

武知 淳美¹⁾ 佐藤 宏紀¹⁾ 松本 苑美¹⁾ 藤野 修司¹⁾ 谷口多嘉子¹⁾
高橋 昭良¹⁾ 赤川 洋子²⁾ 渡邊 力¹⁾

1) 徳島赤十字病院 小児科
2) 徳島赤十字病院 放射線科

要 旨

症例は3歳の女児。入院前日より続く嘔吐と下痢を主訴に近医より紹介された。入院時は胃腸炎の診断で輸液と絶食管理で治療を開始した。入院後も嘔吐が遷延し、食後に腹痛が出現した。入院3日目に腹部超音波検査、入院4日目にMRCPを行った結果、肝内胆管～総胆管、胆嚢の拡張、膵胆管合流異常を認め、戸谷分類IV-A型の先天性胆道拡張症と診断した。腹痛は胆管狭小部の閉塞による膵胆道系内圧の上昇と胆管炎によるものと考えられ、絶食、抗菌薬、塩酸プロムヘキシンによる保存的治療を行い症状が改善し、入院30日目に退院した。後日小児外科のある病院へ紹介し、待機手術の方針となった。本症例では入院時には腹痛、黄疸、腹部腫瘤の三主徴をいずれも認めなかったが、症状の経過と画像検査により確定診断に至った。嘔吐の遷延や腹痛を認める場合、先天性胆道拡張症も鑑別疾患として画像検査での精査をすべきである。

キーワード：先天性胆道拡張症、膵胆管合流異常、戸谷分類、蛋白栓、胆管炎

はじめに

先天性胆道拡張症（congenital biliary dilatation：CBD）は、総胆管を含む肝外胆管が限局性に拡張する先天性の形成異常で、膵・胆管合流異常を合併する疾患である。本邦では約1000人に1人が発症し、男女比は1：3～4である^{1)~4)}。腹痛、黄疸、腹部腫瘤が三主徴であるが、すべて揃うのは20%以下とされている⁵⁾。新生児・乳児では黄疸、灰白色便、腹部腫瘤、年長児例では嘔吐、発熱、腹痛を呈することが多い⁴⁾。今回頻回の嘔吐を主訴に当院へ紹介となり、先天性胆道拡張症と診断した1例を経験したため報告する。

症 例

患 者：3歳、女児
主 訴：嘔吐、下痢、血便
既往歴：1歳時に嘔吐症
家族歴：特記すべき事項なし

現病歴：入院前日朝より嘔吐が3回あり、紹介医を受診し制吐剤、整腸剤を処方された。入院当日頻回の嘔吐と下痢便で少量の血液の混入を認め、紹介医を再診し当院へ紹介となり、胃腸炎の診断で入院となった。

入院時現症：身長 91cm、体重 14kg、体温 37.6℃、脈拍 158回/分、呼吸数 36回/分、SpO₂ 100%（室内気）。意識清明、眼球結膜に黄染なく、胸腹部に異常なく圧痛はなかった。腹部腫瘤触知せず、皮膚黄染はなかった。

入院時検査所見：白血球数12,800/ μ L、ヘモグロビン 14.5 g/dL、血小板数 71×10^4 / μ L、簡易ケトン体 6.8mmol/Lと白血球数の上昇とケトン体上昇を認め、生化学検査は逆血不良のため採取できなかった。

臨床経過（経過図）：入院時胃腸炎の診断で絶食と輸液管理を行った。入院初日に下痢は落ち着いたが、入院2日目に食事を再開したところ食後に腹痛が出現した。入院3日目に嘔吐と腹痛が続くため血液検査（表1）と腹部超音波検査（図1）を施行し、肝内胆管～総胆管、胆嚢の拡張を認め総胆管

拡張症が疑われた。入院4日目にMRCP (magnetic resonance cholangiopancreatography) (図2) を施行し、肝内胆管～総胆管、胆嚢の拡張に加えて胆管内に蛋白栓を疑う所見と膵胆管合流異常を認め、先天性胆道拡張症(戸谷分類IV-A)と診断した。同日夜より発熱を認め、軽症急性胆管炎としてセフトロキサーム/スルバクタムで治療を開始し、入院5日目には解熱した。その後も腹痛が続くため、入院7日目に蛋白栓を溶解させる目的で塩酸プロムヘキシンの投与を開始した。同日夜より発熱と頻回の嘔吐を認めるため、入院8日目に血液検査再検し、白血球数 10,580 / μ L, AST 253 U/L, ALT 127 U/L, γ GTP 147 U/L, D-Bi 0.9 mg/dL, CRP 4.5 mg/dLと上昇し増悪したため、中等症急性胆管炎としてピペラシリン/タゾバクタムに変更した。入院10日目に解熱

と腹痛は軽減し、血液検査で炎症所見は改善傾向であった。入院11日目より腹痛は消失したため流動食を開始したところ、入院12日目より軽度の腹痛を訴えた。入院14日目に腹痛が続くため血液検査を再検し、肝逸脱酵素の上昇を認めるが白血球数や炎症反応の上昇はなく、薬剤性肝障害として塩酸プロムヘキシンを中止した。入院15日目より腹痛は消失し、入院18日目にピペラシリン/タゾバクタムを合計10日間投与し中止した。その後徐々に食量が増え、入院21日目より一般幼児食に変更した。入院26日目と入院27日目に軽度の腹痛を訴え、浣腸を行い腹痛は改善した。入院30日目に症状は軽快し退院した。後日小児外科のある病院へ紹介し、待機手術の方針となった。

表1 検査結果 (入院3日目の血液検査, 入院2日目の便検査)

血算		生化学		生化学	
WBC	5340 / μ L	AST	64 U/L	BUN	3 mg/dL
Neu	63 %	ALT	55 U/L	Cre	0.2 mg/dL
Lym	31 %	ALP	327 U/L	UA	5.4 mg/dL
Hb	12.3 g/dL	γ GTP	46 U/L	Na	136 mEq/L
Plt	36.8 10^4 / μ L	LDH	222 U/L	K	4.4 mEq/L
	凝固	T-Bil	0.9 mg/dL	Cl	98 mEq/L
PT	13.6 sec	D-Bil	0.2 mg/dL	CRP	0.88 mg/dL
PT-INR	1.03	Glu	112 mg/dL		便検査
APTT	29.3 sec	CPK	117 U/L	ノロウイルス抗原	陰性
Fib	316 mg/dL	AMY	316 U/L	ロタウイルス抗原	陰性
D— dimer	5.1 g/dL	リパーゼ	291 U/L	便培養	陰性

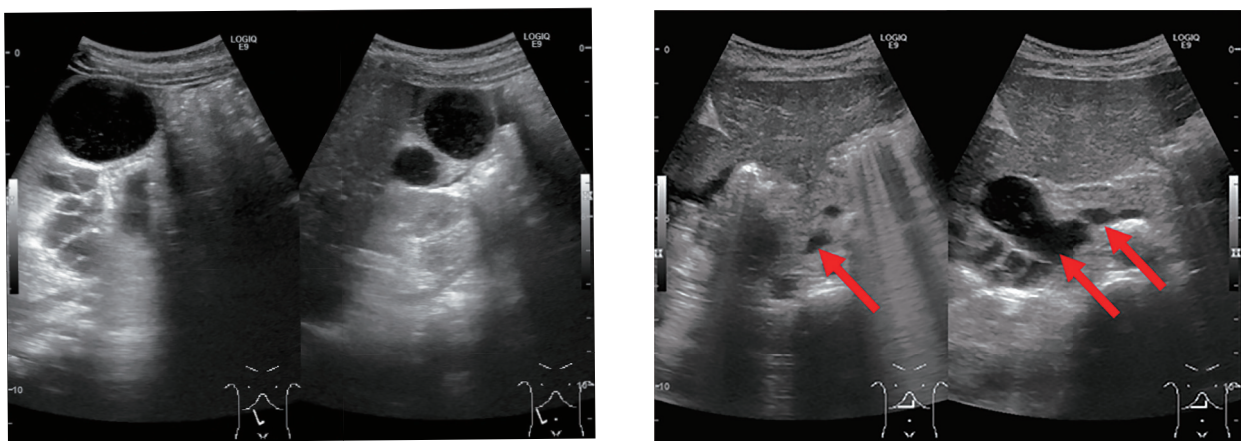


図1 腹部超音波検査

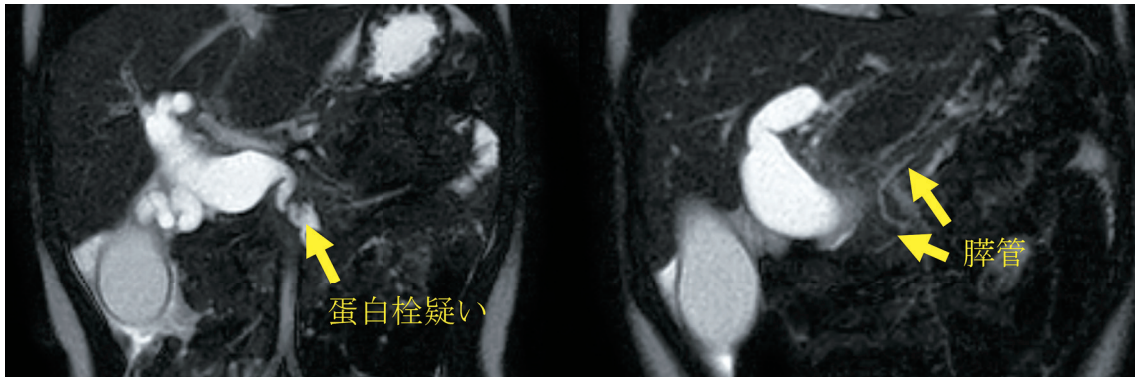
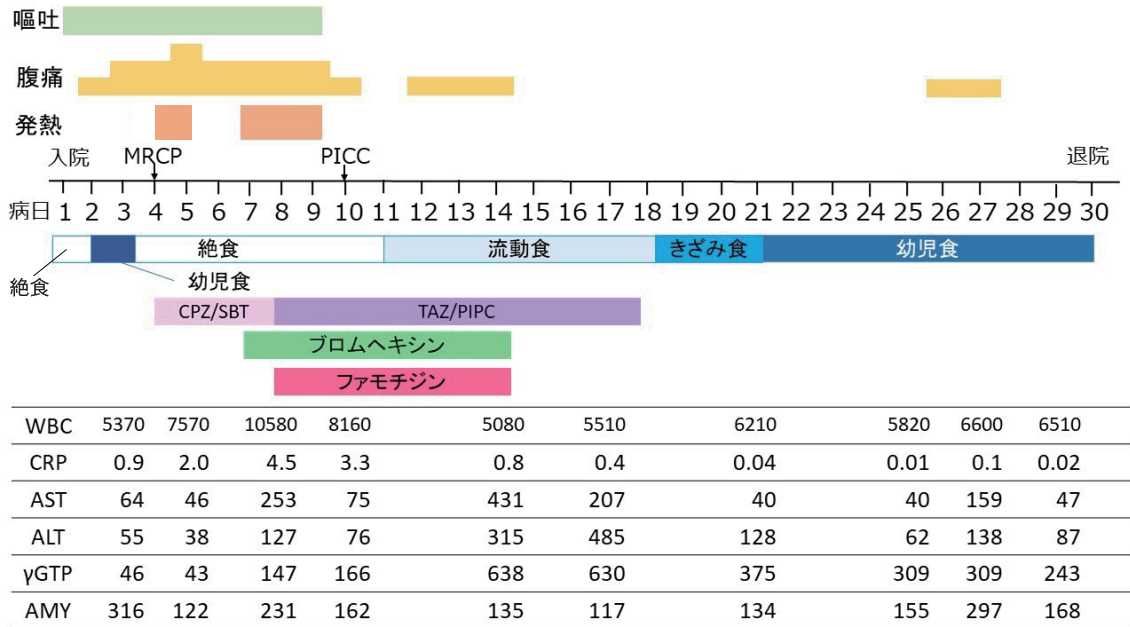


図2 MRCP



経過図

考 察

先天性胆道拡張症は膵胆管合流異常が生じる過程で起きるものと考えられており⁴⁾，病型分類として戸谷分類が用いられ⁶⁾，現在の定義ではCBDとしてIa型，Ic型，IV-A型が当てはまる．IV-A型は複数の肝内胆管の拡張および肝外胆管の拡張である^{2)・3)}．

CBDの病因は膵液逆流説，胆管壁脆弱説，胆汁通過障害説などあるが，発症機序は解明されていない⁷⁾．病態は胆管拡張や膵液と胆汁の相互逆流であり，通常膵管内圧は胆管内圧より高いことから，膵液の胆道内逆流が生じる．相互逆流により，蛋白栓や胆管炎，膵炎，胆道癌など膵胆道系に様々な悪影

響を及ぼす⁴⁾．

CBDの80%は10歳までに発症し，腹痛，黄疸，腹部腫瘍の三主徴が揃うのは20%以下と少ないが，3分の2の小児患者で2つ以上の症状を認める⁵⁾．小児患者では，症状と発症年齢との間に相関関係があり，新生児・乳児期では黄疸，灰白色便，腹部腫瘍で見つかることが多く，年長児では腹痛，嘔吐，発熱で発見されることが多い．大人では巨大嚢腫を認める例は少なく，三主徴は認められない⁴⁾．

本症例では，腹痛に先行して嘔吐と下痢を認め，入院時は胃腸炎の診断であったが，嘔吐と腹痛の遷延により画像診断で先天性胆道拡張症の診断に至った．嘔吐と腹痛は蛋白栓による胆管内圧上昇と急性

胆管炎によるものと考えられた。腹痛時に高アマミラーゼ血症を認めたが、画像上膵炎の所見を認めず膵炎は否定的であった。

小児発症のCBDでは30%以上の症例で、共通管に蛋白栓を伴う⁸⁾。膵液中に溶けているlithostathineが胆管へ逆流し、同時に逆流して活性化したトリプシンにより不溶性となり、自己凝集して蛋白栓を形成する⁴⁾。蛋白栓が狭小部に嵌頓することにより胆管膵管内圧が上昇することによって嘔吐と腹痛が生じる。蛋白栓は一般に脆弱であり、根治手術まで半数の症例で自然消失するため一過性で、蛋白栓が繰り返し産生されることで間歇的に症状が生じる⁴⁾。塩酸プロムヘキシンは膵腺房細胞に結合し、粘稠度の低い粘液を分泌させることで蛋白栓を溶解させる作用があると言われ、CBDに合併した蛋白栓の治療として症例報告されている^{9),10)}。本症例では、MRCPで蛋白栓が疑われ腹痛が遷延したため、塩酸プロムヘキシンを使用し、症状は軽快している。蛋白栓を認めるCBDで腹痛が遷延する場合、蛋白栓溶解目的に本剤の使用を検討すべきである。

小児胆管炎は葛西手術後の胆道閉鎖症、CBDなど基礎疾患のある患者に発症することが多い¹¹⁾。胆道の閉塞と胆汁の停滞が発生すると、細菌は消化管から逆行するか、血行性に胆道系に侵入する。2018東京ガイドライン(TG18)の診断基準では、全身性の炎症所見、胆汁うっ滞所見、胆管病変の画像所見が挙げられる¹²⁾。本症例では発熱と腹痛を伴い、血液検査での肝機能障害や胆道系酵素の上昇を認めたことから、急性胆管炎と診断した。早期の抗菌薬治療により速やかに解熱したが、経過中に再発熱と血液検査所見の悪化から中等症急性胆管炎と診断し、抗菌薬の変更により改善を認めた。TG18での抗菌薬治療の期間は感染源がコントロールされている場合、4～7日が推奨されているが、小児患者では再発する可能性があり7～10日間の抗菌薬が推奨される¹¹⁾。

腹痛を伴う高アマミラーゼ血症は小児の4割で見られるが、画像診断で膵腫大などが存在する真の膵炎は2%以下とまれである^{4),13)}。本症例では腹痛時に膵酵素の上昇を繰り返したが、画像上膵炎の所見を認めず、胆管内圧上昇によるcholangiovenous refluxにより胆汁中へ逆流した膵酵素が血中に漏れ出たためと考えられた。

CBDの手術治療に関しては、胆管炎や膵炎の繰り返しのみならず、胆道癌の発生母地であり、診断確定後はできるだけ早期の手術が必要である⁴⁾。本症例でも、内科治療で症状軽快退院後に小児外科のある病院へ紹介し、待機手術の方針となった。

おわりに

膵胆道系内圧の上昇と胆管炎により嘔吐と腹痛が遷延した先天性胆道拡張症の3歳女児例を経験した。嘔吐の遷延や腹痛を認める場合、先天性胆道拡張症も鑑別疾患として画像検査での精査をすべきである。

利益相反

本論文に関して、開示すべき利益相反なし。

文 献

- 1) Lipsett PA, Pitt HA, Colombani PM, et al : Choledochal cyst disease. A changing pattern of presentation. *Ann Surg* 1994 ; 220 : 644-52
- 2) Singham J, Yoshida EM, Scudamore CH : Choledochal cysts : part 1 of 3 : classification and pathogenesis. *Can J Surg* 2009 ; 52 : 434-40
- 3) Baison GN, BondsMM, HeltonWS, et al : Choledochal cysts : Similarities and differences between Asian and Western countries. *World J Gastroenterol* 2019 ; 25 : 3334-43
- 4) Ishibashi H, Shimada M, Kamisawa T, et al : Japanese clinical practice guidelines for congenital biliary dilation. *J Hepatobiliary PancreatSci* 2017 ; 24 : 1-16
- 5) Singham J, Yoshida EM, Scudamore CH : Choledochal cysts : part 2 of 3 : Diagnosis. *Can J Surg* 2009 ; 52 : 506-11
- 6) Todani T, Watanabe Y, Toki A, et al : Classification of congenital biliary cystic disease : special reference to type Ic and IVA cysts with primary ductal stricture. *J Hepatobiliary PancreatSurg* 2003 ; 10 : 340-4
- 7) 石橋広樹, 森大樹, 横田典子, 他 : 【境界領域

の診療】外科的疾患 先天性胆道拡張症と膵・胆管合流異常. 小児内科2019 ; 51 : 1516-20

- 8) Kaneko K, Ando H, Ito T, et al. Protein plugs cause symptoms in patients with choledochal cysts. Am J Gastroenterol 1997 ; 92 : 1018-21
- 9) 須賀健一, 関口隆憲, 井上奈巳, 他 : 急性膵炎で発症し, 蛋白栓を認めた先天性胆道拡張症の1例. 小児臨2006 ; 59 : 2203-07
- 10) 田中尚, 新開統子, 増本幸二 : 塩酸ブロムヘキシンが有効であった蛋白栓を伴う先天性胆道拡張症 (TodaniIa型) の1新生児例. 日小外会誌 2020 ; 56 : 1161-6
- 11) 十河剛 : 胆管炎, 小児感染免疫学, 朝倉書店 2020 : 304-9
- 12) Kiriya S, Kazuto K, Tadahiro T, et al : Tokyo Guidelines 2018 : diagnostic criteria and severity grading of acute cholangitis (with videos) . J Hepatobiliary PancreatSci 2018 ; 25 : 17-30
- 13) 金子健一郎 : 膵・胆管合流異常の病態と治療のトピックス. 胆道2020 ; 34 : 14-20

A case of congenital biliary dilatation presenting with frequent vomiting in a 3-year-old girl

Atsumi TAKECHI¹⁾, Hiroki SATO¹⁾, Sonomi MATSUMOTO¹⁾, Shuji FUJINO¹⁾,
Takako TANIGUCHI¹⁾, Akiyoshi TAKAHASHI¹⁾, Yoko AKAGAWA²⁾, Tsutomu WATANABE¹⁾

1) Division of Pediatrics, Tokushima Red Cross Hospital

2) Division of Radiology, Tokushima Red Cross Hospital

Congenital biliary dilatation (CBD) is a rare congenital biliary duct abnormality. Most patients with CBD have pancreaticobiliary maljunction and often develop biliary cancer. Although CBD is most frequently detected in childhood, the disease has gone undetected until adulthood in several cases, and such delayed diagnosis complicates its management. Here, we present a case of type IV CBD in a 3-year-old girl. The patient presented to our hospital after 2 days of episodic vomiting. She had no complaints of symptomatic triads, such as abdominal pain, jaundice, or abdominal mass. Vomiting continued for several days after admission. On the third day of hospitalization, ultrasound examination revealed dilatation of the bile ducts and gall bladder. On the fourth day of hospitalization, magnetic resonance cholangiopancreatography showed that the cystic duct and common bile duct were fusiformly dilated and that there was a hypotense, heterogeneous mass filling the distal parts of both ducts. A diagnosis of type IV CBD was made. After the treatment of cholangitis with antibiotics and bromhexine, the patient was referred to the pediatric surgeons at University Hospital for the correction of bile duct dilatation. Promoting awareness of this disease is crucial, and early treatment can prevent complications, such as inflammation and malignancy.

Key words : congenital biliary dilatation, pancreaticobiliary maljunction, cholangitis

Tokushima Red Cross Hospital Medical Journal 27 : 9-14, 2022
