

## 肝門部胆管癌と鑑別が困難であった原発性硬化性胆管炎の1例

県立愛知病院消化器外科, 愛知医科大学消化器外科<sup>1)</sup>, 京都大学医学部疫学研究情報管理学<sup>2)</sup>

稲垣 均 黒川 剛<sup>1)</sup> 小島 宏  
 加藤 潤二 小島 泰樹 藤光 康信  
 松井 隆則 坂本 純一<sup>2)</sup> 野浪 敏明<sup>1)</sup>

症例は57歳の男性。関節炎にて通院中、血液検査にて黄疸を指摘された。経皮経肝的胆管ドレナージを施行後、肝門部胆管癌と診断され、当科に紹介された。胆管造影では、左右肝内胆管が拡張し、左右肝管から総肝管にかけて狭窄像を認め、血管造影では、右肝動脈の軽度狭小化を認めた。画像所見より肝門部胆管癌と診断し、経皮的右門脈塞栓術を行い、拡大肝右葉切除術、尾状葉切除術を行った。術後の病理組織学的には悪性所見を認めず、胆管周囲に肥厚した線維化層と、肝内に著明な炎症細胞の浸潤を認めた。胆道系疾患の既往はなく、原発性硬化性胆管炎と診断した。原発性硬化性胆管炎の診断上、胆管癌との鑑別が重要である。特に、本例のごとく、肝門部の限局型に対する鑑別診断は、困難であることが多い。硬化性胆管炎は、進行性であり、胆管癌を高率に併発する疾患であり、限局した胆管狭窄に対する診断においては、常に本疾患の可能性のあることに留意し、慎重に治療方針を決定する必要がある。

### はじめに

胆管狭窄の鑑別診断において、比較的古まな疾患ではあるが硬化性胆管炎を念頭に置いておく必要性のある場合が少なくない。今回、術前に肝門部胆管癌と診断し手術を施行した結果、原発性硬化性胆管炎(PSC)の診断を得た1例を経験したので、診断および治療上の問題点について若干の文献的考察を加え報告する。

### 症 例

患者：57歳，男性

主訴：肝機能障害

現病歴：手指関節炎にて近医通院中、自覚症状はなかったが、血液検査にて高ビリルビン血症を認めた。採血1か月後の定期的診察にその結果が確認され、黄疸が増悪していたため、緊急入院となった。保存的加療にて血中ビリルビン値は減少したが、正常値までの改善を得られなかったため、経皮経肝胆管ドレナージ(PTCD)による減黄処置とともに精査を行われた。画像診断の結果、肝門

Table 1 Laboratory data on admission

WBC	6090	/mm <sup>3</sup>	CEA	1.4	ng/ml
RBC	443 × 10 <sup>4</sup>	/mm <sup>3</sup>	CA19-9	8.6	U/l
Hb	13.9	g/dl	KICG	0.187	/min
Ht	39.7	%	RiS	5.1	%
Plt	27.0 × 10 <sup>4</sup>	/mm <sup>3</sup>	HB antigen	(-)	
			HCV antibody	(-)	
TP	7.4	g/dl	IgG	2246	mg/dl
Alb	3.7	g/dl	IgA	211	mg/dl
TB	0.6	mg/dl	IgM	69	mg/dl
GOT	19	IU/l	RA	(-)	
GPT	21	IU/l	Antinuclear antibody	(-)	
ALP	453	IU/l	Anti-DNA antibody	(-)	
LDH	140	IU/l	LE test	(-)	
AMY	61	IU/l	Anti-mitochondria-antibody	(-)	
BS	86	mg/dl			

部胆管癌と診断され、手術を勧められたが、患者さんの当院への転院希望があり、当院へ紹介された。

既往歴：胆道系疾患の既往はなく、他にも特記すべきものを認めない。

入院時現症：左上腹部にPTCDチューブが挿入固定されていた。眼球結膜に黄染なく、腹部は平坦、軟であり、他に異常所見を認めなかった。

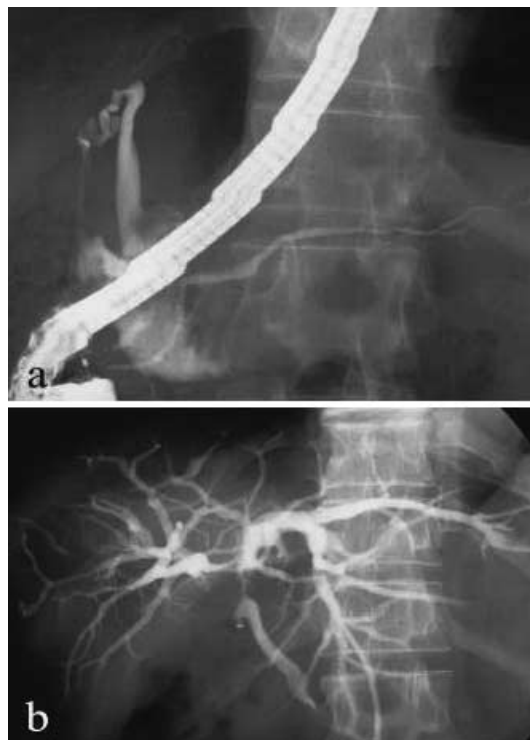
入院時血液検査所見：肝機能は正常範囲内で、IgGの軽度上昇以外、抗核抗体陰性、抗ミトコンドリア抗体陰性、腫瘍マーカーも陰性であった(Ta-

< 2003年2月26日受理 > 別刷請求先：稲垣 均  
 〒444 0011 愛知県岡崎市欠町栗宿18 県立愛知病院外科

Fig. 1 a : US showed cholangiectasis and low echoic lesion on hepatic hilar region. b : CT showed dilatation of intrahepatic bile ducts but no mass in the liver.



Fig. 2 a : Endoscopic retrograde cholangiopancreatography showed an interruption at common bile duct. b : Percutaneous transhepatic cholangiography showed a narrowed lesion in hepatic hilar region.



ble 1).

前医での画像所見

腹部超音波所見：肝内左右とも著明な胆管拡張を認め、肝門部で低エコー域を有していた (Fig. 1a).

腹部 CT 所見：左右肝内胆管の拡張を認めた。肝門部で一部染色域を認めたが、明らかな腫瘤像ではなかった (Fig. 1b).

内視鏡的逆行性胆管造影 (ERC) 所見：総肝管のレベルで途絶していた (Fig. 2a).

PTCD チューブ造影所見：チューブは B2 の枝より挿入されていた。肝門部に不整な狭窄像を認め、いわゆる左右泣き別れ状態であった (Fig. 2b).

血管造影所見：右肝動脈に若干の狭小を認める程度であり、有意な所見ではなかった。また、門

脈系には、異常所見を認めなかった (Fig. 3).

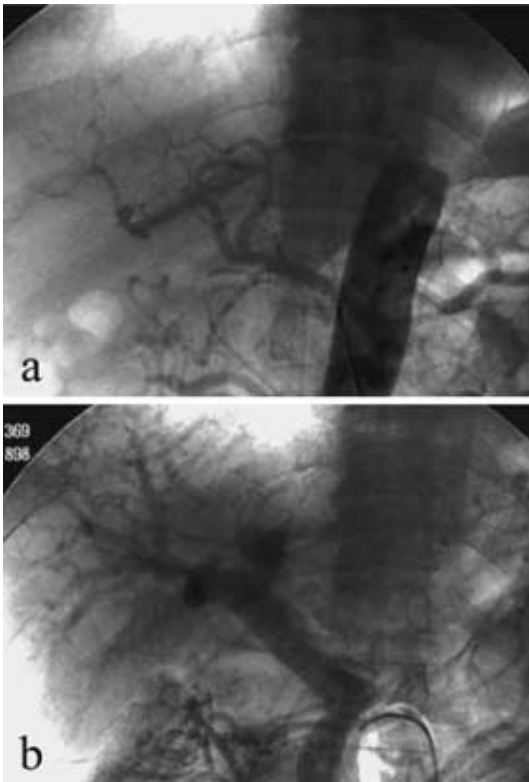
経皮経肝胆道鏡 (PTCS) による生検は行われていないが、以上の画像所見から、肝門部胆管癌と診断され、紹介となった。

術前の胆管造影所見において、肝門部の狭窄が右側優位であり (Fig. 4)、血管造影の再検においても、前医と同様の所見であった。硬化性胆管炎の可能性も検討したが、画像所見から、肝門部胆管癌と診断し、切離予定線を B4 の分岐後の B2 + 3 として、B4a、尾状葉を含めた肝拡大右葉切除を予定術式とした。経皮経肝的に右門脈塞栓術 (PTPE) を施行し、2 週後の平成 12 年 9 月 5 日、予定通り、上記手術を施行した。

摘出標本所見：左肝管は著明に拡張し、左右分岐部では強度の狭窄を認めた (Fig. 5a)。

固定標本・組織学的所見：固定標本では、肝門

Fig. 3 Abdominal angiography showed a slight narrowed lesion in right hepatic artery. There was no abnormality in portal vein.



部グリソン周囲に著明に肥厚した線維化層を認めた (Fig. 5b). 組織学的にも, 胆管壁は肥厚した線維化層に置きかわり, 肝内にも, 著明な炎症細胞の浸潤と, 典型ではないが渦巻き状のグリソンの線維化部を認め, 硬化性胆管炎の診断であった (Fig. 5c).

経過: 術後経過良好で, 9月27日退院した. 現在, 当科外来にて経過観察中であるが, 再燃の徴候を認めていない.

### 考 察

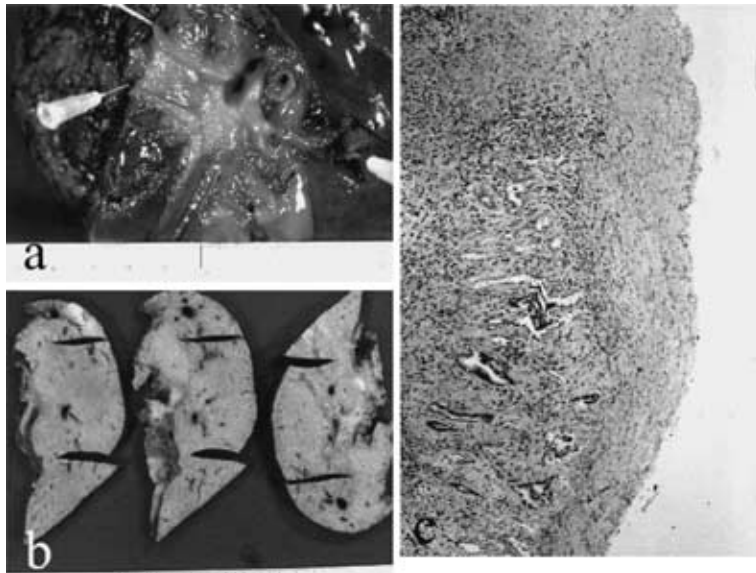
肝門部の胆管狭窄を認めた場合, 硬化性胆管炎と胆管癌との鑑別が問題となる. 硬化性胆管炎は, 種々の原因で起る胆管周囲の慢性炎症性繊維による胆管狭窄を来す疾患であり, 原発性と続発性に分類されている. 原発性硬化性胆管炎 (PSC) の診断基準は, La Russo<sup>1)</sup>らの示した, 1) ALPの高値, 2) 胆管造影上, 胆管のびまん性あるいは限局性の胆管狭窄像, 3) 肝生検にて periductal fibrosis を認める, 4) 胆管手術や胆道系疾患の既往がない, が広く用いられている. 自験例では, 前医により PTCD を施行された後に転医したこともあり, ALP は, 正常値であったが, 胆道系疾患の既往はなく, 組織結果をあわせて, PSC と診断した.

PSC は, 病期の進行とともに肝不全に進展し, 胆管癌を併発する頻度の高い疾患でもある<sup>2)-5)</sup>. 一般的には, 9~15% の頻度といわれている.

Fig. 4 Cholangiography before operation showed biliary stenosis more extended to right hepatic duct than left.



Fig. 5 a : Specimen showed dilatation of left hepatic duct and severe stenosis in bifurcation of hepatic bile duct. b : Fixed specimen showed thickened fibrous layer around bile duct. c : Pathological examination of the bile duct showed fibrogenesis around bile duct and the infiltration of the inflammatory cells ( H.E. ×40 )



本疾患での問題点は、術前診断と治療法である。硬化性胆管炎の典型的胆管像は、数珠状変化であるといわれ、胆管の狭窄がびまん性多発性に認めることが多い。胆管狭窄が限局した場合、特に肝門部に胆管狭窄の限局した症例の場合、診断には難渋する<sup>6)-9)</sup>。続発性硬化性胆管炎の例で、経皮経肝胆道鏡 (PTCS) により、術前診断しえたという報告例もあり<sup>10)</sup>、術前診断には PTCS により、治療方針を決定すべきとする報告もある<sup>11)</sup>。本例では、前医および転院後の胆管造影所見から、浸潤性肝門部胆管癌と診断し、画像所見から切除範囲を決定しえたと判断したため、PTCS を行わず、十分なインフォームドコンセントの上、PTPE 後に手術を施行した。

治療法については、確立された指針がない。従来では、副腎皮質ホルモンなどによる内科的治療<sup>12)</sup>や内瘻術<sup>11)</sup>が中心であった。本例のごとく肝門部限局し、胆管癌との鑑別が困難な場合、拡大手術の行われる場合が多い<sup>6)-10)</sup>。術中迅速病理にて悪性像のないことを確認して、縮小手術を行った

という報告もある<sup>7)</sup>。また、アメリカ合衆国では、予後不良の疾患とされている PSC については、肝移植の適応疾患となっている<sup>2,5)</sup>。我が国でも、生体肝移植が行われて以来、肝移植の適応疾患に含まれている<sup>13)</sup>。しかし、肝移植の行われる施設が限られている現時点で、本例のごとく肝門部に限局した症例の場合、胆管癌との鑑別の困難なことが多く、胆管癌を否定できない限り、拡大手術を選択せざるを得ないのが現状である。肝移植の普及が期待される今日、肝移植を含めて、治療法を選択する必要があると思われた。

## 文 献

- 1) La Russo NF, Wiesner RH, Ludwig J et al : Current concept : Primary sclerosing cholangitis. N Engl J Med 310 : 899-903, 1984
- 2) Young-Mee L, Marshall M, Kaplan MD et al : Primary sclerosing cholangitis. N Engl J Med 332 : 924-933, 1995
- 3) 吉本健太郎, 高森啓史, 辻 龍也ほか : 原発性硬化性胆管炎に合併した早期胆管癌に対し胆管壁

- 部分切除後胆嚢管で胆管修復術を施行した 1 例 .  
日消外会誌 34 : 1316 1320, 2001
- 4) Charles B, Rosen MD, David M et al : Cholangiocarcinoma complicating primary sclerosing cholangitis. *Ann Surg* 213 : 21 25, 1991
- 5) Mark JF, Karen M, Mark L et al : Natural history and prognostic variables in primary sclerosing cholangitis. *Gastroenterology* 100 : 1710 1717, 1991
- 6) 倉立真志, 吉田禎宏, 矢田清吾ほか : 肝門部胆管癌と鑑別が困難であった限局性炎症性胆道狭窄の 1 例 . 日臨外会誌 60 : 1088 1091, 1999
- 7) 長 剛正, 柳澤 暁, 石井雄二ほか : 限局型原発性胆管炎の 1 切除例 . 胆道 12 : 350 353, 1998
- 8) 大石達郎, 矢野誠司, 川畑康成ほか : 病巣切除にて良好な経過が得られた限局型原発性硬化性胆管炎の 1 例 . 日臨外会誌 59 : 2655 2660, 1998
- 9) 小林 聡, 山口晃弘, 磯谷正敏ほか : 肝門部胆管癌と鑑別が困難であった続発性硬化性胆管炎の 1 例 . 日臨外会誌 59 : 2661 2664, 1998
- 10) 村山明子, 早川直和, 山本英夫ほか : 術前診断し得た胆嚢炎による肝門部良性胆管狭窄の 1 例 . 日臨外会誌 61 : 2734 2738, 2000
- 11) 神谷順一, 二村雄次, 近藤 哲ほか : 原発性硬化性胆管炎の治療 外科の立場から . 胆と膵 17 : 835 840, 1996
- 12) 松本尚志, 大菅俊明 : 原発性硬化性胆管炎の治療 内科から . 胆と膵 17 : 829 833, 1996
- 13) Sekido H, Takeda K, Morioka D et al : Liver transplantation for primary sclerosing cholangitis. *J Hepatobiliary Pancreat Surg* 6 : 373 376, 1999

#### A Case Report of Primary Sclerosing Cholangitis Causing Difficulties in Differential Diagnosis from Hilar Cholangiocarcinoma

Hitoshi Inagaki, Tsuyoshi Kurokawa<sup>1)</sup>, Hiroshi Kojima, Junji Kato, Taiki Kojima, Yasunobu Fujimitsu, Takanori Matsui, Junichi Sakamoto<sup>2)</sup> and Toshiaki Nonami<sup>1)</sup>  
Department of Surgery, Aichi Prefectural Hospital, <sup>1)</sup>Department of Surgery, Aichi Medical University, <sup>2)</sup>Department of Epidemiological and Clinical Research Information Management, Kyoto University, Graduate School of Medicine

We report a case of localized primary sclerosing cholangitis (PSC) mimicking hilar cholangiocarcinoma. A 57-year-old male with elevated serum bilirubin in blood biochemistry examinations who underwent percutaneous transhepatic cholangiodrainage to alleviate jaundice was hospitalized with a diagnosis of hilar cholangiocarcinoma. Cholangiography showed dilation of the left and right intrahepatic bile ducts and stenosis extending to the bifurcation of the left and right hepatic bile duct from the common hepatic duct. Angiography showed slight encasement of the right hepatic artery. We diagnosed hilar cholangiocarcinoma in radioimaging and resected the right lobe and caudate lobe of the liver on 14 days after percutaneous intrahepatic right portal vein embolization. Pathologically, no malignant cells were detected and only a thickened fibrous layer around the bile duct and infiltration of inflammatory cells into hepatic tissue were found. The final diagnosis of PSC was determined based on the absence of biliary disease history. PSC is difficult to differentially diagnose from cholangiocarcinoma, especially in patients who have localized biliary stenosis in the hepatic hilar region, as in our case. PSC is progressive and involves a high risk of complicating cholangiocarcinoma. It is, therefore, necessary to carefully use several modalities for diagnosis and treatment of such localized biliary stenosis.

Key words : primary sclerosing cholangitis, bile duct cancer

[ *Jpn J Gastroenterol Surg* 36 : 1189 1193, 2003 ]

Reprint requests : Hitoshi Inagaki Department of Surgery, Aichi Prefectural Hospital  
18 Kuriyado, Kakemachi, Okazaki-shi, 444 0011 JAPAN