

## 肝門部胆管癌との鑑別が困難であった限局型 原発性硬化性胆管炎 (PSC) の1例

大友 淳, 矢島 義昭, 目黒 真哉  
宮崎 敦史, 渋谷 大助, 大平 誠一  
桜田 弘之, 長沼 廣\*

### 緒言

原発性硬化性胆管炎 (PSC) は、線維性増殖性炎症による胆管系の狭窄を主徴とする稀な疾患である<sup>1,2)</sup>。一般には肝内外胆管のびまん性肥厚を示すことが多く、限局性肥厚を示す例は極めて稀であると考えられている。また限局型は術前診断が困難で胆管癌との鑑別が問題となる。今回著者らは、肝門部胆管癌との鑑別が困難であった限局型の PSC を経験したので、文献的考察を含めて報告する。

### 症例

患者: 76 歳, 男性

主訴: 黄疸

家族歴: 特記事項なし。

既往歴: 68 歳時, 多発性脳梗塞

現病歴: 1991 年 8 月下旬より, 全身倦怠感と食欲不振が出現したため, 9 月 7 日近医を受診し, 黄疸を指摘され即日入院となった。腹部超音波検査を施行したところ肝内胆管が拡張しており, 閉塞性黄疸として 9 月 20 日に当院へ転院となった。

入院時現症: 身長 155 cm, 体重 48 kg, 血圧 140/70 mmHg, 脈拍 72/min, 体温 36.3°C。球結膜に黄疸を認めたが, 胸部は理学的に所見を認めなかった。腹部に肝, 脾腫は認めず, 腫瘤も触知しなかった。下肢に浮腫はなく, リンパ節も触知しなかった。

表 1. 入院時検査所見

末梢血		ZTT	18.3 KU
WBC	5,800 / $\mu$ l	TC	192 mg/dl
RBC	442 $\times$ 10 <sup>4</sup> / $\mu$ l	TG	153 mg/dl
Plt	43.7 $\times$ 10 <sup>4</sup> / $\mu$ l	PL	262 mg/dl
生化学		血清学	
TP	7.4 g/dl	ANA	20 倍
Alb	3.6 g/dl	AMA	(-)
総胆汁酸	211.2 $\mu$ mol/l	抗平滑筋抗体	(-)
T・Bil	8.1 mg/dl	HBs 抗原	(-)
D・Bil	6.0 mg/dl	HBs 抗体	(-)
GOT	123 IU/l	HCV 抗体	(-)
GPT	251 IU/l	腫瘍マーカー	
ALP	537 IU/l (<240)	CEA	7.9 ng/dl
LDH	362 IU/l	CA19-9	76 U/ml
$\gamma$ GTP	207 IU/l (<50)		

**入院時検査所見：**末梢血に異常はなかった。生化学検査では総ビリルビンが8.1 mg/dl と上昇し、胆道系酵素優位の肝障害パターンを認めた。血清学的検査では抗核抗体・抗ミトコンドリア抗体はともに陰性であった。また各種ウイルスマーカーは全て陰性で、腫瘍マーカーではCEA、CA19-9の軽度上昇を認めた（表1）。

**腹部超音波所見：**左右肝管は拡張し、合流部にて拡張像を狭窄を認めた。肝外胆管の拡張はなく、結石は認

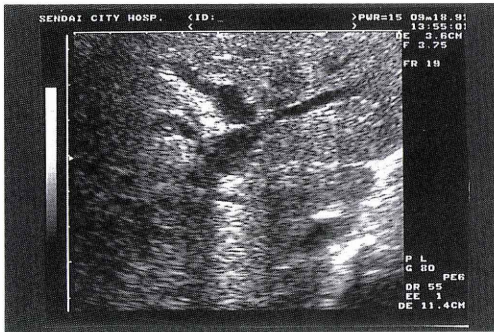


図1. 腹部超音波検査  
左右肝管は拡張し、合流部において拡張像を認める。

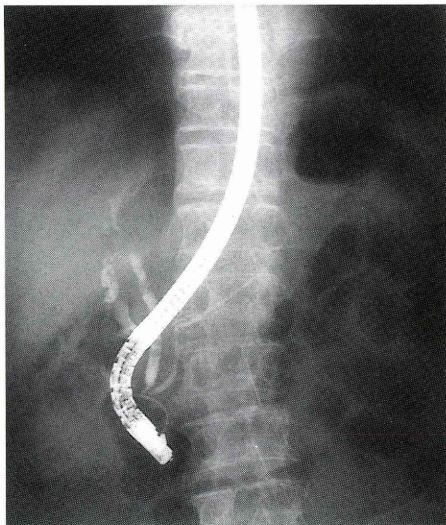


図2. ERCP像  
肝門部付近に幅2 cm程の狭窄像を認める。その上流で左右肝管がわずかに造影されている。

めなかった（図1）。

**ERCP所見：**肝門部付近に幅2 cm程の狭窄像を認めた。狭窄部の上流で左右肝管がわずかに造影されている。狭窄部の下流の胆管は特に異常所見を認めなかった（図2,3）。

**PTC所見：**胆内胆管の著明な拡張が認められた（図4）。

**腹部血管造影検査：**腹腔動脈造影では異常所見は認められなかった（図5）。上腸間膜動脈からの門脈圧造影でも異常所見は認められなかった（図

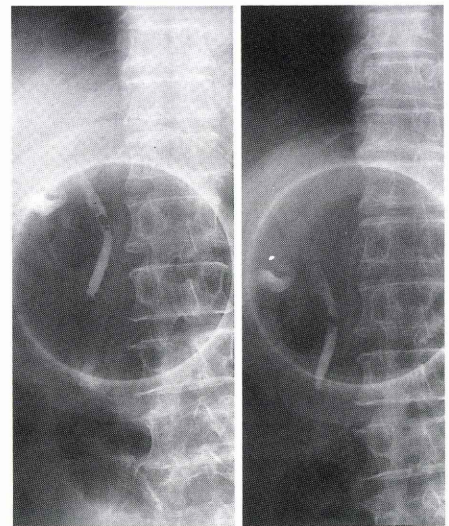


図3. ERCP像（圧迫法）  
狭窄部以下の胆管には異常を認めない。気泡が透亮像として認められる。

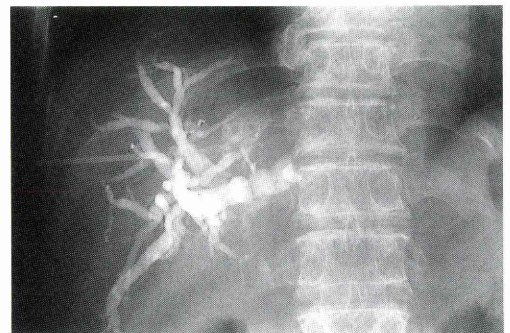


図4. PTC像  
肝内胆管の著明な拡張を認める。

6)。

以上より肝門部胆管癌を疑い入院 48 日目に開腹術を施行した。

**手術所見：**肝外胆管を図 7 の如く切除し術中迅速生検を施行したが、標本に悪性所見は認められず、よって限局型 PSC と判断し Roux en Y 法による肝管・空腸吻合を置き手術を終了した。

**摘出胆管の組織像：**胆管壁本来の構造は破壊され、高度の線維化とリンパ濾胞の発達を認めた(図 8)。

**術中肝生検像：**グリソン鞘の軽度の拡大を認めたが、いわゆる periductal fibrosis の所見は認めなかった(図 9)。

**注腸造影：**潰瘍性大腸炎の合併を認めなかった。

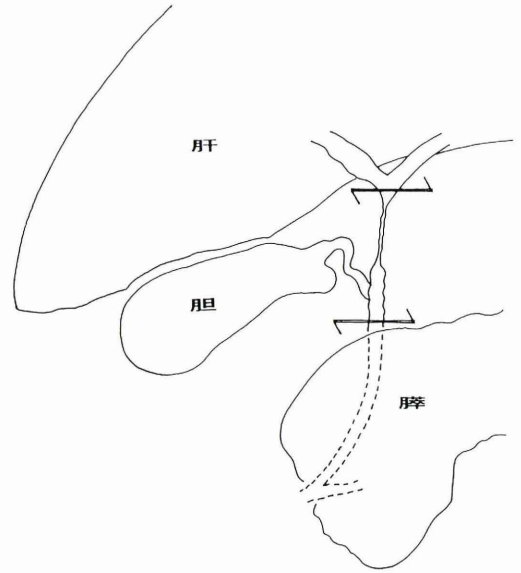


図 7. 手術所見  
肝外胆管を矢印の如く切除し、Roux en Y 法による肝管・空腸吻合を置き手術を終了した。

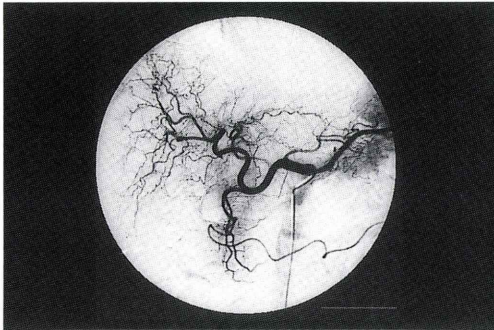


図 5. 腹腔動脈造影  
異常所見を認めない。

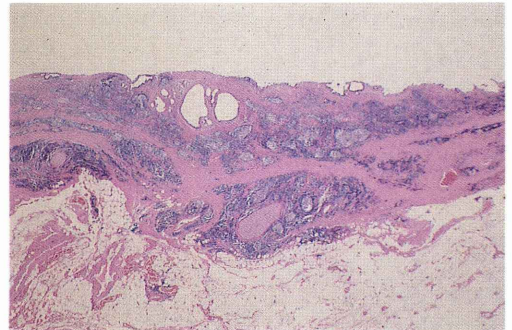


図 8. 摘出胆管の組織像  
高度の線維化とリンパ濾胞の発達を認める。

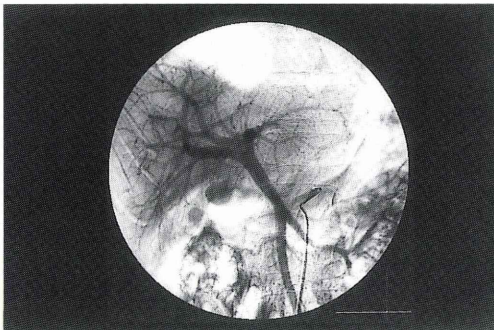


図 6. 門脈造影  
上腸間膜動脈よりの造影で異常を認めない。

**術後経過：**現在術後 1 年を経過するが特に問題はなく、外来にて経過観察中である。

## 考 察

本症は、1924 年に Delbet<sup>1)</sup> が初めて報告し、1958 年に Schwartz ら<sup>2)</sup> によって PSC と命名された。本邦では 1984 年に古川ら<sup>3)</sup> が 77 例を集計している。病変部の広がり方を Glenn ら<sup>4)</sup> は肝外限

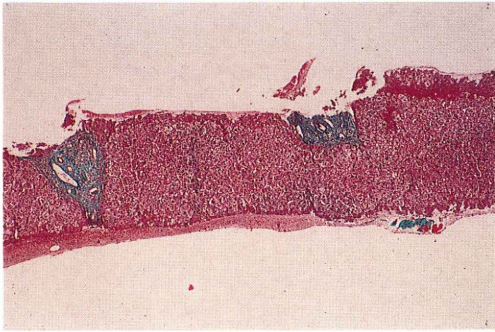


図9. 肝生検像  
グリソン鞘の軽度の拡大を認める。

局型、肝外びまん型、全胆管型の3型に分類している。1986年平田ら<sup>5)</sup>はこの分類に従い、本邦のPSC 78例中10例(13%)が限局型であると報告し、それ以後は自験例を含めて13例、計23例が報告されているにすぎない。診断は胆道造影所見と手術所見でなされ、病理学的検索にて確定診断となるが、常に胆管癌との鑑別が問題となる。

中川ら<sup>6)</sup>の報告では、PSC 23例(びまん型15例、限局型8例)中、びまん型では6例で開腹術が行なわれ、うち2例は悪性を否定できず切除術を施行されている。一方、限局型では8例全例で手術が行なわれ、術前診断はいずれも胆管癌であった。そのうち根治的に切除されたものが5例で、術中迅速生検などで良性と判断され姑息術に変更されたものは2例にすぎなかった。限局型PSCと胆管癌を術前に鑑別することは極めて困難である。確定診断を下すためには病変部を完全に切除し病理学的に検討するか、切除不能な場合には生検を多数の箇所で行ない病理学的検討を加えた後、さらに長期にわたり経過を観察し胆管癌を否定する必要がある<sup>7)</sup>。

PSCの予後は一般に不良といわれており平均

予後は症状発生後3~8年<sup>8)</sup>といわれている。術死以外では胆管炎、胆汁性肝硬変などの原病に関連した死因が目立つ<sup>9)</sup>ようである。PSCが全胆管系の進行性の疾患なのか<sup>6)</sup>、または病変部を切除後、新たに他の胆管にも同様の変化が生ずるのであるか<sup>5)</sup>という点については未だに明らかではなく<sup>9)</sup>、自験例も注意深くfollow upしたいと考えている。

## 結 語

肝門部胆管に限局したPSCの1例を呈示し、文献的考察を加えて報告した。

## 文 献

- 1) Delbet, P.: Retrecissement du cholodoque. Cholecystoduodenostomie. Bull. Mem. Soc. Nat. Chir. **50**, 1144-1146, 1924.
- 2) Schwartz, S.I. et al.: Primary sclerosing cholangitis. Review and report of six cases. Arch. Surg. **77**, 439-451, 1958.
- 3) 古川敬芳 他: 原発性硬化性胆管炎の1例—本邦報告例の検討—。日消外会誌 **17**, 1883-1886, 1984.
- 4) Glenn, F. et al.: Primary sclerosing cholangitis. Surg. Gynec. Obstet. **123**, 1037-1046, 1966.
- 5) 平田俊治 他: 胆管癌と鑑別が困難であった限局型原発性硬化性胆管炎の1例。日臨外会誌 **47**, 1334-1340, 1986.
- 6) 中川秀和 他: 胆管癌との鑑別が困難であった限局型の原発性硬化性胆管炎の1例。日臨外会誌 **49**, 892-898, 1988.
- 7) 奈良井省吾 他: 病変部位が極めて限局していた原発性硬化性胆管炎の1例。日臨外会誌 **43**, 1356-1361, 1982.
- 8) 澤田誠之 他: 胆管の外科 原著第2版。p. 161-165, 医学書院, 東京, 1986.