

症例報告

## 重症急性膵炎で発症した戸谷 IV-A 型先天性胆道拡張症の 1 例

神戸大学大学院消化器外科

松本 逸平 味木 徹夫 沢 秀博 藤田 恒憲  
上田 隆 藤野 泰宏 鈴木 康之 黒田 嘉和

先天性胆道拡張症・膵胆管合流異常症はしばしば急性膵炎で発症するが、そのほとんどは軽症例である。今回、我々は重症急性膵炎で発症した戸谷 IV-A 型先天性胆道拡張症の 1 例を経験したので報告する。症例は 68 歳の女性で、生来健康であったが、2004 年 12 月突然上腹部痛・嘔吐が出現し近医へ救急搬送された。精査にて重症急性膵炎(厚労省重症度スコア 6 点, Stage 2)と診断され治療が開始されるも軽快傾向認めず、第 2 病日に当院へ紹介となり、膵炎に対する保存的治療を行った。膵炎軽快後の magnetic resonance cholangiopancreatography および ERCP にて戸谷 IV-A 型先天性胆道拡張症と診断した。膵炎発症後 44 日目に嚢腫胆管切除、肝管空腸吻合術を施行した。手術時、膵炎の影響のため膵内胆管の剥離が困難で膵側胆管切離は膵上縁のレベルで行った。重症急性膵炎の成因として本症は念頭におくべき疾患であり、悪性病変の合併を認めない場合は、嚢腫胆管の完全切除のためには膵炎の影響が十分消退してから手術を行うのが望ましいと考えられた。

### はじめに

先天性胆道拡張症は高率に膵胆管合流異常症(以下、合流異常)を合併し、胆管と膵管が十二指腸壁外で合流するため、胆汁と膵液の混入および逆流を生じ、その結果胆道および膵臓に病変を生じる先天異常である。先天性胆道拡張症・合流異常の多くが急性膵炎で発症するがそのほとんどは軽症であり、重症急性膵炎での発症は極めてまれである。

今回、重症急性膵炎で発症した戸谷 IV-A 型先天性胆道拡張症の 1 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：68 歳，女性  
主訴：上腹部痛，嘔吐  
既往歴：特記事項なし。  
家族歴：特記事項なし。  
飲酒歴：機会飲酒。

現病歴：生来健康であったが、2004 年 12 月上旬、突然上腹部痛を自覚、約 2 時間後に腹部全体に広がる激痛と悪心・嘔吐が出現し、前医へ救急搬送された。精査の結果、重症急性膵炎と診断され入院治療が開始されるも軽快傾向認めず、第 2 病日に当院へ紹介入院となった。

入院時現症：身長 155.7cm，体重 55.7kg，体温 37.5℃，血圧 140/70mmHg，脈拍 100/min，呼吸数 25/min，腹部は全体にわたり膨満し、上腹部を中心に圧痛を認めた。

入院時検査所見：血液生化学検査では白血球 9,800/mm<sup>3</sup>，CRP 16.7mg/dl と高値を認め、血清アミラーゼ値の上昇(613IU/l)，膵型アミラーゼの上昇(557IU/l)，血清 Ca 値(6.5mEq/ml)および総蛋白(4.8g/dl)の低下，LDH の上昇(845IU/l)を認めた。肝・胆道系酵素は AST(40IU/l)および総ビリルビンの軽度上昇(1.2mg/dl)を認めるのみであった。血液ガス所見では、pH 7.44，pCO<sub>2</sub> 30.1mmHg，pO<sub>2</sub> 64.3mmHg，SpO<sub>2</sub> 94.8%，HCO<sub>3</sub><sup>-</sup> 21.9mmol/L，BE -3.6mmol/L と代謝性アシドーシスを認めた。

**Fig. 1** Abdominal CT shows dilatation of the common bile duct (arrow) and a diffuse enlargement of the pancreas with a fluid collection in the peri-pancreatic and right retroperitoneal space.



入院時腹部 CT 所見：膵頭部の腫大，膵周囲および右後腎傍腔まで炎症の波及，両側胸水貯留を認め重症急性膵炎 CT grade IV と診断した。胆嚢には腫大・緊満・壁肥厚などの所見なく，総胆管は径 2cm と拡張を認めた。胆嚢・総胆管内に結石の存在を疑わせる石灰化は認めなかった (Fig. 1)。

入院後経過：厚生労働省特定疾患難治性膵疾患調査研究班の重症度スコア 6 点 (血液検査で BE 2 点，Ca 1 点，LDH 1 点，総蛋白 1 点，CT grade 1 点) 重症 I，Stage 2 の重症急性膵炎と診断し，膵炎に対し補液，抗菌剤，蛋白分解酵素阻害剤，イレウスチューブによる治療を行った。膵炎は徐々に軽快し，第 30 病日より経口摂取開始となった。第 31 病日に撮影した造影 CT では膵炎の改善傾向は認めるものの総胆管の拡張には変化は認めなかった (Fig. 2)。

腹部超音波検査所見：総胆管は 2.0cm と拡張を認めた。胆嚢は萎縮し全周性壁肥厚を認め慢性胆嚢炎の所見であった。

磁気共鳴胆道膵管造影 (magnetic resonance imaging cholangiopancreatography；以下，MRCP) 所見：胆管合流型の合流異常を認め，総胆管径は

**Fig. 2** Abdominal CT after treatment of severe acute pancreatitis still shows dilatation of the common bile duct (arrow) despite improvement of pancreas enlargement and fluid collection.



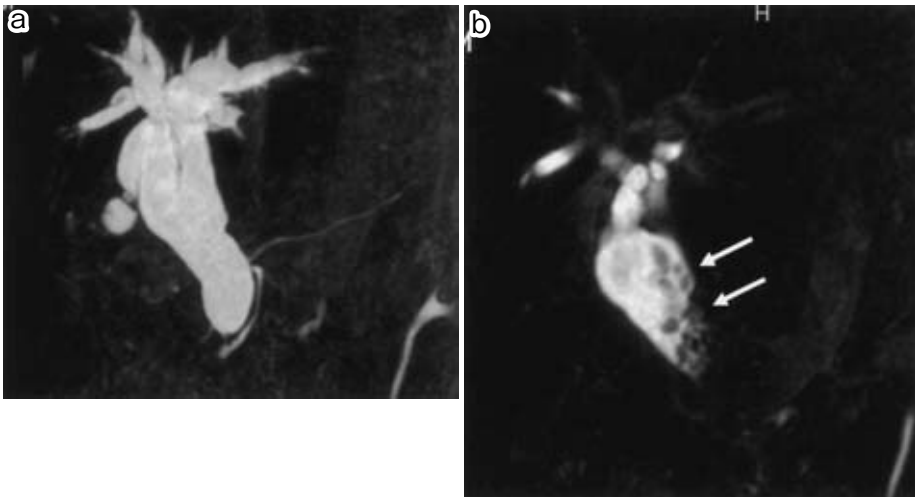
2cm と囊腫状拡張を認め，肝内胆管にも拡張を認めた。また，総胆管内に数 3~10mm 大の透亮像を複数認め，結石または胆泥の存在が示唆された (Fig. 3)。

内視鏡的逆行性胆管膵管造影 (endoscopic retrograde cholangiopancreatography；以下，ERCP) 所見：18mm の共通管を有する胆管合流型の合流異常を認め，総胆管径は最大 32mm と拡張を認めた (Fig. 4)。

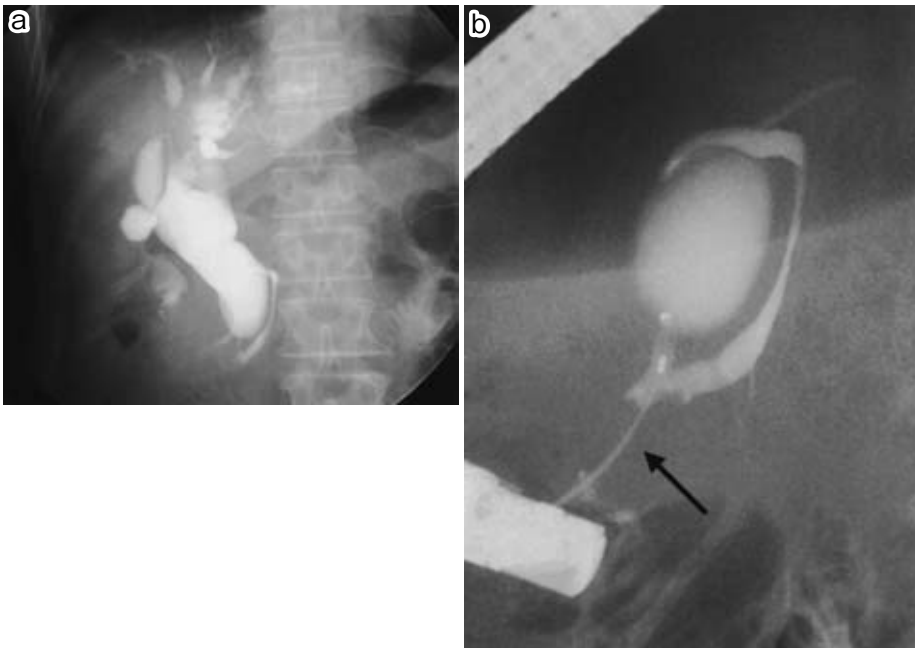
以上より，戸谷 IV-A 型先天性胆道拡張症・胆管合流型合流異常症と診断し，第 44 病日囊腫胆管切除・肝管空腸吻合術 (Roux-en Y) を施行した。

手術所見：拡張した囊腫状胆管を認め，肝側胆管は左右肝管分岐部で切離した。膵頭部は膵炎の影響で硬く囊腫胆管の膵臓への掘り込みは困難であった。このため，膵臓側に関しては，膵上縁のレベルで囊腫胆管を切開し，膵内胆管粘膜に肉眼的異常がないことおよび narrow segment の胆管側を確認し，また膵管損傷のないことを確認した後に切離・閉鎖した。胆道再建に際しては，膵炎による影響のため後腹膜から腸間膜根部にかけての浮腫を認め，小腸間膜は肥厚・短縮していた。このため，再建小腸は Treitz 靱帯から約 45cm の部位で空腸を切離し，その肛側空腸をさらに 15cm の犠牲腸管として結腸後経路で挙上し，肝管

**Fig. 3** a: Magnetic resonance imaging cholangiopancreatography (MRCP) shows anomalous pancreaticobiliary junction. The common bile duct and intrahepatic bile duct were dilated. b : Filling defects were seen in the common bile duct.



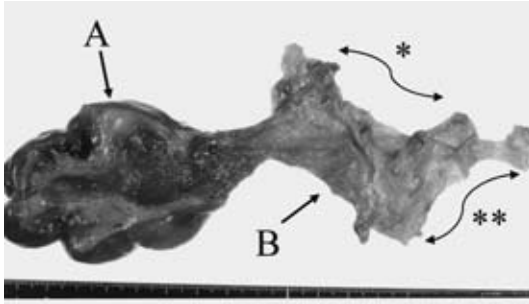
**Fig. 4** a: Endoscopic retrograde cholangio-pancreatography (ERCP) shows anomalous pancreaticobiliary junction and fusiform cystic dilatation of both extrahepatic and intrahepatic bile ducts. b : A 18mm long common channel was demonstrated (arrow).



空腸吻合を行った。なお、術中採取した胆汁中アマラーゼ値は、総胆管が 150,900IU/l , 胆嚢が 158,000IU/l であった。

切除標本肉眼所見：拡張した胆管内に胆泥を認め、胆嚢は萎縮・壁肥厚を認めた。総胆管は拡張を認めるが粘膜面に異常所見は認めなかった

Fig. 5 Macroscopic findings of the resected specimen showed wall thickness of gallbladder (arrow-A) and dilatation of the common bile duct (arrow-B) with normal mucosa. (\*: The cut end of the bile duct in the hepatic site, \*\*: The cut end of the bile duct in the pancreatic site)



(Fig. 5).

切除標本組織学的所見：胆嚢壁は繊維性肥厚が強く，上皮に炎症細胞浸潤を認めた．総胆管にも繊維性壁肥厚を軽度認めた．胆嚢・総胆管上皮に明らかに異型や癌とすべき所見は認めなかった．

術後経過は順調で術後 23 日目に退院した．

### 考 察

膵胆管合流異常症に急性膵炎を合併する頻度は比較的高いとされ，青木ら<sup>1)</sup>の全国集計ではその頻度は 24% と報告されている．しかしながら，そのほとんどは繰り返す腹痛発作，血中・尿中アミラーゼ値の上昇を認める軽症例である．通常，合流異常の存在そのもののみでは膵炎はおこらず，胆石やアルコール過飲などの従来から指摘されている膵炎発荷因子や感染胆汁の膵管内逆流あるいは妊娠などが重要なトリガーとなっていると考えられている．

一方，本邦における平成 14 年度(2002 年 4 月から 2003 年 3 月まで)の重症急性膵炎実態調査によると，重症急性膵炎 1,145 例中，合流異常がその成因となったのはわずか 5 例 (0.5%) と報告されている<sup>2)</sup>．また，医中誌 Web (1983~2005 年，キーワード：重症急性膵炎 and 合流異常)による検索では，本邦で重症急性膵炎を合併した合流異常は論文として 5 例の報告があるのみである<sup>3)~7)</sup>．それらによると，1 例は 11 か月の男児に発症し，残り

4 例は 62 歳から 73 歳の女性に発症していたが，いずれも胆管拡張を伴わない症例であった．欧米では重症急性膵炎の定義が必ずしも明確ではないが，急性膵炎合併先天性胆道拡張症は I 型，III 型の報告例が散見される．重症膵炎合併 IV-A 型先天性胆道拡張症の報告例は Medline (2005 年まで，キーワード：congenital dilatation of bile duct and acute pancreatitis) で検索したかぎり，1999 年の Manes ら<sup>8)</sup>の成人 2 症例のみであり極めてまれであった．

宮野ら<sup>9)</sup>は急性膵炎発症例の合流異常の特徴は①共通管の拡張があること，②共通管内に protein plug が存在すること，③紡錘型拡張に多いこと，と報告しているが，自験例では，共通管の拡張や protein plug は認めず，胆管拡張も嚢腫状であった．合流異常に合併する膵炎発症のメカニズムはいまだ明らかではないが，Opie<sup>10)</sup>は何らかの原因で共通管下部が閉塞し，胆汁が膵管内に逆流するために起こるという common channel theory を提唱している．また，胆石・膵石の嵌頓，炎症に起因する浮腫，Oddi 筋の異常緊張などによる共通管の通過障害に基づく傷害物質の膵管内逆流および内圧上昇も重要な因子と考えられている<sup>11)</sup>．自験例の発症の原因として，先に述べた胆石やアルコール過飲などの明らかな膵炎の原因となるトリガーは認めなかったが，総胆管内に胆泥が存在し胆汁鬱滞の存在が示唆されることより，何らかの原因で共通管の通過障害が生じたのではないかと考えられる．

先天性胆道拡張症 I 型および肝内胆管拡張を合併する先天性胆道拡張症 IV-A 型はほぼ全例，合流異常を伴い，その発癌率は極めて高く一般胆道癌の 5~35 倍とされ<sup>12)</sup>，診断がつけば分流手術，嚢腫胆管の可及的切除が治療の原則とされている．嚢腫部分が残存した場合，Watanabe ら<sup>13)</sup>は，日本膵胆管合流異常研究会の集計結果をもとに，日本における総胆管嚢腫切除後の癌発生率は 0.7% と集計している．ほとんどが肝内胆管癌，吻合部胆管癌であり，術後吻合部狭窄により胆汁鬱滞や胆管炎を繰り返し，肝内結石や黄疸の持続を認めた例である．したがって，肝側胆管切除に関

しては吻合部を可能なかぎり大きくしておくことが肝要とされている<sup>12)</sup>。

一方、膵側胆管切離に関しては、不十分な膵側胆管切離による遺残膵内胆管結石・膵炎の報告<sup>13)</sup>や、遺残膵内胆管癌<sup>14)</sup>も報告されており、拡張胆管の可及的な切除の必要性が肝側と同様に考えられている。窪田ら<sup>15)</sup>は膵側胆管切離に際して、術中胆道造影を併施し合流部直上で胆管を切離し、36例すべてに術後膵炎や膵石の発生を認めなかったと報告している。

自験例では重症急性膵炎発症後44日目に嚢腫胆管切除・胆道再建術を行ったが、膵炎による影響で膵側胆管の十分な切除ができず、膵上縁のレベルで嚢腫胆管を切開し、膵内胆管粘膜に肉眼的異常がないことを確認後切離・閉鎖を行ったが、粘膜焼灼などの胆管内腔からの処理も可能であったと反省している。今後、長期にわたる嚴重な経過観察が必要と考えている。また、膵炎による後腹膜の炎症の波及により小腸腸管が短縮しており胆道再建のための空腸挙上にやや難渋した。Manesら<sup>8)</sup>の報告例では、膵炎発症後2週間、1か月後にそれぞれ嚢腫胆管切除・肝管空腸吻合術を行っているが手術の詳細や術後長期にわたる合併症の記載はなかった。重症急性膵炎後の至適手術時期に関しては、今後さらに症例を蓄積し検討を要すると考えられるが、術後膵炎・膵石および膵内胆管癌予防には確実な膵側胆管切除が必要で、画像診断上明らかな悪性病変を認めない場合には、十分に膵炎の影響の消退を待ってから手術を行ったほうが望ましいと考えられた。

## 文 献

- 1) 青木春夫, 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
- 2) 大槻 眞, 木原康之: 重症急性膵炎実態調査. 厚生労働科学研究費補助金難治性疾患克服研究

事業 難治性膵疾患に関する調査研究 平成15年度 総括・分担研究報告書. 厚生労働省, 東京, 2004, p26—32

- 3) 佐藤和一, 林 義峰, 菊池 仁: メシル酸ナフアモスタット(フサン)が有効であった膵胆管合流異常症伴う重症急性膵炎の一例. 医薬の門 **30**: 280—285, 1990
- 4) 藤井秀樹, 河野浩二, 関川敬義ほか: 胃癌術後に重症急性膵炎を発症した膵・胆管合流異常の1例. 日臨外医会誌 **54**: 2882—2886, 1993
- 5) 福止元春, 酒井好幸, 田中藤樹ほか: 膵管胆道合流異常による乳児重症急性膵炎の1例. 青森中病医誌 **43**: 124—129, 1998
- 6) 渡部広明, 角昭一郎, 漆畑貴行ほか: 重症急性膵炎の精査中に発見された胆嚢癌合併膵管胆管合流異常の1例. 日消外会誌 **31**: 2359—2363, 1998
- 7) 志摩康生, 八木孝仁, 森近俊彦ほか: 重症急性膵炎で発症し, 術前診断し得た胆嚢癌の1切除例. 胆と膵 **21**: 751—755, 2000
- 8) Manes G, Cavallera A, Ragozzino A et al: Acute pancreatitis in adult type IV congenital cyst of bile ducts: report of two cases. J Clin Gastroenterol **28**: 70—73, 1999
- 9) 宮野 武, 野口 肇, 世川 修ほか: 膵・胆管合流異常症における膵合併症. 臨消内科 **8**: 1691—1702, 1993
- 10) Opie EL: The relation of cholelithiasis to disease of the pancreas and to fat necrosis. Am J Med Sci **121**: 27—43, 1901
- 11) 水野 大, 加藤哲夫, 蛇口達造ほか: 合流異常の病態. 船曳孝彦編. 膵・胆管合流異常. 医学図書出版, 東京, 1997, p89—91
- 12) 戸谷拓二, 土岐 彰: 胆道拡張症における癌発生とその対策. 日外会誌 **97**: 594—598, 1996
- 13) Watanabe Y, Toki A, Todani T: Bile duct cancer developed after cyst excision for choledochal cyst. J Hepatobiliary Pancreat Surg **6**: 207—212, 1999
- 14) Yoshikawa K, Yoshida K, Shirai Y et al: A case of carcinoma arising in the intrapancreatic terminal choledochal cyst. Am J Gastroenterol **81**: 378—384, 1986
- 15) 窪田正幸, 水田祥代: 拡張胆管切除後の胆道再建術の問題点: 膵内遺残胆管と膵炎. 小児外科 **30**: 408—413, 1998

**A Case Report of Type IV-A Congenital Dilatation of Bile Duct with Severe Acute Pancreatitis**

Ippei Matsumoto, Tetsuo Ajiki, Hidehiro Sawa, Tsunenori Fujita,

Takashi Ueda, Yasuhiro Fujino, Yasuyuki Suzuki and Yoshikazu Kuroda

Department of Gastroenterological Surgery, Kobe University, Graduate School of Medical Sciences

The congenital cysts of the bile duct and anomalous pancreaticobiliary junction often present with acute pancreatitis, but the pancreatitis grade in most cases is mild. We report a type IV-A congenital dilatation of bile duct with severe acute pancreatitis. A 68-year-old woman admitted for severe acute pancreatitis. After treatment for acute pancreatitis, MRCP and ERCP were done, showing a type IV-A congenital dilatation of bile duct. The dilated choledochus was excised and hepaticojejunostomy was conducted 6 weeks after pancreatitis onset. During surgery, we could not dissect the intrapancreatic bile duct due to changes from pancreatitis, so we dissected the bile duct at the upper edge of the pancreas. Congenital dilatation of bile duct of bile duct and anomalous pancreaticobiliary junction must thus be considered as a possible cause of severe acute pancreatitis. Surgical timing should be delayed until pancreatitis changes disappear if the congenital dilatation of bile duct is to be resected once the absence of malignancy has been confirmed.

**Key words** : congenital dilatation of bile duct, acute pancreatitis, anomalous pancreaticobiliary junction

[*Jpn J Gastroenterol Surg* 39 : 323—328, 2006]

**Reprint requests** : Ippei Matsumoto Department of Gastroenterological Surgery, Kobe University, Graduate School of Medical Sciences

7-5-1 Kusunoki-cho, Chuo-ku, Kobe, 650-0017 JAPAN

**Accepted** : September 28, 2005