

## 総胆管嚢腫の1例

渋谷 秀 則, 高橋 和 俊, 野 替 正 二  
 山本 克 哉, 阿 部 淳 一 郎, 加 藤 晴 一  
 中 川 洋, 渡 辺 修 一

### I. はじめに

幼児や学童が嘔吐を繰り返してぐったりしているのは、小児科ではよくみられることである。日常診療においては、このような患者は自家中毒と簡単に片づけられてしまっていて、それ以上深い検査がなされない風潮が無きにしてもあらずである。自家中毒様の症状を繰り返す起こすような小児の場合、その背後に何らかの器質的な病変がないかを疑うことは常に必要なことであり、総胆管嚢腫は、頻度は少ないけれども、念頭に置いておくべき疾患のひとつである。今回我々は長期にわたり自家中毒を繰り返し、腹部腫瘤触知を契機として発見された総胆管嚢腫の1例を経験したので、その画像検査所見を中心に報告する。

### II. 症 例

患者：女児，3歳。

主訴：腹部腫瘤。

家族歴：特記すべきことなし。

既往歴：1歳頃より自家中毒を繰り返した。

現病歴：平成元年8月17日に食物残渣を3回嘔吐し、近医にて自家中毒と診断された。8月29日母親が右季肋部の腫瘤に気づき、近医より当科紹介され、精査のため入院となった。

入院時現症：黄疸はなかった。右季肋部に移動性のあるφ2~3cmの半球状の軟らかい腫瘤を触知した。肝は2横指触れ、腫瘤との境界は不明瞭であった。脾臓は触れなかった。

入院時検査所見(表1)：末梢血液像には異常所見はなかった。血液生化学では、総ビリルビン量は

正常範囲内であったが、トランスアミナーゼが高値となっており、肝機能障害を認めた。γ-GTPも高値であり、胆道系の障害が推測された。アミラーゼも軽度上昇していた。尿検査では、ケトン体(-)であった。

腫瘍マーカーは、血液中のCEA, AFP, CA19-9, NSE, Ferritin, 尿中のカテコラミン3分画, VMA, HVAすべて陰性であった。

画像検査所見：(1) 腹部エコー(図1)：右肋骨弓下スキャンにて50×92mmのecho freeで

表1. 入院時検査所見

血液像		腫瘍マーカー	
WBC	8200 mm <sup>-3</sup>	CEA	5.5 ng/ml
RBC	491×10 <sup>4</sup> mm <sup>-3</sup>	AFP	4 ng/ml
Hb	14.0 g/dl	CA19-9	19 U/ml
Ht	39.8%	NSE	13.3 ng/ml
Plt	30.3×10 <sup>4</sup> mm <sup>-3</sup>	Ferritin	27 ng/ml
血液生化学		尿検査	
GOT	52 IU/L	糖	(-)
GPT	94 IU/L	蛋白	(-)
ALP	771 IU/L	潜血	(-)
LDH	592 IU/L	ケトン体	(-)
γ-GTP	196 IU/L	カテコラミン3分画	
TB	0.4 mg/dl	Adrenalin	
DB	0.2 mg/dl		5.3 μg/day
Amylase	643 IU/L	Noradrenalin	
			19.4 μg/day
		Dopamin	
			300 μg/day
TP	7.2 g/dl	VMA	1.5 mg/day
BUN	8 mg/dl	HVA	3.1 mg/day
Cr	0.4 mg/dl	その他	
T-Cho	187 mg/dl	CRP	0.25 mg/dl
TG	102 mg/dl	ESR	11 mm/30 mm

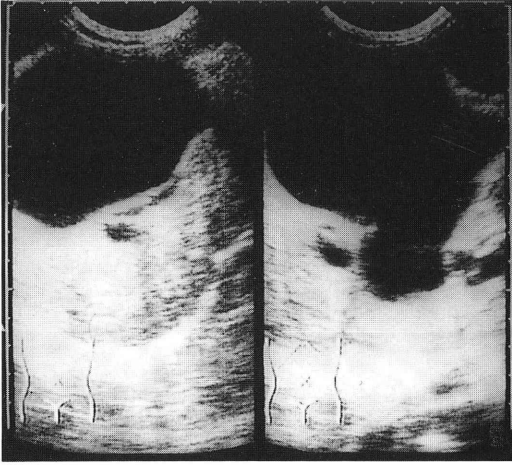


図1. 腹部エコー

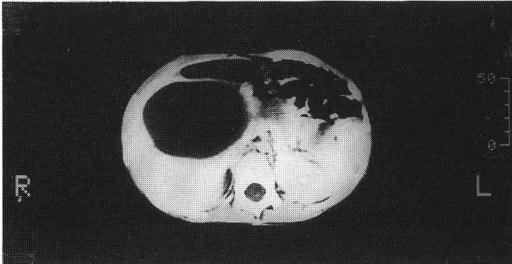


図2. 腹部CT

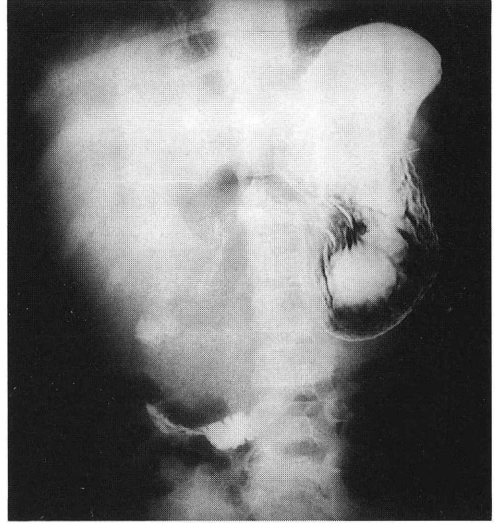


図3. 上部消化管造影

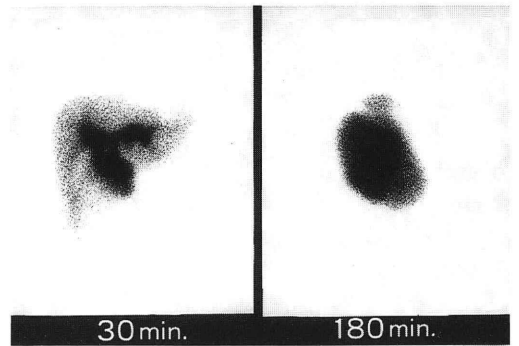


図4. 胆道シンチグラフィー

posterior echo enhancement (+) の cystic mass を認めた。cyst と腎臓との間には連続性はなかった。左右の肝内胆管は拡張しており、胆嚢は確認できなかった。肝臓の脈管系には異常はなかった。(2) 腹部CT(図2):  $T_{10} \sim L_3$  の高さに、 $80 \times 56$  mm 径の内部が均一な low density area を認めた。この mass は enhancement (-) であり、cyst と考えられた。この cyst のために胆嚢は前方に圧排されていた。

(3) 上部消化管造影(図3): 造影剤の通過は速やかであった。十二指腸下行脚は外側に圧排されており、C-loop は開大していた。下行脚の Kerckling 皺壁は消失しており、幽門部大彎側は上方に圧排されていた。

(4)  $^{99m}\text{Tc-HIDA}$  胆道シンチグラフィー(図4) 正常のシンチグラムでは、RIの肝への取りこみは速やかであり、静注後5~10分で肝内胆管を含む

胆道系が描出され、30分以内に胆嚢の描出および腸管への排泄がみられるようになる<sup>1)</sup>。本例では肝、胆管の描出に遅延はなく、静注後30分で胆嚢と思われる high activity area が認められた。胆嚢の周りには類円形の大きな high activity area が出現し、時間とともに activity が増していった。静注後3時間でも RIの小腸への排泄はみられず、排泄は明らかに遅延していた。

(5) ERCP(図5): 内視鏡は小児用の側視型である PJF (オリンパス製) を用い、静脈麻酔下に行った。Vater 乳頭の口側に副乳頭を認めた。Vater 乳頭より挿入されたカニューレにより、膵管と胆道とが同時に造影された。 $T_{10} \sim L_3$  の高さ

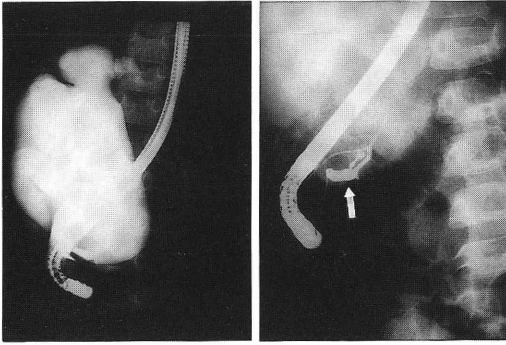


図5. ERCP (矢印は膵管合流部)

に85×130 mmの巨大な嚢胞が描出されており、総肝管および左右の肝内肝管の拡張もみられた。胆嚢管、胆嚢も拡張していた。嚢胞を含めて胆道系には結石は認められなかった。共通管は長さ15 mm以上あり、胆管が膵管に流入する合流形式となっていた。膵管には拡張、蛇行、膵石などの変化はみられなかった。

検査後に腹痛、血液アミラーゼの上昇はなかった。

**入院後の経過:** 入院後も腹痛、嘔吐はときどきみられていた。ERCP施行後腫瘍はしだいに触れなくなり、これにとまなうように腹痛、嘔吐も消失した。診断確定後9月12日に東北大学付属病院小児外科に転院となり、9月20日にHepatico-jejunostomy (Roux-en-Y)を施行した。術後経過は順調でAmylaseの上昇もなく、10月3日に同院を退院した。

### III. 考 按

総胆管嚢腫は何らかの原因により総胆管が異常に拡張した疾患であり、日本人に多く、性比では2.5~3倍女児に多いとされている<sup>2)</sup>。拡張部の位置・形態により、I型(嚢腫型)、II型(憩室型)、III型(十二指腸壁内型)に分けるAlonso-Lej分類が簡便なため今でも用いられている。原因としては、胎生期における胆道の形成異常、ウィルス感染などが唱えられてきたが、現在では膵管胆管合流異常が広く受け入れられている<sup>3)</sup>。検査所見としては、胆道の閉塞を反映して血清ビリルビン

(直接型)の上昇、血清トランスアミナーゼの上昇などがみられるが、診断上重要なのは各種の画像検査である。超音波検査、CTでは胆道系の嚢胞状の拡張、上部消化管造影では十二指腸C-loopの開大、肝胆道シンチでは嚢胞の描出と排泄遅延が主要な所見とされている<sup>1),2),4)</sup>。

当科においては昭和56年以降に8例の総胆管嚢腫の経験があり、自家中毒症状を繰り返す児に積極的に腹部エコーを行うようになった平成元年度には3例がみつまっている。

本症例における画像検査では、胆道の嚢胞状の拡張が明らかであり、C-loopの開大、RIの排泄遅延など、いずれの検査においても総胆管嚢腫として典型的な所見を呈した。当科では平成元年度より本症に対して積極的にERCPを施行し、本症の原因として重要な膵管胆管合流異常の把握に努めている。共通管が十二指腸を貫く角度によっては、共通管が短くても括約筋作用の及ばない場合もありうるので、長さだけで合流異常を判断することは困難であるが、正常では共通管の長さはせいぜい1 cm以内とされている<sup>5)</sup>。乳幼児では2 mm以下という報告もある<sup>6)</sup>。本症例では共通管に挿入されたカテーテルにより膵管と胆管が同時に描出され、膵管と胆管との合流部からVater乳頭までの距離は15 mm以上あり、合流異常は明瞭であった。また総胆管嚢腫では、総胆管だけでなく肝内胆管の拡張も高頻度にとまなうことが知られているが、本症例でも腹部エコー・ERCPにより拡張した肝内胆管が認められた。以上により本症を膵管胆管合流異常および肝内胆管拡張をとまなうAlonso-Lej分類I型の総胆管嚢腫と診断した。

本症例発見の契機となった腫瘍触知は、腹痛、黄疸とならんで本症の三主徴のひとつであるが、臨床経過や腹部CT所見からみて、嚢腫そのものではなく拡張した胆嚢であろうと考えられた。

本症でみられた自家中毒症状は、上部消化管造影で胃・十二指腸の圧排がみられたことより物理的な通過障害が契機になっているのではないかと思われた。ERCP後に腫瘍を触知しなくなると症状が改善したこともそれを示唆している。しかし、

当科で経験された症例の中にはC-loopの開大がみられているにもかかわらず嘔吐がみられなかった例もあり、腫瘍による圧排だけが嘔吐の原因ではないと考えられた。

総胆管囊腫の外科手術としては、以前は拡張部胆管腸吻合が行われたが、上行感染、悪性腫瘍発生の危険が大きいため<sup>7)</sup>、現在では拡張部胆管を切除して肝管腸吻合を行うのが標準的である。本例もこの術式による治療が行われ、術後の経過は良好であった。

#### IV. 結 語

自家中毒症状、腹部腫瘍触知を契機として発見された総胆管囊腫の1例を、画像検査所見を中心に紹介した。本例は各種画像検査において典型的な所見を呈した。また、合併症を起こすことなく施行しえたERCPにおいては、本症の原因として重要な膵管胆管合流異常が証明された。

自家中毒を繰り返す小児に対しては、本疾患の可能性を念頭において超音波検査などの画像検

査を積極的に行うことが大切である。

#### 文 献

- 1) 国安芳夫, 東 静香, 新尾泰男: 核医学的検査法, 肝胆疾患(上)(日本臨床1988年増刊), p. 320, 1988.
- 2) 土田嘉明: 新小児医学体系11B, p. 87, 中山書店, 東京, 1983.
- 3) Babbit, D.P., Starshak, R.J., Clemett, A.R.: Choledochal cyst; A concept of etiology, Am. J. Roentgenol., **119**, 57, 1973.
- 4) 土屋涼一, 江藤敏文, 角田 司他: 肝外胆汁うっ滞の症候論と診断法, 肝胆疾患(下)(日本臨床1988年増刊), p. 340, 1988.
- 5) 古味信彦: 小児期の肝疾患(小児科MOOK 5), p. 95, 金原出版, 東京, 1979.
- 6) 須田耕一, 宮野 武: 日本人膵胆管乳頭部の開口形式と合流異常, 日本臨床, **38**, 90, 1980.
- 7) 戸谷拓二, 渡辺泰宏, 小淵欽哉: 先天性胆道拡張症の外科治療—癌発生を中心に, 小児外科, **9**, 1169, 1977.