

小児特発性胆道穿孔にて発症した先天性肝外肝管拡張症の1例

県立岐阜病院外科

山森 積雄 山田 育子 加藤 禎洋
北村 文近 近石登喜雄 古市 信明
三沢 恵一 大橋 広文 須原 邦和

症例は3歳の男児で、腹痛、嘔吐で発症した。黄疸、腹部膨満を認めたため開腹した。胆汁性腹膜炎を認め、肝外に露出していた右肝管後区域枝に径2mmの穿孔を認めた。胆嚢摘出後穿孔部肝管にT-tubeを設置した。術後のT-tube造影では前区域枝、後区域枝、左肝管が嚢状拡張を呈していた。9年後のendoscopic retrograde cholangio-pancreatography (ERCP) 検査では左肝管が円柱状の拡張を呈し、左内、外側枝は嚢状拡張を呈していた。しかし、3歳時にみられた前区域枝、後区域枝の拡張程度は減少していた。成長後の拡張形態は原発性肝内結石症にみられる肝内胆管拡張にも類似していたが、ERCP検査時には胆石は認めなかった。この胆管拡張の形態は非常にまれな先天性肝外肝管拡張であったので報告した。

Key words: dilatation of extrahepatic bile duct, idiopathic perforation of the biliary tract

はじめに

小児の特発性胆道穿孔はまれな疾患であり、その穿孔原因については諸説が論じられているが、いまだ不明な点が多い。われわれは膵管胆道合流異常を伴わないで胆嚢管合流部より肝側の肝管の拡張を呈し、肝外に露出した右肝管後区域枝が特発的に穿孔した3歳幼児例を経験した。今回endoscopic retrograde cholangio-pancreatography (ERCP) にて同症例の11歳時の胆道形態について観察しえた。この症例の検討より肝外肝管拡張症に関して若干の文献的考察を加えて報告する。

症 例

症例：3歳5か月、男児

主訴：腹痛、発熱、嘔吐

既往歴：妊娠中および分娩時に異常を認めなかった。生下時体重2,450g、2歳時に風疹に罹患した。

家族歴：祖父が膵癌にて死亡。

現病歴：1979年7月29日より軽度の腹痛を訴えていた。2日後になり39℃の発熱と嘔吐を認めるようになり、他医にて補液を受けた。しかし発熱と腹痛が持続するため8月1日になり当院小児科に入院した。入院後嘔吐と発熱は軽減し、便通も少量ずつ認めるように

なっていたが、8月6日頃より黄疸と腹部膨満を認めるようになった。8月24日より再び発熱を認め、腹部膨満と黄疸が急速に著明となったため腹腔穿刺が施行された。胆汁性腹水が1,475ml 排液されたため胆汁性腹膜炎と診断され外科転科した。

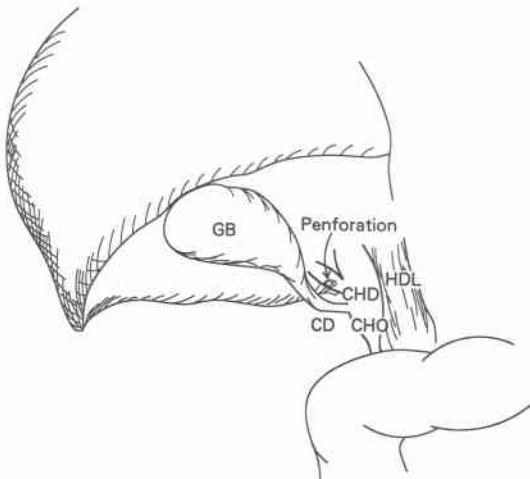
入院時現症：体格やや小、栄養良、皮膚やや乾燥、眼球結膜に黄疸を認めるも、貧血は認めなかった。胸部理学的所見に異常を認めなかった。腹部所見では全体に腹部が膨隆し腹水と鼓腸を認めた。腸雑音は聴取しなかった。圧痛および腹膜刺激症状は軽度に認めた。

入院時検査所見：小児科入院時には白血球増多、尿中ビリルビン陽性、GOT、GPT、LDHの軽度増加を認めるのみであったが、外科転科時には総ビリルビンが9.5mg/dlに上昇していた (Table 1)。

手術所見：1978年8月25日、上腹部横切開で開腹した。胆汁性腹水を250ml 排除した。肝線維症や脾腫は認めなかった。肝門部を検索すると、肝左内側区下面、胆嚢頸部および胆嚢管の漿膜にビリルビンの沈着が認められた。胆嚢管の肝側に右肝管あるいは副肝管と思われる肝外肝管が併走し、この肝管に径2mmの穿孔部を認め、同部より胆汁の流出を認めた。肝十二指腸靱帯を切開し径1cmに拡張した総肝管を確認したが、総胆管の拡張はみられなかった (Fig. 1)。胆嚢内に胆石は認めなかったが、胆嚢を摘出し、胆嚢管よりゾンデ

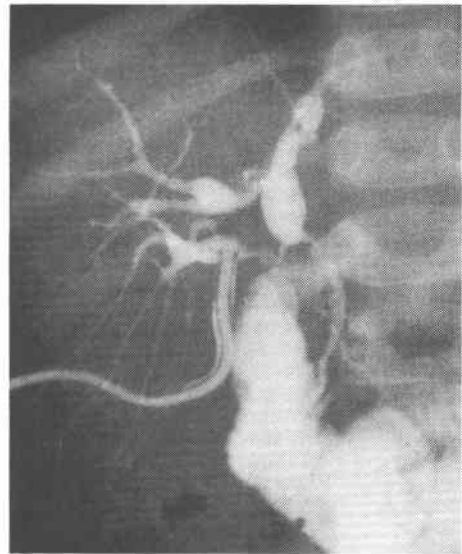
Table 1 Laboratory data on admission

	1 Aug. 79	24 Aug. 79		1 Aug. 79	24 Aug. 79
Hematology			Biochemistry		
WBC (/mm ³)	14300	7700	GOT (IU/l)	37	64
RBC ($\times 10^4$ /mm ³)	496	420	GPT (IU/l)	109	40
Hb (g/dl)	14.2	12.3	LDH (IU/l)	703	449
Ht (%)	43.3	38.1	Alp (IU/l)	355	1009
Urinalysis			TP (g/l)	4.8	6.0
Protein	(-)	(-)	T.Bil (mg/l)	2.37	9.5
Glucose	(-)	(-)	Amilase (U)	69	
Keton body	(+)	(-)	Na (mEq/l)	133	139
Urobilinogen	(\pm)	(\pm)	K (mEq/l)	4.1	4.3
Bilirubin	(+)	(-)	Cl (mEq/l)	93	99

Fig. 1 Schema of operative findings. GB: gall bladder, CD: cystic duct, CHD: common hepatic duct, CHO: choledocus, HDL: hepatoduodenal ligament.

を挿入し胆道系の検索を行った。肝管への挿入は簡単に可能であったが、総胆管への挿入はできなかった。しかし胆石や粘液塊は存在しなかった。穿孔した肝管が細いため縫合不能と判断し、穿孔部に T-tube を挿入し、肝門部にドレーンを設置して閉腹した。

術後第14病日に施行した T-tube 造影では、前区域枝と後区域枝とが合流する右肝管を形成せず、前区域枝が左肝管に合流する Healey らの分類¹⁾でいう C 型の形成異常を呈した。右肝管あるいは副肝管の穿孔部に挿入したと思われた T-tube は後区域枝肝管に存在した。後区域枝肝管の T-tube 挿入部をはじめとして、前区域枝、左肝管、左内外側枝肝管はいずれも著明な

Fig. 2 Cholangiogram through the T-tube catheter showed dilatation of the anterior and the posterior segmental ducts and the left hepatic duct. But there was no evidence of anomalous arrangement of the pancreaticobiliary duct. (at 2 weeks after the operation)

囊状の拡張を示していた。一方、総胆管は十二指腸までであったかも狭窄と思われる糸状の管腔像を呈していたが、造影剤の十二指腸への通過は良好であった。また膵管胆道合流異常は認めなかった (Fig. 2)。

術後18日目に T-tube を抜去したが、その後の経過は良好で第33病日退院した。退院後は健康に生活していたが、経過観察のために、6か月後に drip infusion cholecystography (DIC) と、9年後に ERCP 検査を

Fig. 3 Dripping infusion cholangiogram showed dilatation of the anterior, the posterior and the median segmental ducts and the left hepatic duct. (at 6 months after the operation)



Fig. 4 A-P view of cholangiogram by ERCP showed ringular stenosis of the common bile duct and columnar dilatation of the left bile duct. But dilatation of the anterior and the posterior segmental ducts were not present. (at 9 years after the operation)



Fig. 5 Oblique view of cholangiogram by ERCP showed cystic dilatation of the median and the lateral segmental ducts. (at 9 years after the operation)



施行した。

6か月後(4歳時)のDIC像所見ではT-tube造影にみられた嚢状拡張像は同様に認められたが、T-tube造影時にみられた糸状の総胆管の管腔は前回より拡張していた(Fig. 3)。

9年後(11歳時)の肝超音波像では肝外胆管に軽度の拡張を認めたが、肝内胆管の拡張は確認できず、肝内結石像も描出されなかった。Computed tomography検査でも同様であった。ERCP検査では膵管の走行、管径などには異常を認めなかった。胆管系では、総胆管径は5mmを示していたが、右後区域枝合流部の十二指腸側で部分的にくびれを呈する狭窄を認めた。狭窄部より肝側の左肝管は径11mmと円柱状の拡張を示し、さらに左内および外側枝の起始部は相対的に狭窄を示した後、続く左内および外側枝は嚢状の拡張を示していた。とくに外側下行枝の嚢状拡張は著明であった(Fig. 4, 5)。一方、右肝管系は造影剤の排泄が早く、十分に造影されていないためはっきりとは断言できないが、右後区域枝と右前区域枝の紡錘状拡張は認められたものの、その程度はT-tube造影時よりは

少ないように思われた。また胆道系に結石は認めなかった。

術後13年が経過したが、時に腹痛発作を認める以外、黄疸あるいは胆道炎症状は認めず健康である。

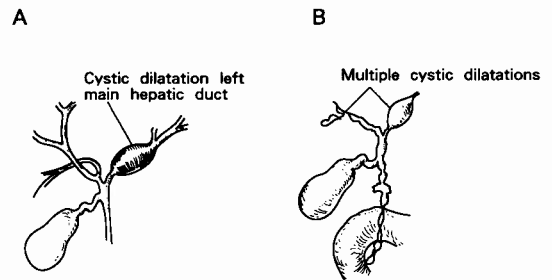
考 察

小児の特発性胆道穿孔はいまだ症例報告が散見されるにすぎず、症例の集積、原因究明が十分なされていないとはいいがたい。1976年大川ら²⁾は胆道拡張を有する3例の小児胆道穿孔例に膵管胆道合流異常（以下、合流異常と略す）が存在したことを発見し、さらに本邦例59例、外国例72例を分析した結果、合流異常が認められる胆道穿孔例が存在していたことより、合流異常が胆道穿孔を起こす原因の1つであるとしている。この報告以後、合流異常を有する先天性胆道拡張症に胆道穿孔が生じた報告例³⁾がみられるようになり、合流異常と先天性胆道拡張症および胆道穿孔は一連の病態としてとらえられるようになった。しかし、小児の胆道穿孔の中には自験例のごとく合流異常を伴わない型の特発性胆道穿孔も存在することも事実である。

小児特発性胆道穿孔の原因としては前記の合流異常説をはじめとして、外傷、胆道壁の発生異常（憩室、異常腺組織、脆弱部の存在、胆道内圧の上昇、胆道の感染、胆石症、胆道局所の免疫不全などが考えられると報告されている⁴⁾。これら種々の穿孔原因の中で、自験例の穿孔原因として考えられるのは、左右肝管系の拡張がみられ、肝外に露出した右肝管後区域枝の拡張部で穿孔していたことより胆道系の発生異常、とくに胆管壁の脆弱部が存在したためと考えられる。この胆管系の拡張は9年後のERCP検査でも証明され、総胆管の一部に輪状の狭窄部も描出された。さらに興味を引くことには、輪状狭窄部が存在するにもかかわらず、右肝管前区域枝、後区域枝の拡張の程度は左肝管系より少なく、造影剤の流出も短時間であった。自験例のごとき肝外胆管系の拡張を有する小児胆道穿孔の報告例、とくに胆道造影所見が十分に記載されている症例の報告は文献上見いだしえなかった。

肝外胆管拡張を肝内胆管拡張症からみてもみると、土田ら⁵⁾が第1に先天性胆道拡張症に合併してみられる肝内胆管の拡張、第2に先天性多発性肝内胆管拡張症（Caroli病）、第3に中間型（孤立性肝内胆管拡張症）の3つに分類している。第1の先天性胆道拡張症における肝外胆管拡張は合流異常が100%合併しているとも報告されており⁶⁾、合流異常の概念が認められている現在はその有無によって胆管拡張を分類すべきものと考えられる。一方、Longmireら⁷⁾は胆管拡張を肝内型と肝外型に分け、肝内胆管拡張を限局性主肝管囊状拡張型と多発性末梢胆管拡張型に分類している。また肝外胆管拡張においてはAlonso-LejのType A、

Fig. 6 Schema of the dilatation of ductal system by Longmire⁷⁾. A: Localized dilatation of a major intrahepatic duct. B: Multiple cystic dilatation of extrahepatic duct.



Type B, Type C, 多発性囊状拡張、瀰漫性胆管拡張に分類している（Fig. 6）。自験例の肝外胆管拡張形態は肝外型の多発性囊状拡張に類似するが、彼らのいう限局性主肝管囊状拡張の1例は肝内、肝外にまたがる拡張であり、この拡張形態にも自験例は酷似している。しかし彼らの報告例の臨床経過はいずれも頻回の黄疸の発現を認めているが、自験例の場合は術後は全く黄疸を認めていない点が大きく異なり、胆管拡張形態は類似していても同一の疾患であるかどうかは疑問が残る。

また自験例の場合、小児期には左右の主肝管系に拡張を認めたものが成長するにしたがって右肝管系の拡張が目立たなくなり、左外側枝の囊状拡張が著明に認められるようになった。このことは左外側枝肝管系が解剖学的に胆汁うっ滞をきたしやすいたとされ⁸⁾、自験例の場合も胆汁の排出遅延に起因しているものと思われる。この成長後の胆管所見は原発性肝内結石症の場合にみられる左側胆管の拡張形式とも類似しているように思われる。Longmireら⁷⁾の肝内限局性主肝管拡張型の1例と結石の発生が認められており、また原発性肝内結石症が胆管の形態異常が関与していると推測されている⁹⁾点からも、自験例においても結石が発生する可能性は否定できない。

いずれにしてもこれらの胆管の形態異常が先天的形成異常であることを証明するためには、幼小児期に胆道系の検索を行う必要があり、胆道穿孔のような病態が存在しないかぎり実際に胆道系を造影検索することは不可能である。自験例の場合は3歳時より主肝管の拡張がみられたことより、この胆管拡張が先天的な要因に起因することを証明されるまれな症例であると考えられる。また自験例のような胆管拡張の適切な範

ちゅうは現在のところないものと思われる。

御校閲をいただいた岐阜大学名誉教授坂田一記先生に深く感謝致します。

文 献

- 1) Healey JE, Schroy PC: Anatomy of the biliary duct within the human liver. Arch Surg 66: 599-616, 1953
- 2) 大川治夫, 高橋英世, 真家雅彦ほか: 小児期胆道穿孔の原因としての総胆管・膵管の合流異常. 外科 38: 1154-1160, 1971
- 3) 高見 宏, 岡田 正, 大口善郎ほか: 膵管胆道合流異常を伴った特発性胆道穿孔の2例. 小児外科 14: 1505-1510, 1982
- 4) 矢野博道, 高宮敏士, 溝手博義ほか: 小児の特発性胆道穿孔の臨床的検討. 小児外科 9: 1180-1190, 1977
- 5) 土田嘉昭, 斎藤純夫, 本名敏郎ほか: 肝内胆管拡張症の臨床と位置づけ. 小児科MOOK 5: 107-117, 1979
- 6) 古味信彦: 膵管胆道合流異常・研究の動向とトピックス. 消病セミナー 27: 1-14, 1987
- 7) Longmire WP, Mandiola SA, Gordon HE: Congenital cystic disease of the liver and biliary system. Ann Surg 174: 711-719, 1971
- 8) 西村正也: 肝内結石症の発生機序と病態. 消外 4: 507-513, 1981
- 9) 大藤正雄, 木村邦夫, 御園生正紀ほか: 肝内結石の成因. 外科 38: 558-569, 1976

A Case Report of Congenital Extrahepatic Duct Dilatation Initially Presenting as Idiopathic Perforation of the Biliary Tract in Childhood

Tsumio Yamamori, Yasuko Yamada, Yoshihiro Kato, Fumichika Kitamura, Tokio Chikaishi,
 Nobuaki Furuichi, Keiichi Misawa, Hirofumi Oohashi and Kunikazu Suhara
 Department of Surgery, Prefectural Gifu Hospital

A 3-year-old boy was admitted to our hospital in August 1979, complaining of vomiting and abdominal pain for one week. Five days later he was slightly jaundiced and his abdomen was very distended. At surgery, a large amount of bile-stained ascitic fluid was removed and a small perforation was found in the wall of the posterior segmental duct that was exposed extrahepatically. Two weeks later, cholangiography through an indwelling T-tube catheter showed dilatation of the anterior and the posterior segmental ducts and the left hepatic duct. Nine years after the operation cholangiograms obtained by ERCP still showed markedly dilated left hepatic and lateral segmental ducts. The findings in the dilated extrahepatic bile ducts were similar to those described in cases of intrahepatic calculi. But the stone was not in the bile duct at the time of ERCP examination.

Reprint requests: Tsumio Yamamori Department of Surgery, Prefectural Gifu Hospital
 1-4-6 Noissiki, Gifu, 500 JAPAN