Congenital biliary tract dilatation and anomalous junction of the pancreaticobiliary ductal system. J Pediatric Surg 14: 9-11, 1979
- 10) Arey LB: Developmental anatomy, seventh edition. Philadelphia, London, Saunders, 1974, p245-262
- 11) Wong KC, Linster J: Human fetal development of the hepato-pancreatic duct junction-A possible explanation of congenital dilatation of the biliary tract. J Pediatric Surg 16: 139-145, 1981
- 12) 須田耕一, 宮野 武: 膵胆管合流異常の定義に関する問題点. 胆と膵 3: 455-462, 1982
- 13) Matsumoto Y, Uchida K, Honjo I: Congenital cystic dilatation of the common bile duct as a cause of primary bile duct stone. Am J Surg 134: 346-352, 1977
- 14) 松本由朗, 小沢和恵, 戸部隆吉ほか: 胆道形成異常と再手術一特に胆管結石の再発について一. 日外会誌 82: 898-906, 1981
- 15) 松本由朗, 内田耕太郎, 戸部隆吉: 原発性肝内結石症と胆道形成異常. 日消病会誌 78: 2151-2160, 1981
- 16) 松本由朗, 藤井秀樹, 菅原克彦ほか: 膵管胆道合流異常の病態と治療法. 日消外会誌 17: 2028-2036, 1984