

## 胆嚢欠損症の1例

鹿児島市立病院外科

城間 勉 土持 昭男 上釜 勇  
菊池 二郎 伊集院一成 豊平 修

鹿児島県厚生農協連健康管理センター

中馬 康 男

宮崎医科大学第1外科

香 月 武 人

### A CASE OF AGENESIS OF THE GALLBLADDER

Tsutomu SHIROMA, Akio TSUCHIMACHI, Isamu UEGAMA,  
Jiro KIKUCHI, Kazunari IJUIN, Osamu TOYOHIRA,  
Yasuo CHUMAN\* and Taketo KATSUKI\*\*

Department of Surgery, Kagoshima Municipal Hospital

\*Overall Health Control Center Kagoshima Prefectural Welfare

Federation of Agricultural Co-operatives

\*\*1st Department of Surgery, Miyazaki Medical college

索引用語：胆嚢欠損症

#### はじめに

胆道系に変異 (variation) は多いが、胆嚢欠損症はまれな先天性奇形である<sup>1)~3)</sup>。本症の術前診断は通常困難で、過去の報告例を見ても、胆嚢が造影されないために胆石症として開腹されている症例が大多数を占めている<sup>4)</sup>。本症例も、胆道系に関する種々の術前検査にもかかわらず、胆嚢が造影されない所見を唯一根拠として、胆石症と診断した。術中および術後の検査にもとづいて胆嚢欠損症と確認したので、若干の文献的考察を加えて報告する。

#### 症 例

患者：33歳、男性。会社員。

主訴：腰痛。

既往歴・家族歴：特記すべきことなし。

現病歴：約1年前より腰痛を訴えて近医を受診。上部消化管造影に異常なし。drip infusion cholangiography (DIC) で胆嚢が造影されず胆石症と診断されたが、愁訴が乏しいため放置した。その後も腰痛が持続

するため、同病院で endoscopic retrograde cholangio-pancreatography (ERCP) を施行した。胆嚢が造影されないため胆嚢胆石症と診断され、当科を紹介され入院した。なお、経過中に、心窩部痛、右肋下部痛、発熱、黄疸などの症状はなく、また、肝機能障害を指摘されたこともない。

入院時所見：体格中等度。栄養状態良好。眼瞼結膜に貧血を認めず、眼球強膜に黄疸なし。発熱もなく、血圧・脈拍は正常。胸部にも理学的異常所見を認めない。

腹部は平坦で軟。圧痛・筋性防御なく、肝・脾を触知せず、腸雑音にも異常なし。

臨床検査所見：血液一般・血清生化学検査に異常なし (表1)。

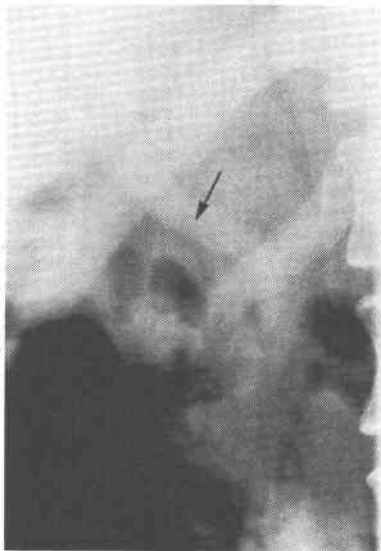
胸部X線写真、上部消化管造影で異常なく、心電図も正常。drip infusion pyelography (DIP) で腎形態異常・結石などの異常所見なし。DICでは、胆嚢・胆嚢管は造影されないが、総胆管には拡張なく、結石陰影もない (写真1)。術前の ERCP では、胆嚢・胆嚢管は全く造影されていないが、肝内外の胆管には異常を認めない (写真2)。超音波検査で、胆嚢部位に明らか

<1986年5月14日受理> 別刷請求先：城間 勉  
〒889-16 宮崎郡清武町大字木原5200 宮崎医科大学  
第1外科

表1 入院時検査成績

血液一般	T-BIL	1.1mg/dl
赤血球数 480×10 <sup>4</sup> /mm <sup>3</sup>	D-BIL	0.6mg/dl
白血球数 5,400/mm <sup>3</sup>	血清アマラーゼ	107U/dl
Hb 量 15.3g/dl	尿中アマラーゼ	531U/dl
Ht 量 45.3%	BUN	12mg/dl
生化学一般	クレアチニン	1.1mg/dl
血清総蛋白 7.5g/dl	尿検査	
Alb 68.0%	蛋白	(-)
GOT 28R.F.U	糖	(-)
GPT 27R.F.U	潜血	(-)
ALP 3.1K.A.U	ウロビリノーゲン(±)	
LDH 302Wrob.U		
TTT 0.6K-U		
ZTT 7.7K-U		

写真1 DIC. 胆嚢・胆嚢管は造影されず、総胆管の拡張はなく結石陰影も認めない。



な胆嚢内腔は確認できず、わずかな音響陰影の増強は見られたが、結石陰影はなかった(写真3)。

手術所見：上腹部正中切開で開腹した(写真4)。腹水なし。肝は、形状・色調・硬度とも正常で腫瘍もない。胃・脾・脾・腎・腸管にも異常なし。肝門部付近のわずかな大網癒着を鋭的に剝離するも、胆嚢窩に相当する部位に、胆嚢はもちろんその痕跡もなかった。さらに、肝十二指腸間膜漿膜を肝門部より十二指腸後面まで剝離して検索したが、総胆管・肝動脈・門脈に走行・形態異常はなく、胆嚢もなかった。総胆管の最大径は1cmで、炎症所見なく、全長にわたって異常な

写真2 ERCP. 胆嚢・胆嚢管は全く造影されず、肝内胆管には合流異常も拡張もない。総胆管に拡張なく結石陰影は全く認めない。

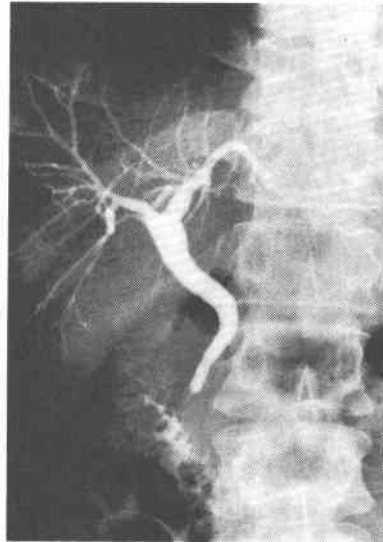
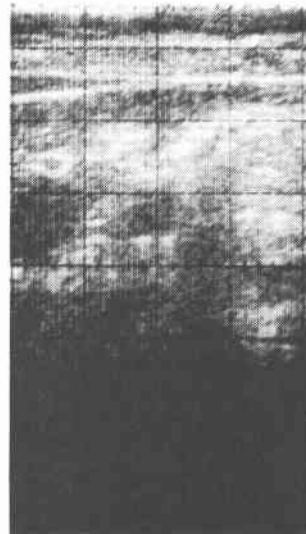


写真3 超音波検査(右肋間)。明らかな胆嚢内腔は確認できず、通常胆嚢が存在する部位にわずかな音響陰影の増強が認められた。



突起物などもなかった。さらに肝は、横隔膜面を含めて検索したが、胆嚢はなかった。以上の開腹所見から胆嚢欠損症と診断し、総胆管切開を加えることなく閉腹した。

術後経過：術後の肝シンチ・肝胆道シンチ・CT・超音波検査で、異常性胆嚢あるいは肝実質内胆嚢のない

図1 超音波検査のシェーマ

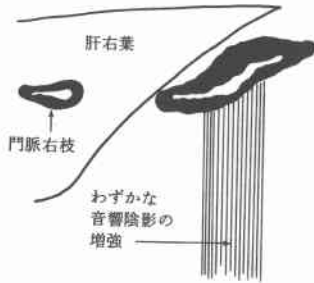
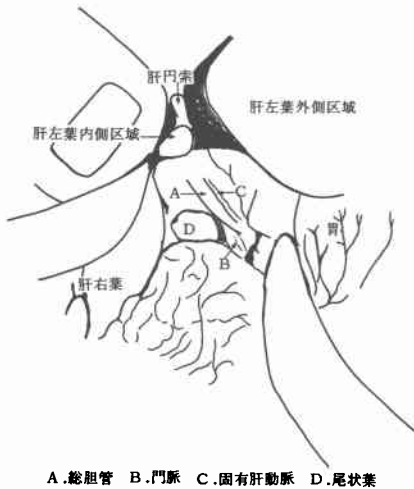


図2 開腹時所見のシェーマ



A.総胆管 B.門脈 C.固有肝動脈 D.尾状葉

ことを確認した。両親の腹部超音波検査で、肝・胆道・膵・脾に異常を認めなかった。術後経過に異常はなく、約1カ月後に退院した。なお、腰痛の原因は不明であった。

### 考 察

胆道系の変異 (variation) は、Gordon<sup>5)</sup>によれば、剖検例で約10%とされるが、その主なものは胆管・脈管ことに動脈の奇形で、胆嚢欠損症はまれである。その頻度は、Tallmadge<sup>1)</sup>によれば0.065%、Orava<sup>2)</sup>の0.03~0.07%、Monroe<sup>3)</sup>によれば0.013と低頻度である。本邦報告例<sup>4)</sup>でも約0.045%といわれている。

本病態は、本邦では、1927年石山<sup>7)</sup>の報告以来現在までに約60例の手術症例の報告例を数えるにすぎない。しかも、これらの報告例の中には記載不十分な症例も小なくない。Frey<sup>8)</sup>は、本症142例を集計しているが、proved case, probable case, possible case, questionable caseに分類すると、proved caseすなわち確診例は56例 (39%) にすぎなかったと報告している。本症

写真4 開腹時所見。胆嚢窩に相当する部位に胆嚢はなく、その癒痕跡すらない。総胆管・肝動脈・門脈には異常所見はなかった。



の確診には直接胆道造影が不可欠とされる<sup>9)</sup>。直接胆道造影によって診断が確定された症例は1961年野間の報告<sup>10)11)</sup>以降で、本邦報告例を厳密に検討すると、疑わしい症例も存在する。本邦では女性にやや多く、年齢は20歳から97歳におよび、平均年齢は50.8歳である<sup>12)</sup>。

臨床症状としては、腹痛をみるもの98%、黄疸40%、発熱36%、悪心嘔吐を伴うもの54%と、胆石症の症状に類似し、本症に特有なものはない。また、総胆管拡張が65%に、総胆管結石が38%にみられる。胆嚢がないため、総胆管が代償的に拡張して胆汁を貯蔵し、二次的に炎症が加わりやすく、総胆管の拡張が肋長されたり、結石が形成されたりするものと推測されている<sup>13)</sup>。

通常的位置に胆嚢が存在しない場合、胆嚢の、1) 先天性欠損、2) 肝実質内埋没、3) その他の位置異常、4) 重症胆嚢炎による癒痕性萎縮、あるいは癒痕内への埋没、5) 何らかの原因による自発離断、などを考慮しなければならないといわれる<sup>13)</sup>。これらの鑑別には、直接胆道造影が必要である<sup>9)14)</sup>。最近<sup>99m</sup>Tc-sulfur colloid や<sup>131</sup>I-rose bengal を用いた肝シンチの有有用性も強調されている<sup>15)16)</sup>。

本症には、肝・心・呼吸器・泌尿生殖器・骨その他の合併奇形も報告され、Haughton<sup>17)</sup>は、胆嚢が造影されない症例で合併奇形を有する場合には、本症の可能

性を考慮すべきことを指摘している。Kobacker<sup>18)</sup>は、姉妹の胆嚢欠損症を報告し、本症に遺伝的素因の存在する可能性を示唆している。奥野<sup>19)</sup>も、近親結婚によって生まれた網膜色素変性症を伴う本症を報告し、遺伝性素因の可能性を指摘している。本症例では、合併奇型を認めず、超音波検査によるかぎりにおいては両親に異常はなかった。

本症の成因に関して Gross<sup>20)</sup>は、1) 胎生4週すぎ、将来肝・肝外胆管・胆嚢・胆嚢管を形成する肝窩 (hepatic diverticulum) のうち、胆嚢・胆嚢管を形成する尾側肝窩が発育しない場合と、2) これらは形成されるが、胎生7週以後に出現する solid stage からの再疎通化 (recanalization) が障害される場合の二つを示唆している。本症では、胆嚢窩部あるいはその周辺に、索状物も胆嚢の痕跡も全く認めなかったことから、尾側肝窩が発育しなかったことによるものと推測される。

本症は、本来手術治療の対象ではないが、総胆管結石などを合併する症例で手術治療が行われ、偶然発見されることが多い。最近、画像診断法の進歩が著しく、将来、手術によらずに確診される症例の可能性も考えられるが、総胆管拡張や結石形成を招来する危険性を考慮して、注意深い長期の観察が必要と考える。

#### おわりに

胆嚢が造影されないことから胆嚢胆石症と診断して開腹し、術中所見および術後の諸検査から、先天性胆嚢欠損症と確診した症例を、若干の文献的考察を加えて報告した。

#### 文 献

- 1) Tallmudge GK: Congenital absence of the gallbladder. Arch Path 26: 1060—1062, 1938
- 2) Orava S, Leiviska T: Hypoplasia and aplasia of the gallbladder. Acta Chir Scand 138: 420—424, 1972
- 3) Monroe SE: Congenital absence of the gallbladder. J Int Coll Surg 32: 369—373, 1959
- 4) 小沢国雄, 渡部 脩, 前川武男: 先天性胆嚢欠損症の1例. 臨外 29: 1061—1065, 1974
- 5) Gordon WC, Dragutsky D: Congenital absence of the gallbladder and cystic duct. J Lab Clin Med 27: 594—597, 1942
- 6) 泉雄 勝, 高野晃寧, 白井 龍ほか: 先天性胆嚢欠損症の1例. 外科診療 8: 109—113, 1966
- 7) 石山福二郎: 総胆管閉塞石症を招来せる先天性胆嚢欠損症に就て. 東京医新誌 2533: 1301—1303, 1927
- 8) Frey C, Bizer L, Ernst C: Agenesis of the gallbladder. Am J Surg 114: 917—926, 1967
- 9) Latimer EO, Mendez FL, Hage WJ: Congenital absence of gallbladder. Ann Surg 126: 229—242, 1949
- 10) 間野清志, 小野田牧, 広瀬周平ほか: 肝ジストタ症を合併した無胆嚢症の1例. 岡山医学会誌 74: 618, 1962
- 11) 積 惟貞, 遠藤良一, 森山龍太郎ほか: 肝嚢胞を伴った先天性胆嚢欠損症の1例. 外科 34: 858—860, 1972
- 12) 向井勝紀, 松本治夫, 住吉陸人ほか: 先天性胆嚢欠損症の1例. 広島医 35: 1174—1176, 1982
- 13) 村上栄一郎, 速水泰三郎, 小田徹也: 先天性胆嚢欠損症の1例. 外科 20: 670—672, 1959
- 14) 千葉庸夫, 大沢一郎, 小田嶋栄作ほか: 先天性胆嚢欠損症の1例. 外科 32: 528—532, 1970
- 15) Wysong CB, Gorten RJ: Intrahepatic gallbladder. South Med J 73: 825—826, 1980
- 16) Schulz RC, Shields JB, Fletcher JW et al: Liver scanning and the intrahepatic gallbladder. J Nucl Med 16: 1029—1030, 1975
- 17) Haughton V, Lewicki AW: Agenesis of the gallbladder. Diag Radiology 106: 305—306, 1973
- 18) Kobacker JL, Toledo FACP: Congenital absence of the gallbladder. Ann Intern Med 33: 1008—1012, 1950
- 19) 奥野府夫, 鈴木康夫, 相機貞和ほか: 内科的に診断し得た網膜色素変性症合併先天性胆嚢欠損症と文献的考察. 日消病会誌 75: 1095—1099, 1978
- 20) Gross RE: Congenital anomalies of the gallbladder. Arch Surg 32: 131—162, 1936