

# 先天性総胆管嚢腫と併存した胆嚢欠損の1例

北九州市立門司病院外科

伊藤 隆康 吉田 良 滝口 哲 末吉 一仁

## A CASE OF ABSENCE OF THE GALLBLADDER WITH CONGENITAL CHOLEDOCHAL CYST

Takayasu ITO, Makoto YOSHIDA, Satoshi TAKIGUCHI and Kazuhito SUEYOSHI

Department of Surgery, Kitakyusyu Municipal Moji Hospital

索引用語：胆嚢欠損，先天性総胆管嚢腫，膵胆管合流異常

### はじめに

先天性胆嚢欠損症はきわめてまれな疾患であり，手術時や剖検時に偶然発見される場合が多い。一方，先天性総胆管嚢腫は膵胆管合流異常を高率に合併し，嚢腫壁の悪性化や胆道系の発癌率が高いことでよく知られている。最近，われわれは胆嚢欠損症と総胆管嚢腫という，まれな疾患どうしが併存した1例を経験したため，若干の文献の考察を加え報告する。

### 症 例

患者：60歳，女性。

主訴：心窩部痛。

既往歴・家族歴：特記すべきことなし。

現病歴：昭和61年11月10日頃より，心窩部痛・発熱出現。当院婦人科を受診し，付属器炎の診断にて抗生物質の投与を受け症状は軽快した。その後，超音波・computed tomography (CT)にて右下腹部の腸間膜付近の腫瘍を疑われ，精査と治療目的で外科に転科となった。

現症：体格中等度，栄養良好で，貧血・黄疸なく，胸部に特記すべき所見なし。腹部は右下腹部に軽度の硬結を触れるが，腹水はなく肝・脾も触知せず，表在リンパ節腫脹もなかった。

入院時検査所見：表1のごとくであった。

腹部超音波所見：肝内胆管には著変なく総胆管は嚢胞状に拡張，胆嚢は描出できず，軽度の脾腫を認めた(図1)。

Drip infusion cholangiography (DIC) 所見：総胆

表1 入院時検査所見

RBC	351×10 <sup>4</sup> /ml	CPK	51 U/l
Hb	10.2 g/dl	T.P.	7.2 g/dl
Ht	30.3%	ALB	3.8 g/dl
WBC	2400/ml	BUN	20.3 mg/dl
T-Bil	0.9 mg/dl	CREAT	0.5 mg/dl
TTT	6.7 U	U-A	4.4 mg/dl
ZTT	14.4 U	Amylase	118 IU
GOT	14 K.U	Glucose	69 mg/dl
GPT	6 K.U	Na	139 mEq/l
ALP	5.2 KAU	K	3.9 mEq/l
LDH	283 IU/l	Cl	106 mEq/l
ch-E	1033 IU	HBsAg(-)	
γ-GTP	8 mu/ml	Wa (+)	
		CA 19-19	<5 U/ml
		CEA	2.4 ng/ml
		α-fetoprotein	16.5 ng/ml

管は左右の肝管合流部より嚢胞状に拡張，また，拡張した胆嚢管は認めるが胆嚢は描出されず，肝内胆管の拡張も認められなかった(図2)。

Endoscopic retrograde cholangio-pancreatography (ERCP) 所見：総肝管から総胆管にかけて最大径2.5cmで嚢胞状の拡張がみられ，その末梢には長さ2.5cmのnarrow segmentを伴い，また，総胆管は膵管に合流し，長さ18mmの共通管を形成していた。肝内胆管の拡張はなく，拡張した胆嚢管は認めるが胆嚢は描出されなかった(図3)。

CT所見：肝内胆管拡張はなく，胆嚢は不明，軽度の脾腫を認め，また，右下腹部に不規則な軟部組織様腫

<1988年4月13日受理> 刷請請求先：伊藤 隆康

〒808 北九州市若松区白山1-8-3 北九州市立若松病院外科

図1 超音波所見。総胆管は嚢胞状に拡張、胆嚢は描出なし。

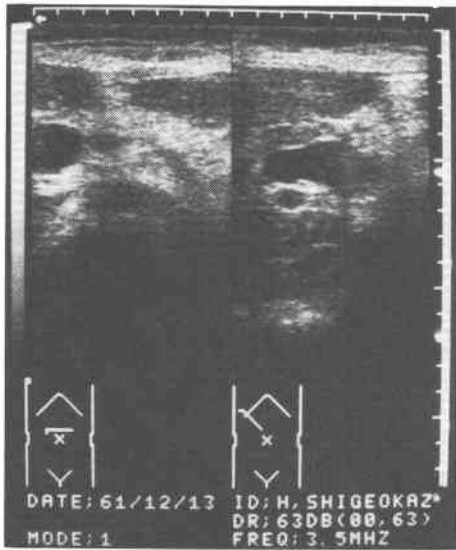


図2 DIC 所見。左右の肝管合流部より総胆管にかけて嚢状の拡張があり拡張した胆嚢管は認めるが、胆嚢は描出されず。



瘤を認めた。

以上の所見より、胆管合流型の膵胆管合流異常を伴った Alonso-Lej I型の先天性総胆管嚢腫と診断し、胆嚢欠損の有無については術中確認することにし、また、右下腹部の腫瘤については、右付属器炎の波及によるものと考え、手術を施行した。

手術所見：右経腹直筋縦切開にて開腹した。肝臓と周囲との軽度の癒着を剝離し、肝右葉下面の胆嚢窩と思われる部で、胆嚢の有無を検討したが、肝十二指腸

図3 ERCP 所見。総肝管から総胆管にかけて嚢状に拡張し、末梢に narrow segment を伴っている。総胆管は膵管に合流し、長さ18mmの共通管を形成。拡張した胆嚢管は認めるが、胆嚢は造影されない。

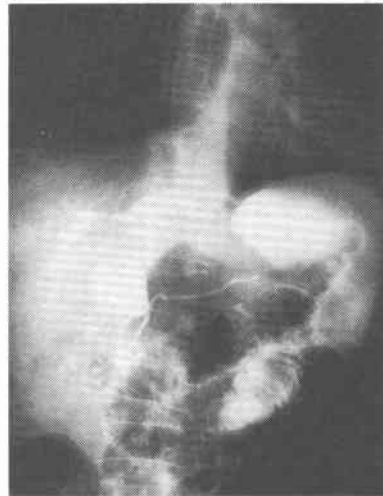
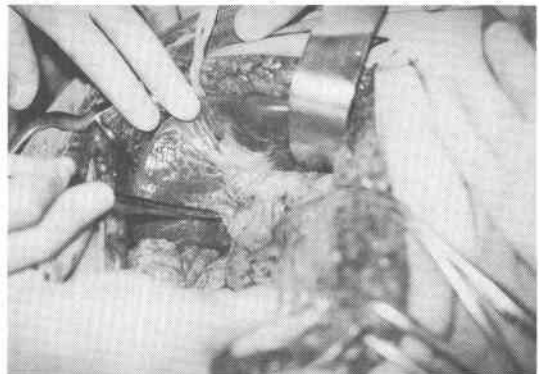
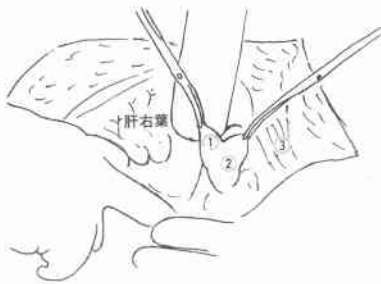
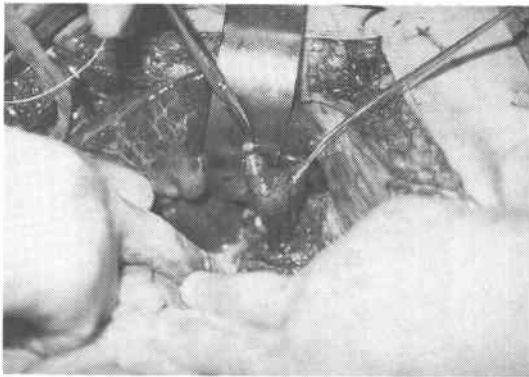


図4 開腹時所見



- ① 肝右葉下面に延びた結合線
- ② 肝十二指腸間膜
- ③ 胃
- ④ 大 網

図5 開腹時所見



- ① 胆嚢管
- ② 総胆管嚢腫
- ③ 肝門部

間膜より伸びた結合織がみられるのみで、胆嚢を認めなかった。また、総胆管嚢腫と周囲組織との癒着は軽度で、それを剝離し、嚢腫を肝門部で切除し、空腸を40cm挙上して、総肝管空腸端々吻合をRoux-Yにて行った。この操作を通して、総胆管を十分に検索したが、嚢腫壁より拡張した胆嚢管は認めるが、末梢は索状で胆嚢は認められず、胆嚢欠損症と診断した。回腸末端部の腫瘍は炎症性癒着によるもので、腸間膜・虫垂・右卵巢との癒着を剝離し虫垂壁に肥厚が認められるため、虫垂切除を行った(図4, 5)。

摘出標本の病理所見：嚢腫壁の内層は円柱上皮で被われ、壁は小腺腔構造を混ざる線維性結合織からなり(図6)、悪性の所見は認められなかった。右肝下面よりの結合織は、脂肪組織とその中を走行する血管と神経であった(図7)。虫垂は黄色肉芽腫性虫垂炎で、摘出した腸間膜も黄色肉芽腫であった。

術後経過：術中総胆管より採取した胆汁中のアマラーゼは27,410IU(blue starch法)と異常高値を示し、臍胆管合流異常による臍液の逆流の影響と考えた。ま

図6 嚢腫壁の組織所見(hematoxylin-eosin染色, 400倍)

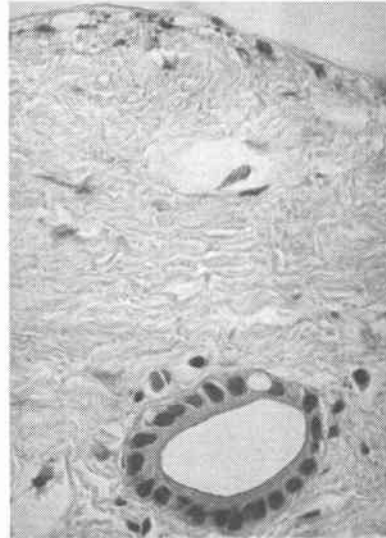
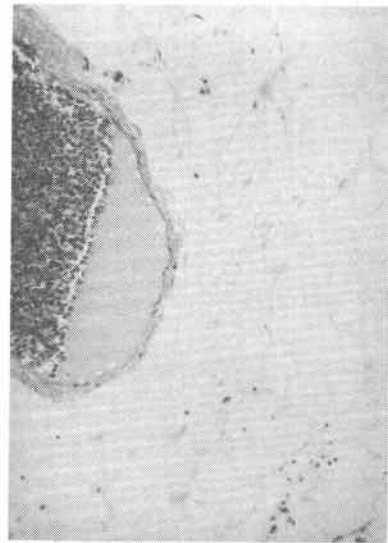


図7 右肝下面に認められた結合織の組織所見(hematoxylin-eosin染色, 400倍)



た、胆汁の細胞診はclass Iで異型細胞は認めなかった。術後12日目に造影後、胆管ドレーンを抜去、一過性に造影後の胆管炎を起こしたが、保存的療法にて軽快し、53日目に退院した。

#### 考 察

先天性胆嚢欠損症は1701年 Lemery による報告に始まり<sup>1)</sup>、本邦では1927年石山<sup>2)</sup>の報告以来、約60例が

報告されている。報告例では剖検時あるいは手術時に偶然発見されたものが多く、その頻度は剖検において、Tallmadge<sup>3)</sup>によれば0.065%、Mouzas & Willson<sup>4)</sup>では0.042%で、本邦報告例でも0.045%である。

通常的位置に胆嚢がない場合、①先天性胆嚢欠損症、②肝実質内埋没胆嚢、③位置異常、④重症胆嚢炎による胆嚢の瘢痕性萎縮または瘢痕内への埋没、⑤胆嚢が手術により摘出されている、などを考慮に入れなければならない<sup>5)</sup>が、診断には直接胆道造影が必要であり、本例では術中の十分な検索にもかかわらず、胆嚢は認められず、先天性胆嚢欠損症と診断した。

成因としてはGross<sup>6)</sup>によると、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、尾側肝窩は形成されるが、胎生7週以後に出現するSolid stageからの再疎通化が障害される場合とがある。前者の場合、胆嚢・胆嚢管は完全に欠損するが、後者の場合には、胆嚢窩に遺残組織が索状物として残る。本例では拡張した胆嚢管とそれより胆嚢窩と思われる部分に伸びる結合織を認め、成因として再疎通化が障害されたものと考えられる。

また、胆嚢欠損症には、水野ら<sup>7)</sup>によると47.8%に胆管拡張を伴うと報告されている。これは、胆嚢がないために、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いために総胆管の拡張が助長されるものと推測されている。しかし、本例では総胆管の単なる拡張とは異なり、限局性の拡張である総胆管嚢腫を伴っており、膵胆管合流異常も認められた。

Alonso-Lejによると<sup>8)</sup>先天性総胆管嚢腫は、I型；cystic dilatation, II型；diverticulum, III型；choleoceleに分類される。その成因に関しては、四ツ柳<sup>9)</sup>は上皮の異常増殖に求め、また、Babbittら<sup>10)</sup>は、高率に膵胆管合流異常を合併することに注目し、それによる膵液の逆流に成因を求めたが、現在のところ不明である。

先天性総胆管嚢腫、特にAlonso-Lej I型では、ほぼ100%に膵胆管合流異常を伴い、Jona<sup>11)</sup>によると、嚢腫壁をはじめ、胆道系の発癌率が、通常に比べ20倍以上と高率であるため、以前は嚢腫十二指腸・嚢腫空腸吻合等の胆道減圧術が主流をしめたが、最近では、嚢腫切除+肝管空腸吻合術が広く行われている。

Wong<sup>12)</sup>は、膵胆管合流異常に関して、正常胎児では、胎生8週までは胆管・膵管の合流部は、十二指腸壁の筋層より外側にあり、8週以後に、この合流部が

筋層内にみられるようになるとしており、この部分の形成異常により、十二指腸壁外の合流部が残存すると推論している。

本例の場合、胆嚢欠損の成因は胎生7週以後の再疎通化の障害に、また、膵胆管合流異常に関しては、胎生8週以後の合流部の形成異常に求めることができ、胎生7週から8週頃に何らかの発生異常が起こり、総胆管嚢腫も含め、これらが併存したものと推論される。

#### おわりに

先天性胆嚢欠損症は種々の胆道系の合併奇形を伴うが、調べた範囲では、先天性総胆管嚢腫との併存例の報告はなく、若干の文献的考察を加え報告した。

#### 文 献

- 1) 竜崎崇信, 木村幸三郎, 小柳泰久ほか: 胆嚢欠損症の1例. 胆と膵 2: 1025-1031, 1981
- 2) 石山福二郎: 総輸胆管閉塞石症を招来せる先天性胆嚢欠損症に就て. 東京医事新誌 2533: 1301-1303, 1927
- 3) Tallmadge GK: Congenital absence of the gallbladder. Arch pathol 26: 1060-1062, 1938
- 4) Mouzas G, Willson AK: Congenital absence of gallbladder with stone in common bile duct. Lancet 1: 628-629, 1953
- 5) Flannery MG, Caster MP: Congenital abnormalities of the gallbladder. Int Abst Surg 103: 439-457, 1956
- 6) Gross RE: Congenital anomalies of the gallbladder. Arch Surg 32: 131-162, 1946
- 7) 水野 力, 堀田哲夫, 斎藤一史ほか: 先天性胆嚢欠損症の1例. 日消外会誌 20: 2217-2220, 1987
- 8) Alonso-Lej F, Rever WB Jr, Pessagno DJ: Congenital choledochal cyst, with a report of two and analysis of 94 cases. Int Abst Surg 108: 1-30, 1959
- 9) Yotsuyanagi S: Contributions to the aetiology and pathogeny of idiopathic cystic dilatation of the common bile-duct with report of three cases, a new aetiological theory based supposed unequal epithelial proliferation at the stage of the physical epithelial occlusion of the primitive choledochus. Gann 30: 601-652, 1936
- 10) Babbitt DP, Starshak RJ, Clemett AR: Choledochal cyst: A concept of etiology. Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med 119: 57-62, 1974
- 11) Jona JZ, Babbitt DP, Starshak RJ et al: Anatomic observations and etiologic and surgical considerations in choledochal cyst. J Pediatr Surg 14: 315-320, 1979
- 12) Wong KC, Lister J: Human fetal development of the hepatopancreatic duct junction-A possible explanation of congenital dilatation of the biliary tract. J Pediatr Surg 16: 139-145, 1981