

## 良性限局型胆管狭窄の3例

田中裕太, 酒井信光, 沢田秀明  
森洋子, 田部周市, 有我直宏  
加藤正典, 八巻英郎, 赤石洋  
天野利治, 小川則彦, 平幸雄  
三浦俊治\*, 長沼廣\*\*

### はじめに

良性の限局型胆管狭窄は、しばしば胆管癌との鑑別が困難で、術後検索にて判別する事が多い。今回、我々は、術前に胆管癌を疑い手術を施行したが、術後検索にて良性胆管狭窄であった3症例を報告する。

### 症 例

#### 症例1

患者: 76歳 男性

主訴: 黄疸

家族歴: 特記すべき事なし

既往歴: 1983年 多発脳梗塞

現病歴: 1991年8月下旬より全身倦怠感、全身黄疸が出現したため、他院を受診後、精査のため当院消化器科に入院。肝門部胆管癌の疑いにて手術のため、11月5日外科へ転科した。

入院時現症: 身長152cm, 体重48kg, 全身黄疸を認めたが、貧血はなく、肝・脾は触知しなかった。

入院時検査所見: 末梢血に異常はなかった。生化学検査で、総ビリルビンが8.1mg/dlと高値を示し、胆道系酵素の上昇を認めた。また、腫瘍マーカーではCEA, CA 19-9の軽度上昇を認めた(表1)。

腹部超音波所見: 左右肝管の拡張と合流部の狭窄を認めた(図1)。

ERCP所見: 総肝管に限局した狭窄像を認めた。膵管及び総胆管の拡張はなく、ほぼ正常所見であった(図2左)。

PTC所見: 肝内胆管の著明な拡張を認めた(図2右)。

血管造影所見: 特記すべき病的所見はなかった。

悪性の疑いも捨てきれず、術中迅速診断をしながら手術が施行された。

手術所見: 右肋骨弓下切開に縦切開を加えて開腹。総胆管狭窄部を含めて総胆管の一部まで切除し、直ちに病理迅速診断に提出した。肝側断端壁内は、carcinomaの浸潤はなく、リンパ球浸潤のみで原発性硬化性胆管炎(以下PSC)と診断された。Roux-en Y法による肝管・空腸吻合を置き手術を終了した。

組織所見: 総肝管を縦に切った壁の所見は、線

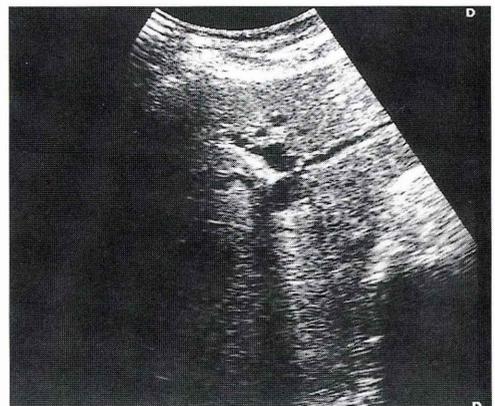


図1. 腹部超音波所見  
左右肝管の拡張と合流部の狭窄を認める。

仙台市立病院外科

\* 仙台社会保険病院外科

\*\* 仙台市立病院病理科

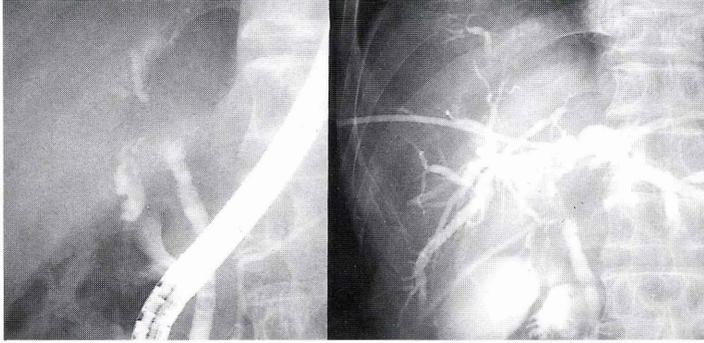


図2. ERCP および PTC 所見  
 (左) ERCP 所見: 総肝管に局限した狭窄像を認める。  
 (右) PTC 所見: 肝内胆管の著明な拡張を認める。



図3. 総肝管壁組織所見  
 線維化とともに lymph follicle の形成を伴う  
 びまん性の慢性炎症像を認める。

維化と共に lymph follicle の形成を伴うび慢性的慢性炎症像を認めた (図3)。

## 症例 2

患者: 48 歳 女性

主訴: 特記すべき事なし

家族歴: 父 脳梗塞 母 腎細胞癌

既往歴: 1989 年, 悪性リンパ腫にて扁桃摘出術をうけ, 術後化学療法を施行された。

現病歴: 1992 年 6 月の検査で肝機能障害を指摘された。腹部超音波にて右肝管の拡張があり, 精査目的に 8 月 7 日当院消化器科に入院。右肝管癌の疑いにて手術のため, 9 月 4 日外科へ転科した。

入院時現症: 身長 155 cm, 体重 51.3 kg。黄疸・貧血ともなく, 肝・脾は触れなかった。

入院時検査所見: 末梢血に異常はなかった。生

化学検査で, 総ビリルビンは 0.8 mg/dl と基準値を示したが, 胆道系酵素の異常を認めた。腫瘍マーカーでは, CEA, CA 19-9 とも正常範囲内であった (表 1)。

腹部超音波・腹部 CT 所見: 右肝内胆管の拡張があり, 右肝管の閉塞が疑われたが, 腫瘍陰影等の所見を認めなかった (図 4)。

ERC 所見: 右肝管の根部に約 1 cm の狭窄とその遠位側に拡張を認めた (図 5)。

腹部血管造影所見: 腫瘍陰影や圧排像などの異常所見を認めなかった。

胆管鏡所見: 左右肝管合流部に発赤とびらんを認めたが, 同部位の生検では, 悪性所見を認めなかった。

手術所見: 右肋骨弓下切開にて開腹した。右肝管根部から総肝管にかけ, 約 1 cm にわたり壁の肥厚を認めたが, 明らかな狭窄は判別できなかった。病変部を認め, 左右肝管根部から胆嚢を含め, 総胆管の一部までを切除した。迅速診断を提出したところ, 悪性所見はなく, 胆管壁, 右肝管断端では, 壁の線維化と軽度の慢性炎症像がみられ, 硬化性胆管炎と診断された。肝門部空腸吻合を置き, 手術を終了した。

組織所見: 右肝管の壁肥厚部を輪切りにした標本で, エラスティカマッソン染色でグリーンに染色された膠原線維を認める。炎症を伴った肝管壁の著しい線維性肥厚があり, 症例 1 と比べると弾力性がなく, かなり進行した状態といえる (図 6)。

表 1. 入院時検査所見

	症例 1	症例 2	症例 3
未梢血			
WBC	5,800 / $\mu$ l	6,700 / $\mu$ l	6,100 / $\mu$ l
RBC	$442 \times 10^4$ / $\mu$ l	$380 \times 10^4$ / $\mu$ l	$500 \times 10^4$ / $\mu$ l
Hb	13.5 g/dl	11.5 g/dl	17.4 g/dl
Hct	42.3 %	35.4 %	50.0 %
plt.	$43.7 \times 10^4$ / $\mu$ l	$35.1 \times 10^4$ / $\mu$ l	$17.6 \times 10^4$ / $\mu$ l
生化学			
GOT	123 IU	109 IU	70 IU
GPT	251 IU	189 IU	42 IU
ALP	537 IU	706 IU	71 IU
$\gamma$ -GTP	207 IU	560 IU	381 IU
CHE	150 IU	226 IU	212 IU
T-Bil	8.1 mg/dl	0.8 mg/dl	1.3 mg/dl
D-Bil	6.0 mg/dl		
腫瘍マーカー			
CEA	7.9 ng/ml	4.6 ng/ml	10.0 ng/ml
CA19-9	76 $\mu$ /ml	20 $\mu$ /ml	21 $\mu$ /ml

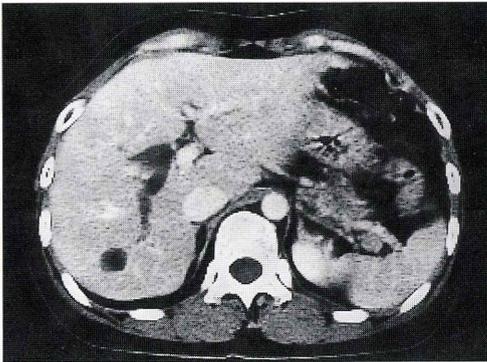


図 4. 腹部 CT 所見  
右肝内胆管の拡張があり、右肝管の閉塞が疑われる。



図 5. ERC 所見  
右肝管の根部に約 1 cm の狭窄とその遠位側に拡張を認める。

### 症例 3

患者：55 歳 男性

主訴：特記すべき事なし

家族歴：特記すべき事なし

既往歴：高血圧、肝機能障害

現病歴：1991 年 9 月 3 日、健康診断時の腹部超音波にて肝内に異常陰影を指摘され、当院消化器科受診。肝内胆管癌の疑いにて手術のため 12 月 6

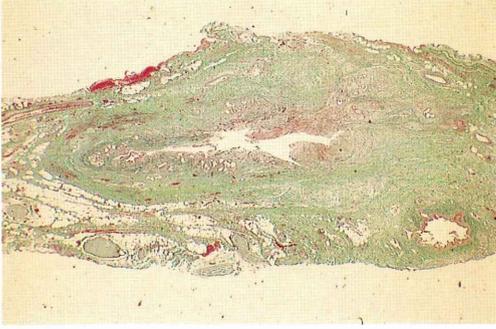


図6. 右肝管狭窄部の組織所見  
壁の著しい線維性肥厚がある。

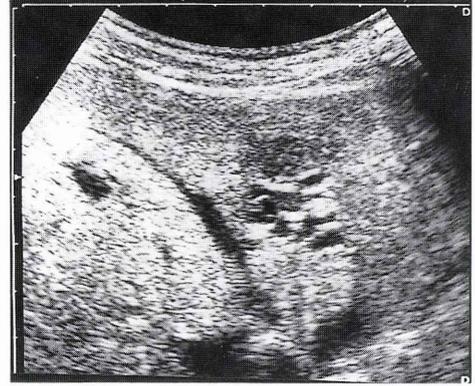


図7. 腹部超音波所見。  
左肝内胆管の拡張を認める。

日外科に転科した。

入院時現症：身長 162 cm，体重 46 kg，黄疸・貧血はなく，肝・脾は触知しなかった。

入院時検査所見：末梢血に異常はなかった。生化学検査で，総ビリルビンは 13 mg/dl と軽度上昇を示し，胆道系酵素の異常を認めた。腫瘍マーカーは，CEA が高値を示したが，CA 19-9 は正常範囲内であった(表 1)。

腹部超音波所見：胆嚢結石と，肝左枝臍部に径約 10 mm の hypoechoic な陰影，及び左肝内胆管拡張を認めた(図 7)。

腹部 CT 所見：肝の左枝臍部，主として S<sub>2</sub> 左外側上垂区域に限局性の胆管拡張を認めた(図 8 右)。

ERCP 所見：左肝管分岐直後に不整な狭窄像を認めた(図 8 左)。

腹部血管造影所見：腫瘍陰影や圧排等の異常所見を認めなかった。

悪性を疑い，迅速診断を施行しつつ手術することになった。

手術所見：上腹部正中切開に，剣状突起と臍を結ぶ線の上 1/3 の点から右に横切開を加え，開腹した。肝はやや萎縮しており，表面は細かく不整であった。胆嚢摘出術，肝左葉切除術を行った。切除肝には腫瘍を認めず，胆管内に茶褐色の小さな石が多数と，胆管周囲に径 5-10 mm の多数の嚢胞が存在した。特に狭窄部に一致して嚢胞の存在があった(図 9 上)。胆嚢内には米粒大のビス石 2 個を認めた。術中迅速診断では，胆管付属腺の hyperplasia を認め，carcinoma を認めなかった。

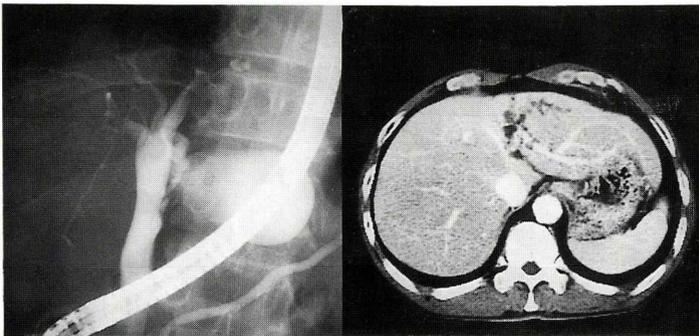


図8. ERCP および腹部 CT 所見  
(左) ERCP 所見：左肝管に不整な狭窄像を認める。  
(右) 部 CT 所見：肝の左外側上垂区域に限局性の胆管拡張を認める。

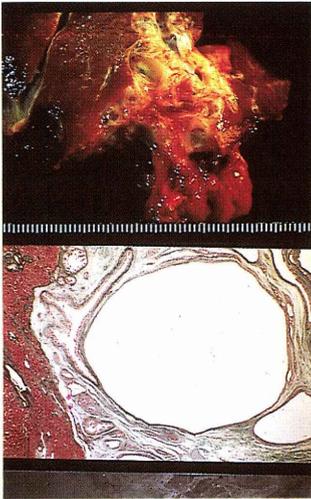


図9. 手術標本  
 (上) 肝内胆管周囲の肉眼所見。付属腺が胆管周囲に多発しており、その一部が胆管にくいこむ様に突出している。  
 (下) 粘膜下腫瘍様に突出した組織の組織所見。retention cyst である。

術中胆道造影にて、総胆管から十二指腸へ造影剤が通過せず、胆道鏡精査にて石を1個認め、摘出した。洗浄後 T-ドレーンを置き、手術を終了した。

**組織所見：**左肝管の狭窄の原因となった、粘膜下腫瘍様に突起した組織の組織所見と肝内胆管周囲の肉眼所見を示す (図9)。

本体はアテローマの成長と同様な過程でできあがった retention cyst であり、胆管壁にある付属腺が変化したものである。付属腺が胆管周囲に多発しており、その一部が胆管にくいこむ様に突出して胆管に狭窄を起こしたものと考えられる。

## 考 察

良性だった限局する胆管狭窄の3症例を呈示した。症例1と2は限局性の硬化性胆管炎と診断されたが、症例3は、これらとは性格が異なり、原因不明の胆管付属腺由来の嚢胞の存在が証明され、周囲の炎症は強くなかった。これら3症例はみな胆管癌との鑑別が困難であり、類似の報告症例数も少ない。

PSCは1924年にDelbet<sup>1)</sup>が初めて報告し、1958年にSchwartz<sup>2)</sup>らが命名した線維性増殖性炎症による胆管系の狭窄を主徴とする疾患である。主な診断基準を挙げると、①肝外胆管にびまん性炎症性肥厚及び狭窄を認めること、②胆道手術の既往のないこと、③胆石のないこと、④胆道系腫瘍を除外することなどが挙げられているが、確定的ではない。

さらに、Glennら<sup>3)</sup>は、肝外びまん型、肝外限局型、全胆管型の3型に、またCaroliら<sup>4)</sup>は、びまん型と限局型の2型に大きく分類している。報告者により診断基準も異なり、治療法あるいは合併症について様々なことが言われている。

病因としては、自己免疫、遺伝、門脈菌血症、胆汁酸などの関与が示唆されるということだが、まだ明確ではない。主症状は黄疸だが、無症候性にALP上昇のみの症例もある<sup>5)</sup>。

殊に治療に関しては、内科的にステロイド剤が使用されているが、一時的に改善しても長期での有効性が疑問視されている<sup>6)</sup>。

外科的治療として欧米では、肝移植の良い適応とされている。また、我々の症例の様に胆管癌との鑑別が困難な場合、積極的に切除術が行われている<sup>7)</sup>。組織診の結果をみれば、症例1は症例2と比べ進行度がまだ浅く、内科的治療法から外科的治療法への過渡的手段として、内視鏡下バルーン<sup>8)</sup>による拡張術ができれば有効であったのではないかと考えられた。

症例3に関して、肝内胆管の付属腺の研究はまだ不十分で、その生理・病態・癌化など解決すべき多くの問題をかかえている。

寺田らの報告によると、1,000例の剖検肝のうち228例に種々の程度の付属腺の変性；壊死、炎症がみられた<sup>9)</sup>。特に胆管炎、肝外胆管閉塞、全身感染症の肝に多くみられ、胆管の炎症や全身感染症により付属腺の障害、炎症が発生するという。また、1,000例の剖検肝のうち202例に種々の程度の付属腺の嚢胞状拡張がみられた。特に門脈圧亢進肝、門脈血栓、成人型嚢胞性疾患、付属腺炎に高頻度にみられ、門脈血行障害が付属腺の嚢胞状拡張を引き起こしているという<sup>10)</sup>。嚢胞状に拡張し

た付属腺は、我々の経験した症例3の様にまれに胆管を圧排しており、Wanlessらも付属腺の嚢胞状拡張が胆管を閉塞し、閉塞性黄疸を呈した2剖検例を報告している<sup>11)</sup>。

症例3は、内視鏡的嚢胞破壊術といったことが可能であれば手術は不要だったと考えられる。

結局、良性、悪性の鑑別が困難な場合は、迅速診断を行いつつ手術を行うという治療が最も有効かつ明快であると考えられる。尚、3症例とも術後の経過は良好で、外来通院中だが、これらの病変が今後進行性に遺残胆管へ再度波及していくのかという点については依然不明であり、長期にわたる経過観察が必要と考えられた。

### おわりに

以上、術前悪性も否定できなかった良性の限局性胆管狭窄の3症例を報告した。

(1) 症例1および2は限局性の硬化性胆管炎と診断された。

(2) 症例3は肝内胆管に沿って多数の嚢胞が存在した。狭窄部位は直径7mm程度の嚢胞が胆道を圧迫する様に突出しており、胆管付属腺由来の嚢胞と考えられ、悪性所見はなかった。

(3) 限局型の胆管狭窄は、術前診断が困難で胆管癌との鑑別が問題となる。

### 文 献

- 1) Delbet, P.: Retrecissement du cholendoque. 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) Glenn, F. et al.: Primary sclerosing cholangitis. Surg. Gynec. Obstet. **123**, 1037-1046, 1966.
- 4) Caroli, J. et al.: Cholangitis. In Gastroenterology, 865-873, 1976.
- 5) Chapman, R.W.G. et al.: Primary sclerosing cholangitis: A review of its clinical features, cholangiography, and hepatic histology. Gut. **21**, 870-877, 1980.
- 6) Thompson, H.H. et al.: dbPrimary sclerosing cholangitis; a heterogenous disease. Ann. Surg. **196**, 127-136, 1982.
- 7) Pitt, H.A. et al.: Primary sclerosing cholangitis; results of an aggressive surgical approach. Ann. Surg. **196**, 259-268, 1982.
- 8) Martin, E.C. et al.: Percutaneous dilatation in primary sclerosing cholangitis; two experiences. AJR **137**, 603-605, 1981.
- 9) Terada, T. et al.: Pathological observations of intrahepatic peribiliary glands in 1000 consecutive autopsy livers: III. Survey of necroinflammation and cystic dilatation. Hepatology, 1229-1233, 1990.
- 10) Nakanuma, Y. et al.: Multiple cysts in the hepatic hilum and their pathogenesis: A suggestion of periductal glands origin. Virchows Arch. [A], 341-350, 1984.
- 11) Wanless, I.R. et al.: Hepatic cysts of periductal glands origin presenting as obstructive jaundice. Gastroenterology, 894-898, 1987.
- 12) 中川秀和 他: 胆管癌との鑑別が困難であった限局型の原因性硬化性胆管炎の1例. 日臨外会誌 **49**, 892-898, 1988.
- 13) 寺田忠史 他: 胆内胆管付属腺とその病理. 病理と臨床 **9**, 1422-1432, 1991.