日消外会誌　24（7）：2022～2026，1991年

肝右葉切除により良好な経過を得た両葉に嚢胞状拡張をもついわゆるCaroli病の1例

社会保険広島市民病院外科
岡村　進介　　高橋　正彦　　小林　直広　　吉本　晃宏
田辺　　敦　　三村　卓司　　池田　俊行　　古本　福市
朝倉　　晃　　畠山　哲朗

25歳の女性で高熱，腹部激痛および顔面蒼白で来院し，緊急手術にて肝臓の両葉に肝内胆管末梢枝の嚢胞状拡張を認める典型的なCaroli病と診断した．これに対して2期的に拡張優位側の肝右葉切除術を施行し，術後2年2か月を経て，腹痛および胆管炎症状は全くなく，社会復帰している症例を経験した．1983年より1989年までの7年間に本邦で報告されたCaroli病88例中，外科的治療の行われた11例（自験例を含む）について検討を加えた．11例中7例に肝切除が行われていたが，両葉に肝内胆管の嚢胞状拡張を認める症例に肝葉切除が行われたのは，われわれの調べたところ本症例が第1例である．保存的治療の無効な症例には，肝葉切除の手術適応があるものと考える．

Key words：Caroli's disease, hepatectomy, congenital cystic dilatation of the intrahepatic bile ducts

はじめに

先天性多発性肝内胆管嚢胞状拡張症は，1958年Caroliら[1]により最初の症例が報告されて以来30余年を経過したが，最近の画像診断の進歩によりCaroli病の発見率も高まり，まれな疾患とされていたCaroli病も最近7年間に88例の本邦報告がなされている．しかし，Caroli病の診断基準に対する幾つかの問題点[2)~4)]が生じていて，Caroli病の定義を拡大してCaroli症候群[5]と解釈するほうが妥当とする考え方もある．1978年のCaroliの報告[6]では，Caroli病は純型と肝線維症合併型の2つに分けられている．今回，われわれは，肝臓の両葉に嚢胞状肝内胆管拡張を有し，感染を伴ったCaroli病に対し肝右葉切除により良好な経過を得た症例を経験したので，外科的治療を施行した本邦報告例について若干の文献的考察を加えて報告する．

症　例

患者：25歳，女性．
主訴：腹部激痛，高熱．
家族歴：特記すべきものなし．
既往歴：なし．
現病歴：昭和63年4月8日，40℃前後の発熱あり，近医を受診し胆嚢炎の診断を受け，抗生剤・解熱剤の投与を受けたが解熱せず，4月15日，上腹部激痛と発熱にて当科へ紹介された．

来院時所見：顔面蒼白，腹痛著明，39℃の発熱を伴っていた．来院時緊急検査では軽度の貧血以外に異常値を認めなかった（**Table 1**）．上腹部は板状硬で，筋性防禦強く，Blumberg's sign陽性で，臍の高さで硬い肝臓の下縁を触知した．腹部超音波像では，肝臓内に多数のlow echoic lesionを認め，内部エコーは肝臓後方の嚢胞内に高輝度エコーを認めた．肝内胆管拡張，および急性化膿性胆管炎，多発性肝膿瘍，嚢胞破裂などを疑い急性腹症として緊急開腹した．

緊急開腹時所見：腹水を認めず，赤褐色の肝右葉は右肋弓下15cmまで腫大し，術中超音波診断にて肝右葉を中心に径2cmから10cmに及ぶ巨大なmultiple cystic lesionがあり，特にS8[7]の一部は肝臓実質はほとんどない薄い嚢胞壁であった．肝臓表面は両葉ともに軽度のfibrosisを認め，白色の網目状の紋理を形成していた．Caroli病と診断し，胆管内圧減圧のため総胆管を切開すると，初めは暗緑色の胆汁を吸引したが，終わりになるにつれて，鼻汁のごとき黄色膿汁を多量吸引するようになった．肝内胆管内洗浄のため生理食塩水を注入すると600mlが何の抵抗もなく容易に肝臓内に流入した．胆道鏡では多数の連続した嚢胞壁を確

＜1991年3月13日受理＞別刷請求先：岡村　進介
〒730　広島市中区基町7－33　広島市民病院外科

Table 1 Laboratory data on emergency admission

WBC	6500 /mm³	T.Bil	0.6 mg/dl	LAP	40 mIU/ml
RBC	358×10⁴ /mm³	D.Bil	0.1 mg/dl	γ-GTP	38 mIU/ml
Hb	10.2 g/dl	ZTT	1.9 U	ChE	3.5 IU/ml
Ht	31.4 %	TTT	0.4 U	T.cho	170 mg/dl
Plt	27.9×10⁴ /mm³	GOT	9 mIU/ml	BUN	24 mg/dl
PT	11.8 sec/86 %	GPT	24 mIU/ml	CRN	0.8 mg/dl
PTT	28.7 sec	LDH	170 mIU/ml	S-AMY	68 mIU/ml
Fibrinogen	398 mg/dl	ALP	137 mIU/ml		

Fig. 1 Operative cholangiogram: Multiple cystic dilatations of intrahepatic ducts, which dominate distally, are seen.Saccular dialtation is more marked on the right side than on the left side.

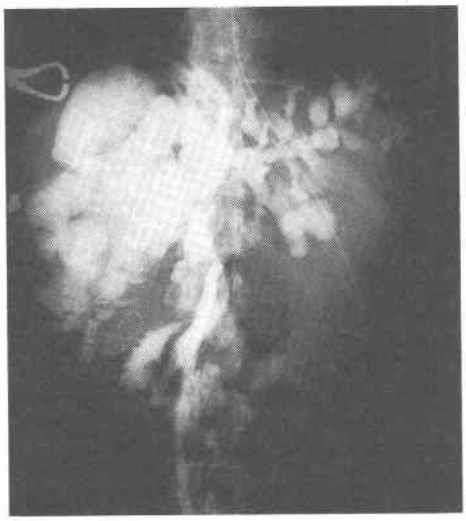
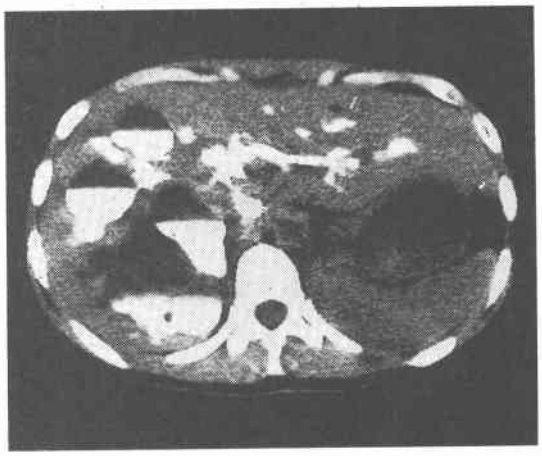


Fig. 2 Computerized tomography of the liver before right lobectomy: Multiple cystic lesions are seen and contrast medium remains in the cysts especially on the right lobe.



認した．結石は全く認めなかった．肝内の膿汁を吸引，肝内胆管を十分洗浄し，Tチューブより造影(**Fig. 1**)したのち，Tチューブドレナージを施行しただけで閉腹した．閉腹の際，開腹直後に認められた膵の高さまでの肝臓は縮小し，肝臓下縁は肋弓下に納まっていた．なお，膿汁中にenterobacter agglomeransを検出した．

術後経過：第1病日から37℃以下の体温で経過し，術前の腹痛は全くなく，良好に経過した．第18病日に，Tチューブからの造影と肝computerized tomography (CT) (**Fig. 2**)を同時に行ったが，翌日から39℃前後の発熱を認め，セファロスポリン系抗生剤を使用し5日間で平熱となった．Tチューブからの胆汁流出量は，46日間で1日最高1,480ml，最低140ml，平均721mlであった．

肝右葉切除術：緊急手術時の術中胆管造影所見およびCT所見から肝内胆管の拡張は著明に右葉優位であり，これが主な感染源と考えられたので，Tチューブドレナージ後第47病日に肝右葉切除術を施行した．Tチューブ挿入部の総胆管壁は4mm程度に炎症性肥厚を伴っていたので，Tチューブ抜去後の難治性瘻孔を危惧し，術中にTチューブを抜去しDexson 5-0で縫合閉鎖した．乳頭形成術は行わず，右横隔膜下にドレナージを挿入し閉腹した．門脈系脈管に怒張を認めなかったが，軽度の脾腫を認めた．切除した肝臓(**Fig. 3**)の重量は580g（切開固定後）であった．

病理組織学的所見：切除された肝臓には嚢胞状に拡張した胆管が多数認められた．胆管周囲は線維性結合織で囲まれ，多数の大小胆管の増生およびリンパ球を主体とした細胞浸潤がみられた．胆管上皮は円柱状で一部に炎症細胞浸潤を伴い，剝離した部分もみられた．グ鞘には中程度の線維化がみられ少数の細胞浸潤を

Fig. 3 Resected liver specimen : Bands of fibrous tissue surround liver surface, therefore the liver is appeared like a pepper and salt meat and hollow which removed gall from the cyst is seen in anterior superior area.

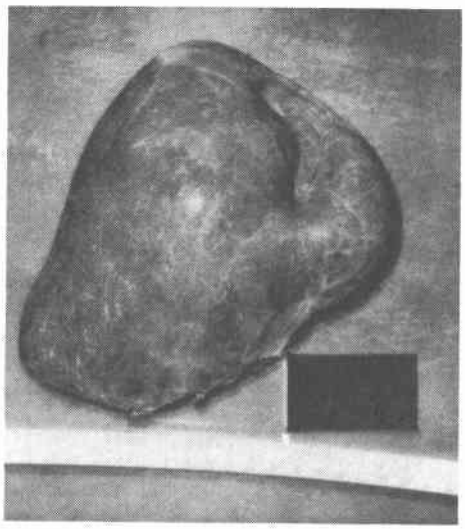
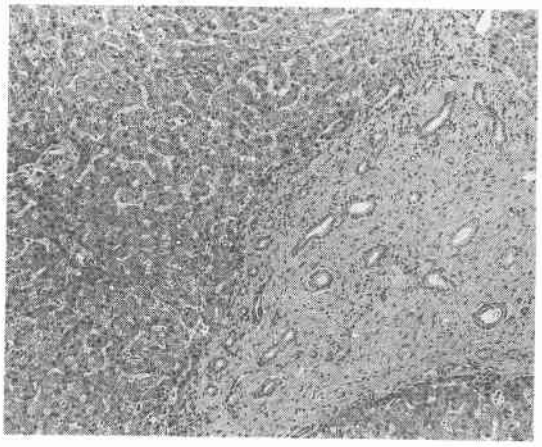


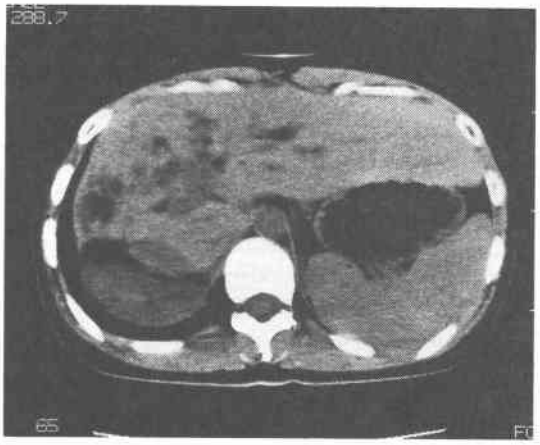
Fig. 4 Pathohistological finding : Microscopic picture of the liver shows periportal fibrosis and proliferation of the bile ducts in the portal triads but hepatic parenchyma reveals no significant findings (HE, ×40).



伴っているが，小葉構造はよく保たれていた．肝組織には軽度の胆汁うっ滞が認められた（**Fig. 4**）．

術後2年の経過：肝臓切除後3か月と2年時のCTを比較すると，術後2年で嚢胞は縮小しているようにみえ，増大傾向はなかった(**Fig. 5**)．また，右葉切除

Fig. 5 Computerized tomgraphy of the liver 2 years after right lobectomy : The cystic lesions of the left lobe show no chamge, being almost the same as those before surgery.



前の肝臓の左葉のCT像を比べると，残肝の形態は増大しているが嚢胞の大きさはほとんど同じであった（**Fig. 2**参照）．

考　察

Caroli病は主として肝内末梢胆管の多発性分節性嚢胞状拡張を示すまれな先天性疾患[8]と定義されているが，その定義に類似する肝内胆管像をもつ症例がCaroli病として報告されているようで，Caroli病とその周辺の疾患とを明らかに区別することが困難となってきている．本報告例は，**Fig. 1, 2, 3**で示したごとく，肝内末梢胆管の多発性分節性嚢胞状拡張は明らかで，病理所見で肝線維症を合併した典型的な肝線維症合併型Caroli病と診断しうる．1982年までの本邦のCaroli病の報告は，浜田ら[9]の報告によれば44例であり，そのうち23例に外科的処置が施行されている．1983年以降では現在までに88例の報告があり，そのうち自験例を含めて11例に外科的処置がなされている．Caroli病の外科的治療には2次的におこる門脈圧亢進症に対する手術のほか，発熱・腹痛に対して肝臓および総胆管に直達する手術方法がある．一般的に外科的治療も根治的治療といいがたい場合が多く，術式も諸家により種々である（**Table 2**）．文献的にみて，外科的治療11例中，肝内結石合併のため切石を目的に開腹し，胆嚢摘出や乳頭形成を行ったり，肝内胆道内圧の減圧のために総胆管空腸吻合を行った症例が4例あり，他の7例では，右葉切除が4例，左葉切除が3例に行わ

Table 2 Operated cases of Caroli's disease in Japan

(1983—1989)

Authors	Age	Sex	Localization of cystic lesion	Stone	Therapy	Prognosis
M. Mitsunobu[3] 1983	26	M	right lobe	(−)	right lobectomy	Expired 3 months after operation due to sepsis
M. Ono[16] 1983	46	M	left lobe	(−)	left lobectomy	Unknown
Y. Higashino[18] 1984	27	F	right lobe	(−)	right lobectomy	Alive 12 years 10 months after operation
Y. Fukai[15] 1984	77	M	right lobe	(+)	right lobectomy	Expired 16 days after operation due to pneumonia
K. Kuroki[14] 1984	28	F	bilateral lobes	…	cholecystectomy choledochojejunostomy	Unknown
M. Masumi[12] 1984	58	M	bilateral lobes	(+)	cholecystectomy papilloplasty	Expired due to postoperative complication
R. Nasu[17] 1985	48	M	left lobe caudal lobe	(+)	left and caudal lobectomy cholecystectomy	Alive till Nov. 1989
H. Kuroda 1985	31	M	bilateral lobes right=left	(+)	cholecystojejunostomy	Expired 10 years after operation due to liver cirrhosis
S. Akamine[13] 1987	28	M	bilateral lobes right=left	(+)	1 st. op. papilloplasty T-tube D. 2 nd. op. choledochojejunostomy	Alive 7 years after operation
J. Yamachika[19] 1988	37	M	left lobe	…	left lobectomy	Alive 2 years after operation
S. Okamura	25	F	bilateral lobes right>left	(−)	right lobectomy	Alive 2 years after operation

T-tube D. : T-tube Drainage

れている（**Table 2**）．Watts ら[10]によれば，両葉に嚢胞が分布するもの71.8%，左葉23.8%，右葉3.5%と報告され，Zuheir ら[11]もほもんどが両葉で，どちらか一方の拡張が著明であると述べている．本邦では左右両葉に嚢胞拡張が分布している症例では，乳頭形成術，あるいは総胆管空腸吻合術が施行され[12)~14)]，嚢胞拡張がどちらか一側に限局されている場合に肝臓切除が施行されている[3)15)~19)]．経皮経肝胆管ドレナージについては，一時的な減黄，肝内胆管炎に対するドレナージ，あるいは診断確定の手段としての意味はあるが，ドレナージチューブの抜去時期，抜去後の胆汁漏れなどの問題を残す．同様に開腹によるTチューブドレナージも，長期間留置するか，さもなければ再開腹し抜去後胆汁漏れのないような方法を講ずる必要がある[13]．

乳頭形成術や総胆管空腸吻合術，あるいは総胆管十二指腸吻合術は，いずれも内瘻化によるドレナージ手術であり，根本的治療ではなく，むしろ逆行性感染を助長し禁忌であるといわれている[4)15)]．一側に限局した症例では肝臓切除が根治術であることは，言を俟たないが，両葉に嚢胞状拡張がある場合に肝臓切除術を行うべきか否かが問題である．従来両葉に広がる場合は，肝臓切除の対象とならないとされている[3)7)13)18)]．文献的にみると両葉にある症例では，ほとんどが右葉の拡張が著明であるが，肝臓切除の報告はない．本報告例は，両葉に嚢胞状拡張を認めたが，右葉は左葉に比べて著明に拡張していた（**Fig. 1**）．また，内視鏡的にも右葉からの膿汁の流出は著明で，腹痛，発熱の原因が右葉にあると考えられたので，左葉にも拡張を認めたが，右葉切除を施行した．

報告例にみる外科的治療の予後は，乳頭形成術や内瘻化を行った4例中，1例は術後合併症で死亡[12)]しているが，1例は10年生存後，肝不全，肺出血で死亡，他の1例は7年後の現在，健在で社会復帰しており[13)]，内瘻化が必ずしも禁忌であるとは言い切れない．肝臓切除術を施行した本報告例を含む7例中1例は高齢のためか術後肺炎で死亡[15)]，1例は術後3か月で敗血症で死亡している[9)]．他の5例中1例（術後4年で死亡）を除き，4例が2年から12年10か月経過した現在生存している[17)19)]．自験例は肝右葉2区域切除のみを行い，残存する左葉にも拡張を認めているので逆行性感染を

考え，あえて乳頭形成術や内瘻術などの付加手術は行わなかった．2年2か月後の現在嚢胞の拡張・増大をきたしておらず，正常な乳頭機能を温存する方が逆行性感染に対して有効と考えている．残存する左葉は，嚢胞状拡張を有するが，臨床症状を全く認めず，良好な経過をとっていることを考えれば，両葉に広がるCaroli病でも主病巣側の肝葉切除の適応があるものと考える．なお，今後は，長期間にわたり，残存する肝臓の機能と形態の経過観察が必要である．

本論文の一部は第63回中四国外科学会，第33回日本消化器外科学会総会で発表した．

文　献

1) Caroli J, Soupault R, Kossakowski J et al: La dilation polykystique congenitale des voies biliares intrahepatiques. Semaine Hop Paris 34：488—495, 1958
2) 島田宣浩：Caroli病．肝・胆・膵　11：239—243, 1985
3) 光信正夫，植松邦夫，覚道健一ほか：Caroli病の1剖検例．肝臓　24：1313—1321, 1983
4) 秋田八年，谷川　尚，香川武人ほか：純型Caroli病（先天性多発性肝内胆管嚢胞状拡張症）の1例．日消病会誌　76：1358—1364, 1979
5) 古味信彦：先天性胆道拡張症（付：Caroli症候群）．日臨　36：2184—2185, 1978
6) Caroli J: Hepatologie La maladie de Caroli. Med et Hyg 36：29—35, 1978
7) Couinaud C: Lobes et Segments Hepatiques Notes sur larchitecture anatomique et chirurgicale du foie. Presse Med 5：709—712, 1954
8) 原田　尚：Caroli病—その病態と治療方針—．肝・胆・膵　4：863—870, 1982
9) 浜田　実，増田岳一，白木克哉ほか：カロリー病の1例．肝臓　28：109—115, 1987
10) Watts DR, Lorenzo GA, Beal JM: Congenital dilatation of the intrahepatic biliary ducts. Arch Surg 108：592—598, 1974
11) Zuheir M, Frank G, John AE: Communicating cavernous ectasia of the intrahepatic ducts (Caroli's disease). AJR 113：21—26, 1971
12) 升味正光，木戸幸司，横手祐司ほか：Caroli病の1例．広島医　37：1081—1086, 1984
13) 赤嶺晋治，谷口英樹，梶原啓司ほか：胆管空腸吻合術で軽快したCaroli病の1例．外科　49：1575—1578, 1987
14) 黒木和男，丸山俊博，津田和矩ほか：術前に診断されたCaroli病の1例．日消病会誌　81：2082, 1984
15) 深井泰俊，菊川政男，吉田英晃ほか：肝右葉後区域の完全萎縮を伴ったCaroli病の1例．日臨外医会誌　45：468—473, 1984
16) 小野正人，知花朝美，松原　了ほか：肝切除により救命しえた肝膿瘍合併Caroli病の1例．千葉医師会報　35：94, 1983
17) 那須龍介，谷水正人，小川裕道ほか：Caroli病の1例．日消病会誌　82：2180, 1985
18) 東野義信，能登啓文，倉知　園ほか：肝右葉切除術後6年を経過したCaroli病の1例と本邦報告例の検討．胆と膵　5：605—612, 1984
19) 山近　仁，石原　晃，服部和彦ほか：肝左葉切除術を施行したCaroli病の1例．日消病会誌　85：334, 1988

A Case Report of Successful Right Hepatectomy of Caroli's Disease and Literature Review of Operated Cases in Japan

Shinsuke Okamura, Masahiko Takahashi, Naohiro Kobayashi, Akihiro Yoshimoto, Atsushi Tanabe, Takuji Mimura, Toshiyuki Ikeda, Fukuichi Furumoto, Hikaru Asakura and Tetsuro Hatayama

Department of Surgery, Hiroshima City Hospital

A 25-year-old woman with complaints of sever abdominal pain and a temperature of 40°C was admitted to Hiroshima City Hospital, where an emergency laparotomy was performed. The surgical intervention alleviated the symptoms. T-tube drainage was performed and a diagnosis of Caroli's disease was made. Right hepatectomy was performed on the 47th day after the T-tube drainage. She has had no complaints whatsoever during the two years following the hepatectomy. In reviewing the 88 cases of Caroli's disease reported in the Japanese literature from 1983 to 1989, surgery was performed in 11 cases including ours. Both the right and left hepatic ducts were dilated in our case with saccular dilatation being more marked on the right side than on the left side. This is the first report of hepatectomy in Japan performed for Caroli's disease with dilatation of both hepatic ducts.

Reprint requests: Shinsuke Okamura　Department of Surgery, Hiroshima City Hospital
7-33, Moto-machi, Naka-ku, Hiroshima-city, 730 JAPAN