

先天性胆道不通症の1例

天理市天理療病院

小川益雄・岩井尊美・森田トクラ

大阪市生野病院

寺中達夫・玉井彰一

(原稿受付 昭和34年7月23日)

A CASE OF CONGENITAL ATRESIA OF THE BILE DUCT

by

MASUO OGAWA, TAKATOMI IWAI, TOKUO MORITA

(Tenri Ryo-Byoin Hospital, Tenri City, Nara Prefecture)

and

TATSUO TERANAKA, SHOICHI TAMAI

(Ikuno Hospital, Osaka City)

The authors have reported in this paper a case of three months old girl with congenital common bile duct atresia.

At laparotomy it was noted that the whole course of the common bile duct and the gall bladder had been completely obstructed, establishing string like scar tissue in the gastrohepatic ligament, necessitating hepatogastrostomy between the right lobe of the liver and anterior wall of the stomach. The postoperative course of the baby girl was excellent, until she developed sudden rupture of the abdominal wall with prolapse of the viscera on the 6th postoperative day, and died 8 days later after the reoperation for its closure.

The authors have made of a survey of the literatures as to congenital bile duct obstruction and analysed its clinical details, indicating comparatively higher survival rate on the cases capable of establishing patency between the common bile duct and the gastrointestinal tract.

先天性胆道不通症は、きわめてまれな疾患であつて、Thomson (1891) がはじめて発表したものである。また、Ladd (1928) は、最初の手術成功例を報告しているが、一般にその予後はきわめて不良である。私たちは最近、本症の1手術例を経験したので、ここに報告して若干の考察を加えてみたい。

症 例

患者：田○寛○，女，生後3カ月

主訴：遷延性の黄疸

家族歴：特記すべき事項がない。

既往歴：正常分娩，混合栄養，その他には特記すべき事項がない。

現病歴：生後1カ月を経ても，黄疸が消失せず，また糞便が灰白色であつたので，医治を受けるに至つた。最初は遷延性黄疸と診断されたが，10日を経ても症状が全然軽快しないので，某大学病院に紹介され先天性胆道閉塞症と診断されたため，両親の希望によつて，

表1 臨床検査所見

尿	色調		蛋白	糖	ビリルビン	ウロビリノーゲン	ウロビリリン	沈渣	備考				
	濃褐色		(-)	(-)	(+)	(-)	(±)	著変(-)					
尿	色調		虫卵		潜血反応			ビリルビン (Schmidt's test)	血中アルカリフォスファターゼの値がかなり高価を示しており、本症が裏付けられる				
	灰白色		(一)		(+)			(-)					
血液	赤血球数	血色素量	色素係数	白血球数	好中球				好酸球	好塩球	リンパ球		単球
	390×10 ⁴	83% (ザ-リ)	1.1	11,100	I	II	III	IV	5.6%	0	大	小	
		13.5g/dl			32.0%						56.8%		
肝機能	血清ビリルビン		チモール濁濁反応		総蛋白量				アルカリ		コレステロール		
	直接	間接			アルブミン	グロブリン			フォスファターゼ		(total Chol)		
	9.62	17.85	3.5		4.2	1.4			35.2		358.0		
					5.6A/G3.00								

転医来院した。しかし、これまで発熱は全くなく、機嫌も良好で、睡眠、食慾ともに普通、尿は濃褐色、尿は灰白色を呈し排便は順調であったという。

現症：体格栄養中等度、全身の皮膚は著明に黄染されていて、やや乾燥し、頸部および右下腿部に湿疹がみられる。眼球結膜には著るしい黄疸が認められ、舌は湿潤し、灰白色の舌苔がみられた。脈搏は整調で、体温 37.0°C、胸部には特記すべき理学的所見が認められない。腹部は、全般に膨満し（図1）、その皮下静脈は怒張していて、肝、脾はともに季肋下4横指まで



図1 手術前の腹部

腫大し、表面は凹凸不整、弾力性硬であった。両側腎は触れがたく、四肢の異常は認められない。臨床検査成績は表1の通りである。

診断：先天性胆道不通症（胆汁性肝硬変症合併）

手術所見：全身麻酔のもとに開腹してみると、腹腔内には黄色の腹水が中等量にあり、肝は著明に肥大している。総輸胆管は全く不明で、胆嚢、胆管は索状物と化しており、その内腔と思われるものは認められなかつた。よつて肝右葉の一部を切除して、肝胃吻合を行ない、腹腔内にはペニシリン液 10×10⁴ 単位を注入して、腹壁を3層に縫合、閉鎖した。

病理組織学的所見：肝細胞は、巨大なものが大部分で、その核が4コ位から20数コにおよぶ巨大細胞からなり、好酸性がすくなく、胆汁色素がその中に認められる。核は小さくて、一般に好塩基性に乏しい。細胞索は不整で、偽小葉形成を示し、Glisson氏鞘を中心とする結合織の増殖が強い。Pseudogallen-gang の形成もみられ、造血像が島嶼状に残存している（図2、3）。

病理組織学的診断：胆汁性肝硬変症

経過：術後3日目には平温平脈となり、一般状態は良好で、比較的順調に経過し手術創の一部から黄色の腹水が少量ずつ排出されていた。ところが、術後6日目腹圧のためか手術創の一部から腸管が脱出した。そのため、脱出腸管を腹腔内に手術的に還納して、腹壁を再開鎖した。その後は患児の一般状態が著るしく悪

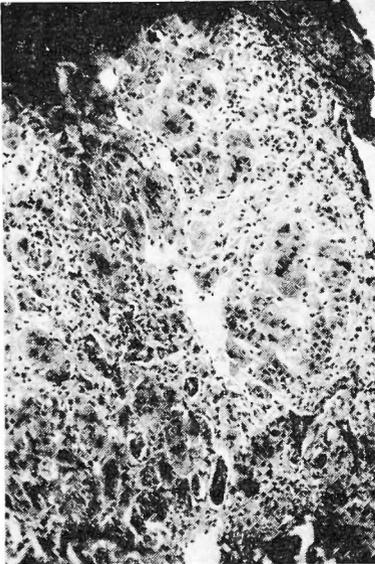


図2 肝組織所見(弱拡大)

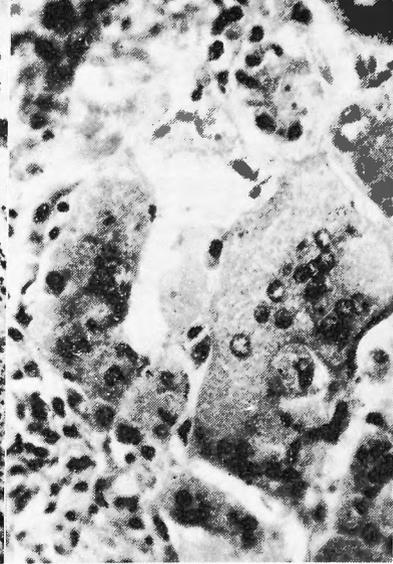


図3 肝組織所見(強拡大)

化して、術後8日目死亡した。

考 按

本症は2~3万の出産に1回の割合で発現するといわれているが、その成因はいまだ明らかではない。ylppö (1913)によると、胎生の初期には総輸胆管が閉鎖しており、上皮が増殖してきて開通するが、この過程が途中で停止するために閉塞がおこるといい、この先天性畸型説が一般に有力視されている。他方 Ahrens (1951)は、結核、梅毒その他の非特異性慢性炎症のために、母体が肝炎にかかり、胎児の肝にも障害が波及して、肝炎、総輸胆管炎をおこすために、胆道に瘢痕性狭窄あるいは閉塞をおこすとのべている。この炎症説は、勝見ら (1958)に、よつても支持されている。また、Rollstone (1901)は、胎児の体内に胎盤毒素がはいつて、肝硬変症をおこし、さらに総輸胆管炎をひきおこすのがその原因であると述べており、さらに Skelton (1945)は、新生児の重症黄疸からもおこると唱えている。

本症では、黄疸が主症候としてあらわれ、無胆汁性の灰白便、ビリルビン尿がみられるほか、患児は感染しやすく、また出血しやすくなり、さらに磷酸塩、カルシウムや脂肪の代謝が障害される。

本症は、胆道閉塞の発生の部位とその形状とによつて、Ladd, Thomson, Hohus あるいは Redo らにより種々に分類されているが、そのうち Redo は表2の

表2 F. S. Redo による先天性胆道不通症の分類

	総胆管の欠除、完全閉塞あるいは狭窄
I	1. 胆管の閉塞を伴なうもの 2. 胆管の閉塞を伴わないもの
	胆管および総胆管の欠除、完全閉塞あるいは狭窄
II	1. 胆管の閉塞を伴なうもの 2. 胆管の閉塞を伴わないもの
III	肝外胆道の完全欠除

ように分類している。

本症の診断は、黄疸、無胆汁便、ビリルビン尿、肝腫脹、脾腫などによつて比較的容易であるが、生理的黄疸、遷延性黄疸、敗血症、梅毒などとの鑑別を要する。血中アルカリフォスファターゼ価の上昇は、本症の鑑別に有力な根拠を与える。

本症の治療は、肝で生産される胆汁を消化管内に導入するにあるから、手術以外には方法がない。しかし、表2に見られるように、胆道と胃腸管との吻合を行ないえないものもあつて、その予後は一般にきわめてわるい。これまでに行なわれた手術方法は、表3の通りである。しかし、実際に手術によつて回復の可能なものは、これまでの報告によると、表4の通り、0~50%である。さらに、手術によつて胆道は再建され、生存しえた例と、手術方法との関係を栗津の報告からみると、表5の通りである。すなわち、胃腸管との吻合に

表 3 先天性胆道不通症に対する外科的療法

1.	胆嚢一胃 (または十二指腸, 空腸) 吻合
2.	総胆管一胃 (または十二指腸, 空腸) 吻合
3.	肝管一胃 (または十二指腸, 空腸) 吻合
4.	肝内胆管一 (十二指腸または空腸) 吻合
5.	肝実質一胃 (または十二指腸, 空腸) 吻合
6.	総胆管十二指腸開口部の閉塞の場合には Oddi 氏筋を切開し, 閉塞部を拡張, 開通させる.
備考	・6のさいは, カテーテルを使用する場合としない場合とがある. ・空腸と吻合するさいには, Roux の方法によるものと直接吻合する方法とがある.

表 4 先天性胆道不通症の術後生存率

Gray	50% (9例)	Gross	18% (27例)
Redo	30% (10例)	Holmes	16% (23例)
栗津	25% (1例)	Donovan	9% (1例)
Moore	21% (8例)	Amberg	0% (0)
Ladd	20% (9例)	小川	0% (0)

表 5 先天性胆道不通症の外科的療法と生存例との関係 (栗津氏による)

Exploration	2
Cholecystostomy	1
Choledochoduodenostomy	4
Cholecystogastrostomy	7
Cholecystoduodenostomy	4
Cholecystojejunostomy	1
with jejunojejunostomy	
Hepatojejunostomy	3
with jejunojejunostomy or Roux	
Hepaticoduodenostomy	3
common bile duct drainage	1

あたつて, 肝実質あるいは肝内胆管を利用する方法の行なわれたものはわずかに6例で, 大部分のものは胆嚢または総胆管の利用されたものである. なお, 手術によつて胆道の再建されがたいものは, 通常6日以内に死亡するといわれ, その他の報告でも手術不能例は6カ月以内に死亡するという.

このように本症で, 胆嚢または総輸胆管と胃腸管との吻合が可能な場合には, 比較的その手術成績がよい

のであるが, それ以外のものでは予後が不良である. しかも, 肝はすでに胆汁性肝硬変症におちいつているために, その機能が低下し, さらに生後間もなく, 栄養不給の結果, 一層その予後がわるい.

む す び

私たちは, 先天性胆道不通症に肝胃吻合術を行なつたが, 術後死の転機をとつた1例を経験したので, ここに報告して, 若干の文献的考察を加えた.

(稿を終るにあたり御校閲を賜つた恩師大阪市立大学医学部外科学教室白羽弥右衛門教授に深謝する. また, 臨床検査所見について御教示を頂いた広島大学医学部小児科学教室川田欣佑先生ならびに病理組織学的検索を煩わした大阪大学医学部第2病理学教室永井清和先生に厚く御礼を申上げる.)

文 献

- Amberg, S., & Zuschleg, E.: Congenital Biliary obstruction. Proc. Staff. Meet. Mayo Clin., 19, 570, 1944.
- 栗津三郎, 他: 先天性胆道閉塞の外科的療法. 臨床外科, 12, 673, 1957.
- Donovan, E. J.: Congenital Atresia of Bile Ducts. Ann. Surg., 106, 737, 1937.
- Gray, H. K.: Dashare, J. W., and Heneger, G. C.: Cholecystogastrostomy for Congenital Atresia of Common Bile Duct. Proc. Staff. Meet mayo Clin., 23, 473, 1948.
- 勝見正治, 他: 先天性胆道閉塞症の1手術例. 日本外科学会雑誌, 59, 324, 1958.
- 葛西森夫, 他: 先天性胆道閉塞症の手術例について(追加). 日本臨床外科医学会雑誌, 19, 95, 1958.
- Ladd, W. E.: Congenital Obstruction of the Bile Duct. Ann. surg. 102, 742, 1935.
- Longmire, W. P. Jr., and Sanford, M. C.: Intrahepatic Cholangiojejunostomy with Partial Hepatectomy for Biliary Obstruction. Surg., 24, 269, 1948.
- Moore, T. C.: Common Duct Exploration and Drainage for Obstruction of Neonatal jaundice. Ann. Surg., 138, 111, 1953.
- Redo, S. F.: Congenital Atresia of Extrahepatic Bile Duct. Arch. Surg., 69, 886, 1954.
- 白尾桂太郎, 他: 先天性胆道閉塞の1症例と乳児麻酔法の1考察. 日本外科学会雑誌, 58, 1666, 1958.