症 例

Choledochocoele の 1 例

北海道大学第 2 外科 (主任: 田辺達三教授)

平 野 聡 伊 藤 清 高 加 藤 紘 之 田 辺 達 三

伊達赤十字病院外科

前 田 喜 晴 斉 藤 護

同 内 科

出 野 正 孝

症例は78歳, 女性, 約3年間, 再発性の膵炎・胆管炎にて入退院を繰り返していた。内視鏡的逆行性胆管膵管造影 (ERCP) では, Vater 乳頭開口部の硬化・狭小化を認め造影不能であったため, 経皮経肝胆管造影 (PTC) を施行し, 総胆管末端部に嚢状拡張を認め, Choledochocoele と診断した。総胆管・膵管はそれぞれ独立して嚢胞に開口しており, 嚢胞壁の切除, 胆管および膵管の再建を行った。組織学的に嚢胞壁は胆管上皮よりなっていた。

今回, 自験例を含めた本症の59例を集計したが, 形態学的・組織学的多様性を有するため, 病因・病態の把握には, 今後, 更に症例の蓄積と各症例における乳頭部機能などの動態学的検討が必要と考えられた。

索引用語: Choledochocoele, 先天性総胆管拡張症, 経皮経肝胆管造影 (PTC)

結 言

先天性総胆管拡張症は比較的稀な疾患とされているが, 中でも Alonso-Lej¹⁾ III型として知られる Choledochocoele は全拡張症例中1.4~1.5%^{2,3)}を占めるに過ぎず, 極めて稀な疾患といえる。今回, 本症の1例を経験したので, これまでの報告例に自験例を加えた59例の集計を行い, これを報告する。

症 例

症例: 78歳, 女性。

主訴: 腹痛, 背部痛。

家族歴: 特記すべきことなし。

既往歴: 1988年に上行結腸癌にて右半結腸切除術を受けている。

現病歴: 以前より総胆管の拡張を指摘されていたが無症状で経過していた。1989年より膵炎・胆管炎を頻回に起こし, 入退院を繰り返していた。1991年1月19日, 腹痛発作出現し膵炎の診断にて内科入院となった。飲酒歴は特になし。

入院時現症: 結膜に貧血はないが, 軽度黄疸を認め

る。心肺に異常なし。上腹部に圧痛を認めるが, 筋性防御はない。

入院時検査所見: 白血球増多はないが, 生化学検査では血清アミラーゼ1,432 (SGU) と著明に増加し, 胆道系酵素の軽度上昇, さらに CRP 高値, 血沈の亢進, エラスターゼ I 高値など急性膵炎の所見を呈した。保存的療法を施行し, 第3病日にはほぼ正常値に復していた。

経静脈的胆道造影: 軽度拡張した肝内胆管・総胆管, および腫大した胆嚢が造影されたが, 下部胆管は不明瞭であった。明らかな狭窄像や結石を示す陰影欠損像は認められなかった。

腹部 CT (図1): 肝内胆管に径約1.5cm の円形嚢胞状陰影 (矢印) を認めるが, 拡張した総胆管の断面との鑑別は不能である。尚, 膵実質の炎症性変化は軽度であった。

上部消化管内視鏡: 乳頭膨大部は軽度膨隆していたが粘膜面に変化はなく, 粘膜下腫瘍様であった。逆行性胆管膵管造影 (ERCP) を試みたが, 乳頭開口部は硬化・狭小化が著しく, 造影は不能であった。

経皮経肝胆管造影 (PTC) (図2): やや紡錘形に拡

図1 腹部CT像：総胆管下端部に一致して嚢胞状陰影が認められた。

張した総胆管最下部に1.5cm大の円形の造影剤貯留を認める。また、主膵管は逆行性に造影され、軽度拡張像を呈する。結石を示す陰影は認められない。

以上の所見より、総胆管末端部に局限した拡張症、すなわち Choledochocoele の診断にて1991年3月7日手術を施行した。

手術所見：十二指腸切開を行うと、乳頭膨大部が軽度膨隆しているのみで、開口部は確認できなかった。胆嚢摘除後、胆嚢管より生理食塩水を注入すると、狭小化した乳頭開口部より胆汁が流出し、それを頂点として十二指腸壁が半球状に膨隆するのを認め、Choledochocle と確認した。総胆管・主膵管はそれぞれ

図2 PTC像：総胆管下端部に嚢胞状の造影剤貯留を認める。主膵管は逆行性に造影されている。

独立して cele に開口し (図3a)、胆汁・膵液の流出は良好であった。cele の壁を可及的に切除後、その壁と十二指腸壁を縫合し、手術を終了した (図3b)。

病理組織所見 (図4)：cele の内壁は胆管上皮におおわれ、粘膜下には慢性炎症所見を認めたが、悪性所見はなかった。また、やや萎縮した筋層構造も認めた。

患者の術後経過は良好であり、約1年を経過した現在まで症状無く経過している。

考 察

Choledochocoele は十二指腸内に突出し、胆道と交通

(a)

(b)

図3 手術所見：a) 総胆管および膵管はそれぞれ独立して cele に開口しており、乳頭開口部は狭小化が著明であった。b) 嚢胞壁を可及的に切除し、十二指腸壁と縫合した。

図4 組織所見：celeの内壁は胆管上皮により被われていた。

を有する嚢胞で、最初の報告は1940年のWheeler⁴⁾にさかのぼるが、自験例を含めわれわれの検索し得るかぎり、現在まで59例の報告を数えるに過ぎず、極めて稀な疾患である。これら報告例から本症の集計を行った(表1)。

年齢・性差：平均年齢43歳と、ほとんどが成人発症であり、男：女=0.5：1で女性に多い。これまでは男女差なしの報告⁵⁾が多かったが、総胆管拡張症全体では60%が10歳以下の発症で、3/4が女性である³⁾ことと比較すると、性比に関しては症例の蓄積にともない、他の型の拡張症と同様の傾向を示してきたと思われる。

主訴：腹痛がほとんどの症例(84.7%)にみられるが、他の型の拡張症で多く認められる黄疸は本症では7例(11.9%)と少なく、腹部腫瘤を触知した例はなかった。これは、他の型の拡張症にくらべcele径が平均3.4cmと比較的小さいものが多いことによると考えられる。

合併症：自験例を含め、膵炎の既往を13例(22%)に認めているが、Goldberg⁶⁾は再発性膵炎を合併したcele症例のPTCで、嚢胞内に停滞した造影剤が膵管に逆流することを証明しており、これを膵炎の原因と考えている。また、再発性胆管炎・膵炎を繰り返し認めた報告は稀であるが、自験例では顕著な乳頭開口部の狭小化の所見を有し、胆管内の胆汁鬱滞が他報告例に比べ高度であったことが推測される。

胆道結石の合併は23例(39%)に認められ、拡張症全体における頻度20~40%⁷⁾と同程度である。その発生の機序として、他の総胆管拡張症と同様、胆汁の鬱滞・逆行性感染が挙げられているが、ビリルビン系石

表1 Choledochocoele 59例の文献による集計

年 齢	5ヵ月~79歳(平均43.1歳)		
性 差	男性 20例	女性 37例	(0.54:1)
主 訴	腹痛 50例(84.7%)	嘔気 19例(32.2%)	
	黄疸 7例(11.9%)	その他 7例(11.9%)	
合 併 症	肺炎 13例(22.0%)		
	胆道結石 23例(39.0%)		
	嚢胞内結石 10例		
	胆嚢・総胆管結石 15例		
	総胆管拡張 27例(50.9%)		
嚢 胞 径	1.2~12cm(平均3.4cm)		
既往手術	胆嚢摘除術 12例(20.3%)		
	総胆管切開術 2例(3.4%)		
診 断 手 技	ERCP 18例(30.5%)	PTC 6例(10.9%)	
	DIC 6例(10.9%)	CT 2例(3.6%)	
	開腹 17例(30.9%)	その他 9例(16.4%)	
手術術式	嚢腫切除術(+乳頭形成術)	35例(79.5%)	
	嚢腫切除術+胆嚢摘除術+総胆管切除術	4例(9.1%)	
	内視鏡的乳頭形成術	5例(11.4%)	
嚢胞壁組織	十二指腸粘膜 18例(58.1%)		
	胆管粘膜 12例(38.7%)		
	腺癌 1例(3.2%)		
形態分類	Scholz Type A 19例(48.7%)		
	Type B 15例(38.5%)		
	5例(12.8%)		

以外の結石の報告⁸⁾もあり、結石生成の機序として他の因子の関与も示唆されている。

総胆管の拡張を呈した例は約50%に上り、自験例のごとくceleによる胆汁の通過障害が原因と考えられる例もあるが、celeの形態によっては膵・胆管合流異常を伴った総胆管拡張症例にみるごとく、膵液の胆管内逆流が関与している可能性も否定できない。

診断：上部消化管造影・内視鏡所見は乳頭膨大部の粘膜下腫瘍と鑑別を要したとする報告が多い。CTは嚢胞径が小さい例が多く、確定診断に至る例は少ない。以前は術前診断が比較的困難であり、胆石症の手術既往をもつ例は14例(23.7%)を数え、開腹により診断(30.9%)された例も多い。近年、多くはERCPにより確定診断されている(30.5%)ほか自験例のごとくERCP不能例ではPTCが診断に有用であり、本法の積極的な利用が症例の集積に重要であると考えられる。又、十二指腸腸憩室との鑑別は、上部消化管造影上celeは陰影欠損としてみられることが多いが、憩室ではpoolingとして認められ、胆道造影上は前者がpoolingとしてとらえられるのに対し、後者は陰影欠損を呈することで鑑別可能である⁹⁾。

手術術式：35例（79.5%）で嚢胞壁の可及的切除，あるいは嚢胞切除を含めた乳頭形成術が施行されており，術後合併症の報告はない．また，最近では内視鏡的に乳頭切開・嚢胞壁の切開を行い，良好な結果を得たとの報告も散見される⁹⁾¹⁰⁾．しかし，本症が総胆管拡張症の一亜型であるとの考えから胆道系の癌化の可能性が問題とされ，総胆管切除を施行した例も4例認められた．現在まで嚢胞壁の悪性例が1例報告されている¹¹⁾に過ぎないが，形態上，胆管内に胆汁の逆流の可能性のある症例では十分な注意が必要と思われる．

病型分類：cele に関して，膵管の走行を加味した種々の形態分類が Scholz¹²⁾，Sarris¹³⁾，佐藤ら¹⁴⁾により行われている．しかし，cele の形態・膵管との関係には様々な亜型が存在し，未だ定まった分類法はない．自験例は cele に胆管・膵管とも個々に開口し，共通管部分の嚢状拡張の形態をとり，Scholz の分類では Type A に当たると考えられる．今回，集計例のうち記載の明らかな39例についてみると，Type A 19例（48.7%），Type B 15例（38.5%）と Type A が多い傾向にあり，分類不能例は5例（12.8%）であった．一方，嚢胞壁の組織像は悪性例1例¹¹⁾を除いて，十二指腸粘膜18例（58.1%），胆管上皮12例（38.7%）と，組織学的には2分されるが，それぞれの組織像に特徴的な cele の形態は存在しない．この組織学的多様性について Reinus ら¹⁵⁾は，両者は発生学的に異なった病態であるとする考えを示している．このほかにも，本症の成因について形態学的あるいは組織学的面から，先天性・後天性の要因を含めて様々な推察がなされている¹⁰⁾が未だ明確なものはない．最近では，Kagiyama ら⁹⁾が cele 開口部に乳頭部運動に類似した phagic activity を証明し，1例に開口運動の異常と cele 内圧の上昇を観察しており，本症の成因や合併症の原因を推察する上で重要と思われる．今後，この様な内視鏡を利用した胆汁・膵液動態など sphincter 機能の検索，および組織学的検索などにより，本症の病因・病態が次第に解明されていくことが期待される．

結 語

極めて稀な疾患である Choledochocoele の1例を経験し，これを提示するとともに自験例を含めた本症の59例につき集計を行った．本症は，その成因・病態とも未だ不明確であり，特に乳頭機能の面での今後の症例を重ねた検討が必要と考えられた．

文 献

1) Alonso-Lej F, Rever WB Jr, Pessagno DJ:

- Congenital choledochal cyst, with a report of 2, and analysis of 94 cases. *Int Abstr Surg* 108: 1—30, 1959
- 2) Yamaguchi M: Congenital choledochal cyst. *Am J Surg* 140: 653—657, 1980
- 3) Crittenden SL, Mackinley MJ: Choledochal cyst. Clinical features and classification. *Am J Gastroentero* 180: 643—649, 1985
- 4) Wheeler WI: An unusual case of obstruction to the common bile-duct (Choledochocoele?). *Br J Surg* 27: 446—448, 1940
- 5) 小熊 信, 大窪 豊, 松浦真吾他: 嚢腫内に結石を伴った choledochocoele の1症例. *日消外会誌* 23: 2297—2283, 1990
- 6) Goldberg PB, Long WB, Oleage JA, et al: Choledochocoele as a cause of recurrent pancreatitis. *Gastroenterol* 78: 1041—1045, 1980
- 7) 谷村 弘, 高橋 裕, 向原純雄他: 先天性胆管拡張症と胆石の関連について. *胆と膵* 3: 343—350, 1982
- 8) 土岐文武, 大井 至, 田中三千雄他: Choledochocoele の1例. *Jpn J Gastroenterol* 71: 93, 1974
- 9) Kagiyama K, Okazaki K, Yamamoto Y, et al: Anatomic variants of choledochocoele and manometric measurements of pressure in the cele and the orifice zone. *Am J Gastroenterol* 82: 641—649, 1987
- 10) Ghazi A, Slone E: Endoscopic management of choledochocoele. A case report and review of the English literature. *Surg Endosc* 1: 151—154, 1987
- 11) Ozawa K, Yamada A, Matumoto Y, et al: Carcinoma arising in a choledochocoele. *Cancer* 45: 195—197, 1980
- 12) Scholz FJ, Carrera GF, Larsen CR: The choledochocoele: Correlation of radio-logical, clinical and pathological findings. *Radiology* 118: 25—28, 1976
- 13) Sarris GE, Tsang D: Choledochocoele: Case report, literature review, and a proposed classification. *Surgery* 105: 408—414, 1989
- 14) 佐藤恭信, 北村享俊, 菅沼 靖他: 十二指腸内総胆管嚢胞の1例—文献報告35例の検討—. *日小児外会誌* 26: 655—664, 1990
- 15) Reinus FZ, Weingarten G: Choledochocoele of the common bile duct. *Am J Surg* 132: 646—648, 1976

A CASE OF CHOLEDOCHOCELE

Satoshi HIRANO, Kiyotaka ITOH, Hiroyuki KATOH and Tatsuzo TANABE

Second Department of Surgery, Hokkaido University School of Medicine

Yoshiharu MAEDA, Mamoru SAITOH and Masataka DENO*

Department of Surgery and Internal Medicine*, Date Red-Cross Hospital

We presented a case of choledochocoele in a 78-year-old female. The patient had been admitted to the hospital again and again for persistent pancreatitis and cholangitis for these 3 years. Endoscopic retrograde cholangio-pancreatography (ERCP) failed to visualize because of the sclerotic and stenotic papilla of Vater. Percutaneous transhepatic cholangiography (PTC) demonstrated a cystic dilatation of the end of common bile duct, and the main pancreatic duct which opened directly to the cyst. A diagnosis of choledochocoele was made. Since the common bile duct and main pancreatic duct independently and directly opened to the cyst, the excision of the lesion with reconstruction of biliary and pancreatic duct was performed. The wall of cell was covered with the biliary epithelium pathologically.

Fifty-nine cases of choledochocoele seen in the literature were analyzed and the morphologic and pathologic variations of the disease were recognized. So more particular studies, such as the motility of papilla of each case would be needed for the apprehension of this disease.