

先天性胆道拡張症・膵管胆道合流異常に合併した 胆嚢アデノミオマトーシスの1小児例

東京医科歯科大学第2外科

石田 秀行 岩間 毅夫 北郷 邦昭
仁瓶 善郎 三島 好雄

先天性胆道拡張症・膵管胆道合流異常に合併した胆嚢アデノミオマトーシスのきわめてまれな1小児例を経験したので報告する。症例は13歳の女児。上腹部痛を主訴に入院。腹部超音波検査・内視鏡的逆行性膵胆管造影などでびまん型の胆嚢アデノミオマトーシス、膵管胆道合流異常（新古味分類 I Ib 型）および円筒型先天性胆道拡張症（戸谷分類 IVa 型）と診断された。胆嚢摘出術・肝外胆管切除・総肝管空腸 Roux-en-Y 吻合術を施行した。胆嚢の組織学的検索では筋層の著明な肥厚と Rokitansky-Aschoff sinus の増生を認めた。膵管胆道合流異常を合併した胆嚢アデノミオマトーシスの本邦報告例は自験例を含めて5例あり、年齢は13~35歳、全例がびまん型アデノミオマトーシスかつ新古味分類 I Ib 型膵管胆道合流異常という共通点があり、2例には戸谷 IVa 型の先天性胆道拡張症も合併していた。以上から、若年者胆嚢アデノミオマトーシスの一因として、膵管胆道合流異常が関与している可能性が示唆された。

Key words: juvenile adenomyomatosis of the gallbladder, congenital biliary ductal dilatation, anomalous pancreatico-biliary union

はじめに

胆嚢アデノミオマトーシスは胆嚢壁内の Rokitansky-Aschoff sinus (以下、RAS と略記) の増殖を特徴とする良性疾患であるが、小児例の報告はきわめてまれである。今回、先天性胆道拡張症・膵管胆道合流異常に胆嚢アデノミオマトーシスを合併したきわめてまれな1小児例を経験したので文献的考察を加えて報告する。

症 例

症例：13歳、女児

主訴：上腹部痛

既往歴：アトピー性皮膚炎

現病歴：数年前から上腹部痛を自覚していたが放置していた。学校検診で尿潜血反応陽性と判定され、1994年9月当院小児科受診。腹部超音波検査で胆嚢壁の著明な腫大を指摘され、精査・加療目的で1994年12月当科入院。

入院時現症：体格、栄養中等度。皮膚、結膜に黄染

Table 1 Laboratory data

WBC	4400 /ul	γ-GTP	13 U/dl
RBC	450×10 ⁴ /ul	ChE	341 IU/dl
Hgb	13.0 g/dl	ZTT	3.9 K.U
Ht	39.2 %	TTT	13.2 K.U
Plt	24.4×10 ⁴ /ul	BUN	11 mg/dl
T.P	7.3 mg/dl	Crea	0.6 mg/dl
Alb	4.2 mg/dl	AMY	111 IU/dl
T.Bil	0.8 mg/dl	Na	144 mEq/dl
D.Bil	0.2 mg/dl	K	4.1 mEq/dl
AST	9 IU/dl	Cl	106 mEq/dl
ALT	7 IU/dl	CEA	<0.5 ng/ml
LDH	319 IU/dl	CA	19-99 U/ml
ALP	672 IU/dl		

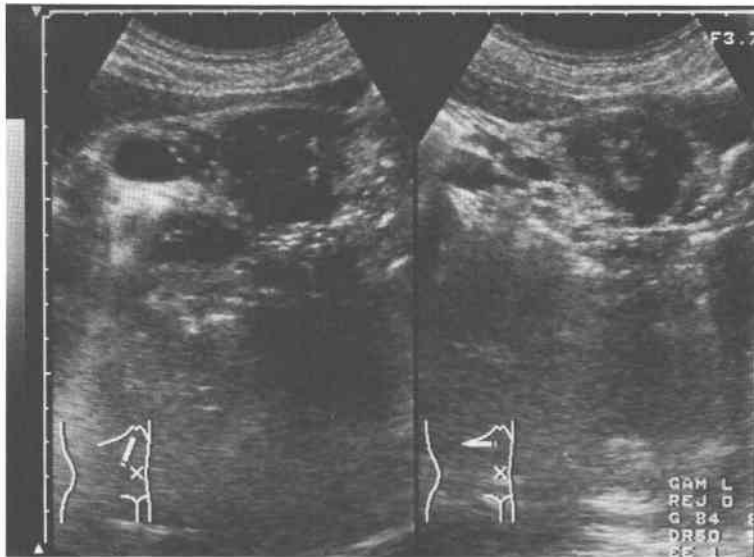
なし。頭頸部・胸部に異常なし。腹部は平坦で、肝・胆嚢・脾・腎・腫瘍を触知しなかった。右季肋部から心窩部にかけて軽度の圧痛を認めた。

入院時血液生化学検査：アルカリフォスファターゼ値が成人正常上限 (211IU/dl) の3.2倍であったが、年齢相当¹⁾と考えられた。腫瘍マーカーを含め、その他の血液生化学検査項目で異常所見を認めなかった (Table 1)。

<1996年3月6日受理>別刷請求先：石田 秀行

〒113 東京都文京区湯島 1-5-45 東京医科歯科大学第2外科

Fig. 1 Abdominal ultrasonography shows marked thickness of the fundus and body of the gallbladder with high echoic spots (commet sign) and low echoic cystic lesions.



腹部超音波検査：胆嚢体部・底部を中心に壁が著明に肥厚し、内腔は狭く、内腔近くの内壁には小円形 low echoic cystic lesion の多発と、commet sign が認められた (Fig. 1)。

腹部 X 線 CT 検査：腹部超音波検査の所見と一致した部位に、正常肝とは辺縁が明瞭に区別され、造影

剤で enhance される胆嚢壁の肥厚が認められた。

逆行性膵胆管造影 (ERCP)：胆嚢内腔は底部で狭小化し、多数の RAS に相当すると思われる小嚢胞性病変を認めた。膵管と胆管は十二指腸壁外で合流し、共通管は26mm と長く、軽度の拡張を伴っていた。総胆管は円筒状に拡張(最大径18mm)し、肝内胆管は左右

Fig. 2 Endoscopic retrograde cholangiography. Narrowing of the lumen and small cystic lesions are predominantly seen in the fundus of the gallbladder. Anomalous pancreatico-biliary union and cylindrical dilatation of the common bile duct with intrahepatic involvement are also seen.

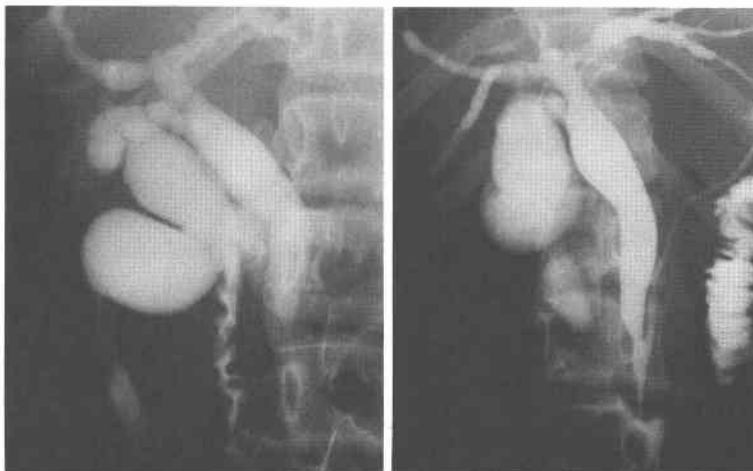
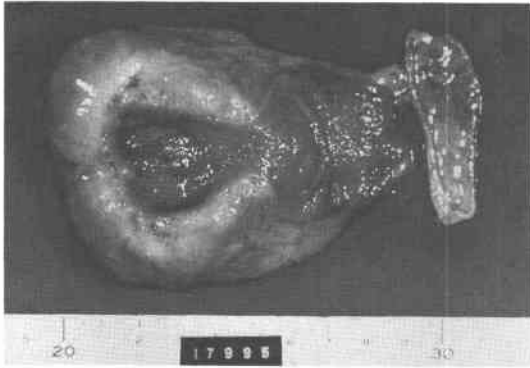


Fig. 3 Resected specimens. The gallbladder, 11.5×6.5cm in size, shows marked thickness of the wall of the body and fundus. Multiple small cystic lesions are recognized on the surface of the mucosa. The mucosal surface of the slightly dilated bile duct is macroscopically normal.



とも2次分枝まで軽度の拡張が認められた (**Fig. 2**)。

以上の所見から、円筒型²⁾先天性胆道拡張症(戸谷分類 IVa 型³⁾)、膵管胆道合流異常(新古味分類 IIb 型⁴⁾)に合併した generalized (diffuse) type⁵⁾の胆嚢アデノミオマトーシスと診断した。

手術所見：1994年12月25日、胆嚢摘出術・胆管切除・総肝管空腸 Roux-en-Y 吻合術を施行した。胆嚢内腔には正常な胆汁は認めず、粘液が充満していた。胆管胆汁は清澄で、そのアマラーゼ値は45,080U/mlと著明に上昇していた。

切除標本肉眼所見：胆嚢は11.5cm×6.5cmで、漿膜面は紅赤色調であった。底部から体部にかけてびまん性の壁肥厚が認められた。特に、底部では最大28mmと著明に肥厚し、粘膜面には多数の小空洞を認めた。明らかな壁内結石を認めなかった。胆管には肉眼的に異常を認めなかった (**Fig. 3**)。

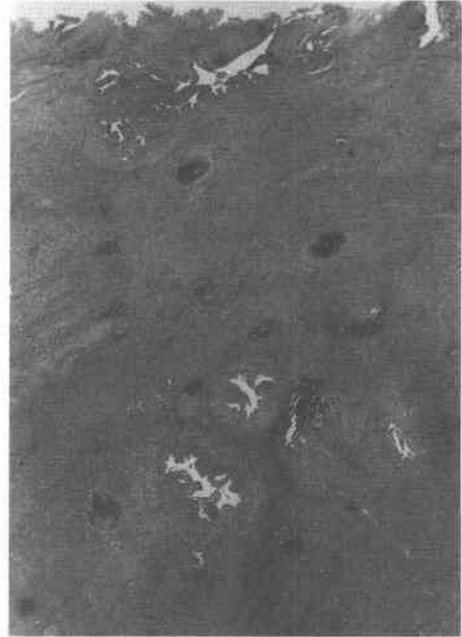
病理組織学的所見：胆嚢；粘膜から筋層にかけてRASの増生、筋層の著しい肥厚(fibromuscular tissueの増生)を認めた (**Fig. 4**)。胆管；上皮の核に軽度のpile upを認めた以外、特に異常は認められなかった。

術後合併症なく第24病日に退院。術後約1年経過した現在、術前みられた上腹部痛も消失し、元気に通学している。

考 察

胆嚢アデノミオマトーシスは組織学的に胆嚢壁内のRASの増殖を特徴とする良性疾患である。40～60歳代に多いが、20歳未満の若年者の報告例はきわめて少な

Fig. 4 Histological examination of the removed gallbladder reveals proliferation of the fibromuscular tissues and dilated glands (Rokitansky-Aschoff sinuses). H-E stain (original magnification, ×2.5).



く、本邦では1979年から1993年までに14例が報告されているにすぎない⁶⁾。今回の症例は15例目で、診断時年齢では最年少に相当する。

胆嚢アデノミオマトーシスは病変の広がりから、Jutrasら⁵⁾によって generalized (diffuse) type, localized (fundal) type, segmental (annular) type に分類されている。一般的には localized type もしくは segmental type が大部分を占める⁷⁾が、若年者では圧倒的に generalized type が多い⁸⁾という特徴がある。

胆嚢アデノミオマトーシスの成因としては①胆嚢内圧上昇説⁹⁾、②炎症性慢性刺激説⁹⁾、③増殖性、退行性病変説⁵⁾などがあげられているが、加齢による内分泌・代謝変化が胆嚢壁の増殖性変化をもたらすという③が一般に支持されている。しかしながら、前述したごとく病変の型が成人例と若年例では明らかに異なる点から考えると、若年者胆嚢アデノミオマトーシスの成因として③以外の可能性を考慮すべきと考えられる。

われわれが検索しえた範囲では、胆嚢アデノミオマトーシスと膵管胆道合流異常の合併は1986年以降に4例^{10)12)~14)}の本邦報告例があり(欧米文献中では見いだ

Table 2 Combinations of congenital bile duct dilatation (CBD), anomalous pancreatico-biliary union (APBU) and adenomyomatosis of the gallbladder (ADM) in the Japanese literature.

	age	sex	CBD	APDU	common channel	ADM	author (year)
1.	35	female	—	IIb	25mm	diffuse	Ike (1986)
2.	14	female	—	IIb	35mm	diffuse	Asano (1987)
3.	23	female	IVa (cylindrical)	IIb	?	diffuse	Sugiyama (1988)
4.	14	female	—	IIb	25mm	diffuse	Ikematsu (1989)
5.	13	female	IVa (cylindrical)	IIb	26mm	diffuse	reported case

The types of CBD and APDU were determined according to the classification of Todani (1977) and Komi (1991), respectively.

しえなかった), 自験例が5例目にあたる。そのうち自験例を含む2例に胆管拡張を認めた (Table 2)。これらの5例を詳細に検討してみると, 診断時年齢が13~35歳と比較的若年者で, 記載のない1例を除く全例に長い共通管を有する新古味分類 IIb 型の膵管胆道合流異常を伴っており, 円筒型胆管拡張を示した2例は戸谷分類の IVa 型であった。このような興味深い共通点を考えると, 胆管拡張の有無は別にしても, 膵管胆道合流異常に合併する胆嚢アデノミオマトーシスでは, 膵管胆道合流異常に起因する膵液の胆嚢内逆流による慢性炎症性刺激や胆嚢内圧の上昇が成因となっている可能性が示唆される。一方, 膵管胆道合流異常からみた場合, 胆嚢アデノミオマトーシスの合併はきわめてまれであり, 両者の因果関係はなく, むしろ偶然の合併と考えることが妥当とする見解¹²⁾もある。いずれにしてもこの問題を解決するには, 胆嚢アデノミオマトーシスと膵管胆道合流異常や先天性胆道拡張症の合併の認識が高まり, 症例が集積されることが必要と考えられる。

小児胆嚢アデノミオマトーシスの治療に関しては, 有症状ならば胆嚢摘出術が施行されているが, 無症状では経過観察とされる場合もある。これらの報告例では, 膵管胆道合流異常の有無が必ずしも精査されていない。小児の腹痛の鑑別診断として胆嚢アデノミオマトーシスの存在と, 膵管胆道合流異常や胆管拡張の合併の可能性を認識し, 適切な診断・治療を行うことが肝要と考えられる。今回の症例は杉山ら¹⁴⁾の症例と同様, 円筒型の総胆管拡張を伴っていたため, 胆嚢摘出術に加えて標準的な分流手術が施行された。胆管非拡張型膵管胆道合流異常を伴った胆嚢アデノミオマトーシスの3例¹⁰⁾¹²⁾¹³⁾はいずれも胆嚢摘出術のみをうけているが, ①胆管非拡張型膵管胆道合流異常にも胆管癌の発生がまれならず報告されている¹⁵⁾¹⁶⁾, ②胆嚢アデ

ノミオマトーシスと膵管胆道合流異常の合併が若年で診断されている, という2点を考慮すると, 胆管非拡張症例にも分流手術を付加することも考慮すべきであると考えられるが, その是非については今後の検討にゆだねざるをえない。

文 献

- 1) 中山年正, 北村元住: アルカリフォスファターゼ, 小酒井望, 阿部正和編. 正常値(第3版). 医学書院, 東京, 1983, p229-234
- 2) Todani T, Watanabe Y, Fujii T et al: Cylindrical dilatation of the choledochus: A special type of congenital bile duct dilatation. *Surgery* 98: 964-969, 1985
- 3) Todani T, Watanabe Y, Narusue M et al: Congenital bile duct systs: Classification, operative procedures, and review of thirty-seven cases including cancer arising from choledochal cyst. *Am J Surg* 134: 263-269, 1977
- 4) 古味信彦: 先天性胆道拡張症に伴う膵管胆道合流異常50例の分類, いわゆる古味分類補遺. *膵臓* 6: 28-38, 1991
- 5) Jutras AJ, Longtin JM, Levesque HP: Hyperplastic choleliths. *Am J Roentgenol* 83: 795-827, 1960
- 6) 中上美樹夫, 端 裕之, 内田茂樹ほか: 点滴静注胆嚢造影法にて診断した若年者胆嚢腺筋腫症の1例. *胆と膵* 14: 983-987, 1993
- 7) Christensen AH, Ishark KG: Benign tumors of the gallbladder. *Arch Pathol* 90: 423-432, 1970
- 8) Bricker DL, Halpert B: Adenoma of the gallbladder. *Surgery* 53: 615-620, 1963
- 9) King ESJ, MacCallum P: Cholecystitis glandularis proliferans (cystica). *Br J Surg* 19: 310-323, 1931
- 10) 池 薫, 奥山修児, 長嶋知明ほか: 膵管胆道合流異常を伴った胆嚢 Adenomyomatosis の1例. *Gastroenterol Endosc* 28: 2062-2067, 1986

- 11) 佐藤恭久, 戸谷拓二, 渡辺泰宏ほか: 小児胆嚢 adenomyomatosis の 1 例. 小児外科 21: 1389-1392, 1989
- 12) 池松禎人, 内村正幸, 脇 慎治ほか: 胆管合流異常を合併した胆嚢 Adenomyomatosis の 1 例. 胆と膵 10: 903-907, 1989
- 13) 浅野 健, 松岡和彦, 山本正生ほか: 術前に巨大な adenomyomatosis と診断し得た 1 女児例. 小児臨床 50: 1415-1418, 1987
- 14) 杉山新一, 山中垣夫, 上野規男ほか: 先天性胆管拡張症に合併した慢性胆嚢 Adenomyomatosis の 1 例. 腹部画像診断 8: 403-407, 1988
- 15) 青木春男, 菅谷 宏, 島津元秀: 膵胆管合流異常と胆道癌—アンケート集計成績とその考察. 胆と膵 8: 1539-1551, 1987
- 16) 林原順一, 関田幹雄, 斉藤洋一ほか: 膵胆管合流異常と癌. 胆と膵 3: 487-495, 1988

**A Case of Juvenile Adenomyomatosis of the Gallbladder Associated with
Congenital Bile duct Dilatation and Anomalous
Pancreatico-Biliary Union**

Hideyuki Ishida, Takeo Iwama, Kuniaki Kitago, Zenro Nihei and Yoshio Mishima
Second Department of Surgery, Tokyo Medical and Dental University

A rare case of juvenile adenomyomatosis of the gallbladder associated with congenital bile duct dilatation and anomalous pancreatico-biliary dilatation is reported. A 13-year-old girl complaining of epigastralgia was admitted and was diagnosed as having adenomyomatosis of the gallbladder, an anomalous pancreatico-biliary union, and cylindrical dilatation of the common bile duct with intrahepatic involvement, by abdominal echography and endoscopic retrograde cholangiopancreatography. She underwent cholecystectomy and resection of the extrahepatic bile duct with hepatico-jejunostomy. Histological examination of the removed gallbladder revealed proliferation of fibromuscular tissue and Rokitansky-Aschoff sinuses. Including this case, there are 5 cases of adenomyomatosis of the gallbladder associated with an anomalous pancreatico-biliary union in the Japanese literature. The age at diagnosis ranged from 13-35 years. The generalized type of adenomyomatosis and type IIa of anomalous pancreatico-biliary union according to Komi's new classification were characteristics common to all cases. Our case and one other were also associated with Todani's type IVa of congenital bile duct dilatation. From the analysis of the reported cases, it is suggested that one of the etiologies of juvenile adenomyomatosis of the gallbladder may be an anomalous pancreatico-biliary union.

Reprint requests: Hideyuki Ishida Second Department of Surgery, Tokyo Medical and Dental University
1-5-45 Yushima, Bunkyo-ku, Tokyo, 113 JAPAN