

拡張胆管切除術後に肝門部胆管癌発生をみた 先天性胆管拡張症の1例

千葉大学医学部第2外科

松原 久裕 坂本 昭雄 竜 崇正

碓井 貞仁 磯野 可一

深町病院

深 町 信 一

A CASE OF CONGENITAL BILE DUCT DILATATION WITH CHOLANGIOCARCINOMA AFTER DILATED EXTRAHEPATIC DUCT RESECTION

Hisahiro MATSUBARA, Akio SAKAMOTO, Munemasa RYU,
Sadahito USUI, Kaichi ISONO and Shinichi FUKAMACHI*

The 2nd Department of Surgery, Chiba University, School of Medicine,

*Fukamachi Hospital,

索引用語：先天性胆管拡張症，胆管癌

はじめに

先天性胆管拡張症において拡張胆管切除術後に胆管癌発生をみた症例はまれであり，現在まで本邦4例欧米3例の報告をみるのみである．今回われわれは拡張胆管切除6例後に胆管癌発生をみた先天性胆管拡張症の1例を経験したので，文献的考察を加え報告する．

1. 症 例

症例：33歳，女性．

主訴：黄疸．

家族歴：特記事項なし．

既往歴：昭和53年（27歳時）先天性胆管拡張症にて肝外拡張胆管切除，肝管空腸吻合術（Roux Y）を受ける．

現病歴：昭和59年2月13日より悪寒を伴う発熱と腹痛が出現し，近医に入院する．3月初旬より黄疸出現し，閉塞性黄疸の診断にて3月9日経皮経肝胆管ドレナージ（PTCD）施行，胆汁細胞診にてadenocarcinomaが認められたため，胆管癌の診断にて5月19日当科入院となる．

入院時現症：身長160cm，体重47.5kg，血圧144/70

表1 入院時検査所見

RBC	4.21 × 10 ⁶ /mm ³	GOT	198 mU/ml
Hb	13.0 g/dl	GPT	231 mU/ml
Ht	39.4 %	LDH	158 mU/ml
WBC	2800 /mm ³	γ-GTP	124 IU/ml
Na	135 mEq/l	ALP	365 mU/ml
K	3.4 mEq/l	CHE	4.49 × 10 ³ IU/l
Cl	100 mEq/l	FBS	96.7 mg/dl
T-Bil	1.6 mg/dl	ICG-15	8.5 %
D-Bil	0.6 mg/dl	PT	10.5 sec
B-AMY	174	HPT	105 %
TP	8.1 g/dl	AFP	< 2.0 ng/ml
Alb	4.4 g/dl	CEA	2.71 ng/ml

mmHg，体温平熱，脈拍78/分・整，眼球強膜軽度黄染し，眼瞼結膜に貧血を認めない．腹部は前回手術創の癒痕を認めるのみで，平坦にて圧痛はなく，肝・脾は触知しない．胸部には異常所見を認めなかった．

検査所見：表1に示すごとく肝・胆道系酵素の上昇を認めるも，総ビリルビン値は1.6mg/dlと減黄はなされている．Indocyanine green (ICG) 排泄率15分値8.5%，プロトロンビン時間10.5秒，ヘパプラスチンテスト105%と肝機能は良好であり，血清総蛋白，アルブミン値も8g/dl，4.4g/dlと栄養状態も良好であった．その他，心・肺・腎機能などは異常を認めなかった．

PTCD：図1左のPTCDチューブ造影では肝内胆管は著明に拡張し，左右分岐部にて肝管の閉塞を認め

<1987年7月8日受理>別刷請求先：松原 久裕

〒280 千葉市亥鼻1-8-1 千葉大学医学部第2

外科

図1 肝管造影像と胆道内視鏡所見。左のPTCDチューブよりの造影で、肝内胆管の囊腫状拡張と左右分岐部での閉塞を認める。右の胆道鏡では左肝管は腫瘤により閉塞している。

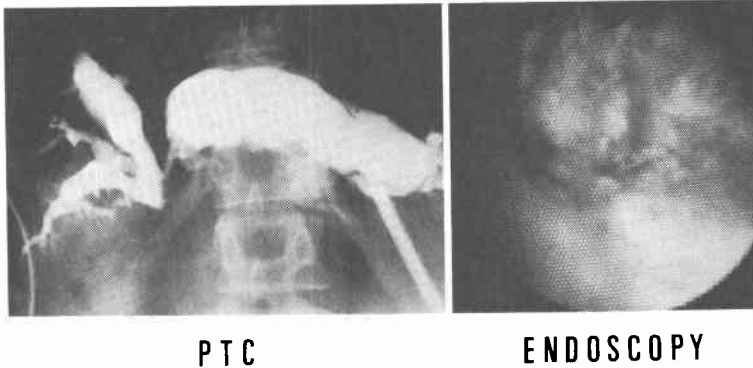
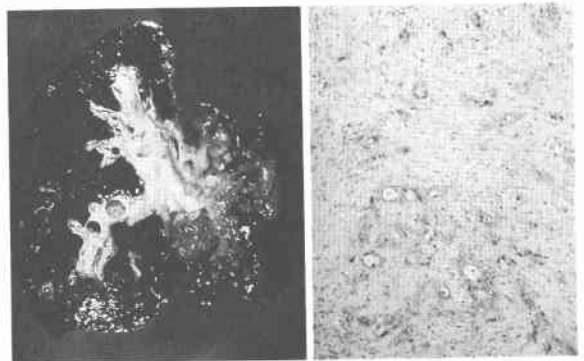
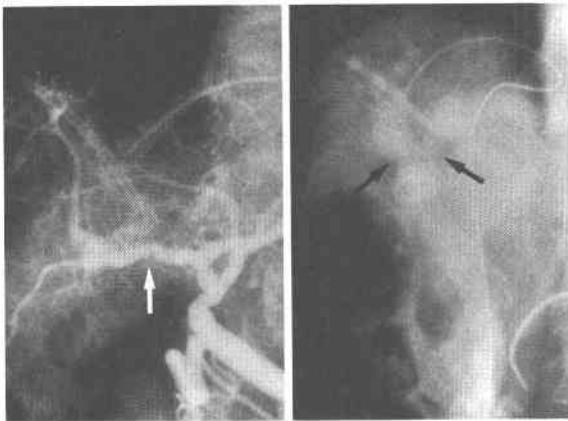


図2 腹部血管造影。左の腹腔動脈造影で左右肝動脈分岐部に癌浸潤（白矢印）を認める。右の上腸間膜動脈造影で左右門脈分岐部にも同様に癌浸潤（黒矢印）を認める。

図3 摘出標本と病理組織像（HematoxylinEosin 染色, ×100）。左の摘出標本では肝の著しい黄染と拡張胆管内に2個のビ系石を認める。右の病理組織像では低分化型腺癌を示す。



る。また、右肝内胆管前後枝への癌の浸潤が認められる。図1右のPTCDチューブ瘻孔よりの胆道鏡検査では、左肝管は表面不整な腫瘤により完全に閉塞し生検にて高分化腺癌が認められた。

血管造影：腹腔動脈造影にて左右肝動脈分岐部、上腸間膜動脈造影の門脈相にて門脈左右分岐部浸潤を認め、特に右前枝に著明であった（図2）。

6月15日肝門部胆管癌の診断にて手術施行、開腹したところ、肝は黄染し前回手術の肝門部空腸吻合部に肝動脈・門脈を巻き込んだ腫瘍を認め、腹水、腹膜播種、リンパ節腫脹は認めなかった。拡大肝右葉切除、左肝動脈・門脈合併切除吻合、左肝管十二指腸有茎空腸吻合術を施行した。

切除標本の肉眼および組織学的所見：切除標本（図3）では、切除肝重量は1,100gで著しい黄染と拡張した肝内胆管を認め、左肝内に小豆大ビ系石が2個存在していた。癌腫は左右肝管分岐部より前回吻合部にかけて存在し空腸粘膜に0.5cm浸潤を認めた。吻合部より左肝管狭窄部までは2cmであり、さらに狭窄部より2cmの浸潤を認める。左肝管は浸潤端より2cm末梢にて切離されている。組織学的所見では低分化腺癌であった。また、前回手術時の切除標本とその組織像では肝外胆管は囊腫状拡張を示し、胆嚢にはコレステロールスを認め、胆管上皮は大部分剝離し壁は線維性に肥厚し炎症性細胞浸潤を伴うも悪性細胞は認められなかった。

術後肝管造影および胆道鏡検査：図4に示すごとく造影剤の通過は良好でなく、生検にても悪性所見は認

図4 術後肝管造影像と胆道内視鏡所見。狭窄は無く、組織も悪性像は認められない。

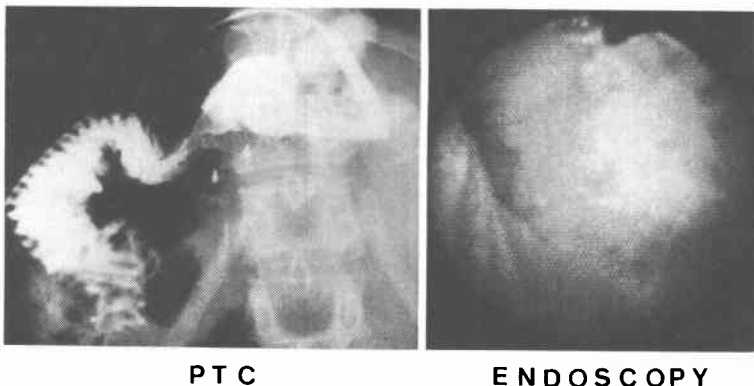


表2 拡張胆管切除術後に発症した胆管癌症例

(本邦1~5, 海外①~③, 計8例)

	年齢・性	型	合流異常	切除からの期間	再手術術式	組織	予後	備考	報告者
1	23 女	I	不明	6年	外瘻術	腺癌	1年死	残存肝管に拡張あり	三好ら 1984
2	29 男	I	胆管合流型	9年	残存嚢腫空腸吻合術	"	8月死	初回手術時嚢腫残存	吉川ら 1984
3	27 女	IV	不明	13年	膵頭十二指腸切除術	"	1年1月死	膵内残存嚢腫より発症	渡辺ら 1983
4	26 男	IV	不明	15年	肝内胆管空腸吻合術	"	6月生	上位拡張胆管より発症	寺内ら 1981
5	33 女	IV	不明	6年	拡大右葉切除術	"	10月生	"	自験例
①	25 男	I	不明	4年	肝管空腸吻合術	"	4月死	吻合部上位胆より発症	Thistlethwaite et al. 1967
②	58 女	IV	不明	22年	—	"	15日死	上位拡張胆管より発症	Gallagher et al. 1972
③	48 女	IV	不明	10年	肝管空腸吻合術	扁平上皮癌	1日死	"	Chaudhuri et al. 1982

めなかった。

術後経過：術後腔内レーザー照射施行後，50Gyのコバルト照射を行い11月10日退院し，他院にて通院加療していたが，局所再発をおこし昭和60年10月12日死亡した。

2. 考 察

先天性拡張症は1723年 Vater ら¹⁾によって初めて報告され比較的まれな疾患とされていたが，診断法の発達などととも数多く報告されるようになり，1975年 Franigan²⁾の集計によれば955例，1980年 Yamaguchi³⁾の集計によると1,433例の報告がなされている。今回，過去の文献によって検索しえた本邦報告例は自験例28例を含め2,030例であり，男性481例，女性1,459例で男女比1：3と女性に多くみられる。15歳以下で全体の38%，特に5歳以下で23%を占めるが，男女による年

齢分布の相違は認められない。症状記載のある1,565例についてみると疼痛が1,063例(68%)と最も多く次いで黄疸684例(44%)，腫瘍触知376例(24%)，発熱360例(23%)，嘔吐263例(17%)などが続く。本症の3主徴といわれる疼痛・黄疸・腫瘍を備えている症例は118例(8%)と少ない。これは超音波，内視鏡的逆行性膵管胆道造影(ERCP)，computed tomography(CT)などによる診断法の進歩により発熱などの非特異的症狀からも本症が発見されやすくなったためと思われる。徳島大学第1外科の全国アンケート集計によると1972年から1983年までの12年間で，681例の症例を数えたことが物語っていると思われる。

合併疾患をみると，従来少ないとされていた胆石は検索1,981例中348例(17.6%)と最も高率に合併している。問題となるのは癌の合併であるが，本症にお

る胆道系悪性腫瘍の合併は1944年にIrwin⁴⁾によって報告されたのが最初であり、本症の報告の増加とともに胆管癌合併報告が増加し、田所⁹⁾は本邦症例46例(9.9%)、柏木⁹⁾は本邦症例53例を集計している。今回、われわれの集計では胆管癌は190例(9.6%)と高率であり、胆道系手術例で0.3~1.8%、剖検例で0.012~0.458%^{7,8)}全入院患者の0.0007~0.041%⁹⁾と比べて非常に高いものとなっている。また、胆嚢癌の合併例の報告も増加しており、今回、われわれは111例(5.8%)の胆嚢癌を集計した。年齢別・性別分布をみると胆管癌においては男女比1:1.9であり、胆嚢癌では1:3.4と女性に多くみられる。一般にみられる胆管癌、胆嚢癌の男女比1:1.6, 1:4.7¹⁰⁾とほぼ同じ傾向がみられるが本症自体が男女比1:3と女性に多いことを考慮する必要がある。また、年齢別では胆管癌は20~30歳台と50歳台の二峰性のピークを認め、胆嚢癌は50歳台に多くみられ両者の分布に相違を認めた。

本症に対する手術術式は、以前は内瘻術が主に行われてきたが術後胆汁うっ滞、胆管炎、肝障害などが多く、近年では拡張胆管切除術が行われている。ドレナージ手術後にも癌発生の報告は多く、われわれが検索しえた手術術式の明らかなドレナージ手術施行732例中26例(3.5%)に胆管癌の発生を認めた。この26例の初回ドレナージ手術年齢より癌発見年齢までをみると、初回手術年齢が低いほど癌発症までの期間が長くなるという傾向は認められない。

一方、今回報告した症例のように拡張胆管切除術後に癌の発生をみたものは珍しく、われわれが検索しえたなかではいままでに本症例を含め本邦において5例¹¹⁾外国において3例¹²⁻¹⁴⁾(表2)をみるだけである。これらの症例はすべて戸谷の分類¹⁵⁾によるI型あるいはIV型であり、症例1, 2はI型であるにもかかわらず拡張胆管が術後残存しており、また症例3, 4, 5はIV型であり、肝内外に拡張があり、症例3では臍内残存胆管より、症例4, 5では上位拡張胆管より癌の発生をみており拡張部残存による発癌の危険性が示唆され、可能な限り拡張胆管を切除することが望ましいが肝内に拡張の認められる症例などに関しては手術術式などに関して問題が残る。また拡張胆管切除後4~15年で癌の発症をみており、切除後も長期にわたる経過観察が必要である。しかし予後をみると8例中7例が2年以内に死亡しており予後はきわめて不良といえる。

おわりに

先天性胆管拡張症における拡張胆管切除術後に発症した胆管癌の1例を報告し、本邦における先天性胆管拡張症報告例2,030例を集計し、若干の文献的考察を行った。

文 献

- 1) Vater A: Dissertation in angularis medica proes, diss qua scirrhris viscerum disseret C S Ezlerus 70: 19, 1723(2)ヨリ引用)
- 2) Flanigan DP: Biliary cysts. Ann Surg 182: 635-643, 1975
- 3) Yamaguchi M: Congenital choledochal cysts. Am J Surg 140: 653-657, 1980
- 4) Irwin ST, Morison JE: Congenital cyst of the common bile-duct containing stones and under-going cancerous change. Br J Surg 32: 319-321, 1944
- 5) 田所陽興, 山口宗之, 小沢博樹ほか: 先天性胆道拡張症の1症例一本邦成人466例の文献的考察一。日臨外医会誌 41: 96-103, 1980
- 6) 柏木秀夫, 高雄清人, 関田幹男ほか: 胆道出血を主訴として癌の合併した先天性胆管拡張症の1例。胆と臍 2: 451-460, 1981
- 7) Neibling HA, Dockerty MB, Waugh JM: Carcinoma of extrahepatic bile ducts. Surg Gynecol Obstet 89: 429-438, 1984
- 8) Goldenberg IS: Carcinoma of the biliary tract. Am J Surg 86: 292-300, 1953
- 9) Sako K, Sietzinger GL, Garside E: Carcinoma of extrahepatic bile ducts. Surgery 41: 416-437, 1957
- 10) Shani MM, Hart J, Modan B: Cancer of the biliary system: A study of 445 cases. Br J Surg 61: 98-100, 1974
- 11) 渡辺 章, 矢野正和, 谷口善郎ほか: 先天性胆管拡張症19例の検討—とくに加齢と合併症について—。日消外会誌 16: 1095, 1983
- 12) Gallagher PJ, Mills RR, Mitchinson MJ: Congenital dilatation of the intrahepatic bile ducts with cholangiocarcinoma. J Clin Pathol 25: 804-808, 1972
- 13) Chaudri PK, Chaudri B, Schuler JJ et al: Carcinoma associated with congenital cystic dilatation of bile ducts. Arch Surg 117: 1349-1351, 1982
- 14) Thistlethwaite JR, Horwitz A: Choledochal cyst followed by carcinoma of the hepatic duct. Southern Med J 60: 872-874, 1967
- 15) 戸谷拓二, 岡島邦雄, 田淵勝輔: 先天性胆道拡張症—その分類と手術方法及び癌発症例について—。手術 29: 875-886, 1975