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

国立横浜病院外科

岡本 廣拳 杉田 昭 深沢 信悟
江口 和哉 那珂 端和

われわれは胆嚢、総胆管結石を合併した Alonso-Lej II 型先天性胆道拡張症（憩室型）を経験した。症例は63歳の男性で心窩部痛を主訴に来院し、腹部超音波検査で胆嚢結石を認め、ERCP 検査で総胆管結石と総胆管末端部に、臍側に突出する憩室様陰影を認めた。上記診断で胆嚢摘出術、総胆管切開切石術、経十二指腸的乳頭形成術を行った。手術時所見では、胆嚢と総胆管内には黒色石を多数認め、乳頭部を切開すると総胆管末端部に、胆管径と同じ大きさの胆管粘膜の陥凹を認め臍側に突出しており、総胆管憩室と診断した。術中胆道造影で臍・胆管合流異常は証明されず、総胆管にも悪性化の所見を認めなかった。本症は I 型に比べ極めてまれであり、本邦では22例の報告があるのみである。成人例は13例であり、自験例とともにその成人例における臨床的特徴とその意義について文献的考察を行った。

Key words: congenital choledochal cyst, Alonso-Lej II type (diverticular type), cholelithiasis

はじめに

先天性胆道拡張症は小児の疾患と考えられていたが、胆道造影法の発達によって比較的多い胆道の形成異常であり、さらに臨床問題となる多くの胆道疾患の背景をなす病態であることが明らかになってきた。本症は Alonso-Lej によって I 型 (Congenital cystic dilatation of the common bile duct), II 型 (Congenital diverticulum of the common bile duct), III 型 (Congenital choledochocoele) の 3 型に分類されている¹⁾が、最も頻度の高いのは I 型であり II 型, III 型は極めて頻度は低いと考えられている。今回われわれは、胆石症を伴った先天性胆道拡張症 Alonso-Lej II 型 (以下、本症) の成人例を経験した。本症はわれわれが文献を渉猟した限りでは、本邦での報告は22例のみである。またこのなかで成人例は後天的要因を加味した総胆管憩室症を含め13例にすぎなかった。そこで本症を本邦報告成人13例について臨床的意義に関して文献的考察を加え報告する。

症 例

患者：63歳、男性

主訴：心窩部痛

既往歴：50歳、高血圧。55歳、尿路結石。

家族歴：特記事項なし。

現病歴：平成5年10月18日心窩部痛を認めたが一時軽快したので放置した。10月21日夕食後再び心窩部痛出現したため当院救急外来を受診し、腹部超音波検査で胆嚢結石を指摘されたため同日入院となった。

入院時現症：体格中等度、栄養状態良好。貧血、黄疸を認めない。胸部に異常所見を認めず、腹部は平坦、軟であったが、心窩部に軽度の圧痛を認めた。

入院時検査成績：末梢血液検査では異常値を認めず、血液生化学検査では lactic dehydrogenase と creatine phosphokinase 値の軽度の上昇を認めたが、その他の肝胆道系酵素の上昇は認めなかった (Table 1)。

腹部超音波検査所見：胆嚢壁は軽度に肥厚し、内部に acoustic shadow を伴う hyperechoic な mass を多数認めた (Fig. 1)。

内視鏡的逆行性胆管膵管造影検査 (endoscopic retrograde cholangiopancreatography : ERCP) で総胆管末端部において臍側に突出した胆管の憩室様陰影を認めた。また憩室様陰影内と胆管末端部に小結石によるとと思われる陰影欠損像を認めた (Fig. 2)。膵管造

<1994年11月9日受理> 別刷請求先：岡本 廣拳
〒409-38 山梨県中巨摩郡玉穂町下河東1110番地 山梨医科大学第1外科

Table 1 Laboratory deta on admission

WBC	8,600 / μ l	LDH	439 IU/l
RBC	490 $\times$ 10 ⁴ / μ l	ALP	148 IU/l
Hb	15.2 $\times$ 10 g/dl	γ -GTP	17 IU/l
Ht	45.1 %	CHE	185 IU/l
PLT	45.1 %	CPK	246 IU/l
PLT	244 $\times$ 10 ³ / μ l	BUN	15.8 mg/dl
TP	7.0 g/dl		
ALB	4.3 g/dl	CRE	0.7 mg/dl
T-BIL	0.6 mg/dl	T-CHO	218 mg/dl
D-BIL	0.2 mg/dl	TG	79 mg/dl
GOT	18 IU/l	AMY	114 IU/l
GPT	14 IU/l	Lipase	58 IU/l
		CRP	0.7 mg/dl

Fig. 1 Abdominal ultrasonography shows hyperechoic mass with accoustic shadow and wall thickness of the gall bladder.

影では副脾管 (Santorini's duct) は造影されなかった。また脾管は拡張、狭窄を認めず、明らかな脾・胆管合流異常は証明されなかった (Fig. 3)。

以上の所見から胆嚢、総胆管結石症および Alonso-Lej II 型先天性胆道拡張症 (憩室型) の診断で平成 5 年 12 月 8 日手術を施行した。

手術は胆嚢摘出術、経十二指腸的乳頭形成術、総胆管切開、切石、T チューブ留置術を施行した。胆嚢壁の軽度の肥厚と総胆管末端部で膵内胆管粘膜の臍臓側に小憩室様陥凹を認め、その表面は胆管内腔と同様の性状の粘膜で覆われていた。胆嚢内に多数の結石様硬結を触知したが、総胆管の拡張や壁の肥厚は軽度で

Fig. 2 Endoscopic retrograde cholangiograph (ERC) shows extracanal pooling shadow of contrast medium in the terminal bile duct like a diverticulum and faint filling defects in the terminal bile duct. (arrow)

Fig. 3 Endoscopic retrograde pancreatography (ERP) shows the normal pancreatic duct but can not show Santorini's duct. Anomalous arrangement of the pancreaticobiliary ductal system is not detected.

あった (Fig. 4)。

摘出標本：胆嚢は、軽度に炎症性に肥厚し、胆嚢内には多数の小黒色石を、総胆管内には同様の結石 3 個を認めた。

術後経過は良好で術後 33 日目に退院した。退院後、上部消化管内視鏡検査を行った。

Fig. 4 Operative finding shows small diverticulum (white arrow) between the openings of the common bile duct and the pancreatic duct.

Fig. 5 Gastrointestinal fiberscopy, after papilloplasty, shows a small diverticulum between the bile duct and the main pancreatic duct in the plasted papilla.

十二指腸内視鏡所見：十二指腸第2部臍臓側に乳頭形成術後の十二指腸粘膜の大きな欠損があり，その内側に胆管開口部と膵管開口部を認め，さらにその中心部の胆管壁に小憩室開口部を認めた (Fig. 5).

現在外来通院にて経過観察中である。

考 察

先天性胆道拡張症は Alonso-Lej が，1959年に世界の文献から403例を集計し3型に分類した¹⁾。現在でもこの分類は単純であるため広く認められている。この中でI型が91.5%と頻度が高く，II型4.3%，III型4.3%とII型とIII型は極めてまれである。本邦の報告では田

所ら⁴⁾による成人466例の検討の結果によるとII型は7例，2.0%であり，また野中ら¹¹⁾の小児769例の報告中

Table 2 Reports of diverticulum of the common bile duct, Adult Cases

	Author	Year	No	Age	Sex	Location	Stone	Pancreatitis	AAPB	Cancer	Operation	References
1	Matsumoto	1975	1	18	M	Bm	(+)	(-)	(-)	(-)	CCJ	2
2	Kimura	1976	1	50	F	Bm			(+)			3
3	Tadokoro	1980	7*	adult								4
4	Sakaue	1982	1	65	F	Bm	(+)	(-)	(-)	(-)	C, RD	5
5	Uchimura	1982	1	79	F	Bm	(-)			(+) Bile duct	PD	6
6	Yabushita	1986	1	70	F	Bm, Bi	(+)	(+)	(+)	(+) Gallbladder	EC, CL	7
7	Kin	1990	1	72	M	Bi	(+)	(-)	(-)	(-)	C, CL	8
8	Hashimoto	1993	1	36	F	Bs, I type	(-)	(+)	(+)	(-)	C, RB, HJ	9
9	Our case	1994	1	63	M	Bi	(+)	(-)	(-)	(-)	C, CL, PP	

*: include 1 and 2 case

AAPB: Anomalous arraangement of the pancreaticobiliary ductal system

CCJ: Choledochocystjejunostomy, C: Cholecystectomy, EC: Extended cholecystectomy, CL: Choledocholithotomy, HJ: Hepaticojunostomy, PD: Pancreaticoduodenectomy, PP: Papilloplasty, RD: Resection of diverticulum, RB: Resection of bile duct

II型は9例, 2.0%であった。本症例はこの Alonso-Lej II 型の憩室型に分類され本邦の成人例は後天的要因を重視した総胆管憩室症を含め13例の報告を数えるのみである (Table 2)。

先天性胆道拡張症の成因については、古くから Yotsuyanagi の原始総胆管の上皮性閉塞期から胆管内腔形成期における胆管上皮細胞の増殖性の不均等説¹²⁾が認められている。また、Glenn ら¹³⁾は、分節状の先天的な胆管壁の筋層形成不全を指摘し、これに胆道内圧の上昇、感染、膵液逆流、上皮剥離などが加わることを成因として挙げている。また、松本ら²⁾は本症の拡張胆管壁の組織学的特徴として、筋層の欠除、形成不全を報告している。しかし、その後、胆道造影法の発達で膵・胆管合流異常の概念が報告され¹⁴⁾、本症の成因は胆管内腔形成期における形成不全と膵・胆管合流異常という新たな形成不全の併存の立場からすでに論じられている¹⁶⁾。本症の成因を論ずるとき3つの型を同一に論ずることに問題があるかもしれないが、本症のごとき胆管憩室型の形成機序を推定すると、I型とは異なり、胎生3週という極めて早い時期である肝憩室形成期に生じた可能性が最も高く、胆管内腔形成期の6週頃にはすでにこの形態が完成されていたと考えるのが妥当であり¹⁰⁾¹⁶⁾、したがって胆管粘膜も正常に形成されたものと考えられる。一方、胆石、胆汁うっ滞、反復する炎症による後天的要因によると推定される多発性総胆管憩室症の報告もある⁸⁾。本症例では、慢性の胆管炎や膵炎を疑わせる臨床症状の発現が今回までなかったことや、術中所見でも憩室部およびその近傍の胆管粘膜の炎症所見をほとんど認めなかったことより、後天的要因により本症例のような形態となることは考えにくい。また胆嚢と同じ性状の黒色石が形成されたことは、本症例でも胆管内胆汁うっ滞の機序が存在しているものと推定される。

術前診断は ERCP などの直接胆道造影法により診断率の向上が得られ、その形態の把握も容易になった。Alonso-Lej はII型の発生要因として限局性の胆管壁の脆弱性を推定し、形態的特徴は胆管壁から側方に突出する憩室で、胆管径は正常ないし軽度の拡張を示すものとしている¹⁾。本症例は術前 ERCP 像でこの形態的特徴を呈し、II型先天性胆道拡張症と診断した。

文献上、憩室の発生部位に関しては、記載の明らかなもの10例中9例は総胆管に発生し、この中で3例は総胆管末端部に発生している。

胆石症の合併は、記載の明らかなもの7例中5例に

認め、結石存在部位は総胆管であった。I型の成人型は胆管結石を高率に合併するという報告²⁾があり、II型においても同様の傾向を示すことから胆管結石の形成とこの胆管形態とは深い関係が存在することが示唆される。

膵・胆管合流異常は、記載の明らかなもの7例中で3例に併存を認めている。I型の先天性胆道拡張症では、Babbitt¹⁴⁾により膵胆管合流異常が本症の発生要因として指摘された。しかし、最近では合流異常を伴わない胆道拡張症が存在すること、また合流異常があっても胆道拡張を伴わない例が多く存在することが明らかになり、両者は密接な関係があるものの、発生学上は異なった独立疾患であるとされている¹⁵⁾¹⁶⁾。II型に関しても同様の考え方が適応されると考えられるが、その関係は、II型の症例が少ないためまとまった検討はなされていない。今後症例の積み重ねによる検討が必要である。

癌の併存に関しては、II型本邦報告成人例の2例に認められた⁶⁾⁷⁾。そのうち発癌要因と考えられる膵・胆管合流異常は1例に認められたが、他の1例では不明であった。胆道拡張症における発癌頻度は戸谷ら¹⁷⁾の集計で2.5~15.0%、古味¹⁸⁾の全国集計で12.0%と一般的な胆道癌の報告例におけるものより著しく高く、この胆道発癌は合流異常がその要因と考えられている¹⁹⁾。II型胆道拡張症においても、合流異常を伴った場合には、胆管結石形成や発癌の問題を考慮して治療法を選択しなければならない。

手術は、癌を合併した場合はそれに準ずるものを選択され⁶⁾⁷⁾、膵・胆管合流異常を認めた場合は、肝外胆道切除、肝管空腸吻合術が選択されている⁹⁾。憩室は可能な限り切除すべきと考えられる¹⁾が、本症例では小憩室が総胆管末端部の膵内胆管に存在し憩室切除が困難であることと、膵・胆管合流異常の併存が証明されなかったため、手術は胆嚢摘出術、経十二指腸乳頭形成術を行い、十二指腸乳頭部における胆汁、膵液の流出を容易にし、憩室部における胆汁うっ滞を可能な限り解放する手術を行った。

稿を終えるにあたり、山梨医科大学第1外科松本由朗教授の御校閲に深謝いたします。

文 献

- 1) Alonso-Lej F, Rever WB Jr, Pessagno DJ: Congenital choledochal cysts, with a report of 2, and an analysis of 94 cases. Int Abstracts Surg 108: 1-30, 1959

- 2) 松本由朗, 内田耕太郎, 中瀬 明ほか: 胆管結石症と胆道形成異常の関係についての研究. 第1編. 先天性総胆管拡張症の分類とその臨床像. 日消病会誌 72: 365—375, 1975
- 3) 木村邦夫: 成人における先天性総胆管拡張症28例の検討 (胆管像および胆管膵管合流様式と病態について). 日消病会誌 73: 401—414, 1976
- 4) 田所陽興, 山口宗之, 小沢博樹ほか: 先天性胆道拡張症の1例—本邦成人466例の文献的考察. 日臨外医会誌 41: 96—103, 1980
- 5) 坂上隆一, 梅田典嗣, 下条あゐ 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
- 6) 内村正幸, 武藤良弘, 脇慎 治ほか: 先天性胆管拡張症の癌化例. 胆と膵 3: 333—342, 1982
- 7) 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
- 8) 金 重輝, 佐々木坦, 三石 卓ほか: 多発性総胆管憩室症の1例. 胆と膵 11: 413—416, 1990
- 9) 橋本琢生, 林 裕之, 滝沢泰彦ほか: 総肝管憩室を伴った先天性胆道拡張症の1例. 北陸外科会誌 11: 85—87, 1993
- 10) Arey LB: Developmental anatomy, seventh edition. Philadelphia, London, Saunders, 1974, p245—262
- 11) 野中杏栄, 山口宗之, 増田和夫ほか: 先天性胆道拡張症—本邦小児769例の文献的考察. 日小児外会誌 17: 73—80, 1981
- 12) Yotsuyanagi S: Contributions the aetiology and pathogeny 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 the primitive choledochus. Gann 30: 601—650, 1936
- 13) Glenn F, MacSherry DK: Congenital segmental cystic dilatation of the biliary ductal system. Ann Surg 177: 705—713, 1973
- 14) Babbitt DP: Congenital choledochal cysts: New etiological concept based on anomalous relationships of the common bile duct and pancreatic bulb. Ann Radiol 12: 231—240, 1969
- 15) 古味信彦: 膵胆管合流異常と胆管拡張症—形態学的特徴と分類—. 臨消内科 8: 1647—1657, 1993
- 16) 松本由朗: 胆道の形成異常とその臨床. 日消外会誌 19: 614—623, 1986
- 17) 戸谷拓二, 渡辺 泰宏, 小淵鉄哉: 先天性胆道拡張症—癌発生を中心に. 小児外科 9: 1169—1175, 1977
- 18) 古味信彦: 先天性胆道拡張症の診断と治療. 特に膵胆道合流異常症について. 陣内伝之助編, 消化器外科セミナー 1, へるす出版, 東京, 1980, p196—219
- 19) 加藤哲夫, 水野 大: 膵胆管合流異常と胆管拡張症—胆道拡張症ならびに発癌との因果関係—. 臨消内科 8: 1659—1666, 1993

An Adult Case of Congenital Choledochal Cyst, Alonso-Lej II Type (Deverticular Type) with Cholelithiasis

Hirotaka Okamoto, Akira Sugita, Shingo Fukazawa, Kazuya Eguchi
and Tadakazu Naka

Department of Surgery, National Yokohama Hospital

We report a case of Alonso-Lej II (diverticulum type) congenital choledochal cyst with bile duct stone. The patient was a 63-year-old man with the chief complaint of epigastralgia. A few hyperechoic masses in the gallbladder were detected by ultrasonography. Faint filling defects and extracanal pooling of contrast medium in the terminal common bile duct were revealed by ERG. Cholecystectomy, choledocholithotomy and transduodenal papilloplasty were performed. A small diverticulum of the common bile duct and black stones in it and the gallbladder were noted. Diverticulum of the common bile duct has been reported in ³² cases in the Japanese literatures. Adult cases numbered ¹³ 23. These cases showed clinical aspects of bile duct stone, pancreatitis, and bile duct cancer, as well as Alonso-Lej I cyst.

Reprint requests: Hirotaka Okamoto The First Department of Surgery, The Yamanashi University School of Medicine
1110 Shimokatoh, Tamaho-cho, Nakakomagun, Yamanashiken, 409-38 JAPAN