

左肝管に限局性狭窄を認めた肝内外型先天性胆管拡張症の1例

帝京大学第1外科

里井 豊 高田 忠敬 安田 秀喜
内山 勝弘 長谷川 浩 四方 淳一

A CASE OF CONGENITAL DILATATION OF INTRA- AND EXTRAHEPATIC BILE DUCT ASSOCIATED WITH LOCALIZED STENOSIS OF THE LEFT HEPATIC DUCT

Yutaka SATOI, Tadahiro TAKADA, Hideki YASUDA,
Katsuhiko UCHIYAMA, Hiroshi HASEGAWA and Jun-ichi SHIKATA
1st Department of Surgery, Teikyo University School of Medicine

索引用語：先天性胆管拡張症，膵胆管合流異常，胆道形成異常

緒 言

近年，内視鏡的逆行性胆管膵管造影法（endoscopic retrograde cholangiopancreatography, 以下 ERCP）の発展により，先天性胆管拡張症（以下本症）に，膵胆管合流異常（以下合流異常）が高率に合併することが明らかになり本症の成因として注目されている。しかし，合流異常のみでは完全に説明しえない症例もあり，やはり胆管壁の先天性形成異常も見過ごすわけにはいかない。

われわれは左肝管に限局性の狭窄を伴う肝内外型胆管拡張の1症例を経験し，拡張部および狭窄部胆管の病理組織学的検索をおこなった結果，胆管壁の先天性形成異常を思わせる所見を得たのでここに報告する。

症 例

患者：21歳，女性。

主訴：右季肋部痛。

既往歴，家族歴：特記すべきものはない。

現病歴：10歳の時に右季肋部痛が出現した。保存的療法にて軽快したが，以後同様の発作が年に2～3回出現した。13歳の時に，近医にて本症と診断を受けた。昭和59年1月下旬に右季肋部痛が頻発したため，外科的治療が必要との判断のもとに2月15日，入院となった。

入院時所見：発熱・黄疸は認められなかった。腹部は平坦で特に腫瘍・肝・脾を触れなかったが，右季肋

表1 入院時検査成績。

Ht	37.7%	LDH	239 IU
Hb	11.7 g/dl	Al-p	4.4 U(kind ~ king)
RBC	398 × 10 ⁶ /mm ³	LAP	118 U
WBC	5900/mm ³	γ-GTP	18 IU
Plt	22.0 × 10 ⁴ /mm ³	Amyl	57 U(somogyi)
		A/G	2.20
T.Bil	0.8 mg/dl	BUN	12.4 mg/dl
TTT	0.7 U	Cr	0.8 mg/dl
ZTT	3.7 U	Na	142 mEq/l
GOT	12 IU	K	4.4 mEq/l
GPT	3 IU	Cl	106 mEq/l

部に軽度の圧痛を認めた。

入院時血液生化学検査成績：軽度の貧血を認める以外に異常を認めなかった（表1）。

ERCP 検査所見：総胆管から右肝内胆管におよぶ円筒状拡張と左肝管の限局性狭窄をはさんで左肝管・左肝内胆管に円筒状の拡張を認めた。なお，約20mmの共通管を有する合流異常があり，膵胆管合流部と総肝管拡張部の間に約10mmの狭窄を認めた（図1）。

手術所見および術式：昭和59年2月15日，先天性胆管拡張症との診断のもとに，手術を施行した。肝に限局性の線維化が多発しており，胆嚢に軽度の萎縮を認めた。左右肝管，総肝管と総胆管の著明な拡張があった（図2）。総肝管を切開しゾンデにて検索したところ，左肝管拡張部と総肝管の間に内径約2mmの索状の管が長さ約20mmにわたり認められた。肝外胆管を膵内胆管部まで周囲より剝離し，胆嚢とともに切除した。左右の肝管を側々に縫合し（肝管形成），さらに肝管空腸 Roux-Y 吻合による胆道再建をおこなった（図3）。図4に切除標本とシェーマを示す。

<1988年4月13日受理>別刷請求先：里井 豊
〒173 板橋区加賀2-11-1 帝京大学医学部第1外科

図1 術前 ERCP 所見。総胆管と左右肝管の拡張，左肝管の限局性狭窄および膵胆管合流異常を認める。(A: 胆嚢，B: 総胆管，C: 右肝管，D: 左肝管，E: 左肝管狭窄部，F: 膵胆管合流部)

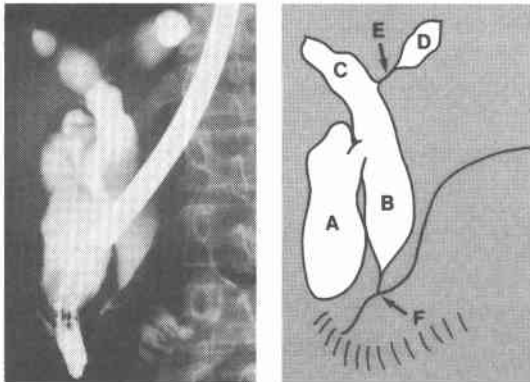


図2 開腹時所見。左右肝管と総胆管の著明な拡張を認める。(A: 胆嚢，B: 総胆管，C: 右肝管，D: 左肝管)

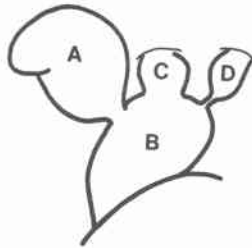


図3 切除範囲(左)および術式シエマ(右)。

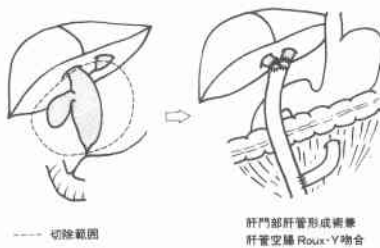


図4 切除標本(上)とシェーマ(下)。(A: 胆嚢，B: 総胆管，C: 右肝管，D: 左肝管拡張部，E: 左肝管狭窄部，F: 左肝管周囲線維組織。スケールはともに 10mm.)

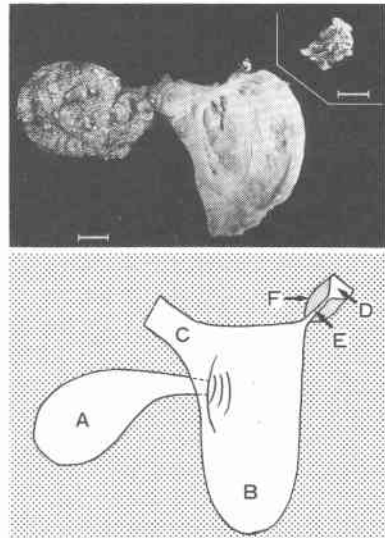
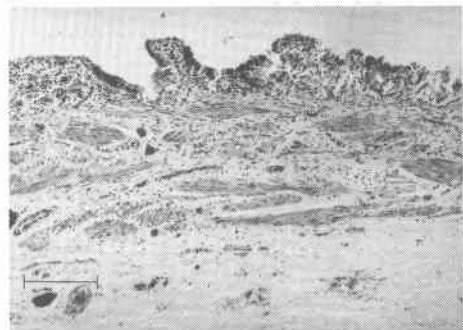


図5 総胆管部病理組織像。平滑筋線維の過形成・走行異常・分布異常を認める。(Hematoxylin-Eosin 染色，40×，スケールは0.1mm)。



術後経過：術後に軽度の肝機能障害を認めたが，16 病日より経口摂食を開始し，32病日に退院となった。その後，約3年間外来にて経過観察をしているが，著変なく経過している。

病理組織学的検査所見：

総胆管；一部に上皮の剝離が認められ，粘膜下層に炎症性細胞浸潤があったが，線維化はほとんどみられなかった。平滑筋線維が多く存在し(過形成)，その走行には一定の傾向がみられなかった(走行異常)。平滑筋線維の一部は粘膜直下にも存在した(分布異常)(図

図6 左肝管狭窄部病理組織像。A: 上皮の剝離と強い線維化(矢印)を認める。平滑筋線維はほとんど見られない。B: 付属腺が散在性に認められ(矢印)、一部に過形成の像があり、漿膜側に存在する付属腺も見られる。(A, BともにHematoxylin-Eosin染色, 40×。スケールは0.1mm)。

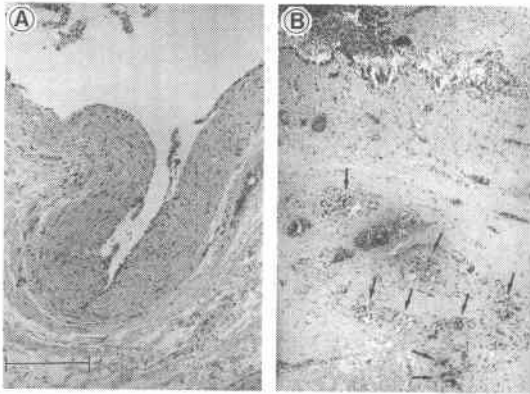


表2 各部の病理組織所見。

部位	上皮		細胞浸潤		平滑筋組織		弾性線維		線維化	
	剥離	線維化	炎症	過形成	増殖	過形成	増殖	増殖	増殖	増殖
I	+	+	-	-	+	+	+	+	+	+
II	+	+	-	-	+	+	+	+	+	+
III	+	+	-	-	+	+	+	+	+	+
IV	+	+	-	-	+	+	+	+	+	+
V	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+

5).

左肝管拡張部: 平滑筋線維の過形成・走行異常と軽度の炎症性細胞浸潤を認めた。

左肝管狭窄部: 壁はやや肥厚していた。炎症性細胞浸潤は軽度であったが、上皮はほとんど剝離しており、粘膜側に密な線維化がみられた。平滑筋線維はほとんど見られなかった。また付属腺が散在性に認められ、一部において過形成の像を呈しており、漿膜側に存在する付属腺もみられた(図6)。

切除標本各部の病理組織所見を表2に示す。

考 察

本症は胆道系の先天奇形として注目され、研究・考察がなされている。しかし、その成因に関しては、種々の説があるもののいまだ完全に解明されるにはいたっていない。

古くは1916年、木積¹⁾が着目しているが、Babbit²⁾の

論文以来、合流異常による胆汁逆流説を支持する報告は多い。すなわち古味³⁾、杉藤⁴⁾は、臨床例における合流異常の高い合併率を示し、本症の発症と重要な関係があるとした。また、動物実験例では加藤⁵⁾、小倉⁶⁾は胆汁が胆管に流入するモデルにおいて胆管が拡張することを示した。また、古味⁷⁾は膵管内圧が胆管内圧より高い事を確認し、合流異常により容易に胆汁が胆管内に逆流し、胆管の拡張がひき起こされるとした。

しかし、これらに対して異論を唱えるものもある。すなわち、合流異常がありながら胆管拡張のない症例があること⁸⁾、嚢腫の多発する症例が存在すること⁹⁾、狭窄が胆管拡張部の肝側に存在するものがあること³⁾、嚢腫内溶液のアミラーゼ値が必ずしも高値でないこと¹⁰⁾などは胆汁逆流説のみでは説明しえない。また、肝内型には、合流異常がほとんど見られないとの報告⁹⁾など、本症の成因を考えるうえで、やはり四柳説¹¹⁾をはじめ、胆管壁の先天性異常を考慮しなければならないとする考えも根強い。また、上記の双方によるとする、いわゆる combined theory¹²⁾においても、胆管壁の先天性異常が基礎に存在するとしている。

本症の成因を病理組織学的検索により解明すべく検討もなされている。動物実験例では、加藤⁵⁾、小倉⁶⁾、古味⁷⁾は胆汁の胆管逆流モデルにおいて粘膜上皮の剝離、粘膜下層の細胞浸潤、弾性線維の破壊・消失、線維化などを示した。また、宮野¹³⁾は臨床例においても同様な所見を確認している。そして、これらは合流異常の為の胆汁逆流による慢性胆管炎の像として解されている。一方、平滑筋組織、腺組織に関しては一定した見解は得られていない。すなわち、平滑筋組織に関して、古味⁷⁾は胆汁逆流モデルにおいて、その消失をみたし、胆汁逆流により胆管壁が脆弱化することが証明されたとしているが、宮野¹³⁾は臨床例において平滑筋組織の増加するものから、減少・消失するものまでであると。また、古味³⁾はのちの論文にて拡張総胆管壁の局所的な平滑筋組織の肥厚をみた臨床例もあったとし、胆管壁の先天性異常も無視しえないとした。腺組織に関しては、実験的に小倉⁶⁾、大口¹⁴⁾がその増生を認め、胆汁逆流の結果としているが、臨床例では消失した例も報告¹⁴⁾されている。

以上の知見をふまえ、今回の病理所見をふりかえると、まず全体に、粘膜上皮の剝離、粘膜下層の細胞浸潤、弾性線維の破壊・消失、膠原線維の増生がみられた。これらは、合流異常による胆汁逆流によりもたらされた2次的な変化と思われた。一方、拡張した胆管

には、平滑筋組織が著しく多く存在したが、通常ではまとまった筋層はないこと¹⁴⁾より過形成と判断された。また、その走行に一定した傾向のないこと、通常では存在しないはずの粘膜直下にも存在したため、走行異常・分布異常とも考えられた。これらは、2次的な変化とは思われなかった。すなわち過形成に関して、合流異常により2次的に発生するとの推論¹⁵⁾もあるが、これは、前述の腓液逆流実験にて平滑筋組織が減少・消失したとする結果と矛盾する。さらに筋線維の再生はないことを考えると走行異常・分布異常に関して、後天的な説明をするのは困難である。また、左肝管狭窄部において、付属腺の過形成・分布異常がみられたが、この過形成に関しては、小倉⁶⁾、大口¹⁴⁾は、腓液逆流による変化としているのに対して、炎症の程度の一つの基準である胆管壁の線維化などと必ずしも一致せず、結石を伴わない肝内胆管の嚢状拡張症例にて、迷入組織ともに多数の粘液腺組織が存在するものがあるとの報告¹⁶⁾もあり、一概に2次的変化とはいえない。さらに分布異常を説明するためには、やはり先天的な要素を考えざるをえない。

以上の所見を考え合わせるに、全体的には、腓液の逆流によると思われる胆管炎の所見があるものの、本症の成因を考える上で、やはり先天的形成異常を考えざるをえない結果がえられた。これまで、病理組織学的な所見よりこの説を積極的に支持した報告は文献検索の範囲では見あたらず、今回の結果は本症の成因を考えるうえで重要な示唆を与えるものと考えられた。

結 語

1) 肝内外型の先天性胆管拡張症に対して狭窄部を含め、拡張した左右肝管より下部胆管まで切除し、左右肝管形成および肝管空腸 Roux-Y 吻合にて胆道再建を行った。

2) 切除標本の病理組織学的検索の結果、各部位に、腓液逆流によると思われる慢性胆管炎の所見を認めたが、胆管拡張部における平滑筋線維の過形成・走行異常・分布異常や、胆管狭窄部における付属腺の過形成・分布異常は、腓液逆流のみでは説明されえず、胆管の拡張には胆管壁自体の先天的形成異常が強く関与していると思われた。

なお、本稿を終えるにあたり懇切に御指導いただきまし

た中央病理研究所の林 活次先生に深謝致します。

文 献

- 1) 木積一次, 児玉琢四郎: 輸胆管嚢様拡張症の1例を述べてその成因に及ぶ. 東京医会誌 30: 1431-1423, 1916
- 2) Babbit DP, Starshak RJ, Clemett AR: Choledochal Cyst: A concept of etiology. Am J Surg 119: 57-62, 1973
- 3) 古味信彦, 田村利和: 膵胆道合流異常症と胆管上皮化生ならびに胆管・胆嚢癌の発生. 小児外科 14: 43-51, 1982
- 4) 杉藤徹志, 伊藤喬廣, 長屋昌宏ほか: 小児先天性胆道拡張症における膵胆管合流異常について. 日小児外会誌 16: 185-194, 1980
- 5) 加藤哲夫, 蛇口達造, 吉野祐顕ほか: 先天性胆道拡張症に関する実験的考察. 小児外科 14: 17-24, 1982
- 6) 小倉嘉文, 佐々木英人, 淵田 科ほか: 腓液胆道内逆流の肝胆道系に及ぼす影響. 小児外科 14: 25-32, 1982
- 7) 古味信彦, 柏木 豊, 池田直道: 先天性胆道拡張症の成因. 小児外科 9: 1101-1108, 1977
- 8) 鮫島恭彦, 武藤良弘, 内村正幸ほか: 先天性胆管拡張症における胆嚢の臨床病理学的検討—とくに癌合併に関し—. 日消病会誌 79: 1129-1135, 1982
- 9) 羽生富士夫, 高田忠敬: 症例による先天性肝内胆管拡張症. 医学図書出版, 東京, 1980, p7-19
- 10) 秦 温信, 内野純一, 宇根良衛ほか: 先天性胆道拡張症における病型の特異性に関する臨床的ならびに病理学研究. 日小児外会誌 21: 922-928, 1985
- 11) Yotuyanagi S: Contribution to the aetiology and pathogeny of idiopathic cystic dilatation of the common bile duct with report of three cases. Gann 30: 601-652, 1936
- 12) Gross RE: Idiopathic dilatation of the common bile duct in children. J Pediatr 3: 730-735, 1933
- 13) 宮野 武: 先天性総胆管拡張症の臨床的並びに病理学的研究—主としてその形態と病理組織像について—. 日小児外会誌 9: 605-620, 1973
- 14) 大口善郎: 先天性胆道拡張症の病理組織学的研究—とくに胆道内腓液逆流現象との関連について—. 日外会誌 87: 547-557, 1986
- 15) 安藤久寛, 伊藤喬廣, 杉藤徹志: 先天性胆道拡張症における嚢胞壁の組織学的研究—特に嚢胞下部の平滑筋組織について—. 日消病会誌 84: 1797-1801, 1987
- 16) 秦 温信, 赤坂嘉宣, 上林正昭: 先天性胆管拡張症の病態. 小児外科 14: 71-77, 1982