

成人先天性胆道拡張症の6例

高 嵩 寛 年*, 佐々木 明, 佐々木 薫

医療法人社団曙会 佐々木外科病院

Six cases with adult congenital biliary dilatation

Hirotohi Takashima*, Akira Sasaki, Kaoru Sasaki

Sasaki Hospital of Surgery, Yamaguchi 753-0076, Japan

We report six patients with adult congenital biliary dilatation treated by surgery. Of the six cases, five were female and the patients' age at diagnosis ranged from 19 to 51 years old. By Todani's classification for bile duct dilatation, three were categorized as Ia, one as Ib, and two as IVa. All six cases had anomalous arrangement of the pancreaticobiliary duct. Resection of the cystic portion and hepaticojejunostomy (Roux-Y) were performed in all. After surgery, one patient classified as Ia and one as IVa had complications of cholangitis and intrahepatic stones. We removed the stones by the percutaneous transhepatic route with dilatation of the stenotic anastomosis, but cholangitis recurred in the IVa patient. Although surgical resection of the cystic portion and reconstruction of biliary tract is considered to be a standard treatment for adult congenital biliary dilatation, this IVa case had complications after surgical treatment. Thus short-term follow-up is necessary to prevent or diagnose stenotic anastomosis following the operation.

キーワード：先天性胆道拡張症(congenital biliary dilatation), 膵胆管合流異常(anomalous arrangement of pancreaticobiliary ducts)

諸 言

先天性胆道拡張症（以下、本症）に対する手術として以前は嚢腫消化管吻合術が施行されていたが、本症に高率に合併する膵胆管合流異常を原因として、胆管癌などの術後合併症が多発するため、近年は嚢腫切除、胆管消化管吻合術が標準術式として戸谷らにより確立された¹⁾。ただし、この標準術式を行うことにより、術後長期経過例が増えるにつれ、長期予後としての、胆管炎、胆管癌の発生などの合併症例も散見されるようになってきた。

われわれは本症の6例を経験したので若干の文献的考察および検討を加えて報告する。

対象と方法

1. 対象患者

1984年から2006年までに手術した本症例6例。女性5例、男性1例で、年齢は19歳から51歳までの平均29.8歳。

2. 初発症状

4例は上腹部痛で精査を行った。2例は症状なく、そのうちの1例は健康診断で肝機能異常（ γ GTP 高値）を指摘され精査を行い発見され、1例は人間ドックの腹部超音波検査で発見された（表1）。

3. 形態分類

本症は戸谷分類に従い、Ia型3例、Ib型1例、IVa型2例に分類²⁾。膵胆管合流異常は全例にみられ新古味分類に従い³⁾、Ia型1例、IIa型2例、IIIc型3例に分類した。膵胆管共通管は1.5cmから2.3cmだった（表1）。これらの診断にあたり、経皮経肝胆道造影（PTC）、内視鏡的逆行性膵胆管造影（ERCP）、腹部DIC（drip infusion cholangiography）-CTなどの検査で診断した（図1）。

4. 手術手技

全例、根治手術として総胆管嚢腫切除+総肝管空腸吻合術（Roux-Y 吻合）を行った。術中所見として全例総胆管は嚢腫状に拡張しており、手術は拡張した嚢腫状の総胆管を全周剥離しテーピングを行った（図2）。嚢腫切除前に嚢腫の肝側肝管と膵側胆管を別々に造影し嚢腫切除の部位決定および膵管温存に役立てた（図3）⁴⁾。また、嚢腫を小切開し術中胆道内視鏡検査を行ったところ肝管膜様狭窄を4例に認めた（図4）。この膜様狭窄は切離断端近傍に存在していたため、ペアン鉗子、剪刀で除去し、胆道内視鏡で確

平成23年1月31日受理


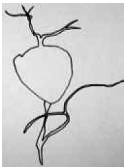



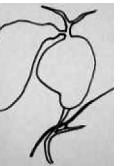
*〒727-0013 広島県庄原市西本町二丁目7-10

庄原赤十字病院 外科

電話：0824-72-3111 FAX：0824-72-3576

E-mail：htakashimay40@yahoo.co.jp

表1 先天性胆道拡張症6症例の検討

症例	1	2	3	4	5	6
シェーマ						
年齢	20	51	19	22	28	39
性別	F	F	F	F	F	M
初発症状	上腹部痛	上腹部痛	上腹部痛	なし (健診γGTP高値)	上腹部痛	なし (ドック腹部超音波)
既往歴	なし	28年前 胆のう摘出術	なし	なし	なし	なし
胆管拡張形態 (戸谷分類)	IVa	Ia	IVa	Ia	Ia	Ib
膵胆管合流異常 (新古味分類)	IIa	IIIc2	Ia	IIIc2	IIa	IIIc2
胆汁中アミラーゼ (IU/L)	754	10480	1	2800	20470	20710
膵胆管共通管 (cm)	2.3	2	1.5	1.7	2	2.2
合併病変	なし	なし	胆嚢結石 総胆管結石	コレステロール ポリープ	コレステロール ポリープ	コレステロール ポリープ
肝管膜様狭窄	あり	なし	あり	なし	あり	あり
術後経過	22年間良好	術後9年目 肝内結石, 胆管炎 以後12年間良好	術後半年目, 4年目, 9年目, 13年目 肝内結石, 胆管炎 以後3年間良好	10年間良好	7年間良好	4年間良好

実に除去されたことを確認した。ペアン鉗子にて鈍的に肝管を拡張してから、さらに、胆道内視鏡で肝内結石が認められないことを再度確認し肝管空腸吻合を行った(図5)⁵⁾。

術中に採取した胆汁中のアミラーゼ検査では新古味分類Ia型の症例3のみ低値で他の5例は高値であった(表1)。

5. 評価項目

癌の発生の有無および術後合併症。

結 果

1. 癌の発生の有無

3例に胆嚢内に無数のコレステロールポリープを認め、1例に胆嚢結石総胆管結石を認めたが、全症例に切除標本の病理学的検査で癌の合併は認めなかった。症例5の切除標本写真を示す(図6)。現在のところ全症例に術後も癌の発生は認めていない。

2. 術後合併症

戸谷分類Ia型の症例2とIVa型の症例3で、それぞれ術

後9年目と術後半年目から術後合併症として急性胆管炎、肝内結石症の発生を認めた。Ia型の症例2では吻合部狭窄を認めたため、経皮経肝胆道内視鏡(PTCS)を用いて内視鏡下に結石除去術および吻合部バルン拡張術を行い、以後12年間胆管炎の再発を認めず順調に経過している。IVa型の症例3ではPTCS下に結石除去術などを行い改善したが、さらに術後4年目と9年目と13年目に急性胆管炎、肝内結石症を発症し、それぞれPTCS下に結石除去術を行った。以後3年間は再発を認めていないが嚴重な経過観察が必要である。形態分類上の戸谷分類のIVa型の1例では度重なる術後胆管炎を生じた。肝管膜様狭窄の有無と術後合併症の相関はみられない。

考 察

先天性胆道拡張症はほぼ全例に膵胆管合流異常を認める⁶⁾。また、胆道癌の合併は約15%と高率である。膵胆管合流異常による膵液の胆管内への逆流により膵液が胆道内

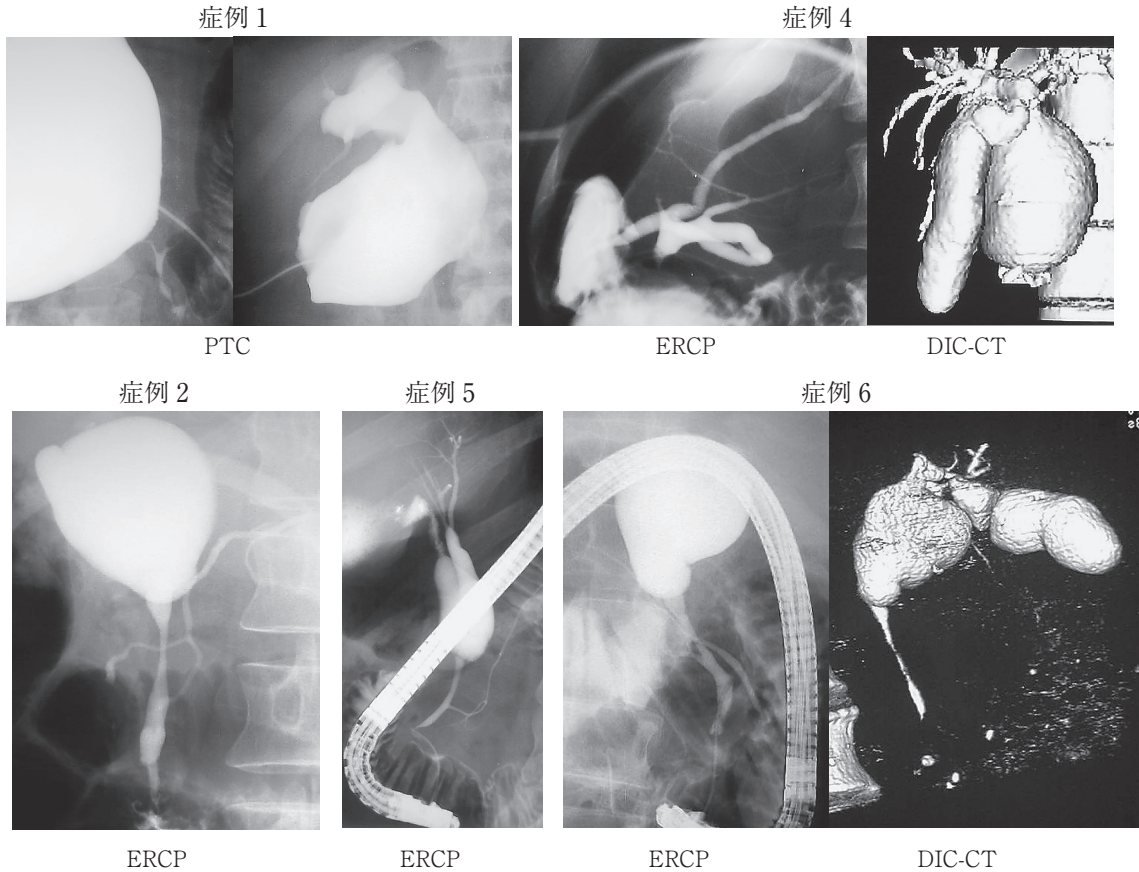


図1 診断にいたる検査所見
各症例の診断のもととなった主な検査所見を示す。

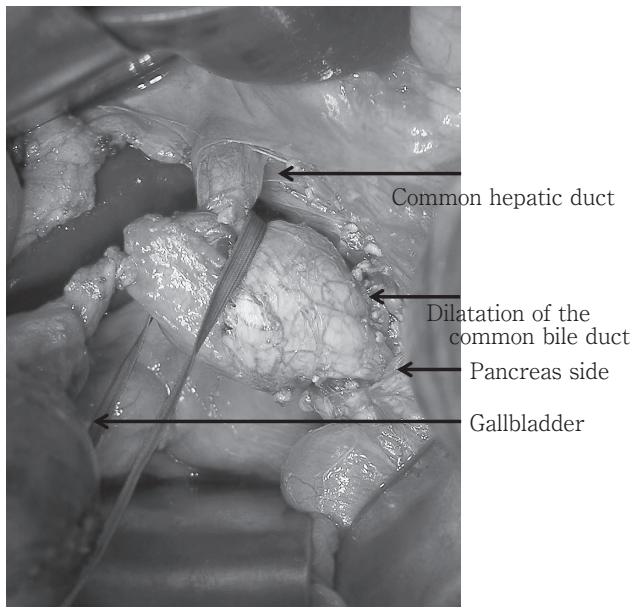


図2 術中写真
拡張した囊腫状の総胆管を全周剥離しテーピングを行った。

へ持続的に逆流し，その結果慢性炎症を繰り返し胆管内の粘膜の破壊，繊維化が生じ内圧上昇にて囊腫状拡張が生じ，さらに，粘膜の上皮化性，遺伝子変化により前癌状態となった胆管上皮から発癌すると考えられ，発癌には合流異常が深く関与していることが示唆される⁷⁾。自験例でも全例に合流異常を認め，胆汁内のアミラーゼ値も5例で高値であったが，幸いなことに癌の合併は全例認めなかった。ただし，術後26年経過しての癌の発生の報告例もあり経過良好な症例も嚴重な経過観察が必要である⁸⁾。

治療は原則手術である。術式は，発癌の観点から総胆管囊腫切除+総肝管消化管吻合術が標準術式となっている。われわれも，全例，総胆管囊腫切除+総肝管消化管吻合術を行った。また，術中胆道造影は，全例，肝側胆管と脾側胆管を別々に造影し，肝側胆管の造影では肝管の狭窄の有無，肝内結石の有無の確認，および，肝管切離線の決定に役立った。脾側胆管の造影では，合流異常を認める腓管を損傷することなく安全確実に総胆管囊腫切除を行うことができた。また，全例，術中胆道内視鏡を行い，肝管狭窄の有無および肝内結石の有無の検索を行うことができ，遺残



図3 術中胆道造影所見
 嚢腫の肝側肝管と臍側胆管を別々に造影した。

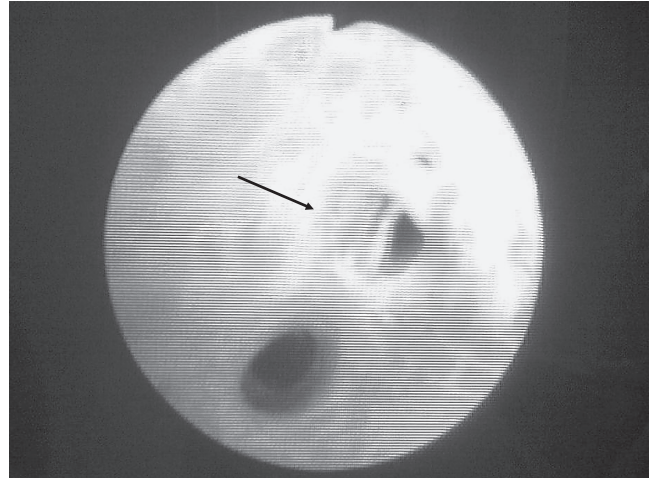


図4 術中胆道内視鏡所見
 肝管膜様狭窄の所見。厚さ1～2mmの薄い膜が画面6時から時計回りに3時まで認められた。

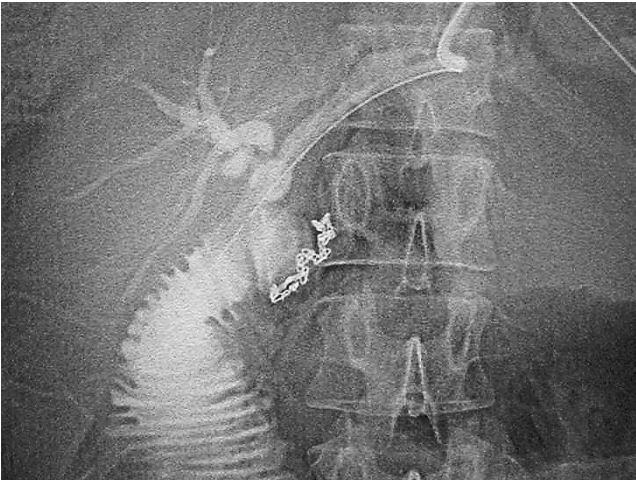


図5 術中造影所見
 症例4の総肝管空腸吻合（Roux-y吻合）術中の造影所見。吻合直後のRTBDチューブからの造影。

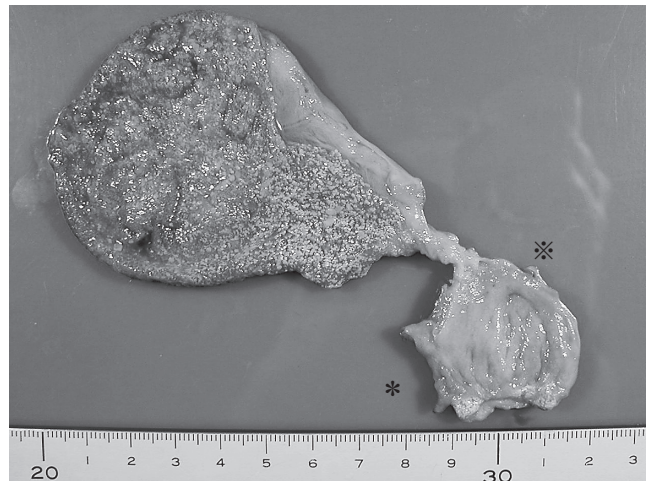


図6 切除標本写真
 ※肝管側断端。*臍臓側断端。

結石も認めず、また、狭窄した肝管を吻合に用いることなく確実な吻合を行うことができた。今後も本手術時には肝側と臍側の術中胆道造影および術中胆道内視鏡は必須であると考ええる。

術後合併症としては、標準術式の定着で術後胆道癌の発生は減少しているが、術後経過観察が長期化するにつれ、胆管炎、肝内結石症の報告が増加している。肝内結石症の原因は主に胆管狭窄であり、戸谷分類IVa型などの肝内胆管の拡張や狭窄が見られる場合、胆道再建は禁忌ともいえるが、合流異常を伴う先天性胆道拡張症では癌の発生を防ぐために胆道再建せざるを得ない。その結果、術後経過不良となることがあると指摘されている⁹⁾。予防としては、

吻合部狭窄の防止が重要であり、胆道再建時に吻合口を大きくとること、拡張狭窄胆管肝管は完全切除すること、肝管狭窄部は拡張術後に吻合することなどがある¹⁰⁾。自験例でも、肝管膜様狭窄が4例にみられ膜様物除去、拡張後に吻合した。胆管炎+肝内結石症を2例経験したが、戸谷分類Ia型の症例は肝管空腸吻合部の吻合部狭窄が原因であり吻合部拡張術を行い経過良好である。ただし、戸谷分類IVa型の左右肝内胆管末梢まで数珠状の拡張が見られる症例は、肝管膜様狭窄を除去、拡張後に広い吻合口をとり吻合を行ったが、吻合部狭窄を生じ、術後胆管炎を繰り返し治療に難渋した。他施設でも治療に難渋しているところが多い⁹⁾。現在、胆管炎は改善し経過良好であるが、経過順

調な症例も含め、今後も、吻合部狭窄による胆管炎，肝内結石に関して嚴重な経過観察が必要であり，発癌についても嚴重な経過観察が必要である。

結 語

成人先天性胆道拡張症6例を経験した。全例に膵胆管合流異常をみとめ総胆管嚢腫切除+胆道再建術を行い，術中に行った胆道造影および胆道内視鏡が有用であった。全例に胆道癌の合併は見られないが，2例に術後胆管炎を生じた。特に，戸谷分類IVa型における肝内胆管数珠状拡張例では術後胆管炎の予防は今後の課題であり嚴重な経過観察が必要である。

なお，本論文の要旨は第62回日本消化器外科学会定期学術総会（2007年7月，東京）で発表した。

文 献

- 1) 戸谷拓二，渡辺泰宏，荒田 敦，成末允勇，田淵勝輔，岡島邦雄：先天性総胆管嚢胞切除術。手術（1977）31，335-338.
- 2) 戸谷拓二，岡島邦雄，田淵勝輔，成末允勇，渡辺泰宏：先天性胆道拡張症。その分類と手術方法及び癌発生例について。手術（1975）29，875-880.
- 3) 古味信彦：膵胆管合流異常—再発見から病型分類まで—。日臨外医会誌（1992）53，481-497.
- 4) 田中紘輝，溝内十郎，山田和彦，坂元弘人，児玉好文，北国 敏，平 明，迫田晃郎，宮田 晋，渋谷 正：先天性胆道拡張症成人例の検討。胆と膵（1985）6，1295-1303.
- 5) 安藤久實，渡辺芳夫，瀬尾孝彦，原田 徹，伊藤不二男，金子健一郎，勝野伸介：先天性胆道拡張症における胆管狭窄とその長期予後。肝胆膵（1999）38，231-236.
- 6) Babbit DP, Atarshak RJ, Clemett AR: Choledochal cyst: A concept of etiology. Amer J Roentgenol (1973) 119, 57-62.
- 7) 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（1987）8，1539-1551.
- 8) 鈴木修司，天野久仁彦，原田信比古，田中精一，林 恒男，鈴木衛，羽生富士夫，平野 宏：先天性胆道拡張症術後26年を経過して発生した肝内胆管癌の1例。日消外会誌（2004）37，416-421.
- 9) 吾妻 司，吉川達也，新井田達雄，太田岳洋，高崎 健：IVa型先天性胆道拡張症に対する肝外胆道切除，胆道再建。胆と膵（1999）20，599-603.
- 10) 木村臣一，高倉範尚，漆原直人，志摩泰生，貞森 裕，稲垣 優，八木孝仁，津下 宏，田中紀章：先天性胆道拡張症の分流手術後に発生した肝内結石症に対する再手術症例の検討。胆と膵（2000）21，905-911.