

成人にみられた先天性総胆管嚢胞の一例

川崎医科大学 消化器外科教室

(指導: 佐野開三教授)

木元 正利, 崔 哲 洵, 平野 一宏
 今井 博之, 長野 秀樹, 清水 裕英
 瀬尾 泰雄, 岩本 末治, 佐々木義仁
 山本 康久, 佐野 開三

同 消化器内科

日野 一成, 福島 啓祐, 山本晋一郎

(昭和58年3月8日受付)

A Case of Congenital Choledochal Cyst in Adult

Masatoshi Kimoto, Tetsujun Sai
 Kazuhiro Hirano, Hiroyuki Imai
 Hideki Nagano, Hirohide Shimizu
 Yasuo Seo, Sueharu Iwamoto
 Yoshihito Sasaki, Yasuhisa Yamamoto
 and Kaiso Sano

Division of Gastroenterological Surgery,
 Department of Surgery, Kawasaki Medical School

Kazunari Hino, Keisuke Fukushima
 and Shinichiro Yamamoto

Division of Gastroenterology (I), Department
 of Medicine, Kawasaki Medical School

(Accepted on March 8, 1983)

35歳男性に発生した先天性総胆管嚢腫の1例を報告した。エコーグラフィ及びCTスキ
 ャンで肝下面の巨大な嚢腫を証明した。手術は完全摘出を施行し、肝門部で Roux-en-Y
 吻合による肝管空腸吻合で再建した。

本症について文献的に考察を加えた。

A case of congenital choledochal cyst developed in 35-year-old man was reported.
 Ultrasonogram and CT scanning was performed and large cyst revealed beneath
 the liver.

After complete resection of the cyst, end to side hepaticojejunostomy at porta
 hepatis, by means of Roux-en-Y anastomosis was carried out.

A discussion was also made on the basis of literature review.

Key Words ① Congenital choledochal cyst. ② Adult

はじめに

先天性総胆管嚢胞は東洋人、特に日本人に多いとされているが、日常臨床それほどしばしば遭遇する疾患ではない。最近では診断技術の向上によって、本症のほとんどは小児期に発見されるようになったが、成人になって初めて診断される症例もなくはない。

われわれは35歳男子の先天性総胆管嚢胞を経験したので、文献的考察を加えて報告する。

症 例

症 例：35歳，男性，高校教師。

既往歴，家族歴：特記すべきことなし。

主 訴：黄疸。

現病歴：小児期より上腹部にときどき強い疼痛があり，たびたび医師を訪れたが胃痙攣の診断にて加療されていた。数回の入院歴があるが胆道系の異常を指摘されたことはない。

昭和57年1月，献血時の検査で肝機能異常を指摘され，近医を受診し再検後，当院内科へ紹介されて入院した。

入院時，急性肝炎の診断で加療を開始したが軽快せず，腹部単純写真で腫瘤様陰影を発見，精査後総胆管嚢胞の診断で当科へ転科した。

現 症

体格中等，栄養状態やや不良，眼球結膜に軽度の黄染を認めるが眼瞼結膜に貧血はない。心，肺に異常所見はない。腹部は平坦であるが，右上腹部全体を占める小児頭大の表面平滑な，比較的軟らかい球状の腫瘤を触知する。可動性はなく，圧痛を認めない。

検査所見

血液一般，化学検査所見を **Table 1** に示す。軽度の胆道閉塞パターンを示しているが，他に特別な異常

Table 1. 検 査 成 績

血液化学検査		末梢血一般検査	
T. P.	7.2 g/dl	RBC	435×10 ⁴
BS	97 mg/dl	Hb	13.6 g/dl
Bil (T)	0.9 mg/dl	WBC	5,600
Bil (D)	66%	血小板	30×10 ⁴
AIP	216 I.u./l	尿検査：正常	
Chol	209 mg/dl	血清電解質	
r-GTP	362 I.u./l	Na	141 mEq/l
LDH	124 I.u./l	K	4.2
Alb	4.3 g/dl	Cl	105
ChE	329 I.u./l	P	1.8
GPT	355 I.u./l	Ca	4.4
GOT	152 I.u./l		
BuN	21 mg/dl		
Amy	289 I.u./l		

を認めない。

腹部単純レ線では，右上腹部肝下面に均一な陰影があり，上部消化管造影では，十二指腸は圧排され，著しく内側に偏位し十二指腸係蹄の延長が認められる。

腹部超音波断層像で，肝下面に長径12 cm，短径9 cmの楕円形の嚢胞像があり，内部に結石と思われる Strong echo を認める。胆嚢はこの嚢胞のため右外側へ偏位し，腹部CT撮影でも同様の所見を示している (**Fig. 1**)。

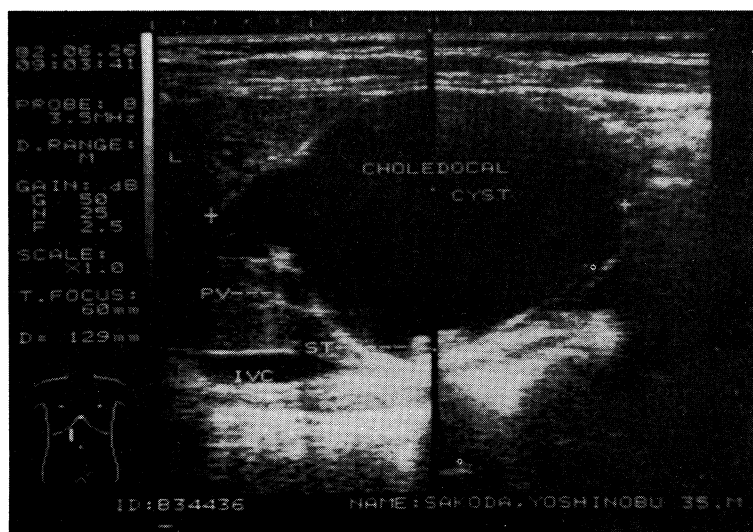


Fig. 1. Ultrasonogram shows the large choledochal cyst beneath the liver, and strong echo in it.

先天性総胆管嚢胞の診断で開腹術を施行した。

手術所見 (Fig. 2)

開腹すると、肝下面に 12 cm × 9 cm の緊満した腫瘤があり、この内側を圧排され扁平化した十二指腸が下行している。腫瘤を鈍的に丹念に剝離したが、総胆管の末端に相当するものは

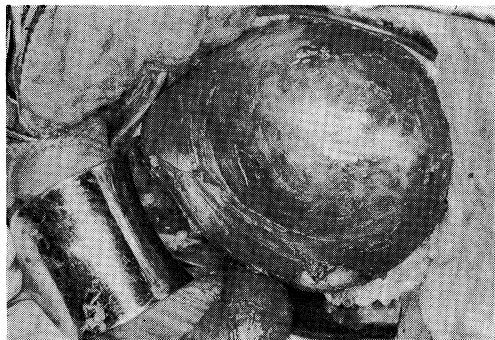


Fig. 2. Shows the operative findings. Huge cyst with thick wall, occupies right upper abdominal cavity.



Fig. 3. Shows the end to side hepaticojejunostomy at porta hepatis, by means of Roux-en-Y shaped anastomosis, after complete resection of choledochal cyst.

確認されず、腫瘤を摘除し、肝門部肝管と空腸を Roux-en-Y 法によって端側吻合術を施行した (Fig. 3)。

術後は比較的良好に経過し、肝機能も正常に復し術後 71 日で退院した。

摘出標本所見 (Fig. 4)

嚢胞の大きさは長径 12.5 cm, 短径 9.5 cm, 表面は粗な結合織性で壁は肥厚している。嚢胞

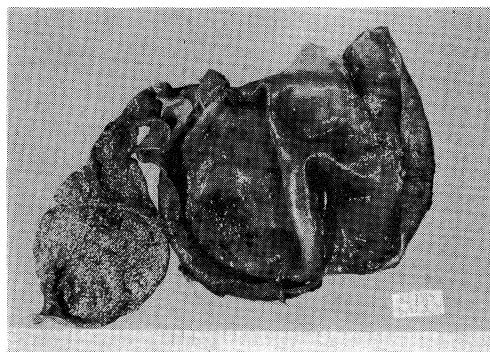


Fig. 4. Shows the opened choledochal cyst and the gall-bladder. There appeared no exit for the duodenum from the cyst. The Gall-bladder had the cholesterosis in it's epithelium.

は肝管分岐部から存在し、肝管にも拡張が認められ、肝管径はそれぞれ右 2.5 cm, 左 2.2 cm. 胆嚢管分岐部も円錐状に拡張し 3.5 × 2.5 cm であった。嚢胞壁内面は比較的平滑であるが粘膜はほとんど消失し、外観上も内面からも総胆管末端は確認されなかった。嚢胞内にコレステリン系石 3 個が存在したが、胆嚢内にはコレステロースを認める以外著変はなかった。

組織学的にも嚢胞内腔の粘膜はほとんど消失していたが、悪性変化は認められなかった。

考 案

先天性総胆管嚢胞は、1723 年 Vater が初めて記載したと言われるが¹⁾、確実な第一例は 1852 年、Douglas²⁾ が独立した疾患として報告したものと考えられている。

本症は欧米人に比べて東洋人、特に日本人に発生頻度の高い疾患で、内村等³⁾ は 1947 から 1970 年までの 439 例中の 1/3 が、Flanigan⁴⁾ は 1975 年までの 955 例中同じく 1/3 が本邦例であるとしている。

年齢・性別

本症の発症年齢は新生児から 76 歳まで幅広く分布しているが、本来小児科領域の疾患であり、多くは小児期に発見される。

小林等⁵⁾ は 23 例の小児例のうち 1 歳以下 13 例 (56%)、また 2 歳以下 16 例 (70%) であ

ったとしており、特に乳幼児期に発見されるものが多いようである。

10歳以下の症例が占める割合についてみると、Alonso-Lej (1959年)⁶⁾ 45%、Lee (1969年)⁷⁾ 55%、Klotz (1973年)⁸⁾ 74%で、発表年代が新しくなるほど高率になっており、本症に対する認識の向上と、診断技術の進歩によるところが大きいと思われる。

しかし、成人以後に発症してくる症例も少なくなく、一般内科、外科医も本症の存在を念頭において診療にあたる必要があり、病悩期間の短縮と予後の向上に大切である⁹⁾。

性別では圧倒的に女性に多く、諸家の報告をみると73~84%を女性が占めている。性差に対しても種々の検討がなされ、穴沢等¹⁰⁾は年齢別の性差を検索し、年齢が若くなるほど女性の発生率が低下して、乳児期には1:1に近づくとしている。しかし、一方小林等の小児例では女兒が多く、現在は女子に多いということが一般的である。

成因・分類

本症の成因についてはいまだ確定されておらず、Alonso-Lejが諸説を分類しているが、最近では四つ柳¹¹⁾の先天性の狭窄にもとづくという説が本命であると考えられる。

しかし、本症の中に成人期になって初めて症状の発現する例があることは、出生時すでに高度の狭窄が存在したと考えるよりは、後天的に炎症機序が合併することによって、狭窄が次第に増強され発症したとする方が理解しやすい。

分類はAlonso-Lejの3型が有名である。

I型 Cystic dilatation

II型 Diverticulum

III型 Choledochocoele

3型の中ではI型が多く、われわれの症例もI型に相当するものと思われた。III型の解釈は明確でないが^{6), 12), 13)}、肝内胆管の拡張を伴う症例が発見されるようになって、戸谷等¹⁴⁾はさらに2型を追加し、I型を細分した新分類を提唱し、先天性胆道拡張症という概念を導入している。

また、膵胆管合流異常が本症の重要な因子であるとする意見もあり、松本ら¹⁵⁾は本症の48%に合流異常が認められたとし、古味¹⁶⁾はこの考え方を軸とした分類を行っている。

症 状

本症の症状は古典的に腹痛、黄疸、腹部腫瘤の3主徴が有名であるが、3主徴が全部そろっているものは、診断技術が進歩するにつれて減少してきている。従来3主徴のそろったものはTsardakasとRobnett¹⁷⁾の63.3%、寺島41%²¹⁾と多かったが、最近の諸家の報告を総合してみると、20%前後を占めるにすぎない⁶⁾⁻⁸⁾。

腫瘤触知は最も重要な症状であり、右上腹部に存在することが多く、本症例でも腫瘤が診断のきっかけとなっている。

黄疸は初発症状として最も頻度が高く、黄疸を主訴として来院するものが多い。本症の黄疸は間歇的で、高度になるものは少ないようである。

腹痛もまた多い症状である。小児例では一般に少ないとされているが、小林等は応答可能な小児の82%が腹痛を訴えたとしている。

その他の症状として、嘔気、嘔吐、肝機能障害、無胆汁様便などがある。

診 断

本症の診断は、本症の存在を認識することに始まる。上部消化管造影では十二指腸係蹄が囊腫によって前下方に偏位拡大するが、このような所見が約70%に認められる。

肝、胆道系シンチグラムや、DIC、ERC、PTCといった胆管造影も有用であるが、現在ではCTスキャンや超音波断層法の発達によって、比較的容易に本症が描出診断されるようになった。

超音波断層は最も簡便かつ有用な診断法で、本症の約94%に嚢胞様腫瘤エコー像が得られる⁵⁾。

治 療

本症は手術の絶対的適応であるが、手術方法については以前よりいろいろな術式が提唱され

てきた。今日では外瘻造設術は、全身状態不良例の緊急処置として以外には行われることなく、嚢胞の切除と再建、または吻合術を選択することが多い^{18), 19)}。

胃・十二指腸と嚢胞との吻合では内容が嚢胞内に流入し、長期間胆管炎が持続し、その結果死に至る場合もあり、また嚢胞壁からの癌発生率が高いこともあって²⁰⁾、最近では可及的

に嚢胞を切除し、肝管と空腸を吻合する術式が普及し、良好な成績が得られている。本例でも嚢胞切除・肝門部肝管空腸吻合術を施行した。

ま と め

35歳男子に発生した先天性総胆管嚢胞の一例を報告し、若干の文献的考察を加えた。

参 考 文 献

- 1) Vatero, A.: Dissertation inauguralis medica proes. Diss. qua. scirrhis viscerum disseret c. s. ezlerus., 70:19, University Library Edinburgh
- 2) Douglas, A. H.: Case of dilatation of common bile duct., Monthly J. Med. Sci. (London) 14: 97, 1852
- 3) 内村正幸, 蒔本 恭, 吉野章三, 平井三郎, 古川正人, 梶原美昭, 正義之, 土屋涼一: 先天性総胆管拡張症の手術術式の検討, 手術 26: 577—584, 1972
- 4) Flanigan, D. P.: Biliary Cysts. Ann. Surg. 182: 635—643, 1975
- 5) 小林昭夫, 河井 栄, 大久保美智子, 大部芳朗: 総胆管のう腫23例の臨床的観察. 小児科診療 41: 1167—1173, 1978
- 6) Alonso-Lej, F., Rever, W. B. and Pessagno, D. J.: Congenital choledochal cyst, with a report of Z, and an analysis of 94. cases. International Abstr. Surg. 108: 1—30, 1959
- 7) Lee, S. S., Min, P. C., Kim, G. S. and Hong, P. W.: Choledochal cyst. A report of nine. cases and review of the literature. Arch. Surg. 99: 19—28, 1969
- 8) Klotz, D., Cohn, B. D. and Kottmeier, P. K.: Choledochal cysts: Diagnostic and therapeutic problems. J. pediatr. Surg, 8: 271—283, 1973
- 9) 新田義朗, 唐木一守, 菱沼義興, 河井文健, 北沢栄次, 斎藤真子, 福田一男, 町井 彰, 村上義次, 名尾良憲: 先天性総胆管拡張症の3例, 治療 58: 2379—2384, 1976
- 10) 穴沢雄作, 長浜 遠, 平井慶徳, 津田英彦: 先天性総胆管拡張症 特に本邦例の統計的考察. 臨外 19: 315—327, 1964
- 11) Yotuyanagi, S.: Contributions to the aetiology and pathology of idiopathic cystic dilatation of the common bile duct with report of three cases; A new aetiological theory based on supposed unequal epithelial proliferation at the stage of the physiological epithelial occlusion of primitive choledochus. Gann 30: 601—652, 1936
- 12) Scholz, F. J., Carrera, G. F. and Larsen, C. R.: The choledochocoele: Correlation of radiological, clinical and pathological findings. Radiology 118: 25—28, 1976
- 13) 穴沢雄作: 特発性胆管拡張, 新臨床外科全書, 金原出版, 東京. 9: 357—375, 1977
- 14) 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および癌発生例について. 手術 29: 875—880, 1975
- 15) 松本由朗, 永松良夫: 先天性胆道拡張症について—特に成人例の検討—. 日臨 30: 636—645, 1972
- 16) 古味信彦: 先天性胆道拡張症の新分類と手術の問題点. 手術 30: 1173—1184, 1976
- 17) Tsardakas, E. and Robnett, A. H.: Congenital cystic dilatation of the common bile duct. Report of three cases, Analysis of fifty-seven cases, and review of the literature. Arch. Surg. 72: 311—327, 1956
- 18) 葛西森夫: 特発性総胆管拡張症(総胆管嚢胞)この症例に選ぶべき手術術式. 外科 38: 1512—1516, 1976

- 19) 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 31: 335-338, 1977
- 20) 戸谷拓二, 渡辺泰宏, 小淵欽哉: 先天性胆道拡張症. 外科的治療, 癌発生を中心に. 小児外科 9: 1169-1175, 1977
- 21) 寺島銀之輔: 特発性総胆管拡張症の2例. 信州医誌 9: 552-557, 1960