3D-cholangiogram が胆管の合流形態診断および術式立案に有用であった 戸谷 Ia 型先天性胆道拡張症の 1 例

砂川 真輝¹⁾ 磯谷 正敏¹⁾ 原田 徹¹⁾ 金岡 祐次¹⁾
亀井桂太郎¹⁾ 前田 敦行¹⁾

¹⁾大垣市民病院外科

患者は 62 歳の女性で、上腹部痛と背部痛を認め受診した。US で拡張した肝外胆管内の結石および胆嚢内結石、造影 CT で総肝管を中心に嚢状に拡張した肝外胆管を認めた。ERCP と超音波内視鏡検査で膵・胆管合流異常を認めなかった。通常の胆道造影で肝内胆管と嚢状に拡張した肝外胆管の合流形態を詳細に評価することはできず、内視鏡的経鼻胆道ドレナージチューブからの胆道造影と multi-detector row CT を用いて 3D-cholangiogram を構築した。これにより右葉胆管枝は前上腹側枝および前下区域枝の共通管、前上外側枝および背側枝の共通管、南回りの後区域枝の計 3 本で拡張胆管に合流し、左葉胆管枝は外側区域枝、内側区域枝の 2 本で拡張胆管に合流していることが明らかとなった。膵・胆管合流異常を認めない戸谷 Ia 型の先天性胆道拡張症と診断し、胆嚢および肝外胆管の切除と肝管空腸 Roux-en-Y 吻合を行った。

はじめに

先天性胆道拡張症は胆道形成の異常により先天性の胆道拡張を来す疾患であり、成人発症例の 68～94% に膵・胆管合流異常を合併すると報告されている¹⁾。Todani ら²⁾は先天性胆道拡張症を形態学的に I～V 型に分類し、Ia 型はほぼ全例に膵・胆管合流異常の合併を認めると報告した。今回、我々は膵・胆管合流異常を合併しない戸谷 Ia 型先天性胆道拡張症のまれな 1 例を経験した。さらに、この症例に対し内視鏡的経鼻胆道ドレナージ (endoscopic nasobiliary drainage; 以下、ENBD と略記) チューブを用いた胆道造影と multi-detector row CT (以下、MDCT と略記) を用いて 3D-cholangiogram を構築し、拡張のない肝内胆管から嚢状に拡張した肝外胆管への合流形態を詳細に描出し、安全に手術を施行しえたので報告する。

症 例

症例：62 歳、女性

主訴：上腹部痛、背部痛

既往歴：2010 年 1 月に下行大動脈解離に対してグラフト置換術を施行し、その後に軽度の腎障害を認めた。

家族歴：特記事項なし。

現病歴：2010 年 6 月下旬に突然の上腹部痛と背部痛が出現し、同日当院の救命センターを受診し、拡張した肝外胆管内の結石と胆嚢内結石を認めたため消化器科に緊急入院となった。

入院時現症：血圧 98/58 mmHg, 脈拍 67 bpm, 体温 36.6℃。腹部は平坦、軟で腫瘍を触知しなかった。腹膜刺激徴候および右季肋部の圧痛は認めなかった。

Fig. 1 Ultrasonography of the abdomen showed biliary stone in the gallbladder (GB) and a dilated extrahepatic bile duct (BD).

Fig. 2 Enhanced CT showed cystic dilatation of the extrahepatic bile duct (arrowheads). Dilatation of intrahepatic ducts was not observed. Abbreviations: GB, gallbladder; BD, extrahepatic bile duct.

血液検査所見：生化学検査では AST 280 IU/l, ALT 152 IU/l, ALP 507 IU/l, T.bil 2.5 mg/dl と肝胆道系酵素の軽度上昇を認めた。CEA, CA19-9 は基準値内であった。

腹部 US 所見：胆嚢内と嚢状に拡張した肝外胆管内に最大径 5 mm の結石を疑わせる病変を複数認めた (Fig. 1)。

腹部造影 CT 所見：肝内胆管は拡張を認めなかったが、肝外胆管は総肝管を中心に最大径 34 mm と嚢状に拡張していた (Fig. 2)。胆管壁の肥厚などの異常を認めなかった。

ERCP 所見：総肝管を中心に嚢状に拡張した肝外胆管を認めた (Fig. 3)。拡張のない肝内胆管と嚢状に拡張した肝外胆管の合流形態の描出はできなかった。また膵管造影時に造影剤の総胆管への逆流は認めず、胆汁中アミラーゼは 222 IU/l (血清基準値：37-125 IU/l) であった。

MRCP 所見：胆嚢内に結石による 5 mm の陰影欠損および嚢状に拡張した肝外胆管内にも約 5 mm の陰影欠損を認めた。拡張を伴わない肝内胆管と嚢状に拡張した肝外胆管の合流形態の同定は困難であった。

Fig. 3 ERCP showed cystic dilatation limited to the upper and middle bile duct. Reflux of contrast medium from the bile duct to the main pancreatic duct and vice versa was not identified.

Fig. 4 Endoscopic ultrasound (EUS) showed the junction of the main pancreatic duct (MPD) and common bile duct (CBD) penetrating the duodenal wall (Duo) separately (arrows).

超音波内視鏡検査（endoscopic ultrasoundscopy；以下、EUSと略記）所見：拡張胆管内に胆石を疑わせる高エコー域を認めた。総胆管と主膵管の合流部を十二指腸壁内に認め、膵・胆管合流異常は明らかでないと判断した（Fig. 4）。

以上の所見から、膵・胆管合流異常を伴わない戸谷Ia型先天性総胆管拡張症と術前診断した。

拡張胆管の全切除を安全に行うためにENBDチューブを用いた胆道造影とMDCTを用い3D-

cholangiogram を構築した。ENBD チューブから 20 倍希釈した 60%イオタラム酸を少量ずつ計 55 ml 注入し、64 列 MDCT (SOMATOM シーメンス社製) で撮像した。撮影条件は、管電圧 120 kV、管電流 266 mA、X 線回転時間 0.5 秒、スライス厚 1.0 mm、間隔 0.5 mm であった。

3D-cholangiogram 所見：右葉胆管枝は前上腹側枝および前下区域枝の共通管 (B_{8a+5})・前上外側枝および背側枝の共通管 (B_{8bc})・南回りの後区域枝 (B_{6+7}) の計 3 本で拡張胆管に合流していた。左葉胆管枝は外側区域枝 (B_{2+3})・内側区域枝 (B_4) の 2 本で拡張胆管に合流していた (Fig. 5)。頭前斜位にて胆管の合流形態を再確認し、尾状葉左枝 (B_{1l}) が拡張胆管に直接合流し、尾状葉突起枝 (B_{1c}) は右葉前上区背側枝 (B_{8c}) に合流していると判断した (Fig. 6)。

手術所見：上腹部正中切開で開腹すると、上腹部に軽度の癒着を認めた。臍側の総胆管は臍内約 1 cm の部位で切離した。ここから胆管にチューブを挿入し、生理食塩水を注入して嚢状の胆管を拡張あるいは虚脱させることで肝内胆管と拡張胆管の境界を同定しやすくした。肝門部に位置する動脈および門脈を胆管から十分に剥離し、肝内胆管を損傷しないように、かつ拡張胆管を残さないようにして合流部で順次切離した。再建は Roux-en-Y 式に空腸を拳上し前上腹側枝および前下区域枝の共通管 (B_{8a+5}) と前上外側枝および背側枝の共通管 (B_{8bc})、外側区域枝 (B_{2+3}) と内側区域枝 (B_4) をそれぞれ 1 穴とした。これらと南回りの後区域枝 (B_{6+7}) の計 3 か所で胆管空腸吻合術を施行した。切離端に存在した尾状葉枝は縫合閉鎖した。

病理組織学的検査所見：嚢状に拡張した胆管に粘膜の過形成を認め、粘膜下層に炎症細胞が浸潤していた。また嚢状に拡張した胆管と拡張を認めない肝外胆管の境界に膜様狭窄を認めた。膜様狭窄部の粘膜に異常を認めず、粘膜下層に線維性肥厚を認めた。また胆嚢に胆嚢腺筋症の所見と胆嚢内に 1-5 mm の黒色石を 30 個認めた (Fig. 7)。

術後経過：術後6日目から8日目までわずかな胆汁漏れを認めたが保存的に軽快し、術後26日目に退院となった。現在外来通院中で、術後1年6か月のCTで肝内胆管の拡張を認めていない。

考 察

先天性胆道拡張症は、先天的に総胆管が嚢状あるいは円柱状に拡張しているものである。胆道拡張形態の分類として、Alonso-Lej ら³⁾の分類や肝内胆管の拡張形態を加味した Todani²⁾分類が使用されている。自験例は ERCP・MRCP・3D-cholangiogram により総肝管が嚢状に拡張し、肝内胆管の拡張を認めなかったことから戸谷 Ia 型の先天性胆道拡張症と診断した。

先天性胆道拡張症は膵・胆管合流異常に合併することが多いとされている。その診断は ERCP で異常に長い共通管を持って合流すること、あるいは異常な形で合流することを確認すればよいとされる。また EUS で胆管・膵管が十二指腸壁外で合流していれば合流異常と診断され、十二指腸壁内を貫き合流することを確認できれば膵・胆管合流異常は否定される⁴⁾。自験例における ERCP 所見では共通管の長さは正常であり合流形態も異常を認めず、膵管から総胆管への造影剤の流入を認めなかった。また EUS 所見でも十

十二指腸壁内で胆管・膵管が合流していたことから膵・胆管合流異常の合併は否定的と考えた。合流異常の補助診断としての胆汁中アミラーゼも 222 IU/l と血清値と同等であった。

切除標本では拡張胆管と非拡張胆管の間に膜様狭窄を形成しており、胆汁うっ滞がじゃっ起された可能性がある。膜様狭窄部の粘膜に異常を認めず、粘膜下層に線維性肥厚を認めた。さらに、肝側に存在する嚢状に拡張した胆管壁には炎症細胞を認めたことから、先天性に形成されていた膜様狭窄が胆管炎を引き起こし、胆管壁をぜい弱化し、結果として嚢状の拡張を形成したと考えられる。

以上の所見から、自験例は膵・胆管合流異常を伴わない極めてまれな戸谷 Ia 型先天性総胆管拡張症と診断した。

先天性胆道拡張症の成人例における胆道癌合併率は 21.6% と高率である⁵⁾。これは先天性胆道拡張症の 60-96% に合併する膵・胆管合流異常により膵液が胆管に逆流し、胆道壁の障害をじゃっ起し発癌に至ると考えられており、一般的に胆道癌の発生リスクを減少させるために分流手術を施行すべきとされている²⁾。しかし、膵・胆管合流異常を伴わない先天性胆道拡張症に対してこの分流手術が必ずしも必要かどうかは議論の余地のあるところである。自験例と同様に膵胆管合流異常を同定しえなかった先天性胆道拡張症は PubMed (1950-2010) で「dilatation of bile duct」, 「pancreaticobiliary maljunction」をキーワードに、また医学中央雑誌 (1983-2010 年) で「胆道拡張症」「膵・胆管合流異常」をキーワードに検索したところ 2 例の報告を認めた⁶⁾⁷⁾。いずれの報告でも膵・胆管合流異常を伴わない先天性胆道拡張症を認めていたが、嚢状に拡張した胆管および肝外胆管合併切除を施行されていた。

肝門部にわたる拡張した肝外胆管を完全に切除するためには肝外胆管だけではなく肝内胆管との合流形態を十分に把握することが大切である。肝内胆管の形態検査には経皮経肝胆管造影・ERCP・術中造影がある。しかし、これらの検査は侵襲が大きいこと、術者の技量や解釈により差が生じる可能性があること、客観性に欠け普遍性が得られにくいこと、術中に行うには煩雑で時間がかかることなどのデメリットがある⁸⁾。ERCP で肝外胆管の情報を得ることはできるが肝内胆管を描出する際には高濃度の造影剤を注入し胆道内圧を上げる必要があり、患者に苦痛を強いることになる。自験例でも ENBD から肝内胆管の造影を試みたが、患者に苦痛を強いただけで有益な情報は得られなかった。また肝内胆管が造影されたとしても嚢状に拡張した肝外胆管のために合流部は通常の X 線画像では描出できなかったことが予想される。

今回は術前に挿入されていた ENBD チューブを利用し、希釈したイオタラム酸を用いて胆道造影を行い MDCT と合わせて 3D-cholangiogram を構築した。同様の画像を構築する方法として経静脈胆道造影下 CT (drip infusion cholangiographic-computed tomography; 以下、DIC-CT と略記) があり、非侵襲的である。しかし、ENBD チューブからの胆道造影と比べて、1) 肝機能低下症例 (血清ビリルビン値 2.0 mg/mL 以上) では造影剤の移行が不十分になること⁹⁾、2) 胆管拡張が強い場合は胆管内造影剤濃度が低くなること¹⁰⁾、3) 撮影するタイミングによっては十二指腸に造影剤が流出してしまうこと、4) 適切な画像が得られなかった場合の再撮影に時間がかかることなどの欠点がある。当院ではブリスコビンによるアレルギー反応を多く認めたため DIC-CT を施行していない。ENBD を用いた 3D-Cholangiogram ではイオタラム酸の濃度や液量を細かく調節することでさまざまな角度から胆道形態を把握することができる。しかし、DIC-CT と比べて侵襲的であること、イオタラム酸の濃度や液量の細かな調整が必要なため何度も CT を撮影しなくてはならないという欠点もある。

胆道再建術式として肝管十二指腸吻合術、肝管空腸 Roux-en-Y 吻合術などが行われている¹¹⁾。肝管十二指腸吻合術は食物および胆汁の流れが生理的で消化吸収に有利で、吻合部胆管の内視鏡検査も容易であることが利点である。しかし、肝側に十分に追求し胆管切除を施行した場合は十二指腸がつり上がり胃内容の停滞をじゃっ起する可能性があり、また十二指腸液などが胆管内に逆流することで胆管炎のみならず発癌母地となることも予想される¹²⁾。一方、肝管空腸 Roux-en-Y 吻合術は肝管との吻合口を大きく形成することが可能であり、胆管狭窄などの合併症を減少させうる。自験例は嚢状に拡張した胆管に合流する拡張

のない肝内胆管の5本の枝を3本に形成し、大きな吻合口を作成し、肝管空腸 Roux-en-Y 吻合術を施行することで胆管狭窄などの合併症を起こさないように工夫した。しかし、欠点として胆汁排泄が非生理的であり消化性潰瘍の発生や脂肪吸収阻害が生じる可能性が考えられる。また挙上空腸は食物が通過しないため腸管粘膜がひはく化し、蠕動の低下を伴うため胆汁うっ滞を招き胆管炎をじゃっ起する可能性もあり、胆道再建術式は議論の残すところである。

まれな戸谷 Ia 型先天性胆道拡張症に対して ENBD チューブと MDCT を用いて構築した 3D-cholangiogram は肝門部胆管の合流形態の把握と術式立案に有用であった。

利益相反：なし

文献

- 1) Mabrut JY, Bozio G, Hubert C, Gigot J. Management of congenital bile duct cysts. *Dig Surg*. 2010;27(1):12-8.
- 2) Todani T, Watanabe Y, Narusue M, Tabuchi K, Okajima K. Congenital bile duct cysts: Classification, operative procedures, and review of thirty-seven cases including cancer arising from choledochal cyst. *Am J Surg*. 1977;134(2):263-9.
- 3) 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*. 1959;108(1):1-30.
- 4) 川嶋 啓揮, 廣岡 芳樹, 伊藤 彰浩, 春日井 俊史, 大野 栄三郎, 石川 卓哉, ほか. 腹部超音波検査 (US), 超音波内視鏡 (EUS), 管腔内超音波検査 (IDUS) による膵胆管合流異常の診断. *胆と膵*. 2008;29(10):903-7.
- 5) 森根 裕二, 島田 光生, 久山 寿子, 高松 英夫, 田代 征記. 全国集計からみた先天性胆道拡張症, 膵・胆管合流異常の胆道癌発生率とその特徴. *胆と膵*. 2010;31(11):1293-9.
- 6) 世古口 英, 土江 健嗣, 栗木 浩, 坂口 憲史, 林 英司. 膵・胆管合流異常を合併しない嚢腫状先天性胆道拡張症の 1 例. *日本消化器外科学会雑誌*. 1999;32(5):1213-6.
- 7) 石戸 圭之輔, 豊木 嘉一, 池永 照史郎一期, 堤 伸二, 鳴海 俊治, 袴田 健一. 膵・胆管合流異常を伴わない先天性胆道拡張症に対する分流手術後 13 年で膵内遺残胆管に発生した胆管癌の 1 例. *日本消化器外科学会雑誌*. 2010;43(2):172-8.
- 8) 齋藤 武, 菱木 知郎, 照井 慶太, 佐藤 嘉治, 中田 光政, 小松 秀吾, ほか. 先天性胆道拡張症に対する 3 次元構築画像と仮想化内視鏡の有用性について. *胆と膵*. 2008;29(10):895-902.
- 9) Stockberger SM, Wass JL, Sherman S, Lehman GA, Kopecky KK. Intravenous cholangiography with helical CT: Comparison with endoscopic retrograde cholangiography. *Radiology*. 1994;192(3):675-80.
- 10) 原 昭彦, 松永 尚文. 胆道疾患: CT. *臨床画像*. 1995;11(12):38-48.
- 11) 竹下 信啓, 太田 岳洋, 新井田 達雄, 吉川 達也, 山本 雅一. 先天性胆道拡張症に対する胆道再建はどうすべきか—各種胆道再建術式の検討—. *胆と膵*. 2010;31(11):1301-6.
- 12) Okada A, Higaki J, Nakamura T, Kamata S. Roux-en-Y versus interposition biliary reconstruction. *Surg Gynecol Obstet*. 1992;174(4):313-6.

3D-cholangiography via an Endoscopic Nasobiliary Drainage Tube for Preoperative Evaluation of a Cystic Dilatation of the Bile Duct

Masaki Sunagawa¹⁾, Masatoshi Isogai¹⁾, Toru Harada¹⁾, Yuji Kaneoka¹⁾,
Keitaro Kamei¹⁾ and Atsuyuki Maeda¹⁾

¹⁾Department of Surgery, Ogaki Municipal Hospital

A 62-year-old woman was examined at our hospital due to upper abdominal pain. Ultrasonography showed a biliary stone in the dilated extrahepatic bile duct and a cholecystolith. Enhanced CT showed a cystic dilatation of the extrahepatic bile duct, primarily in the common hepatic duct. However, a pancreaticobiliary maljunction was not found by either ERCP or ultrasonographic endoscopy. Since it is difficult to precisely evaluate the mode of the junction between the non-dilated intrahepatic bile duct and the cystic dilated extrahepatic bile duct by ordinary cholangiography, a 3D-cholangiogram was obtained using cholangiography via endoscopic nasal bile duct (ENBD) drainage tube and multi-detector row CT (MDCT). The right intrahepatic biliary system was found to consist of 3 bile ducts: a common duct of the anterior upper abdominal branch and an anterior lower segmental branch, a common duct of the anterior upper exterior branch and posterior branch, an inferior posterior segmental branch joined with the dilated bile duct and the left intrahepatic biliary system consisting of two bile ducts: an exterior segmental branch and an interior segmental branch joined with the dilated bile duct. Congenital biliary dilatation of the Todani Ia type without a pancreaticobiliary maljunction was diagnosed and the gallbladder and extrahepatic bile duct were resected and a hepatic duct jejunal Roux-en-Y anastomosis was performed. The 3D-cholangiogram was found to be useful when diagnosing the pattern of the junction between the intrahepatic bile duct and the cystic dilated extrahepatic bile duct to ensure safe surgery.

Key Words: biliary dilatation, 3D-cholangiography, pancreatobiliary maljunction

[Jpn J Gastroenterol Surg. 2012;45(8):897-904]

Reprint requests: Masaki Sunagawa Department of Surgery, Ogaki Municipal Hospital
4-86 Minaminokawa, Ogaki, 503-8502 JAPAN

Accepted: March 21, 2012