

総肝管輪状狭窄症の1例

兵庫医科大学第2外科

西脇 学 琴浦 義尚 芦田 寛 西岡 昭彦
熨斗 有 伊藤 通男 橋本 直樹 宇都宮讓二

症例は60歳の女性で、上腹部不快感精査の際に腹部超音波検査で胆道系拡張を指摘され入院となった。Percutaneous transhepatic cholangiographic drainage, endoscopic retrograde cholangio-pancreatography, computed tomography, 低緊張性十二指腸造影, 血管造影の結果, 総肝管の隔壁症が示唆された。術中所見では総肝管にくびれを認め、その内腔は pinhole 状であった。なお、隔壁形成はみられなかった。手術は胆嚢摘出術, 狭窄部胆管部分切除術, 総肝管総胆管端々吻合術を施行した。組織学的には狭窄部に一致して筋層の肥厚が認められた。隔壁症とは異なる独立した疾患であると考えられる輪状狭窄症はきわめてまれであり、胆道系の発生異常を考える上で貴重な症例であると思われた。

Key words: annular stricture of the common hepatic duct, benign stricture of the common bile duct

はじめに

近年, ultrasonography (US), computed tomography (CT), percutaneous transhepatic cholangiographic drainage (PTCD), endoscopic retrograde cholangio-pancreatography (ERCP) などの画像診断法の進歩により, 胆道系疾患に対する診断が容易となり, 術前より胆道系形態異常が確認される機会が多くなってきている。われわれは, 腹部超音波検査によるスクリーニングで発見された胆道拡張症例に対し, PTC, ERC, CT, で総肝管隔壁症を疑い, 切除標本の病理組織学的所見から最終的に総肝管輪状狭窄症と診断した症例を経験した。本症の類似疾患と思われる総胆管隔壁症についての報告は散見されるが, 輪状狭窄症¹⁾の報告はきわめてまれであり, 若干の文献的考察を加えて報告する。

症 例

患者: 60歳, 女性。

主訴: 上腹部不快感精査目的。

既往歴: 左乳癌にて定型的乳房切断術(42歳), 甲状腺癌にて甲状腺全摘出術(54歳)。

家族歴: 特記すべきことなし。

現病歴: 平成2年9月18日, 上腹部不快感を訴え近医を受診した際, 超音波検査にて胆道系の拡張を指摘

された。なお, 右季肋部痛や黄疸の既往はなかった。

現在: 貧血・黄疸なく, 腹部は平坦で圧痛なく, 腫瘍も触知せず。前頸部および左前胸部に手術痕を認めた。

入院時検査所見: 軽度の肝機能障害と胆道系酵素の上昇を認めるが(GOT 83KU, GPT 97KU, ALP 7.52 BLU, LAP 483GRU), ビリルビンの上昇, 白血球増加, 炎症反応は認められなかった。また, 腫瘍マーカーも正常であった。

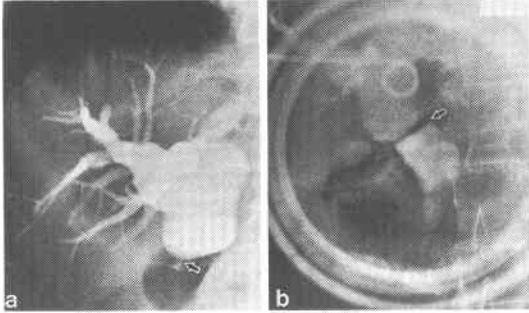
US 所見: 肝外胆管, 肝内胆管の拡張が認められた。なお, 胆嚢内, 総胆管内には結石や腫瘍陰影は認められなかった。

PTCD 所見: PTCD 像では, 総肝管は36mm に拡張しており, 末梢に U 字型の辺縁整な狭窄を認め, その末梢へ少量の造影剤の流出をみた。なお, 胆嚢管, 胆嚢は狭窄部より十二指腸側にあるためか, 造影されなかった (Fig. 1a)。

PTCD 造影併用 ERC 所見: ERC 施行時, PTCD よりの造影を併用した。総肝管に長さ2mm にわたり陰影欠損を認めるも, 辺縁整で軟らかく, 総胆管隔壁症が疑われた。なお, 乳頭部にはなんら異常は認められなかった (Fig. 1b)。

CT 所見: PTCD チューブよりの造影を併用した CT 像では, 総肝管の拡張に連続して斜走する狭窄部位が認められた。狭窄部周囲の肝十二指腸間膜には腫瘍性病変は認められなかった (Fig. 2)。

Fig. 1a Percutaneous transhepatic cholangiography shows remarkable dilatation of biliary tree and marked and localized stricture of the common hepatic duct. **1b** Endoscopic retrograde cholangiography combined with percutaneous transhepatic cholangiography shows filling defect of 2mm in length in the extrahepatic duct.



腹部血管造影所見：右肝動脈の走行と狭窄部は関係なく、また、狭窄部付近には腫瘍血管も認められなかった。

低緊張性十二指腸造影所見：十二指腸乳頭部、十二指腸下行脚には異常は認められなかった。

また、PTCD チューブより採取した胆汁の細胞診は class 1 であった。

以上の所見より、総肝管隔壁症、またはそれに類似した胆道狭窄と診断し、平成2年10月29日手術を施行した。

手術所見および術式：上腹部正中切開で開腹。肝は表面平滑で辺縁鋭。胆嚢は炎症所見なく、結石も触知されなかった。胆嚢管は径3mmで拡張はなかった。肝外胆管は20mmと拡張し、3管合流部の10mm肝側で2mmの幅をもってくびれを示し、その部位で胆管壁の肥厚が認められたが、周囲には総肝管を壁外から締め込むような瘢痕組織や腫瘍性病変はなく、また、右肝動脈の走行異常もみられなかった。胆嚢摘出後、3管合流部より約5mm十二指腸側で総胆管を離断し内腔を観察すると、総肝管に棚状の輪状狭窄を認め、その中央に外科ゾンデ通過不能な pinhole 状の総肝管開口部を認めた (**Fig. 3**)。しかし、同狭窄部の粘膜面には異常はみられなかった。総肝管狭窄部、3管合流部を含めて15mmの長さにより胆管切除を行い、4-0 Vicryl を用いて、一層結節縫合で総肝管総胆管端々吻合を行い、減圧チューブとして術前よりの10Fr PTCD チューブを吻合部の3cm十二指腸側まで挿入留置した。術後、胆汁中アミラーゼ値は28,300IU とやや高値を示していたが、術後合併症もなく第38病日に退院した。

摘出標本の肉眼所見および病理組織所見：狭窄部は

Fig. 2 Abdominal computed tomography combined with cholangiography shows dilatation and stricture of the extrahepatic duct.

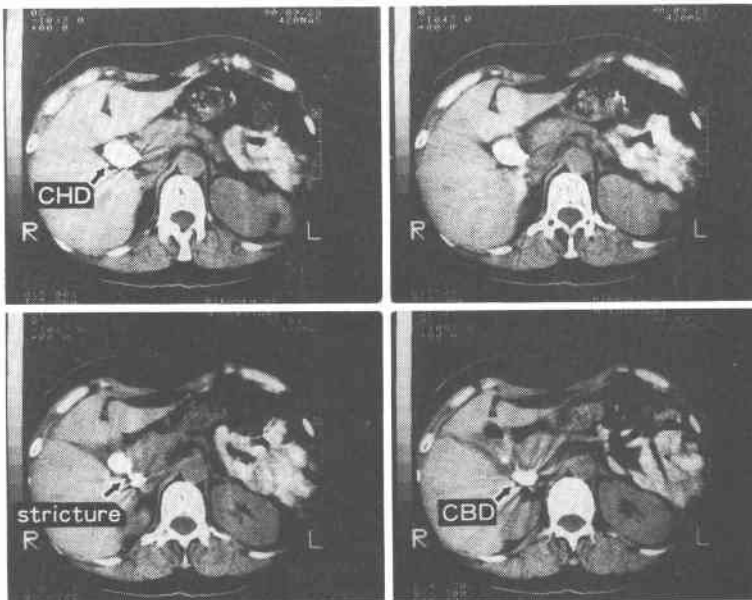


Fig. 3 Intraoperative findings: Annular stricture having pinhole (arrow) is revealed.

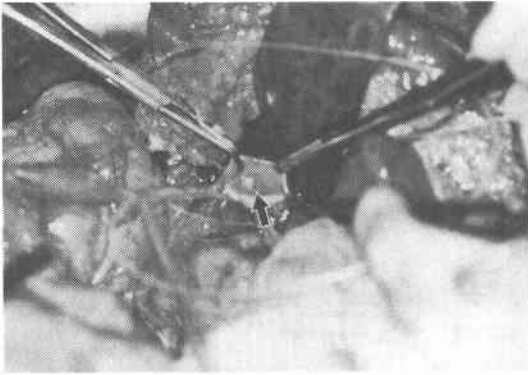
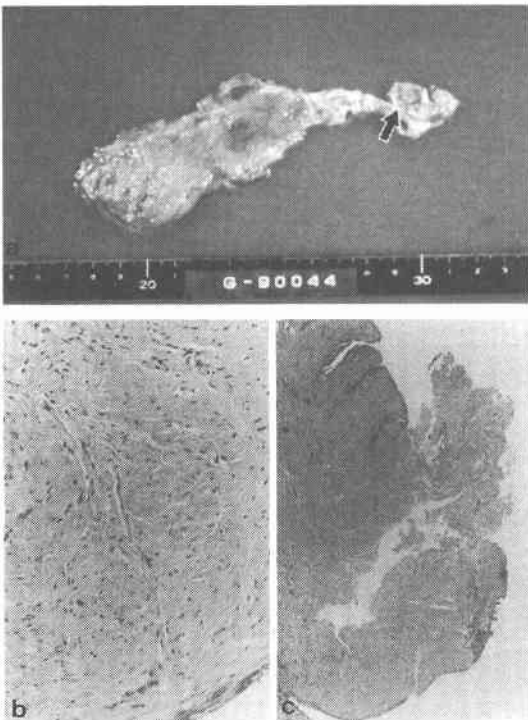
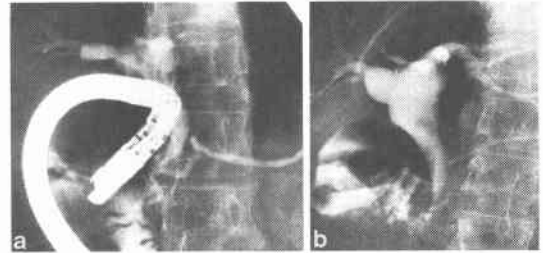


Fig. 4 Macroscopic findings (a) and microscopic findings (b) (c) of the stricture shows thickness of muscular layer. [(b) H.E., $\times 200$, (c) H.E., $\times 40$]



肥厚をみるが、隔壁形成は認められなかった (**Fig. 4a**)。組織学的には、狭窄部に筋層の肥厚がみられるが、粘膜上皮の増生はなく一部に脱落を認めた。狭窄部位は筋層と粘膜上皮との全層から構成されていると考えられた。また好中球、リンパ球の浸潤はほとんど

Fig. 5 Endoscopic retrograde cholangiopancreatography 1 year after the operation shows no anomalous junction of the pancreaticobiliary ductal system.



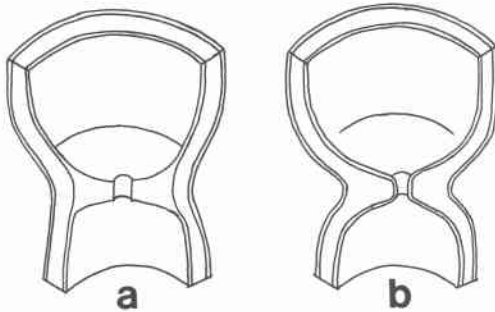
認められなかった (**Fig. 4b, 4c**)。なお、術後1年で行った ERCP 像でも膵・胆管合流異常は認められておらず (**Fig. 5a, 5b**)、術後1年4か月経過した現在、とくに問題なく生活している。

考 察

近年、腹部超音波検査、PTC、ERCP などの普及により、種々の胆道系の形態異常が容易に術前診断されることが多くなってきている。胆管の奇形や形態異常としては、胆嚢管の総胆管合流異常、総胆管の十二指腸開口異常、重複胆管、副肝管、総胆管隔壁症、先天性胆道閉鎖症、先天性胆道拡張症、膵・胆管合流異常が知られている²⁾。自験例は60年間とくに症状がなく、腹部超音波検査にて偶然発見され、隔壁症を疑い手術を施行したが、最終診断は総肝管輪状狭窄症であった。

類似病変といえるかどうかは不明であるが、総胆管隔壁症に関しては、Carter ら³⁾の報告が最初であり、本邦でも大城ら⁴⁾の報告以来、17例が報告され、田代ら⁵⁾により集計、検討がなされている。しかし、輪状狭窄症については、われわれが検索しえた範囲では、木下ら¹⁾の1例のみみられるだけで欧米での報告はみられなかった。木下らの症例は、狭窄部が総胆管にあり、肝内結石と総胆管結石を併存しており、自験例と差異がみられた。また、総胆管隔壁症17例の検討⁵⁾では全例が有症状であり、14例に胆石の併存が認められている。自験例は、黄疸や右季肋部痛の既往、腹部手術の既往もなく、胆管炎や総胆管結石の関与や手術痕を原因として発生したとは考えがたく、高齢ではあるが先天性と考えた方が理解しやすい。また、胆道拡張症に合併する膵・胆管合流異常の合併についても、自験例の総胆管内アマラーゼ値はやや高値を示したものの、膵・胆管合流異常診断基準 (改訂)⁶⁾にあるように、正

Fig. 6 Scheme of septum formation (a) and annular stricture (b).



常合流例でも一過性に高アミラーゼ胆汁を認めることがあり、事実、ERCP像で合流異常は認められなかった。

術中所見、摘出標本において、漿膜側から見て、自験例はくびれを示しており、周囲肝十二指腸間膜にも、炎症、癒痕は認められなかった。内腔面も粘膜は平滑で、胆管炎もなく隔壁形成も認められなかった。病理組織学的に総胆管隔壁症と比較すると、本症の狭窄部は肥厚した筋層と上皮とから形成されており、木下ら¹⁾の症例も同様であったと述べられている。これに対し、内藤ら⁷⁾やMelhemら⁸⁾の報告にみられるように、隔壁症では狭窄部つまり隔壁部は繊維組織または繊維組織と上皮のみから形成されており筋層は狭窄部の形成に関与していない(Fig. 6)。隔壁症が胆管内腔に突出した膜様の隔壁による狭窄であるのに対し本症は胆管壁そのもののくびれによる狭窄であり、隔壁症と輪状狭窄症は異なった疾患であると考えられる。しかし、術前検査においては両者は同様の画像所見を呈することも多く、摘出標本の肉眼的、組織学的検討が必要である。楠神ら⁹⁾の症例のように保存的に経過観察されているものの中にも輪状狭窄症が存在する可能性がある。

発生学的には、胎生第4週に前腸より出現した肝芽の突出、伸展により肝、胆嚢、胆管、腹側膵原基が形成される。胆嚢・胆管原基、腹側膵原基が分かれた後、伸展した肝芽は総胆管となり、先端部は肝臓・肝管原基となる。胆管の内腔はこの時期には開存しておらず索状となっている。6週にはいると総胆管下端から次第に肝側へと内腔形成が進んでいき10週で肝外胆管全体の内腔形成が終了する。一方、肝内胆管の形成は7～8週頃より肝門部から始まり10週頃に内腔が形成され総胆管、胆嚢管と合流して3管合流が達成され

る²⁾¹⁰⁾。胎生期における肝管、総胆管、胆嚢の内腔形成に至る時期の差や内腔が結合して3管合流に至る時期のずれが胆道系形成異常の原因として注目されているが、内藤ら⁷⁾は、隔壁症は総胆管粘膜が総胆管筋層より過剰に成長したためのずれによると述べている。輪状狭窄症が先天性であると考えのなら自験例は木下ら¹⁾のいう内腔形成時期の異常よりもむしろ肝芽の伸展時における異常または3管合流時における異常と考えられるのではないだろうか。また、加藤¹¹⁾は先天性胆道拡張症では、ほぼ100%合流異常を随伴し、十二指腸側の胆管に狭窄機転を伴うことが多いと述べており、自験例では合流異常もなく、狭窄部位は総肝管の一部に限局しておりその十二指腸側に狭窄は認められなかったことより先天性胆道拡張症のAlonso-Lej¹²⁾I型や松本分類¹⁰⁾d型、戸谷分類¹³⁾IV-A型とは別の疾患であると考えたい。また、自験例では輪状狭窄部の十二指腸側にも拡張が認められている。ERCP画像上膵・胆管合流異常はなく、胆汁中アミラーゼ値の異常高値も認められておらず合流異常の存在は考え難いが、合流異常を伴わない総胆管拡張症¹¹⁾を併存している可能性は否定できない。手術は、自験例では狭窄部切除、端々吻合を行った。隔壁症では、隔壁の切除が主に行われており、拡張部の切除を必要とせず狭窄部の切除のみでよいとする意見が多い⁵⁾⁷⁾¹⁴⁾。本症例でも胆道再建術式は不要と判断し、狭窄部切除のみを行ったが、術後経過は良好で胆汁流出障害も認められていない。

本症が先天性か後天性かの結論をだすには多数の症例が報告され臨床的、病理組織学的検討がなされ、また手術法の確立についても胆道系悪性疾患の合併などについて長期経過観察がなされる必要がある。本症は胆道系形成異常を考えるにあたって、貴重な症例であり、無症候性の胆道拡張症例に遭遇した場合、念頭に入れておく必要がある。

文 献

- 1) 木下誠一, 林 雅郎, 椿 雅光ほか: 総胆管に輪状狭窄を認め、総胆管結石、肝内結石を併存した成人の胆道拡張症の1例。日臨外医会誌 52: 865-870, 1991
- 2) 山本正之, 菅原克彦: 先天性異常。出月康夫, 川島康生, 杉町圭蔵ほか編。肝胆道の外科III。新外科学大系 26C。中山書店, 東京, 1990, p168-188
- 3) Carter RF, Collins HL: Anomalies of the bile duct. Report of two cases with operations and autopsies. Am J Dis Child 58: 150-161, 1936

- 4) 大城 武, 藤田 馨: 総胆管隔壁症の1治験例. 沖繩医学会誌 9: 82-83, 1970
- 5) 田代和弘, 才津秀樹, 中山和道: 索状の隔壁を有する総胆管隔壁症の1治験例. 日消外会誌 22: 2857-2861, 1989
- 6) 日本膵管胆道合流異常研究会: 膵・胆管合流異常の診断基準(改訂). 消外 14: 654-655, 1991
- 7) 内藤寿則, 岡部正之, 小林重矩ほか: 総胆管隔壁形成の1例. 胃と腸 16: 1229-1232, 1981
- 8) Melhem RE, Nahra K: Congenital diaphragm of the common hepatic duct. Br J Radiol 39: 392-394, 1966
- 9) 楠神和男, 山崎嘉嘉弘, 青山茂夫ほか: 興味ある所見を呈した膵胆管合流異常の2例. 胆と膵 4: 241-246, 1983
- 10) 松本由朗: 胆道の形成異常とその臨床. 日消外会誌 19: 614-623, 1986
- 11) 加藤哲夫: 胆道拡張症との成因的因果関係. 古味信彦編. 消化器病セミナー27. 膵管胆道合流異常. へるす出版, 東京, 1987, p27-39
- 12) Alonso-Lej F, Rever WB Jr, Pessagno DJ: Congenital choledochal cyst, with a report of 2, and an analysis of 94, cases. Int Abst Surg 108: 1-30, 1959
- 13) Todani T, Watanabe Y, Narusue M et al: Congenital bile duct cyst, its classification, operative procedures, and review of our 37 cases. Am J Surg 134, 263-269, 1977
- 14) 井関丈治, 二川俊二, 伊藤 徹ほか: 総胆管膜様狭窄症の2例. 日消病会誌 78: 937-942, 1981

A Case of Annular Stricture of the Common Hepatic Duct

Manabu Nishiwaki, Yoshinao Kotoura, Hiroshi Ashida, Akihiko Nishioka, Tamotsu Noshi,
 Michio Itoh, Naoki Hashimoto and Jyoji Utsunomiya
 Second Department of Surgery, Hyogo College of Medicine

A 60-year-old Japanese woman suffered from upper abdominal discomfort and dilatation of the biliary tree was detected by abdominal ultrasonography. Percutaneous transhepatic cholangiographic drainage, endoscopic retrograde cholangio pancreatography, and computed tomography revealed septum formation of the common hepatic duct. Intraoperatively, we found stricture of the common hepatic duct, which had only a pinhole lumen. Cholecystectomy, partial resection and end-to-end anastomosis of the bile duct were performed. Histological examination revealed a thickness of muscular layer in the area of the stricture. And then, this case was diagnosed as an annular stricture of the extrahepatic duct, which is histologically different from septum formation. Annular stricture of the bile duct is very rare and it would be valuable to study the embryological anomaly in the biliary system.

Reprint requests: Manabu Nishiwaki Second Department of Surgery, Hyogo College of Medicine
 1-1 Mukogawa-cho, Nishinomiya, 663 JAPAN