症例報告

急性膵炎で発症した先天性胆道拡張症の1小児例

前岡 瑛里^{1,2)} 池田 太郎²⁾ 古屋 武史²⁾ 星 玲奈²⁾
 橋本 真²⁾ 渡邊 揚介²⁾ 蘇我 晶子²⁾ 南郷 容子²⁾
 金田 英秀²⁾ 大橋 研介²⁾ 井上 幹也²⁾ 杉藤 公信²⁾
 越永 従道²⁾

¹⁾日本大学医学部 6 年

²⁾日本大学医学部外科学系小児・乳腺内分泌外科学分野

A Case of Congenital Biliary Dilatation in a Girl Presenting with Acute Pancreatitis

Eri MAEOKA^{1,2)}, Taro IKEDA²⁾, Takeshi FURUYA²⁾, Reina HOSHI²⁾,
 Makoto HASHIMOTO²⁾, Yosuke WATANABE²⁾, Akiko SOGA²⁾,
 Yoko NANGO²⁾, Hide KANEDA²⁾, Kensuke OHASHI²⁾, Mikiya INOUE²⁾,
 Kiminobu SUGITO²⁾ and Tsugumichi KOSHINAGA²⁾

¹⁾6th-year Student, Nihon University School of Medicine

²⁾Department of Medical Science, Division of Cell Regeneration and Transplantation,
 Nihon University School of Medicine

We report case of a patient who was diagnosed with congenital biliary dilatation (CBD) due to acute pancreatitis. An 8-year-old-girl was referred to our hospital for acute onset of upper abdominal pain. Acute pancreatitis was suggested due to her laboratory data, and CBD was also suggested by abdominal ultrasonography and abdominal computed tomography. Her symptoms improved markedly after several days of starving, intravenous fluid infusion, antibiotics and infusion of a protease inhibitor. We subsequently initiated administration of enteral nutrition via a nasojunal feeding tube to reduce the recurrence of pancreatitis. Radical CBD operation was performed successfully 3 weeks later. Her postoperative course was uneventful.

We conclude that it is essential to prevent the recurrence of acute pancreatitis in cases of CBD and to perform surgery as soon as possible.

Key words: congenital biliary dilatation, pancreaticobiliary maljunction, acute pancreatitis, childhood

先天性胆道拡張症，膵・胆管合流異常（症），急性膵炎，小児

(J. Nihon Univ. Med. Ass., 2011; 70 (4): 217-220)

要旨 急性膵炎にて発症した先天性胆道拡張症の一例を経験したので報告する。症例は8歳，女児。腹痛を主訴に来院した。血液検査と画像所見より，急性膵炎および先天性胆道拡張症と診断して治療を開始した。急性膵炎に対しては絶飲食と補液，蛋白分解酵素阻害剤および抗生剤を投与による保存的治療を開始した。腹部症状・膵酵素の改善が認められたのちに，再発予防として成分栄養剤（ED）による経腸栄養管理を行い，入院28日目に先天性胆道拡張症に対して肝外胆道切除・肝管空腸吻合術を施行した。術後経過は良好であり，術後15日目に退院となった。

小児における急性膵炎では先天性胆道拡張症は主因の一つと考えられ，膵炎で発症した症例では膵炎の再発・再燃を防ぐためにも早期に根治術を行う事が必要であり，急性膵炎に対してはそれらを念頭に管理を行うことが肝要であると考えられる。

はじめに

先天性胆道拡張症 (congenital biliary dilatation: CBD) に急性膵炎が合併することは古くから知られているが，実際の報告例は比較的少ない¹⁻⁶⁾。CBDにおける膵炎発症機序には諸説あるが，膵・胆管合流異常 (pancreaticobiliary maljunction: PBM) との関連が知られている⁷⁾。診断に関しては，しばしばみられる高アマラーゼ血症に伴った腹痛発作のみを膵炎と診断するか否かについて未だ一定の見解は得られていない⁷⁾。また最近では急性膵炎の治療について，従来の禁飲食・完全静脈栄養に比較して有効性が高いということで早期経腸栄養が注目されている^{17,19)}。今回，我々は急性膵炎にて発症した先天性胆道拡張症に対して術前待機期間に成分栄養剤 (Elemental diet: ED) による栄養管理を行い良好な経過を辿った一例を経験したので若干の文献的考察を加えて報告する。

I. 症 例

症 例：8 歳，女兒

主 訴：上腹部痛

既往歴：繰り返す腹痛などの特記事項なし

家族歴：特記事項なし

現病歴：平成 23 年 4 月に突然の上腹部痛が出現したため，当院小児科受診した．血液検査にて肝機能障害と膵酵素の上昇を認めたため，当科紹介となり精査加療目的で同日入院となった．

入院時現症：身長 127 cm，体重 23 kg，体温 36.8°C，
 血圧 112/62 mmHg．腹部は平坦で，上腹部を中心とした
 自発痛と圧痛を認め，Blumberg sign が陽性であった．

入院時血液検査所見 (Table 1)：白血球 13900/ μ l の上
 昇とヘモグロビン 11.7 g/dl と軽度の貧血を認めた．また
 肝胆道系酵素と膵酵素の上昇を認めた．

腹部超音波検査 (US) 所見 (Fig. 1)：総胆管径は 25 mm
 と拡張を認めた．膵は頭部径 11 mm，体部径 16 mm と
 腫大を認めた．膵管径は 2 mm であった．

腹部 Computed tomography (CT) 検査所見 (Fig. 2)：膵

はびまん性に腫大し周囲に液体の貯留を認め，また総胆
 管は最大 23 mm に拡張し肝内胆管も軽度拡張を認めた．

以上から，急性膵炎 (CT Grade 1) および先天性胆道拡
 張症 (戸谷分類 Ia) と診断し治療を開始した．急性膵炎に
 対して絶飲食として補液，蛋白分解酵素阻害剤と抗生物
 質の投与による保存的加療を行い，発症後 4 日で症状は
 消失した．11 日目には膵酵素も正常化し US 上も膵腫大
 や腹水も消失したため，入院 10 日目から ED による経
 腸栄養を開始した．経腸栄養開始後も腹痛などの膵炎症
 状や膵酵素の再上昇などは認めなかった．入院後 4 日
 目に Magnetic resonance cholangiopancreatography (MRCP)
 検査を施行した (Fig. 3)．総胆管は数珠状に拡張し下部胆
 管にカニ爪状の陰影欠損を認め，共通管が 1.8 cm の膵・
 胆管合流異常症 (新古味分類⁷⁾ type Ia) と診断した．主膵
 管の拡張は認めなかった．入院 21 日目でトリプシンは
 240，リパーゼは 26 と膵酵素も抑えられ，腹部症状も見
 られなくなったため，入院 28 日目に肝外胆管切除術，肝

Table 1 Laboratory data on admission

WBC	13900 / μ l	T-Bil	0.35 mg/dl
		AST	410 IU/l
RBC	41.6×10^4 / μ l	ALT	218 IU/l
HGB	11.7 g/dl	LDH	355 IU/l
HCT	34.3 %	ALP	733 IU/l
		AMY	961 IU/l
PLT	25.8×10^4 / μ l	BUN	15.4 mg/dl
CRP	0.1 mg/dl	CRE	0.35 mg/dl
		Na	142 mEq/l
PT	15 %	K	3.7 mEq/l
PT-INR	1.20 seconds	Cl	102 mEq/l
APTT	34.1 seconds	Ca	10.6 mg/dl
FDP	25.5 IU/l	TP	6.7 g/dl
		Alb	4.8 g/dl
Lipase	1095 IU/l		
Trypsin	5100 IU/l		

Fig. 1 Abdominal ultrasonographic (US) image showing dilatation of the common bile duct.

Fig. 2 Abdominal enhanced computed tomographic (CT) image showing enlargement of the pancreas surrounded by collected fluid, and dilatation of the common bile duct (arrow).

Fig. 3 Magnetic resonance cholangiopancreatographic (MRCP) image showing dilatation of the common bile duct, filling defect of the lower bile duct (arrow), and the common channel 1.8 cm in length.

Fig. 4 Intraoperative cholangiographic image showing the common channel which the lower bile duct joined outside the wall of the duodenum. No findings of dilatation or stenosis of the intrahepatic bile duct were observed.

管空腸吻合術，Roux-en-Y 再建術を予定した。

手術所見：右肋弓下切開で開腹し，胆嚢内胆汁と総胆管内胆汁を採取した。胆嚢内胆汁は AMY 185 IU/l, CA 19-9 209 IU/l, 総胆管内胆汁は AMY 8039 IU/l, CA19-9 217400 IU/l であった。その後，胆嚢管から術中造影施行した (Fig. 4)。肝内胆管の明らかな拡張や狭窄は認めず，下部胆管は十二指腸壁外で合流する共通管を認めた。肝臓には異常所見なく，膵臓周囲にも炎症などの異常所見は認めず，膵内胆管の剥離の際にも術前の膵炎の影響は認めなかった。また胆道鏡にて上下部胆管，共通管，ファーター乳頭部まで観察したところ，共通管内に白色浮遊物を認めたために洗浄を行った。肝内胆管の拡張や狭窄は認めなかった。肝外胆道切除し，肝管空腸吻合，Roux-en-Y 再建術を施行した。術後診断は術前同様で先天性胆道拡張症 (戸谷分類 Ia)，膵・胆管合流異常症 (新古味分類 type Ia) であった。

病理組織検査所見：総胆管は肝側，膵側ともに胆管壁は拡張し，炎症細胞浸潤と線維化を認め，胆管上皮はほとんど剥離していた。胆嚢管も同様に炎症浸潤を認めた。悪性を疑わせる所見は認められなかった。

術後経過は良好であり，術後 5 日目に飲水，半固形食開始，術後 13 日目に常食を開始し，術後 15 日目に退院となった。

II. 考 察

CBD における急性膵炎発症については諸説あるが，CBD における PBM の存在が一因であり，感染胆汁や活

性化膵酵素の膵管内逆流のために発症すると考えられている^{7,8)}。PBM 存在下では膵管内圧は胆管内圧よりも高いため膵液が胆管内に逆流し膵酵素が活性化され，ここに膵石や胆石，protein plug, Oddi 括約筋の機能異常，膵癒合不全，膵管形態異常などの因子があると胆汁や膵液の流出障害が起き，共通管内圧が膵管内圧より高くなり活性化膵酵素が膵管内に逆流することにより炎症が惹起される^{7,9-12)}。また Oddi 括約筋の機能異常があると逆行性胆道感染が起き，感染胆汁も膵管内に逆流することが報告されている^{7,13)}。

PBM に合併する急性膵炎の頻度は既報告によると 3～27% と幅がある^{7,13-15)}。これらの報告では診断基準については明記されていないものもあるが，おそらく臨床症状と膵酵素の上昇のみで膵炎の診断している場合ではその頻度は高くなり，臨床症状・膵酵素の上昇に加え画像所見を考慮した場合では頻度が低くなっているのではないかと考える。PBM は小児急性膵炎の原因として最も多いが，その合流形態に関しては，膵管胆管の合流形態や胆管拡張の有無には関係性がないとする報告⁷⁾や膵炎発症の多い例として共通管拡張例や共通管が長い例，膵癒合不全例などが報告されている^{7,16)}。

症状は腹痛・嘔吐・発熱であり，一過性で重篤化することは少なく，膵実質にも不可逆的な病変を残さないことが多いと報告⁷⁾されているが，それらが全て本当に急性膵炎であったかどうかは疑問が残る。その理由として，前述のようにかつては臨床症状と膵酵素上昇のみによって急性膵炎と診断された症例が多く，このような場合では CBD や胆管炎などの症状に，胆管に逆流した活性膵液がそのまま血流に入る cholangiovenous reflux による高アミラーゼ血症が加わった可能性も否定できないからである。このような画像所見の異常を認めない，腹痛を合併した高アミラーゼ血症を fictitious pancreatitis (FP) と定義している報告⁷⁾がある。よって PBM に起因する急性膵炎の診断には，臨床症状・膵酵素の上昇だけでなく画像検査も重要となる。画像検査は US が簡便かつ有用であり，膵の前後径を測定し，内部のエコーレベルと周囲の液体貯留などの評価を行うべきであると考えられる。CT は腹腔内の腸管ガスの影響も低く，診断およびその重症度判定や合併症，鑑別診断にも有用とされている。急性膵炎診療ガイドライン 2010¹⁷⁾においても膵炎診断に US と CT は有用とされ，いずれも推奨度 A とされている。

CBD に合併した急性膵炎の治療としては保存的治療が中心で，具体的には輸液・禁飲食・蛋白分解酵素阻害剤投与を行い，最終的には原因としての CBD に対する根治術である分流手術を要する。膵炎発症例では再燃や再発することが知られており，手術までいかに早く到達できるかが重要となってくる。2009 年の日本小児外科学会で胆道癌を合併した 3 歳児の症例報告¹⁸⁾もあり，根治術

が延期されることは入院治療期間が延長するなど患児の QOL が低下するばかりでなく、予後にも影響することが考えられる。画像診断により膵炎が確定すれば根治術は安全に手術可能なまでの必要な期間は延期すべきであると考えられるが、各施設によりこの期間には差があるのもと思われる。当院においてはこれまで胆管炎や膵炎を発症した例においては炎症が改善 (CRP 陰転化) 後より 1 ヶ月間は待機して根治術を予定していた。この間に経口摂取を行い、症状や検査所見の悪化がなければ一時退院し、軽微な腹痛などがある症例では入院継続を行い根治術に備えていた。待機中に膵炎が再燃する症例も存在したために、患児の QOL や予後を考慮するとやはりできるだけ早期に根治術へ移行できるための工夫は必要であろうと考える。とくに臨床症状と膵酵素の上昇のみにおいて保存的治療で改善が認められた場合は FP と考え、できるだけ早期に根治術を行うべきであると考えられる。また膵炎発症例や他の膵炎発症の high risk と考えられる共通管が長い例や共通管拡張例、胆石・膵石・protein plug 存在例、膵癒合不全例においては膵炎再燃や重症化を防ぐための管理や再発前に根治術を行うことが重要と考える。従来、急性膵炎の治療は膵および腸管安静を目的とした禁飲食・完全静脈栄養が中心であったが、長期の絶食により腸管粘膜の萎縮と透過性亢進が起こり感染防御機能の低下から bacterial translocation が惹起され、感染性合併症が生じることが明らかになり、急性膵炎診療ガイドライン 2010¹⁷⁾ では早期からの経腸栄養が推奨されている。また経腸栄養に関しては ED による栄養管理が膵炎再発予防には有用と考えられており、成人領域においても報告が散見されている¹⁹⁾。

本症例は膵炎発症例に加えて、術前の画像診断で共通管の拡張を認め、胆管内の陰影欠損から膵石・胆石・protein plug 存在の可能性があり、膵炎発症の high risk 群と考えた。急性膵炎に対しては保存的治療により臨床症状・膵酵素・画像所見の改善が認められ、適切な管理ができたと判断した。そこで膵炎再燃・再発予防のために最も膵刺激が少ないと考えられる ED を用いて、さらに上部小腸から経管栄養を行うことは膵外分泌刺激が少ないとの報告¹⁹⁾ もあることから空腸に ED チューブを留置して、栄養管理を行った。その結果、膵炎の再発すること無く、CBD に対する根治術を予定通り行うことができ、良好に経過したものと考えた。

結 語

CBD (PBM) では約 1/4 の症例に膵炎を発症する可能性があり、膵炎発症例では再燃や再発することも多く、その際には根治手術に影響し、入院治療期間が延長するな

ど患児の QOL が低下する。これらを考慮した上で、膵炎に対する的確な診断や早期治療、再発予防に工夫した管理を行い、より早期に根治術を行うことが重要であると考えられる。

文 献

- 1) 木澤敏毅, 益谷幸里, 佐藤俊哉, 他. 繰り返す膵炎症状により MRCP を行い発見された膵・胆管合流異常症の 2 例. 岩見沢市立総合病院医誌, 2008; 34: 15-19.
- 2) 須賀健一, 関口隆憲, 井上奈巳, 他. 急性膵炎で発症し, 蛋白栓を認めた先天性胆道拡張症の 1 例. 小児科臨床, 2006; 59: 2203-2207.
- 3) 窪田静枝, 今村まゆみ, 早川美代子, 他. 胆道拡張症に合併した膵・胆管合流異常を体外式超音波検査にて術前診断した 1 小児症例. 山梨中病年報, 2010; 36: 57-63.
- 4) 中田光政, 武内史子, 栗山 裕, 他. 総胆管瘤の 1 例. 日小外会誌, 2009; 45: 845-849.
- 5) 栗山 裕, 光永哲也, 武之内史子. Pancreas divisum と膵・胆管合流異常を合併した先天性胆道拡張症の 1 例. 小児外科, 2009; 41: 537-541.
- 6) 山村 進, 江上 格, 宮本昌之, 他. 先天性胆道拡張症の膵胆管合流異常例に対する腹腔鏡補助下手術の 2 小児例. 日本内視鏡外科学会雑誌, 2004; 9: 320-325.
- 7) 『膵・胆管合流異常 ~その Consensus と Controversy~』古味信彦監修, 医学図書出版, 1997; p. 100-218.
- 8) 三浦連人, 田村利和, 川原弘行, 他. 先天性胆道拡張症と膵障害 膵胆管合流異常との関係について. 日消外会誌, 1988; 21: 2567-2572.
- 9) 金子健一郎, 安藤久實, 瀬尾孝彦, 他. 小児膵胆管合流異常における膵石 (protein plug). 小児外科, 2004; 36: 515-519.
- 10) 土岐 彰, 八塚正四, 鈴木淳一, 他. 膵癒合不全に合併した急性膵炎. 小児外科, 2005; 37: 1139-1143.
- 11) 秋山太津男, 岡部郁夫. 先天性胆道拡張症術後症例における Oddi 括約筋機能の検討. 小児外科, 1991; 23: 909-918.
- 12) 小沼憲祥, 越永従道. 先天性胆道拡張症における膵管形態とその問題点. 小児外科, 2005; 37: 1134-1138.
- 13) 小西孝司, 太田哲生, 宮崎逸夫. 膵胆管合流異常に合併してみられた膵炎症例の臨床的検討. 胆と膵, 1985; 9: 1171-1179.
- 14) 土岐文武, 大井 至, 竹内 正. 膵管形成異常と膵胆管合流異常 膵炎との関連について. 消化器科, 1984; 1: 314-326.
- 15) 松川昌勝, 松本明彦, 神澤輝実, 他. 膵・胆管合流異常の臨床病態と治療方針 膵・胆管合流異常に合併する膵炎の特徴. 消化器画像, 2003; 5: 229-235.
- 16) 高原裕夫. 小児と成人外科の境界領域としての小児膵疾患. 小児外科, 2005; 37: 1130-1133.
- 17) 『急性膵炎診療ガイドライン 2010[第 3 版]』急性膵炎診療ガイドライン改訂出版委員会編. 金原出版.
- 18) 七種伸行, 内藤真一, 新田幸壽, 他. 先天性胆道拡張症の手術術式に再検討は必要か? 胆管癌を合併した 3 歳男児の 1 症例. 日小外会誌, 2009; 45: 589.
- 19) 片岡慶正, 保田宏明, 阪上順一. 急性膵炎における食事開始のタイミングと栄養指導. 胆と膵, 2008; 29: 331-337.