●〈症例〉

共通管から分枝の派生を認めた 先天性胆道拡張症の1例

池田重人¹⁾ 来間佐和子¹⁾ 森麻紀子¹⁾ 岩崎 将¹⁾
 千葉和朗¹⁾ 桑田 剛¹⁾ 藤原 崇¹⁾ 小泉浩一¹⁾
 田畑拓久²⁾ 藤原純子²⁾ 荒川丈夫²⁾ 門馬久美子²⁾
 倉田昌直³⁾ 本田五郎³⁾ 神澤輝実^{1)*}

¹⁾がん・感染症センター都立駒込病院／消化器内科, ²⁾同／内視鏡科, ³⁾同／外科

*Corresponding author: kamisawa@cick.jp

〔Key Words〕 膵・胆管合流異常, 先天性胆道拡張症

症 例

患者: 40歳代, 女性。

現病歴: 自覚症状なし。検診の腹部超音波で総胆管拡張を指摘された。前医のMRCPで総胆管の嚢腫状拡張を認め、先天性胆道拡張症の疑いで当院に紹介となった。

入院時現症: 腹部腫瘍なし。

入院時血液検査: 肝胆道系酵素や腫瘍マーカーは正常範囲内であった。

MRCP所見 (Fig. 1): 総胆管は最大径約4.5cmと嚢腫状拡張しているが、肝内胆管の拡張は認められなかった。膵管は描出不良で、膵・胆管合流異常(PBM)の有無については評価不可能であった。

DIC-CT所見 (Color 1): 上部胆管から下部胆管にかけて嚢腫状の拡張を認め、胆管内に小結石を認めたが、造影剤の膵管内への逆流はみられなかった。

ERCP (Fig. 2): 長さ16mmの共通管を呈する膵・胆管合流異常を認めた。共通管に続く長さ18mmの細い漏斗部を介して嚢腫状に拡張した総胆管が造影された。主膵管は嚢腫をとり囲むように圧排され蛇行していた。主乳頭から約10mmの共通管から非常に細い2本の分枝の派生を認めた。

治療経過: 上記検査より、先天性胆道拡張症 (戸谷分類 I a) と診断し、腹腔鏡下肝外胆管切除術、肝管空腸吻合、Roux-en Y吻合を施行した。術中の胆汁中アマラーゼは128,865 IU/l と高値を認めた。術後経過は良好であり、術後11日に退院となった。

病理肉眼所見: 総胆管の壁は薄く粘膜は粗糙。5mm大の黒色調の石を総胆管内に1個認めた。胆嚢は浮腫状で粘膜面は粗糙であった。総胆管、胆嚢ともに腫瘍性病変は認めなかった。

病理組織学的所見: 総胆管、胆嚢とも粘膜は自家融

Fig. 1 Magnetic resonance cholangiopancreatography (MRCP) showed a cystic dilatation of the common bile duct.

Fig. 2 Endoscopic retrograde cholangiopancreatography (ERCP) showed pancreaticobiliary maljunction with a 16-mm long common channel. Two narrow branches were derived from the long common channel (arrow).

解が目立ち、上皮のほとんどが剝離、脱落していた。腫瘍性病変は認められなかった (Color 2)。

考 察

膵・胆管合流異常の発生については解明されていないが、胎生4週までに起こる二葉の腹側膵原基から形成される腹側膵の形成異常に成因を求める説が有力である¹⁾。大井²⁾は、Odgersの膵胆管の発生に関する説³⁾を参考にして、膵・胆管合流異常の発生を推論した。つまり、胎生早期には腹側膵原基は左右二葉であり、正常ではその後、腹側膵原基左葉が消失する (Fig. 3-a)。

Fig. 3 Oi's theory of embryology of pancreaticobiliary maljunction.

しかし、膵・胆管合流異常では腹側膵原基左葉の導管が残存し、総胆管末端部が閉鎖することにより生じると考えられる (Fig. 3-b)^{2,4)}。この説では共通管は腹側膵右葉に由来する膵管と考えられる。

自験例では、共通管から分枝膵管と考えられる派生を認め、共通管が膵管由来であることが示唆された。しかし、膵・胆管合流異常における共通管から分枝の派生する頻度は低く、当院でも124例中2例のみであった。膵・胆管合流異常における共通管は、腹側膵原基の右葉の導管にしては長すぎる例が多く、また、分枝の派生の頻度が低いことなどから、我々は胆管と膵管の2つのelementから発生すると考えている⁵⁾。

自験例は、成分分析は未施行であったが黒色調の胆管結石を認めた。Matsumotoら⁶⁾は先天性胆道拡張症において総胆管結石が65.8%に合併していると報告している。胆石組成について、内村⁷⁾は先天性胆道拡張症でコレステロール結石16.7%、混合石25%、ビリルビン結石58.3%と報告している。ビリルビン結石の割合が高い理由として、先天性胆道拡張症においては胆汁の流出障害によるうっ滞とうっ滞した胆汁感染(βグルクロニダーゼ活性上昇)が成因と考えられている。

文 献

- 1) 日本膵・胆管合流異常研究会・日本胆道学会編：膵・胆管合流異常診療ガイドライン。医学図書出版、東京、2012。
- 2) 大井 至：腹側膵の発生と膵・胆管合流異常。胆と膵，17：723-729，1996。
- 3) Odgers PNB：Some observation on the development of the ventral pancreas in man. J Anat 65：1-7，1930。
- 4) 古味信彦：膵管と胆管の合流形態からみた膵胆管合流異常症の発生論と基盤。胆と膵，17：741-749，1996。
- 5) Kamisawa T, Egawa N, Nakajima H et al：Origin of the long common channel based on pancreatographic findings in pancreaticobiliary maljunction. Dig Liver Dis, 37：363-367，2005。
- 6) Matsumoto Y, Fujii H, Itakura J et al：Pancreaticobiliary maljunction：pathophysiological and clinical aspects and impact on biliary carcinogenesis. Langenbecks Arch Surg, 388：122-131，2003。
- 7) 内村正幸：膵胆管合流異常と胆石症。古味信彦編：消化器病セミナー27膵胆管合流異常。p.105-116，へるす出版、東京、1987

〈カラーはp. 15に掲載〉

A case of congenital dilatation of the bile duct with side branches derived from the common channel

Shigeto Ikeda ¹⁾	Sawako Kuruma ¹⁾
Makiko Mori ¹⁾	Susumu Iwasaki ¹⁾
Kazuro Chiba ¹⁾	Go Kuwata ¹⁾
Takashi Fujiwara ¹⁾	Koichi Koizumi ¹⁾
Taku Tabata ²⁾	Junko Fujiwara ²⁾
Takeo Arakawa ²⁾	Kumiko Monma ²⁾
Masanao Kurata ³⁾	Goro Honda ³⁾
Terumi Kamisawa ^{1)*}	

A 40-years-old woman came to our hospital for further evaluation of the dilatation of the common bile duct. Endoscopic retrograde cholangiopancreatography showed cystic dilatation of the common bile duct and pancreaticobiliary maljunction (PBM) with a 16-mm long common channel. Two narrow-branches were derived from the long common channel. The patient was diagnosed as congenital dilatation of the bile duct (Totani Classification I a), and underwent laparoscopic bile duct resection and bilioenteric anastomosis. Histologically, there were no neoplastic lesions. Pathogenesis of PBM is not be fully elucidated. Side branches are derived from the long common channel in some PBM cases, which suggests that the long common channel in PBM is derived from the pancreatic duct.

¹⁾Department of Gastroenterology, ²⁾Department of Endoscopy,

³⁾Department of Surgery, Tokyo Metropolitan Cancer and Infectious Disease Center Komagome Hospital

*Corresponding author : kamisawa@cick.jp