(東女医大誌　第40巻　第7号
頁 461～ 466　昭和45年7月)

〔臨床報告〕

巨大な先天性嚢腫状総胆管拡張症の1症例

東京女子医科大学第二外科教室（主任　織畑秀夫教授）
講　師　山中　爾朗（ヤマナカ　ジロウ）・島本　悦治（シマモト　エツジ）・徳川　英雄（トクガワ　ヒデオ）
教　授　太田八重子（オオタ　ヤエコ）
東京女子医科大学消化器病センター
原　征洋（ハラ　マサヒロ）

（受付　昭和45年4月14日）

緒　言

先天性総胆管拡張症は1723年 Vater によつて初めて報告され，1852年 Douglas によつてその詳細が明らかにされた．欧米では比較的まれな疾患に属する．本邦では1905年佐久間[6]，1930年神部[7]，1936年四ッ柳[9]らにより報告されて以来，現在までに約 300例に近い報告がなされている．最近著者らは右上腹部全体を占める巨大な嚢腫状の本症例に対して，嚢腫空腸 Roux en Y 吻合を施行し，良好に経過した症例を経験したので，文献的考察を加えて報告する．

症　例

患　者：生○一○　31才　男性　会社員

主　訴：右上腹部腫瘤．

既往歴，家族歴：共に特記すべき事なし．

現病歴：昭和44年3月初旬，食後に呕吐があり，その後右季肋部の鈍痛および圧迫感が持続，同じ頃より，右上腹部に手拳大の腫瘤に気付いた．食欲はあるが，食後に悪心が起こるので摂取を恐れた．なお，長時間立つていると背部に倦怠感を感ずるようになつた．

入院時所見：昭和44年6月16日入院．体格中等度，栄養状態中等度，顔貌正常，黄疸なし．肺肝境界第VI肋骨上縁．心音正常．胸部レ線所見正常．右上腹部季肋下に仰臥位で瀰漫性の膨隆を認める．立位でその膨隆は著明となる．触診では縦径約10cm，横径不詳，下縁は触知し得るが，上縁は不鮮明である．表面は平滑で，腫瘤の呼吸性移動

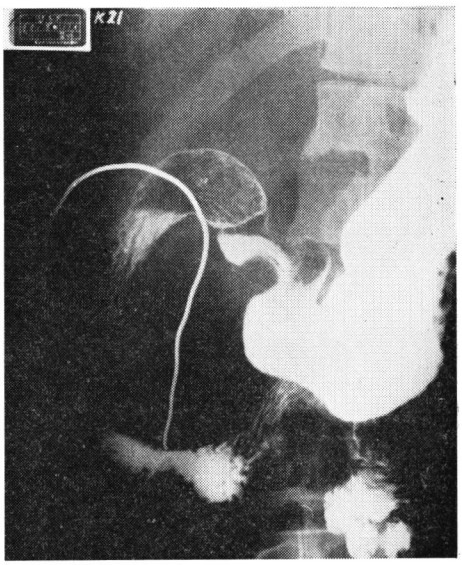


写真 1　胃・十二指腸レ線検査

Jirō YAMANAKA, M.D. **Etsuji SHIMAMOTO,** M.D. **Hideo TOKUGAWA,** M.D. **Masahiro HARA,** M.D. and Prof. **Yaeko OHTA,** M.D. (Department of Surgery, Tokyo Women's Medical College): A case of congenital giant choledochal cyst.

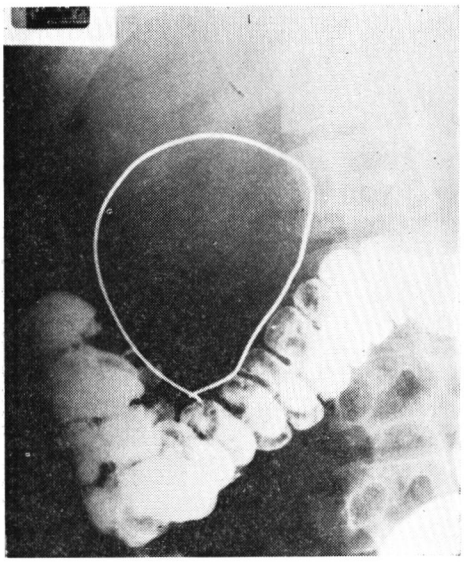


写真 2 注腸造影

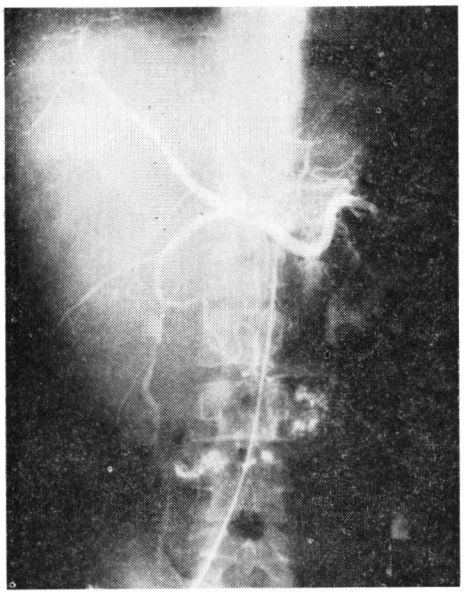


写真 3 選択的腹腔動脈撮影

はなく，圧痛がある．

検査所見：血液一般検査正常．尿，糞便検査正常．ＣＲＰ＋１陽性，ASL-O陰性．血清梅毒反応陰性．総タンパク量 6.5ｇ/dl．アルブミン48%．グロブリン52%．A/G 0.9．ＧＯＴ82単位．ＧＰＴ41単位．Al-P62単位．総ビリルビン 0.4mg/dl．血清および尿中アミラーゼ値正常範囲．リヨン検査 A-Galle 80cc，モイレングラハト36．E-Galle 95cc，モイレングラハト 3.4．C-Galle 15cc，モイレングラハト 2.9．沈渣で C-Galle に球菌少数．胆汁液培養で腸内常在菌のみ．胃十二指腸レ線検査所見（写真１），胃は全体に左方に圧迫され，十二指腸球部が下行脚に移行する部位で圧迫され，下行脚がやや右方，上行脚が下方へ圧迫され，いわゆる Duodenal fenster がひろがつた形である．バリウム注腸造影（写真２）で，肝彎曲部および横行結腸の一部が下・前方へ移動している．選択的腹腔動脈撮影（写真３）で右胃大網動脈が内側に，膵十二指腸動脈が右外側に圧排され

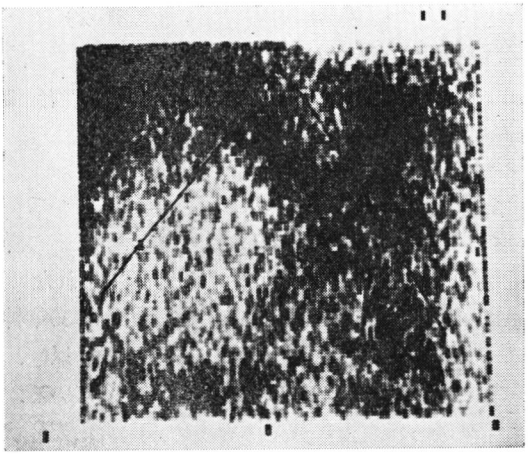


写真 4 Au^{198} 肝シンチグラム

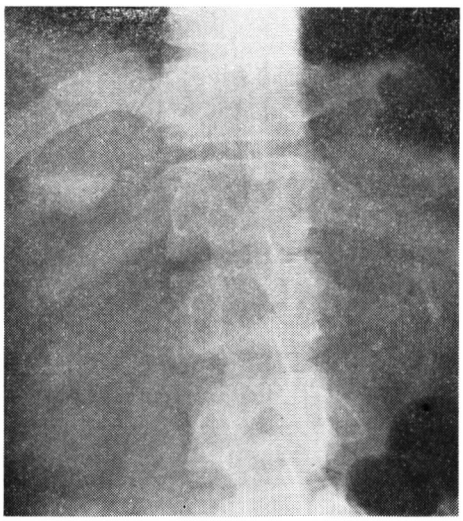


写真 5 経静脈性胆嚢胆道造影（仰臥位）

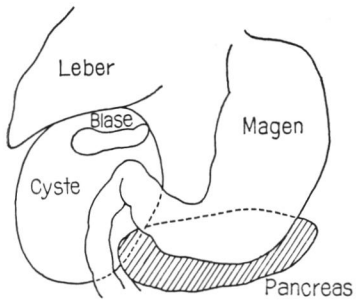


図1．開腹時所見

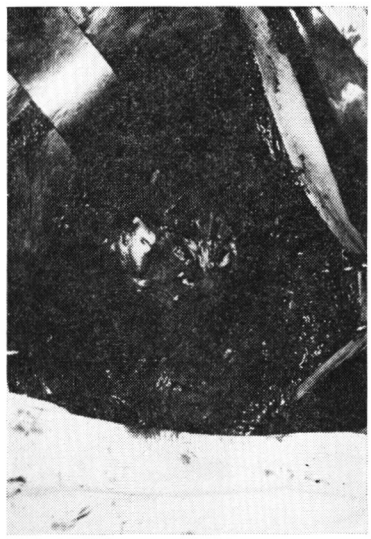


写真 6　開腹時所見

て位置の異常を示している．以上のレ線および血管撮影から膵頭部，十二指腸下行脚部後面よりの嚢腫状腫瘤が考えられた．また右胃動脈は左胃動脈より分岐しており，血管系の異常も判明した．Au^{198} に依る肝シンチグラム（写真４）で肝床に陥凹欠損像と右葉の挙上を認めた．経静脈性胆嚢胆道造影で，変形した胆嚢（写真５）および腎臓とは別の不整像を認めた．一応，膵頭部嚢腫の診断で，昭和44年７月14日開腹手術を行なつた．

手術時所見：気管内挿管閉鎖循環麻酔で，上正中切開により開腹．腹水なし．腫瘤は（図１．写真６）右上腹部全体を占め，右縁は，右腹壁腹膜に接し，下線は十二指腸下行脚に至り，左縁は脊柱を越えている．よつて，右横切開を加え手術野をひろげた．胃十二指腸に異常なし．膵臓は全体

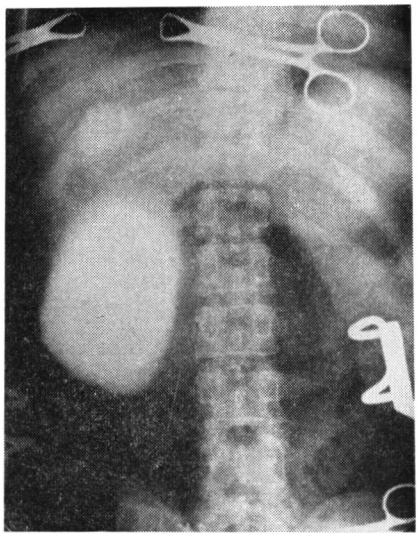


写真 7　術中胆嚢胆道造影

に柔らかく，十二指腸下行脚および，膵頭，膵体部は腫瘤の上に乗りかかり，前方に押しあげられた状態である．腫瘤上縁の頭方に小さい胆のうがあり，それには胆石は触れない．腫瘤と胆嚢との間に総胆管の存在を探したが不明．Vater 氏乳頭部の触診では硬結をふれない．腫瘤の大きさは横径15cm，縦径10cm，前後径10cmで嚢腫状である．左縁は肝胃靱帯との癒着が高度で，不鮮明である．内容を穿刺し，暗緑青色で胆汁の混在する液を得た．総胆管と嚢腫との位置的関係を明らかにするために，胆のう内容を吸引排除した後，ビリグラフィン 100ccを注入し，胆道造影を施行した．短かい総胆管の淡い陰影と，その下部に嚢腫が造影（写真７）された．これによつて本例は総胆管拡張症の嚢腫型のものと診断した．嚢腫の内容は吸引によつて 1,330ccを採取した．手術は嚢腫が巨大で剔出困難な上，手術侵襲大であるため，最も安全で適正なる術式として嚢腫空腸 Roux en Y 吻合を行なつた．吻合口は約３cmとし，吻合部嚢腫壁を紡錘状に切除し，吻合口面積を拡大した[8]．嚢腫壁は約 0.4cmに肥厚し，表面は皮革状で容易に出血した．採取した嚢腫内容液を直ちに検べたところ，炎症性細胞，ビリルビンのみで，アミラーゼの混在は認めなかつた．

病理組織学的所見：吻合時切除した嚢腫壁の一

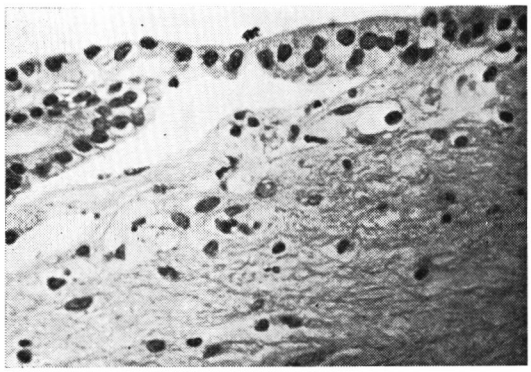


写真 8　嚢腫壁　H-E 染色

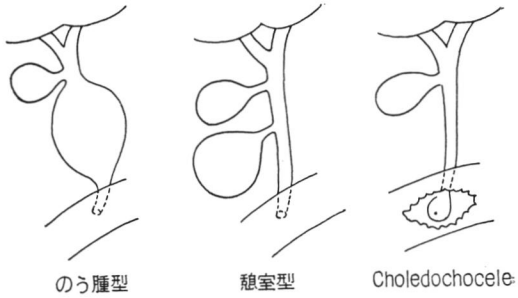


図 2．病　型

部について（写真８），粘膜は非常に萎縮し，粘膜を除く壁は線維性に肥厚．筋層はほとんど消失．軽い円形細胞浸潤が全層に見られ，漿膜では白血球の浸潤が認められる．

術後経過：術後第５病日より流動食を開始した．第６病日に38.5℃の発熱があり，第14病日にわたり，37℃～38℃の発熱が続いた．嚢腫が巨大なため，脊柱より左側の炎症性内容液の貯留によるものと考え，患者に右側臥位を命じて以後解熱した．その後順調な経過をとり，手術前の愁訴は全くなくなつた．術後第26病日に全治退院した．

考　察

総胆管拡張症は欧米ではまれな疾患であるが，本邦においても比較的まれな疾患に属し，明治38年佐久間[6]の報告以来約 300例程度と推定される報告がなされている．1959 Alonso-Lej[5]の報告 419例中，本邦疾患数は 130例で，31％を占めている．本邦例の年令別発生頻度をみると，10才以下が半数で，10才代，20才代と漸減し，30才代になると激減している．性別では，女性３に対し男性１の割合であるが，１才未満の場合は，ほぼ同率に発生している．症状は三徴候が言われている．すなわち，「腫瘤，疼痛，黄疸」である．この三徴候は必発症状でなく，諸家の報告を調べてみると，頻度の高いものは「腫瘤」で60～90％「疼痛」および「黄疸」は60％前後である．その他，嘔吐，発熱，灰白色便，出血傾向，下痢，体重減少等がみられる．特に発熱，嘔吐，は見逃がせぬ症状で，著者らの症例では黄疸は欠如したが，疼痛および胃腸症状を訴えている．検査としては，レ線検査による形態学的変化が本症を一番考慮させる検査であると考えられる．経静脈的胆道造影で発見される例もあるが，多くの例では胆道内胆汁量が多く，そのために薄められて適正なる陰影が得られない．また，肝機能障害が胆道造影を更に困難にしている．経皮的胆嚢造影法も２～３の人達によつて報告されているが，胆嚢穿刺後の胆汁性腹膜炎の併発の危険性が大であるので，一般的には用いられるべきではない．最近 ^{131}I Rose Bengalを使用し，胆道系の検索が行なわれるようになり，診断が付けられるようになつた．血液ならびに血清化学等の検査データーは，本疾患の二次的変化による肝障害の程度により種々の結果が出る．診断としては前述したレ線検査の形態学的変化，ラジオアイソトープ検査ならびに臨床検査の結果を統合して，疑いを付ける程度である．もちろん，術前に適確な診断を下し得る例も少なくない．

成因，病理および病型

1)　総胆管の十二指腸入口部の角度の異常，これによる「捻じれ」および二次的閉鎖．

2)　先天的弁状肥厚．これが内腔を狭める．

3)　胆管壁の脆弱．Ideopathic Hydronephrose と同様なもの．

4)　胆管腔内圧の上昇による異常憩室の拡張．

5)　発生期における胆管壁の上皮細胞の不均等な発育．

6)　神経筋肉失調による Oddi 氏筋弛緩不全の結果としての「アカラシア型」．

7) 腹部外傷による損傷.

8) 胆管の先天性奇型.

以上のような種々の説が言われて来たが，最近最も多くの人達によつて認められている説は，前述の5)の説である．先天的壁の脆弱があり，末梢に圧が加わつた時からゆつくりと拡張が始まる．したがつてこの状態は後天性と言うよりも，むしろ先天的なものとした考え方で，1936年四ッ柳[9]は，総胆管下部の先天性狭窄のため胆汁がうつ滞し，総胆管上部の先天的拡張が漸次増大し，嚢腫様となる．そしてこの先天的異常の原因は，胎生期において原始総胆管上部における増殖の亢進が，先天性拡張をもたらし，下部における増殖の低下が狭窄をもたらすとした．なお四ッ柳によれば，50例の本症のうち，97%において胆道下部の狭窄ないしは閉鎖が認められ，この疾患が如何なる経過をとるにもかかわらず，胆道系の下部の球状拡張であつて，肝内胆管および十二指腸内腔内には発生していない．嚢腫壁の厚さは2～7㎜にも及ぶものがあり，組織学的には弾力性組織を伴つた厚い線維性結締織と慢性炎症を伴つた平滑筋である．嚢腫の大きさは吸引した胆汁液量により推定するが，現在までに発表されたもののうち，最大のものは Brawn[10] により報告された13,340 ccの例がある．病型は拡張部の位置と形状によつて次の3型に分類できる（図2）．

1) 嚢腫型；本症の大多数がこれに属する．本型の特徴は総胆管が嚢腫状に拡張し，総胆管末端部が極めて細くなつていること，肝内胆管は拡張していない事.

2) 憩室型；総胆管の一部が憩室状に拡張したもの.

3) Choledochocele; 総胆管末梢部，とくに乳頭付近が拡張したもの.

著者らの症例は嚢腫型に属し，壁は炎症所見を呈し，巨大な部類に属している.

本症の保存的治療の予後は極めて悪く，100%に近い死亡率であるために，外科的治療の絶対的適応に属する疾患である.

術式は，根本的には次の三種類に大別される．1)嚢腫切除術，2)嚢腫腸管吻合術，3)その他.

1) 嚢腫切除術：根本的剔出術は最も理想的な方法であるが，本疾患の発生は，多く幼年者で低抗力が弱く，全身状態も良くなく，肝機能障害を有し，また手術侵襲大であるため死亡率も高い．諸家の報告をみても，本術式の死亡率は15～30%である．しかし幼年者，成人でも嚢腫が小さく周囲臓器との癒着も少なく，肝障害も軽度で手術侵襲が少ないと判断される例に対しては，根治的治療である剔出術を施行すれば，死亡率は低下するものと考える.

2) 嚢腫腸管吻合術：現在本法は広く一般的に行なわれている術式である．1909年 Bake により試みられた嚢腫十二指腸吻合，1927年辻村ら[11]により試みられた嚢腫空腸Roux en Y吻合が，上行感染防止の点からいえば更に理想的な術式と言える．嚢腫十二指腸吻合は，食物および十二指腸内容液による上行性胆管炎が10～30%の率で報告されている．手術的には簡単で侵襲も少ないが，上行性胆管炎を防止するためには，空置的胃切除術を同時に行なう事も考慮すべきである．嚢腫空腸 Roux en Y 吻合においては，上行性胆管炎の発生頻度が前者より少ないので，前者の如く空置的胃切除術を考慮する必要はなく，ただY型吻合の腸管の長さを30㎝以上にするといつた基礎的な考慮をはらうことにより，逆流防止が可能である．この他に，Braun 氏吻合を伴う吻合術があるが，逆流性上行感染を考えると，Roux en Y 吻合が理想的である．更に，現在の進歩した化学療法の併用により，一層安全な術式になつたと考えて良い.

3) その他：胆嚢胃吻合術，胆嚢十二指腸吻合術，嚢腫縫縮術，外胆汁瘻造設術，これらは特殊な場合以外は行なわない.

結　語

著者らは，右上腹部の疼痛，腫瘤，悪心，を主訴とする31才の男子に手術を行ない，先天性巨大嚢腫状総胆管拡張症であることを認め，嚢腫空腸 Roux en Y 吻合術を施行し，術後良好な経過を得た1症例を報告し，あわせて文献的考察を加えた.

稿を終るにのぞみ，御校閲をたまわつた織畑秀夫教授に感謝する．

文　献

1) **Douglas, A.H.:** Monthly J.M. Sc (London) **14** 97 (1852)
2) **Ebner, A.:** Beitr. Klin. Chir, **64** 473 (1909)
3) **Neugebauer, F.:** Beitr. Klin. Chir. **131** 448 (1924)
4) **Schallow, T.A.:** Ann. Surg. **117** 355 (1943)
5) **Alonso-Lej, F.:** Internat. Abst. of Surg. **108** 1 (1959)
6) **佐久間章一郎**：岡山医会誌 **17** (1905)
7) **神部信雄**：日外宝函 **7** (74) (1930)
8) **小西昌三**：日本臨床外科医学会雑誌 **29** 85 (1967)
9) **四ッ柳正造**：癌 30 61 (1936)
10) **Brawne, H.J.:** J. Irish M. Ass **37** 208 (1955)
11) **辻村透夫**：日外宝函 4 700 (1927)