

症例報告

拡張胆管内に早期癌を合併した Alonso-Lej II 型先天性胆道拡張症

日野病院外科, 山陰労災病院外科*, 同 病理科**

大谷 真二 野坂 仁愛* 豊田 暢彦* 若月 俊郎*
竹林 正孝* 鎌迫 陽* 谷田 理* 加藤 圭**

先天性胆道拡張症のうち Alonso-Lej 分類の II 型 (憩室型) の占める割合は 1~2% とまれである。今回、拡張した胆管内に早期胆管癌を伴った II 型胆道拡張症を経験したので報告する。症例は 53 歳の女性で、胆嚢ポリープとして当科入院。画像検査で肝管の嚢腫状の拡張が認められ胆道拡張症と診断された。膵胆管合流異常は認められず、拡張胆管内に 7mm 大の腫瘍性病変を伴っていた。拡張胆管を含めた胆管切除が行われた。拡張部は肝管より最大径 6cm の憩室状となっており、組織学的には線維増生と炎症細胞浸潤が認められた。腫瘍は乳頭腺癌で深達度 m, リンパ節転移はなかった。II 型胆道拡張症の多くは膵胆管合流異常を伴わないが、胆道癌合併の頻度は少ない。一般に胆道拡張症における発癌には膵液の関与が高いとされているが、本例のような場合、膵液の影響は小さいものと考えられ、興味深い症例であると思われた。

はじめに

先天性胆道拡張症 (以下、胆道拡張症) の分類には Alonso-Lej¹⁾によるものが広く用いられており、I 型: 総胆管嚢腫、普遍型、II 型: 胆管憩室型、III 型: 総胆管瘤型、十二指腸内胆管嚢腫の 3 型に分類される。そのうち II 型の頻度は極めて低く、また I 型に高率でみられる膵胆管合流異常 (以下、合流異常) の合併はまれとされている²⁾³⁾。胆道拡張症に伴う胆道癌の成因の一つに合流異常の関与が指摘されているが⁴⁾、今回、合流異常を伴わずに、拡張した胆管内に早期胆管癌を合併した II 型の胆道拡張症を経験したので報告する。

症 例

症例: 53 歳, 女性

主訴: なし

既往歴・家族歴: 特記事項なし。

現病歴: 2000 年の検診の腹部超音波検査で胆嚢ポリープを指摘されていた。2002 年 2 月、ポリープが増大したとのことで近医より紹介され当科に入院した。

入院時現症: 貧血, 黄疸なく, 腹部は平坦・軟

で異常腫瘍は触知されず, 圧痛, 自発痛ともなかった。

入院時検査所見: 血液一般, 胆道系酵素を含めた生化学検査に異常はなかった。腫瘍マーカーは, CEA 2.7ng/ml, CA19-9 18U/l と基準範囲内であった。

腹部超音波検査および CT 所見: 胆嚢の頭側に、胆嚢と接するように嚢胞性病変 (近医では隔壁形成を伴った胆嚢の一部と考えられていた) が認められ、その内腔に 7mm 大の隆起性病変が認められた (Fig. 1)。

点滴静注胆道造影下 3 次元 CT: 胆嚢の頭側に 5×4cm 大の嚢腫状病変が認められ、3 管合流部付近の胆管と連続しているものと考えられた (Fig. 2)。

内視鏡的逆行性膵管造影検査: 膵管には異常所見はなく、膵管造影時、造影剤は総胆管に流入することはなかった (Fig. 3 左)。胆管の直接造影は挿管困難のためできなかったが、上記所見より胆管との共通管の存在は否定的であった。

磁気共鳴胆管膵管造影検査: 膵管、胆管とも中樞側まで独立しており、両者の共通管は描出されなかった。膵管の直接造影の所見と併せ、合流異

Fig. 1 Abdominal ultrasonography (left) and CT (right) showed a cystic lesion (C) adjacent to the gallbladder (B) and a small tumor (T) in this lesion.

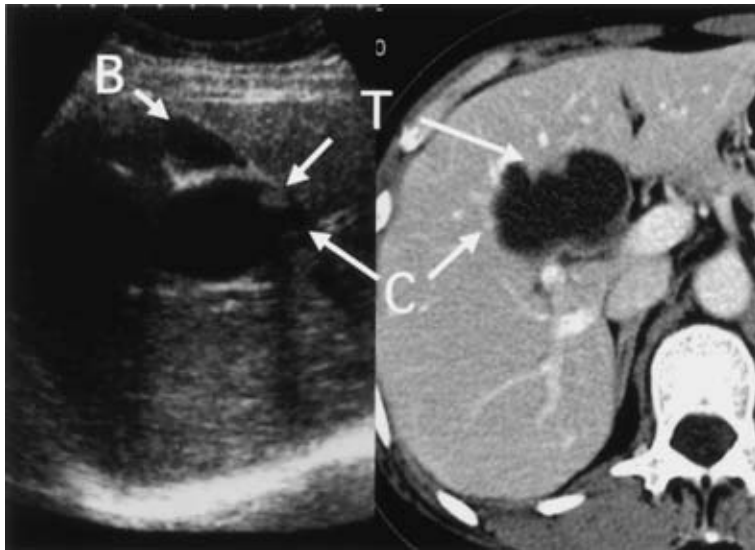
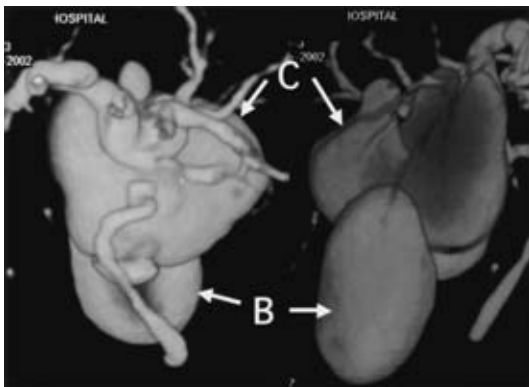


Fig. 2 Three-dimensional-computed tomography cholangiography showed cystic dilatation (C) of the upper bile duct and the gallbladder (B).



常はないと判断された (Fig. 3 右).

術前は上部胆管の分節状拡張と考え、I型(戸谷分類 Ib型²⁾)の胆道拡張症と判断した。これに伴う胆道腫瘍の術前診断のもと、開腹手術が行われた。

手術所見：開腹後、胆嚢を穿刺して術中胆道造影を行い、3管合流部とそれより下部の胆管および左右の胆管分岐部より上部に異常のないことを

確認した。拡張部は総肝管部に局限していたが、完全にオリエンテーションをつけることができなかった (Fig. 4)。まず、胆嚢のみ3管合流部まで剥離した。その結果、拡張胆管は総肝管より憩室状に突出し、胆嚢と併走するように位置していることが確認された (Fig. 5)。次いで、拡張胆管を切開し乳頭状の腫瘍性病変を確認、また同部の胆管壁は肝臓には癒着しておらず、全層切除して術中迅速組織診に提出した。結果は粘膜内にとどまる腺癌であった。拡張胆管を含めて胆管を切除し、リンパ節は1群のみ郭清した。再建は肝管空腸吻合、Roux-en-Y法で行った。

切除標本：拡張胆管は菲薄で、部位によっては線維性と思われる硬化所見を呈していた。胆嚢には異常所見はなかった (Fig. 6)。

病理組織学的検査所見：拡張部には胆嚢管に相当する部位はなく、大部分で上皮が脱落しところどころに再生上皮が見られた。筋成分に乏しく線維増生と炎症細胞浸潤が認められ、重複胆嚢は否定された。胆嚢および胆管粘膜は軽度の炎症細胞浸潤以外に異常所見はなかった。腫瘍の最終診断は乳頭腺癌で深達度 m, INFα, ly0, v0, リンパ

Fig. 3 Endoscopic retrograde pancreatography (left) showed the normal pancreatic duct (MPD) and no inflow of contrast medium into the common bile duct (CBD). Anomalous pancreaticobiliary junction was not detected in magnetic resonance imaging cholangiopancreatography (right).

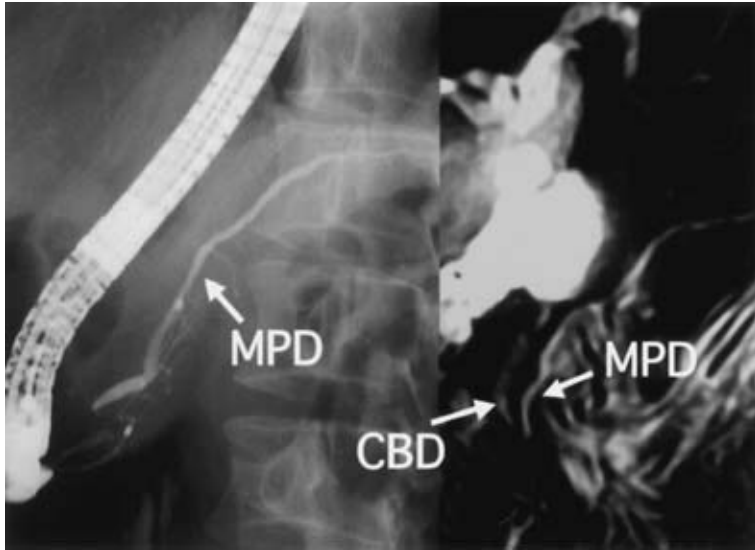
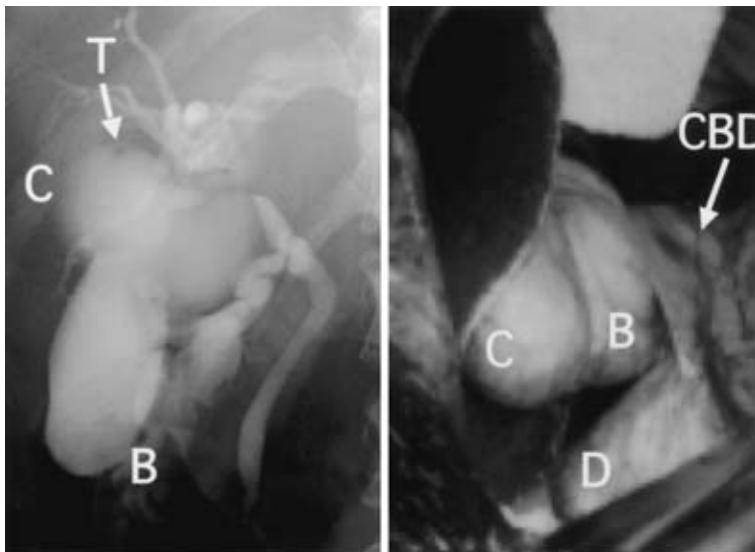


Fig. 4 Intraoperative cholangiography (left) revealed a tumor (T) in the cystic lesion (C) at the upper bile duct. Operative view (right) showed this lesion along the gallbladder (B). CBD: the common bile duct, D: the duodenum.



節転移はなかった (stage I) (Fig. 7). 早期胆管癌

を合併したII型胆道拡張症と診断された. 経過は

Fig. 5 Schema of a cystic lesion (C). This lesion was diverticulum type choledochal cyst at the common hepatic duct. B: the gallbladder, T: the tumor.

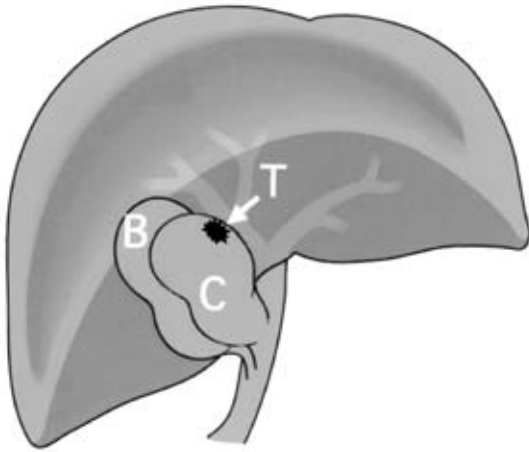
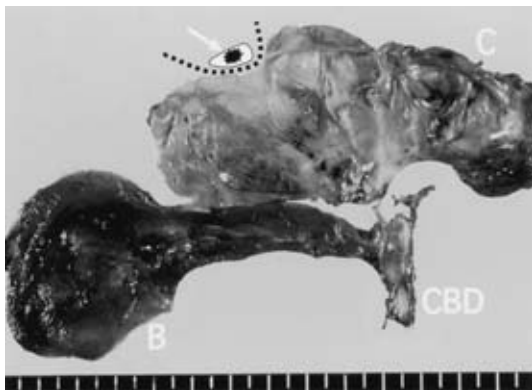


Fig. 6 The surgical specimen after removing the tumor (arrow) for intraoperative frozen section. C: the choledochal cyst B: the gallbladder, CBD: the common bile duct.

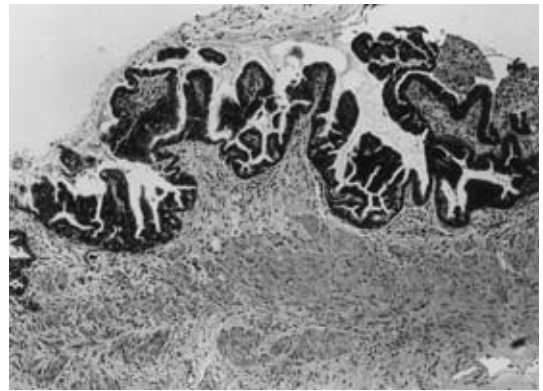


良好で術後 28 日目に退院した。術後 4 年現在、再発なく外来経過観察中である。

考 察

胆道拡張症のうち II 型の占める割合は、胆道拡張症全体の 1~2% と言われている^{1)5)~7)}。報告例が少なく、臨床的な特徴は不明な点が多いが、PubMed(1966 年~2005 年、検索語「choledochal cyst」と「type II」)と医中誌 Web(1983 年~2005 年、検

Fig. 7 Microscopical findings of the tumor in the choledochal cyst showed papillary adenocarcinoma.



索語「胆道拡張症または総胆管嚢胞」と「憩室型または II 型」, 会議録除く)をもとに検索し、詳細な検討が可能であった 15 例^{3)7)~20)}と本例をまとめると、平均年齢 51.8 歳 (4~70 歳, 小児は 1 例のみ), 男女比は 7:9 であった。憩室状の拡張部位は総肝管が 3 例, 3 管合流部が 1 例, 総胆管が 12 例のうち 4 例が隣内胆管であった。合流異常が認められたのは 3 例のみでうち 1 例¹⁰⁾は I 型の胆道拡張症を合併していた。また, 13 例 (81.3%) に腹痛, 発熱, 黄疸などの臨床症状を認めたが, 胆道結石の合併が 11 例 (68.8%), 胆道悪性腫瘍の合併が 6 例 (胆管癌 4 例, うち 1 例⁷⁾は拡張胆管切除後に発生, 拡張胆管内発生は本例のみ, 胆嚢癌 1 例, 乳頭部癌 1 例) あり, これら随伴疾患によるところが大きいと思われる。

一般に, 胆道拡張症は女性に多く (男女比 1:3~4), 合流異常の頻度も高いとされているが⁸⁾⁹⁾, これは本症の大半を占める I 型の特徴を表していると言つてよいと思われる。II 型の場合, I 型とは区別されるべき臨床的な特徴を有しており, この点を踏まえた症例の蓄積が望まれる。

胆道拡張症の 5~15% に胆道癌を合併すると言われており⁴⁾⁷⁾, この発癌機序については合流異常に起因する胆汁の逆流が重視されている⁴⁾。今回の II 型の集計では胆道癌は 6 例 (37.5%) に合併しており, うち 5 例は合流異常を合併していなかった。

本例を含めいづれも胆汁中のアマラーゼ値は明らかにされていなかったが、本型の発癌における膵液の関与は低いのではないかと推察される。悪性腫瘍を合併しているものほど報告されやすい可能性があり、今回の集計の頻度が本型の癌合併率をそのまま表すものとは言えないが、胆道悪性腫瘍の合併は無視できないものと考えられる。II 型胆道拡張症の悪性腫瘍の合併を 7~9% と見積もっている報告⁷⁾もあり、I 型と同様、癌合併には留意すべきであろう。

本型の胆管拡張の成因の一つとして、先天的な胆管壁の脆弱部位の存在が考えられている¹⁴⁾。拡張胆管の筋層の消失あるいは減少がこの成因を支持する組織所見として報告されており⁸⁾⁹⁾¹⁴⁾、本例の場合も同様に拡張胆管内は筋成分に乏しかった。胆道癌を合併した他の II 型症例と異なり、本例は拡張胆管内に癌が存在していた。筋成分の少ない拡張胆管が収縮することは考えにくく、したがって拡張胆管内は胆汁がうっ滞しやすい環境であったと推測される。本型における発癌の誘因として憩室の存在による胆汁の流れの異常などが考えられているが¹¹⁾、本例に関しては、拡張胆管内の胆汁うっ滞も発癌に影響を及ぼしたのかもしれない。

II 型胆道拡張症は憩室切除で治療可能と言われており⁴⁾、報告例でも合流異常や胆道悪性腫瘍を合併していない場合は拡張胆管切除が行われている⁸⁾¹⁴⁾。また、最近では腹腔鏡下に拡張胆管切除が行われた症例もあり¹⁶⁾¹⁸⁾、重複胆嚢と鑑別を要するような症例では胆嚢摘出の技術が応用でき良い適応であると考えられる。本例では合流異常がなく、m 癌であったことより、結果からみれば拡張胆管のみの切除も治療法として妥当であったと思われる。ただし、拡張胆管切除後に胆道癌を発症した例も報告されており⁷⁾、今後も定期的な経過観察が必要と考えられた。

本例の病理学的診断についてご指導いただきました山陰労災病院病理科故松井克明先生に深謝いたします。

本論文の要旨は第 58 回日本消化器外科学会総会 (2003 年 7 月、東京) において発表した。

文 献

- 1) Alonso-Lej F, Rever WB Jr, Pessagno DJ : Congenital choledochal cyst, with a report of 2, and an analysis of 94, cases. *Int Abstr Surg* **108** : 1—30, 1959
- 2) Todani T, Watanabe Y, Toki A et al : Classification of congenital biliary cystic disease : special reference to type Ic and IVA cysts with primary ductal stricture. *J Hepatobiliary Pancreat Surg* **10** : 340—344, 2003
- 3) 佐藤 龍, 藤井常志, 千葉 篤ほか : Alonso-Lej II 型先天性胆管拡張症の 1 例. *日消内視鏡誌* **44** : 1191—1197, 2002
- 4) 宮崎逸夫, 橋本哲夫 : 先天性胆管拡張症, 先天性胆道拡張症. *日臨 (別冊)* **9** : 118—126, 1996
- 5) 田所陽興, 山口宗久, 小沢博樹ほか : 先天性胆道拡張症の 1 症例—本邦成人 466 例の文献的考察. *日臨外医会誌* **41** : 96—103, 1980
- 6) 野中杏栄, 山口宗之, 増田和雄ほか : 先天性胆道拡張症—本邦小児 769 例の文献的考察—。 *日小兒外会誌* **80** : 73—80, 1981
- 7) Coyle KA, Bradley EL III : Cholangiocarcinoma developing after simple excision of a type II cyst. *South Med J* **85** : 540—544, 1992
- 8) 坂上隆一, 梅田典嗣, 下條えみほか : Alonso-Lej II 型 (憩室型) の先天性総胆管拡張症の 1 成人例. *胆と膵* **3** : 431—437, 1982
- 9) 藪下和久, 小西孝司, 泉 良平ほか : 胆管膵管合流異常と胆嚢癌を合併した Alonso-Lej II 型 (憩室型) の先天性胆道拡張症の 1 症例. *胆と膵* **7** : 1071—1076, 1986
- 10) 橋本琢生, 林 裕之, 龍澤泰彦ほか : 総肝管憩室を伴った先天性胆道拡張症の 1 例. *北陸外会誌* **11** : 85—88, 1992
- 11) 渡邊浩光, 藤田直孝, 野田 裕ほか : 先天性胆道拡張症 (Alonso-Lej II 型) に早期胆道癌を合併した Laurence-Moon-Biedl 症候群の 1 例. *日消誌* **90** : 2157—2161, 1993
- 12) 岡本廣拳, 杉田 昭, 深沢信悟ほか : 胆管結石症を合併した Alonso-Lej II 型先天性胆道拡張症 (憩室型) の成人例. *日消外会誌* **28** : 719—723, 1995
- 13) 原 隆宏, 吉村信幸, 山科明夫ほか : 膵胆道合流異常, 総胆管結石を合併した憩室形成型先天性胆管拡張症の 1 例. *消外* **19** : 377—381, 1996
- 14) 山内希美, 尾関 豊, 角 泰廣ほか : Alonso-Lej II 型先天性胆道拡張症の 1 例. *日消誌* **97** : 1048—1052, 2000
- 15) 小林 孝, 黒崎 功, 松尾仁之ほか : 膵内胆管切除を施行した憩室型先天性胆道拡張症の 1 成人例. *胆道* **14** : 160—164, 2000
- 16) 中川国利, 鈴木幸正 : 腹腔鏡下に切除した Alonso-Lej II 型先天性胆管拡張症の 1 例. *日外科系連会誌* **29** : 269—272, 2004
- 17) Bova JG, Dempsher CJ, Sepulveda G : Cholangiocarcinoma associated with a type 2 choledochal

- cyst. *Gastrointest Radiol* **8** : 41—43, 1983
- 18) Liu DC, Rodriguez JA, Meric F et al : Laparoscopic excision of a rare type II choledochal cyst : case report and review of the literature. *J Pediatr* **35** : 1117—1119, 2000
- 19) Wienke J, Falen S, McCartney W : Hepatobiliary scan showing type II choledochal cyst. *Clin Nucl Med* **26** : 1010—1012, 2001
- 20) Yamashita H, Otani T, Shioiri T et al : Smallest Todani's type II choledochal cyst. *Dig Liver Dis* **35** : 498—502, 2003

An Adult Case of Type II Congenital Choledochal Cyst with Early Bile Duct Carcinoma

Shinji Otani, Kimiyasu Nozaka*, Nobuhiko Toyota*, Toshiro Wakatsuki*,
Masataka Takebayashi*, Akira Kamasako*, Osamu Tanida* and Kei Kato**

Department of Surgery, Hino Hospital

Department of Surgery* and Department of Pathology**, San-in Rosai Hospital

A 58 year-old woman with a gallbladder polyp was eventually diagnosed after hospital admission with having a congenital choledochal cyst with a bile duct tumor, although no pancreaticobiliary maljunction was detected. We resected the bile duct with the choledochal cyst and undertook Roux-en-Y reconstruction. The bile duct formed a diverticulum 6cm at the greatest dimension from the hepatic duct, and fibrosis and inflammatory cell invasion were found histologically. The tumor was found to be papillary carcinoma limited to mucosa without lymph node metastasis. Such type II choledochal cyst with early bile duct carcinoma is extremely rare. Exposure to pancreatic juice is thought to be a cause of bile duct cancer, but this was hard to conclude in this case.

Key words : congenital choledochal cyst, Alonso-Lej type II, bile duct carcinoma

[*Jpn J Gastroenterol Surg* **40** : 290—295, 2007]

Reprint requests : Shinji Otani Department of Surgery, Hino Hospital
332 Nota, Hino-cho, Hino-gun, 689-4504 JAPAN

Accepted : July 26, 2006