

先天性胆嚢欠損症の1例

医療法人厚友会高梁中央病院外科, *同内科

友近 浩 吉井 健哲 中川 潤 原田 仁史*

先天性胆嚢欠損症は比較的まれな疾患である。最近われわれは本症の1例を経験したので文献的考察を加えて報告した。症例は72歳男性。右季肋部痛を主訴として来院。腹部超音波検査, computed tomographyにて胆嚢は同定されず, さらに経静脈的胆道造影, 内視鏡的胆管造影にて胆嚢および胆嚢管は造影されなかった。上腹部正中切開により開腹したが, 胆嚢および胆嚢管は欠損しており先天性胆嚢欠損症と診断した。本症例は総胆管の軽度拡張を認めたが, 異常な突起物, 索状物などはなかった。

Key words: congenital absence of the gallbladder, anomalies of the biliary tract

はじめに

胆道奇形は比較的頻度の多い疾患であり, 部検例では約10%とされているが¹⁾²⁾, 先天性胆嚢欠損症は比較的まれであり, 部検時あるいは開腹時に発見される例がほとんどである。今回われわれは, 種々の画像診断にて胆嚢欠損症を疑い, 開腹手術にて確認した先天性胆嚢欠損症の1例を経験したので若干の文献的考察を加えて報告する。

症 例

患者: 72歳, 男性。

主訴: 右季肋部痛。

家歴: 特記すべきことなし。

既往歴: 41歳時, 虫垂切除術。

現病歴: 平成元年5月下旬よりときどき右季肋部痛あり。6月27日外来検査として腹部超音波検査を行ったところ胆嚢が描出されず, 精査のため6月30日入院となった。

入院時現症: 体格中等, 栄養良, 脈拍72/分整・体温36.0℃, 血圧122/80mmHg。眼球強膜に黄疸なく眼瞼結膜に貧血なし。全身の表在リンパ節触知せず。胸部は理学的に異常なし。腹部は平坦, 軟で肝脾および腫瘤を触知しなかったが, 右季肋部に軽度の圧痛を認めた。また視診上, 身体奇形は認められなかった。

臨床検査所見: 血液一般・血清生化学検査に異常なし (Table 1)。

腹部超音波検査所見: 胆嚢部位に明らかな胆嚢内腔

<1990年4月11日受理>別刷請求先: 友近 浩

〒716 高梁市南町53 医療法人厚友会高梁中央病院外科

Table 1 Laboratory data on admission

CBC			
RBC	463×10 ⁴ /mm ³	ALP	135 IU/l
WBC	7200/mm ³	Ch-E	0.83 pH
Hb	15.5 g/dl	LAP	128 IU/l
Ht	45.1%	LDH	228 IU/l
Plt	15.4×10 ⁴ /mm ³	γ-GTP	15 IU/l
Blood chemistry		Na	142 mEq/l
T.P	6.5 g/dl	K	4.3 mEq/l
Alb	4.3 g/dl	Cl	105 mEq/l
T-Bil	0.9 mg/dl	BUN	13.7 mg/dl
D-Bil	0.3 mg/dl	Urinalysis	n.p.
GOT	9 IU/l		
GPT	12 IU/l		

は確認できず, 結石陰影も認めなかった (Fig. 1)。

腹部 computed tomography (CT) 所見: いずれのスライスにも胆嚢を同定できなかった。胆管の拡張を認めず, 肝, 脾に異常を認めなかった (Fig. 2)。

Drip infusion cholangiography (DIC) 所見: 胆嚢, 胆嚢管は造影されず, 総胆管の軽度拡張を認めるも結石は認めなかった (Fig. 3)。

Endoscopic retrograde cholangiography (ERC) 所見: 胆嚢, 胆嚢管は全く造影されず総胆管は11mmと軽度拡張するも結石などの異常は認めなかった (Fig. 4)。

以上より胆嚢欠損症が疑われたが, 萎縮胆嚢あるいは胆嚢管結石も否定できず, 7月10日開腹手術を施行した。

手術所見: 上腹部正中切開にて開腹した。腹水なく, 肝・胃・脾・腸管に異常を認めず, 肝門部付近の

Fig. 1 Ultrasonography of the abdomen revealed no cystic shadow in normal anatomical position.

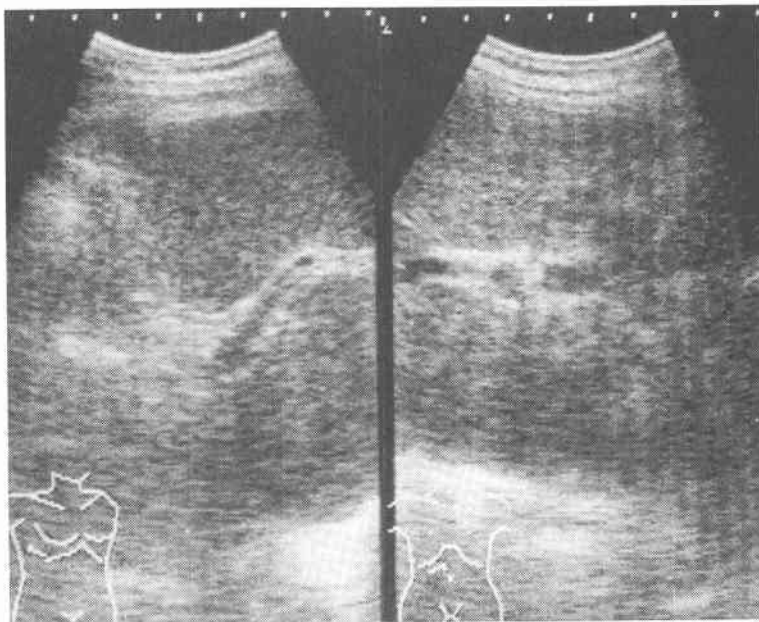
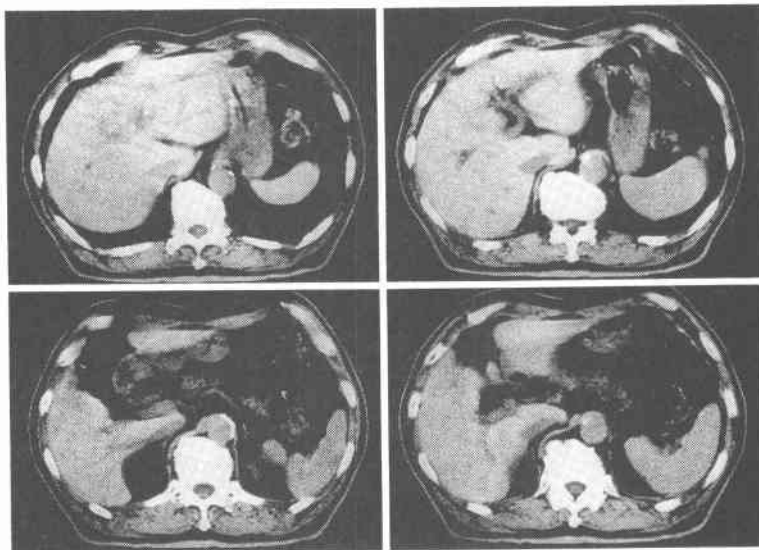


Fig. 2 Computed tomography failed to detect gallbladder.



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を認めなかった。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、精査するも胆嚢、胆嚢管はともに見当たらなかった。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

な突起物、索状物なども認めなかった。以上の術中所見より先天性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。術後経過は順調であった。

考 察

先天性胆嚢欠損症は比較的まれな胆道奇形の1つで

Fig. 3 Drip infusion cholangiography did not reveal any shadow consistent with gallbladder.



Fig. 4 Gallbladder and cystic duct were not visualized by ERC. Common bile duct was slightly dilated. There was no calculous lesion in biliary tree.



あり、部検例での本症の頻度は、McIlrathら³⁾は0.038%、小沢ら⁴⁾は0.045%としている。臨床例としては欧米では1701年 Lemery の報告以来、約300例、本邦

では1927年石山⁵⁾の報告以来、約80例の報告をみる。

本症の診断には直接胆道造影が必要であり、さらに、1) 肝実質内埋没胆嚢、2) 位置異常、3) 重症胆嚢炎による胆嚢の癒着性萎縮あるいは癒着内への埋没、4) 何らかの原因による自発離断、などを除外しなければならない⁶⁾。よって術前診断はきわめて困難であり、ほとんどの症例は開腹手術により確定診断がなされている。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。

報告例の多くも腹痛・黄疸・発熱などの愁訴にて精査を行い、胆嚢が造影されないことより胆石症・胆嚢炎などと診断され、手術により初めて胆嚢欠損症と確認されている。

本症の臨床症状としては、竜崎ら⁷⁾は本邦報告例59例の分析で、上腹部痛79.6%、黄疸38.8%、発熱30.6%としているが、本症のみで症状を呈するとは考えにくく、加齢に伴う胆管の代償性拡張・感染・結石形成・臍障害による2次的な症状⁸⁾⁹⁾、また Yamashita ら¹⁰⁾がいうように、小結石の総胆管よりの排泄や2次的な胆道ジスキネジーによる症状の可能性も考えられる。

本症の成因は Gross ら¹¹⁾によると2つに分類される。すなわち、胎生第4週に将来胆嚢・胆嚢管となる尾側肝窩が発生するが、その発育が行われない場合と、胎生第7週に胆嚢・胆嚢管の内腔再形成が行われるが、その再形成が障害され、閉塞したままの状態に残る場合とがある。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管または索状物が胆嚢窩に残る。本例は前者に相当するものと考えられた。

合併症のない本症は本来手術療法の対象ではなく、画像診断の進歩とともに内科的に確診される症例の増加が期待されるが、総胆管拡張や結石形成の危険性を考慮し、注意深い経過観察が必要である。

文 献

- 1) Gordon WC, Dragutsky D: Congenital absence of the gallbladder and cystic duct. J Lab Clin Med 27: 594-597, 1942
- 2) Frey C, Bizer L, Ernst C: Agenesis of the gallbladder. Am J Surg 114: 917-926, 1967
- 3) McIlrath DC, Remine WH, Baggenstoss AH: Congenital absence of the gallbladder and cystic duct. JAMA 180: 782-783, 1962
- 4) 小沢国雄, 渡部 修, 前川武男: 先天性胆嚢欠損症の1例. 臨外 29: 1061-1065, 1974
- 5) 石山福二郎: 総胆管閉塞性胆石症を招来せる先天性胆嚢欠損症に就て. 東京医事新誌 2530: 1301-1303, 1927

- 6) Flannery MG, Caster MP: Congenital abnormalities of the gallbladder; 101 cases. *Int Abst Surg* 103: 439-457, 1956
- 7) 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
- 8) 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
- 9) 岡島邦雄, 藤井康宏, 荒木京二郎ほか: 本邦報告例からみた先天性胆嚢欠損症の臨床像. *日臨外医学会誌* 39: 136-142, 1978
- 10) Yamashita T, Panebianco A: Agenesis of the gallbladder. *Am J Gastroenterol* 45: 402-406, 1967
- 11) Gross RE: Congenital anomalies of the gallbladder. *Arch Surg* 32: 131-162, 1936

A Case Report of Congenital Absence of the Gallbladder

Hiroshi Tomochika, Kentetsu Yoshii, Jun Nakagawa and Hitoshi Harada*

Department of Surgery and Department of Internal Medicine*, Takahashi Central Hospital

A 72-year-old man was admitted because of right hypochondralgia. Ultrasonography and computed tomography failed to detect a gallbladder. The gallbladder and the cystic duct were not visualized by drip infusion cholangiography or endoscopic retrograde cholangiography. These findings of graphic studies suggest the possibility of congenital absence of the gallbladder and cystic duct. At laparotomy, the abdomen was carefully explored. The liver was normal, but the gallbladder and cystic duct were congenitally absent. The common bile duct was slightly dilated. No other abnormalities were found. He had slight right hypochondralgia after the operation. Now he is being followed up carefully.

Reprint requests: Hiroshi Tomochika Department of Surgery, Takahashi Central Hospital
53 Minamimachi, Takahashi, 716 JAPAN
