

肝内結石症を伴った先天性胆嚢欠損症の1例

福井赤十字病院外科

広瀬 由紀 田中 猛夫 城崎彦一郎
 松下 利雄 山本 広幸 田中 文恵
 佐藤 史顕 小柴 貴明 土居 幸司

肝内結石症を伴う胆嚢欠損症を経験したので、詳細を検討しえた胆嚢欠損症の本邦報告例96例の集計結果とともに報告する。症例は59歳の男性で、特に症状はないが検診にて胆石症を疑われ精査を行った。肝内結石症と慢性萎縮性胆嚢炎と診断され、手術を施行するが、胆嚢は認められず、拡張した総胆管と胆嚢管の遺残と思われる小隆起を認めるのみで、肝垂区域切除のみを行った。集計しえた96例のうち73例において、総胆管非拡張は24例 (32.8%)、総胆管拡張例は26例 (35.6%)、総胆管拡張に総胆管結石を認めた例は23例 (31.5%) であり、また非拡張例の平均年齢は41.3歳、拡張例は55.6歳そして結石合併例は60.4歳であり、非拡張例と、拡張例あるいは結石合併例との間には有意に年齢の差を認めた。また96例の胆嚢欠損症のうち、肝内結石症を認めた症例は自験例を含めわずか6例であり、きわめて稀な症例と思われた。

Key words: the absence of the gallbladder, intrahepatic cholelithiasis

緒言

胆嚢欠損症は胆道奇形の中でも特にまれな疾患で、剖検例ではその頻度が0.045%と報告されている¹⁾。本邦においては1927年に石山²⁾が第1例を報告して以来1992年までに自験例を含め126例を数えるが、そのうち肝内結石症を伴った症例は自験例を含め6例をみるにすぎない。今回、我々が経験した肝内結石症を伴う胆嚢欠損症を紹介するとともに、詳細を検討しえた胆嚢欠損症96例からその臨床的特徴を考察したので報告する。

症例

59歳、男性

主訴：特になし。

現病歴：健康診断の際、胆石症を疑われ当院内科を受診した。諸検査の結果肝内結石症と診断され当科へ紹介入院となった。

既往歴：特記すべきことなし。

家族歴：特記すべきことなし。

入院時現症：栄養は中等度で、皮膚眼瞼結膜に貧血黄疸認めず、頸部その他にリンパ節腫脹は認めなかった。胸部に聴打診上特に異常を認めず、腹部は平坦軟

Table 1 Laboratory findings on admission

WBC	7300	LDH	375 Wrob.U
RBC	456×10 ⁴	LAP	113 G-R.U
Hgb	16.0 g/dl	γ-GTP	18 mU/ml
Ht	45.9 %	T.protein	6.2 g/dl
Plate.	21.3×10 ⁴	ICG (K)	0.132
GOT	21 Kar.U	PT	81 %
GPT	17 Kar.U	Fib	245 mg/dl
ALP	6.1 K-A.U	HPT	85 %

で、腫瘤ともに触知しなかった。浮腫はなく、肛門診でも異常所見を認めなかった。

検査所見：血液生化学検査ではChEの軽度減少を認める以外特に異常所見を認めなかった (Table 1)。腹部超音波検査 (以下、US) にて肝外側区域の胆管拡張と結石像と総胆管の拡張を認めたが胆嚢は描出できず、慢性萎縮性胆嚢炎と診断した (Fig. 1)。腹部CTでもUS同様肝内結石症、総胆管拡張症および慢性萎縮性胆嚢炎と診断した (Fig. 2)。内視鏡的逆行性膵胆管造影 (以下、ERCP) ではS3の胆管の拡張とその内部の結石による陰影欠損、総胆管拡張 (12mm) は同様に、胆嚢に関してはcystic ductの一部が造影されたが (Fig. 3)、US、CTともに萎縮胆嚢と考え手術を施行した。

手術所見：肝臓は視診、触診において右葉の軽度萎

<1996年3月6日受理>別刷請求先：広瀬 由紀
 〒910 福井市月見2丁目4-1 福井赤十字病院外科

Fig. 1 US shows the hyperechoic lesions (arrow), which suggests the intrahepatic gallstones, with the intrahepatic bile ducts dilatation in the lateral segment of the liver.



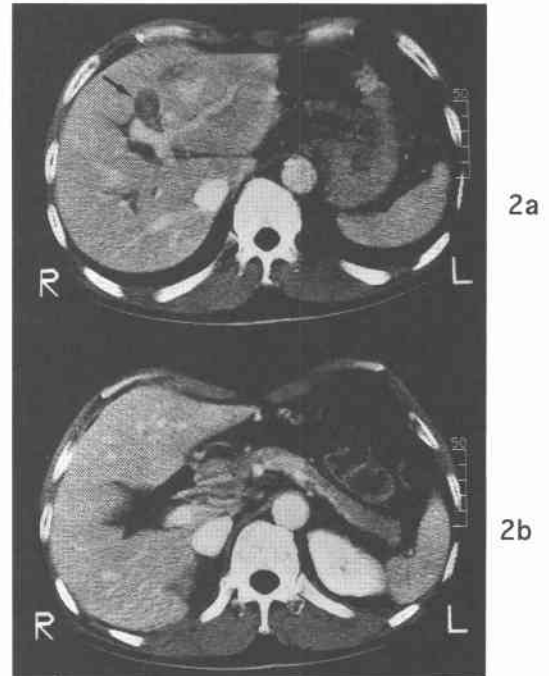
縮と外側区域の腫大を認めるが、明らかな肝硬変の所見は認めなかった。胆嚢窩に胆嚢を認めず、拡張した総胆管に胆嚢管の遺残を思わせる小突起を認めるのみであった (Fig. 4)。術中エコーにて S3 の肝内結石の存在とその他の異常のないことを確認し、S3 の亜区域切除を施行した。術中、術後に S3 の胆管内に泥状のビリルビン系石が多数確認された。なお術中に留置された T チューブからの造影では、総胆管は拡張を示すのみで結石などの異常所見は認めなかった。また病理所見では切除肝の線維化と慢性胆管炎の所見が得られたが、悪性所見は認めなかった。

考 察

以下、文献上、詳細を検討しえた 96 例についてその臨床的特徴を報告する。まず患者背景では男性 37 例、女性 55 例で女性に多く、平均年齢は 52.6 歳であった。

成因については、胎生 4 週頃の将来胆嚢と胆嚢管を形成する尾側肝窩の形成不全による場合と、初期には管腔を形成していた胆嚢、胆嚢管、肝管、総胆管は solid

Fig. 2 CT demonstrates the dilatation of the intrahepatic bile ducts (arrow) in the lateral segment of the liver (2a). The gallbladder was not found (2b).



phase と呼ばれる閉塞期を経て、胎生 7 週頃に再疎通が起こり再び管腔を形成するが、その再疎通の障害によって生じる場合の 2 通りがあるとされている³⁾。胆嚢あるいは胆嚢管の遺残が見られないものを前者の尾側肝窩の形成不全、胆嚢窩に索状物あるいは総胆管に胆嚢管の遺残が認められるものを後者の再疎通障害とすると、今回の集計においては、記述されている 60 例では、尾側肝窩の形成不全が 30 例、再疎通障害が 30 例と同数であった。なお、家族内発症は、kobacker⁴⁾、Sterchi⁵⁾そして Wilson⁶⁾の報告があるが今回の集計では 1 例も見られなかった。

症状においては、何らかの腹痛が 69 例 (71.9%) にみられたが、その発現は総胆管拡張あるいは総胆管結石の有無とは無関係であった。黄疸は 27 例 (28.7%) にみられたが、後述するようにその発現は総胆管拡張あるいは総胆管結石の有無と有意に関連していた。

胆嚢欠損症の多くは総胆管拡張あるいは総胆管結石を合併していると報告されているが、今回の我々の集計でも記述がはっきりした 73 例中総胆管拡張を認めたものは 26 例 (35.6%)、総胆管結石を認めた症例は

Fig. 3 ERCP shows the dilated bile duct of the lateral segment and common bile duct dilatation. Cystic duct (arrow) is seen but the gallbladder is not demonstrated.

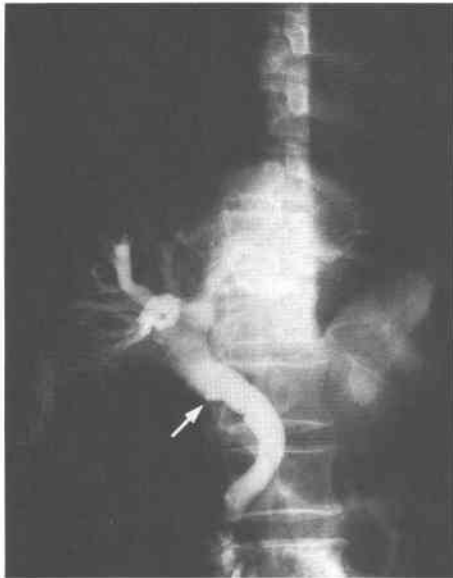
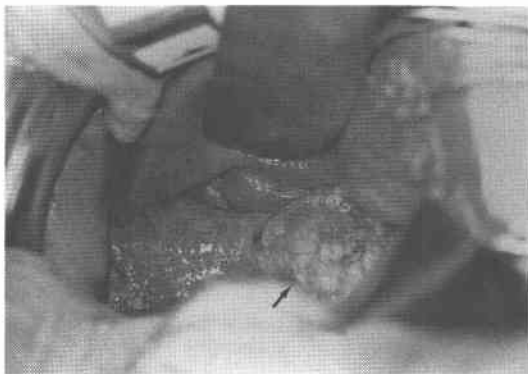


Fig. 4 Operatively the absence of the gallbladder was confirmed. Only a lump (arrow), which seemed to be a cystic duct, was found.



23 (31.5%) であり、総胆管結石も総胆管拡張も認めなかった症例は24例 (32.9%) であった (Fig. 5)。さらにこれらの症例の平均年齢をみると総胆管非拡張例は41.3歳、総胆管拡張例が55.6歳そして総胆管結石合併例が60.4歳であり、各症例の年齢分布では総胆管非拡張症例は総胆管拡張あるいは総胆管結石をもつよりも有意に若年であった。また同様にして黄疸、肝機能障害の発症は総胆管拡張、総胆管結石の合併とともに

Fig. 5 Complications of the absence of the gallbladder. Significant difference of the mean age was seen between the group with normal CBD and the group with dilated CBD, and also between the group with normal CBD and the group with CBD stone. Jaundice had also a significant difference among these three groups. Liver dysfunctions were seen with the CBD dilatation or the CBD stone. #1, #2; Student T test #3, #4; χ^2 test CBD; Common bile duct

	normal CBD	CBD dilatation	CBD stone
Number of case	24	26	23
Mean age	41.3 ± 13.2	55.6 ± 10.7	60.4 ± 14.7
Jaundice	3	6	15
Liver dysfunction	3	9	9

Table 2 Cases of absence of gallbladder with intrahepatic gallstone

Case	Author/Year	Age/Sex	Complication	Site of gallstone
1	Sasaki/1957	55/M		
2	Ohkuma/1958	39/M	anomalous lobulation of the liver	
3	Sano/1986	27/F	anomalous arrangement of pancreaticobiliary duct	
4	Sasaki/1987	77/F	accessory duct	
5	Shigematu/1989	78/F		
6	Hirose/1995	59/M		

有意に増加していた。つまり、胆嚢の欠損から年齢を経るとともに総胆管の拡張とさらには総胆管結石が形成される一連の変化がみられ、その時間は約50年から60年といえる。総胆管の拡張は年齢による変化もあろうが⁷⁾、胆嚢と乳頭括約筋との間に見られる cholecysto-sphincter of Oddi reflex⁸⁾の破綻による括約筋の機能障害、そして胆嚢欠損自体による総胆管内の胆汁量増加によるものと推測される。

肝内結石を合併した症例は6例みられた (Table 2)。肝内型と肝内外型はそれぞれ3例ずつで、その存在部位と拡張あるいは狭窄を図で示した。脾・胆管合流異常をとまなう佐草⁹⁾の報告例は先天性胆管拡張症の存在が考えられ、戸谷¹⁰⁾の分類のIV型に相当する

ものと思われる。大熊ら¹¹⁾の報告例と自験例では左外側枝の狭窄あるいは拡張を認め戸谷のV型の存在が疑われる。よってこれら3例は先天性胆管拡張症が肝内結石の成因となっていることが十分考えられる。先述のごとく今回の集計結果では、胆管の拡張は年齢とともにみられることから先天性胆管拡張症の合併はまれなものと考えられ、実際、明らかに先天性胆管拡張症を合併した症例は choledochocoele を認めた大沢ら¹²⁾の報告の1例のみであった。また臍・胆管合流異常も上記佐埜らの1例のみであった。以上より今回の我々の症例のように先天性胆嚢欠損症に肝内結石を合併し、さらに先天性胆管拡張症がその成因と思われる症例は非常にまれなものと考えられた。他の合併奇形としては、副肝管が3例、肝分葉異常3例、臍癒合不全1例、鎌状靱帯欠損1例、総胆管開口異常1例と肝胆道系の奇形が多いようであるが、Meckel 憩室¹³⁾、先天性低形成腎¹⁴⁾の報告がある。悪性腫瘍の合併は胆管癌4例、胃癌3例、十二指腸癌1例の報告があったが胆管癌の4例はその発生頻度としては注目されるべきであろう。

文 献

- 1) 小沢国雄, 渡部 修, 前川武雄: 先天性胆嚢欠損症の1例. 臨外 29: 1061—1065, 1974
- 2) 石田福二郎: 総輸胆管閉塞症を招来せる先天性胆嚢欠損症に就いて. 東京医事新誌 2530: 1301—1303, 1927.
- 3) Gross RE: Congenital anomalies of the gall-bladder. Arch Surg 32: 131—162, 1963
- 4) Kobacker L: Congenital absence of the Gall-

- baldder—A possible hereditary defect. Ann Intern Med 33: 1008—1012, 1977
- 5) Sterni JM, Baine RW, Myers RT: Agenesis of the gallbladder—An inherited defect? South Med J 70: 498—499, 1977
- 6) Wilson JE, Peitrick JE: Agenesis of the gall-bladder: Case report and familial investigation. Surgery 99: 106—109, 1986
- 7) Mahour GR, Wakin KG, Ferris DO: The common bile duct in man: Its diameter and circumference. Ann Surg 165: 415—419, 1967
- 8) Muller EL, Lewinski MA, Pitt HA: The cholecysto-sphincter of Oddi reflex. Surg Res 36: 377—383, 1984
- 9) 佐埜 勇, 内藤伸三, 福田 裕ほか: 複数の胆道奇形を合併した先天性胆嚢欠損症の1例. 日消外会誌 7: 788—792, 1986
- 10) Todani T, Narusue M, Watanebe Y et al: Congenital bile duct cyst: Its classification, operative procedures, and review of 37 cases including cancer arising from choledochal cyst. Am J Surg 134: 263—269, 1977
- 11) 大熊隆介, 加藤秀典, 久富啓介: 肝内結石症を合併した先天性胆嚢欠損症の1例. 胆と臍 6: 1001—1004, 1985
- 12) 大沢 直, 丸山節夫, 岡田勝彦ほか: 興味ある胆道奇形の1例. 外科 37: 1673—1677, 1975
- 13) 小玉一成, 柳瀬 豊, 笹富輝男ほか: Meckel 憩室および総胆管結石を合併した先天性胆嚢欠損症の1例. 日臨外医会誌 51: 1553—1556, 1990
- 14) 長岡 栄, 中田太志, 田中睦雄ほか: 先天性低形成腎および両側尿管囊腫を伴った先天性胆嚢欠損症の1例. 臨放線 31: 147—150, 1986

A Case of the Absence of the Gallbladder with Intrahepatic Gallstones

Yuki Hirose, Takeo Tanaka, Hikoichirou Sirosaki, Toshio Matsushita,
Hiroyuki Yamamoto, Fumie Tanaka, Fumiaki Satou,
Takaaki Koshiba and Kouji Doi
Department of Surgery, Fukui Red Cross Hospital

A case of absence of the gallbladder and a review of 96 reports from the Japanese literature are reported. A 59-year-old man received laparotomy under the diagnosis of chronic cholecystitis and intrahepatic gallstones. At surgery a small lump which seemed to be a cystic duct and the dilated common bile duct were observed, but the gallbladder was not identified. Hepatectomy (S3) was performed for intrahepatic gallstones. Of the 73 reported cases in which complications were discussed, the common bile duct appeared to be normal in 24 cases (32.8%) and was dilated in 26 cases (35.6%). Twenty three cases also had choledocholithiasis with dilatation of the common bile duct. A significant difference in mean age was found between the group with the normal common bile duct and the group with dilatation or choledocholithiasis. In conclusion absence of the gallbladder makes the common bile duct dilate gradually, and some symptoms manifest with aging. 6 reports with the intrahepatic gallstone were found including our case.

Reprint requests: Yuki Hirose Department of Surgery, Fukui Red Cross Hospital
2-4-1 Tsukimi-cho, Fukui City, 910 JAPAN
