

診 療

先天性総胆管拡張症による重症黄疸を合併した妊娠の一例

京都大学医学部婦人科学産科学教室

伊原 由幸 村田 匡好 麻生 武志
岸本 善文 富永 敏朗 西村 敏雄

緒 言

妊娠時の黄疸は稀で Haemmerli⁶⁾ は全妊娠例の0.067%に発生すると報告したが、黄疸は母体の生命に影響するほどの重篤な疾患の一症状であることもある。今回我々は妊娠中に先天性総胆管拡張症が発症し高度の閉塞性黄疸をきたしたが、人工中絶および外科的根治手術によつて母体を救命し得た例を経験した。

症 例

患者は25歳、妊娠25週の初妊婦で、家族歴に特記すべきものはないが、既往歴で16歳に原因不明の黄疸、発熱をきたし胆嚢炎の診断で保存的治療を受け軽快した。初潮は11歳、月経は規則的で、結婚後昭和51年7月17日からの最終月経以降無月経となつた。妊娠悪阻は中程度で同年11月胎動初覚し妊娠経過は順調であつたが、12月初旬（妊娠20週）より全身搔痒感を自覚、12月下旬には腹痛、悪心嘔吐、灰白色便をきたし、某医にて黄疸、上腹部腫瘤を指摘され、昭和52年1月6日、黄疸、腹痛、右上腹部腫瘤を主訴として当科に入院した（妊娠25週）。入院時、皮膚、眼球結膜に強度の黄疸を認め、腹部には妊娠子宮の右上方に右季肋下5横指の大きな腫瘤を認めた（弾性軟、表面平滑、境界明瞭）。栄養状態は良好、発熱、浮腫はなく、血圧、心拍数も異常なかつた。子宮底長27.5cm 腹囲97.5cm で児心音は聴取可能、先進部は児頭、子宮口は1指通ずであつた。末梢血では軽度の貧血を認めるも白血球増多はなく、尿は濃褐色、尿ビリルビン強陽性、便は灰白色であつた。血清生化学検査値は表1の如くで、腹部単純X線写真では胎児の骨格以外には胆石等の異常陰影は認められなかつた。

表1 入院時の生化学検査値

GOT	85 mU/ml
LDH	136 mU/ml
GPT	16 IU/L
アルカリ・フォスファターゼ	275 mU/ml
総ビリルビン	18.8 mg/dl
直接ビリルビン	12.7 mg/dl
血清アルブミン	1.7 g/dl
血清総蛋白	6.1 g/dl
コレステロール	303 mg/dl
ロイシン・アミノペプチダーゼ	384 U/ml
血清尿酸	4.3 mg/dl
BUN	9 mg/dl
血糖値	89 mg/dl
Au 抗原	(-)
α フェトプロテイン	119 μg/ml
血清フィブリノーゲン	640 mg/dl
Co 反応	1
Cd 反応	18
TTT	1
ZTT	2~3

産科的治療方針

諸検査より本症例が閉塞性黄疸であることは明らかであつたが、(1) 妊娠黄疸として多い肝炎や肝内胆汁うつ滞ではなく、また単なる胆石や胆嚢炎とも考えにくい、(2) 急速に黄疸が増強しており、これ以上の放置は母体に不可逆な肝障害を残す恐れがある。(3) 右上腹部腫瘤が胆嚢の拡張したものなら Courvoisier 徴候のように悪性の原因も考えられ、(4) 徐々に増大し緊張度を増す腫瘤は破裂の危険もある、等の理由により、母体保護の立場から、人工中絶後開腹との方針を決定し、1月12日（妊娠26週）にメトロイリゼにて分娩誘導した。

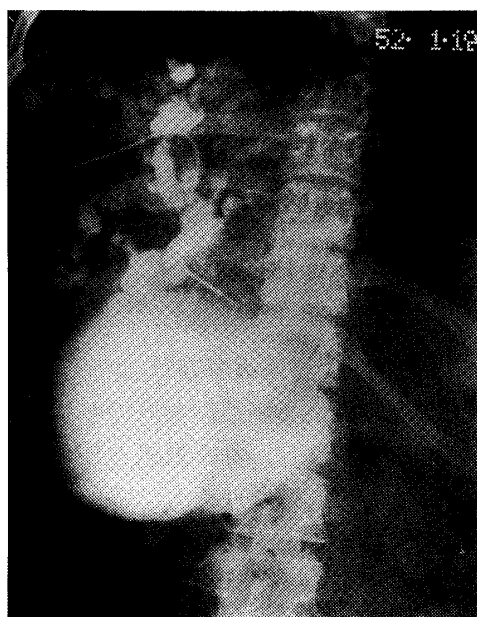
胎児および附属物の所見

1月13日 820g, APGAR Score 1点の未熟女児を分娩、児は数時間後死亡したが、外表奇形、黄

表2 分娩時の母体血および臍帯静脈血の生化学検査値と正常値との比較

		母体血 (妊娠5～7カ月の正常範囲)		臍帯静脈血 (生下時新生児血の正常範囲)	
GOT	mU/ml	69	(12～64)	43	(18～102)
GPT	IU/L	20		6	
LDH	mU/ml	172	(93～165)	229	(113～473)
アルカリ・フォスファターゼ	mU/ml	300	(20～80)	201	(46～222)
総ビリルビン	mg/dl	18.2	(0.01～0.61)	2.9	(0.52～2.48)
{ 直接ビリルビン		{ 12.2		{ 1.8	
{ 間接ビリルビン		{ 6.0		{ 1.1	
血清アルブミン	g/dl	1.9	(3.1～4.7)	2.2	(2.8～4.4)
血清総蛋白	g/dl	6.8	(6.1～7.7)	3.5	(4.6～7.0)
コレステロール	mg/dl	316	(129～277)	103	(30～166)
尿酸	mg/dl	3.5	(2.1～4.9)	3.9	(2.3～7.9)
BUN	mg/dl	8	(4～12)	7	(5～17)
グルコース	mg/dl	81	(63～115)	49	(46～142)
血清無機磷	mg/dl	2.2	(2.9～4.1)	5.2	(3.4～6.6)
血清カルシウム	mg/dl	9.2	(7.9～9.5)	11.0	(8.6～11.4)

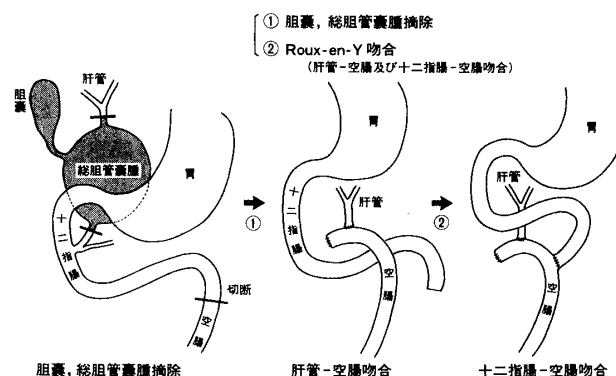
図1 経皮的胆道造影



疸はなかつた。胎盤は全体に黄染し病理組織学的に Syncytium, Trophoblast の間質にビリルビン沈着を認めるも変性所見はなく、臍帯も表面の黄染以外特に所見はなかつたが、羊水は黄色を呈しその総ビリルビン値は1.5mg/dlであつた。臍帯静脈血の生化学検査は表2の如くでビリルビンがやや高値を示す以外はすべて正常範囲内⁴⁾であつた。

胆道造影

図2 本症例の手術術式

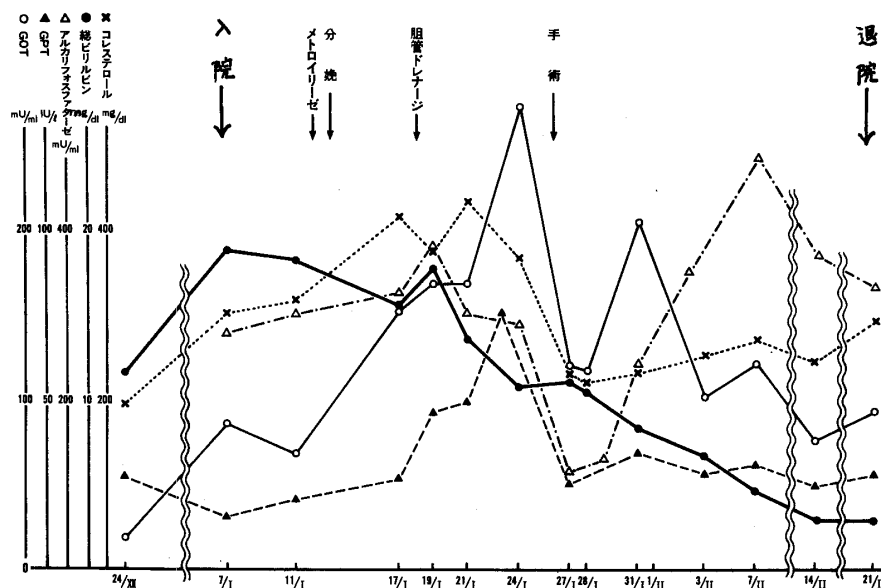


中絶後5日目に経皮的に肝内胆管を穿刺し胆道を造影、同時に外胆汁瘻を留置し黄疸の軽減をはかつた。図1の経皮的胆道造影では胆道下部の嚢腫状の拡張が認められ、この拡張は外診での右上腹部腫瘤と一致した。さらに十二指腸鏡下に逆行性に胆道造影を行ない、著しい拡張部が総胆管であることが判明し、先天性総胆管拡張症と確診された。

根治手術

開腹すると著しく拡張した総胆管が存在し、図2の如く胆嚢、総胆管嚢腫部を一塊として摘除し、肝管と空腸、十二指腸と空腸を吻合し胆道を再建した(Roux-en-Y 吻合)。摘除した総胆管は嚢腫状に拡張し直径15cm、その壁は脆弱で病理

図3 本症例の臨床経過

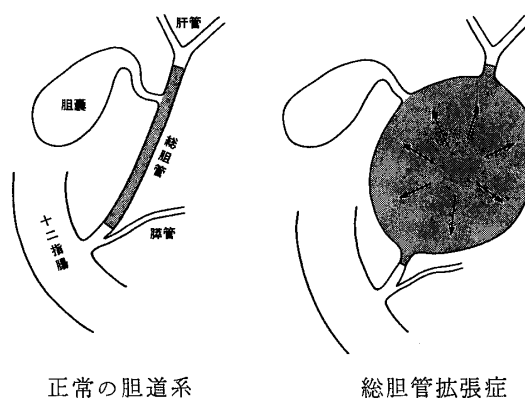


組織学的に本来あるべき筋層が欠如していた。図3の如く血清総ビリルビン値は胆管ドレナージ、根治手術によつて下降し、術後1カ月には3mg/dlとなり退院、以後も順調に経過し、現在肝障害も残さず健在である。

考 察

妊娠中の黄疸は肝炎が41.5%と最も多く、次いで妊娠時肝内胆汁うつ滞が20.8%を占めその他には種々の原因が報告されているが⁶⁾、今回の先天性総胆管拡張症と妊娠の合併例は本邦および欧米においても現在のところ報告をみない。先天性総胆管拡張症 Congenital dilation of the common bile ductとは総胆管壁の先天的な脆弱性(総胆管壁の固有筋層の欠如が多い)に総胆管下部の通過障害が加わり図4の如く総胆管が囊腫状に拡張した疾患で、黄疸、腫瘍、腹痛を3主徴とする。²⁾⁷⁾ 70~80%が女子にみられ大部分は小児期に発症するが20歳台にもある。稀な疾患であるが日本人に比較的多く、世界の報告例の約1/3が本邦に集中しており⁸⁾、田島ら⁹⁾は最近20年間に本邦で230例を認めたという。本疾患は一度発症すると保存的治療に依存していると、肝膿瘍、胆汁うつ滞性肝硬変等の重篤かつ不可逆な肝障害へ進展してゆくので、診断のつきしだい、すみやかに外科的に根

図4 先天性総胆管拡張症の病態



治手術を行なうべきであるとされ²⁾⁵⁾、本症例のRoux-en-Y吻合が最適の術式であるといわれる¹⁾。

この症例では総胆管壁の脆弱性に、増大した妊娠子宮の胆道系への圧迫による通過障害が加わり本症が発現したと推定されるが、その他に、妊娠による内分泌学的変動の結合組織系への何らかの影響も考えられる。

妊娠中に上腹部腫瘍を伴う閉塞性黄疸に遭遇した場合、本疾患が疑われたならば胆道造影にて特有の著しく拡張した総胆管を認めると診断は確定する。妊娠に合併した本症の治療方針としては母体保護を最優先し、人工中絶を行ない、胆道造影

にて確診を得、ただちに根治手術に踏みきるべきであろう。本症の診断に胆道造影が不可欠な現状では胎児被曝は避け難く、たとえ子宮のさほど大きくない（胆道手術の妨げとならない）妊娠初期でも妊娠の継続は断念せざるを得ないであろう。

外科的治療に御尽力下さいました本院第2外科日笠頼則教授、谷村 弘助手に深く感謝いたします。

文 献

1. 斉藤純夫：先天性総胆管拡張症の手術。手術，20：491，1966.
2. 駿河敬次郎：先天性総胆管拡張症の診断と治療。小児外科・内科，2：241，1970.
3. 田島芳雄：先天性総胆管拡張症。外科治療，19：347，1968.
4. 山田順常，林 進，中島 襄，城戸国利，遠

藤治郎：胎児についての生化学的プロファイリングの試み。産婦人科の世界，27：69，1977.

5. Glenn, F.: Congenital segmental cystic dilatation of the biliary ductal system. Ann. Surg., 177: 705, 1973.
6. Haemmerli, U.P.: Jaundice during pregnancy with special emphasis on recurrent jaundice during pregnancy and its differential diagnosis. Acta. Med. Scand., 179: 444, 1966.
7. Hays, D.M.: Congenital cystic dilatation of the common bile duct. Arch. Surg., 99: 457, 1969.
8. Walter, W. and Snell, A.M.: Disease of the gallbladder and bile duct. 89. W.B. Saunders Co., Philadelphia, 1940.

(No. 4313 昭53・2・8 受付)