

先天性胆道閉塞症について

一本症5剖検例

昭和33年8月11日受付

信州大学医学部病理学教室 (指導: 那須毅 教授)

薄 井 真

先天性胆道閉塞症は1828年 Donop の報告以来、極めて稀有な疾患とされて来たが、Moore によれば2~3万の分娩に1例の頻度で認められるといわれ、Hicken は1940年本症200余例を報告し、本邦に於ける報告例も既に100余例に達しているなど、必ずしも稀有な疾患ではない。先天性胆道閉塞症は予後が極めて悪いが、最近補液・麻酔の進歩につれて外科手術例の報告が増加し、またその成功例も散見されるようになった。

私は昭和28年~31年において信州大学医学部病理学教室で剖検した先天性胆道閉塞症5例を報告し、併せて若干の考察を試みる次第である。

自 験 症 例

第1例: 浅○敬○ 12ヶ月男児

I 臨床的事項: 母親の血液ワ氏反応は陰性。生後1ヶ月頃から黄疸に気づき、便通は1日6~7回で軟かく白色又は黄白色であった。Methionin, V, B₁, V, Cの注射をうけたが症状は軽快しなかつた。生後3ヶ月頃 38.8°Cの発熱・嘔吐・睡眠障害・数時間づつく四肢の間代性痙攣があり、治療をうけて数日で軽快した。生後10ヶ月に至り腹部膨満と腹壁皮下静脈怒張をみとめ、発熱があるので昭和28年6月5日信州大学医学部小児科に入院した。

入院時所見: 球結膜に黄疸色が強く、全身皮膚は乾燥して著明な黄疸色を呈している。両肺に小水泡音をきき、又 Rosenkranz を認めた。腹部は著しく膨満して蛙腹状を呈し、腹囲最大周径58cm, 臍高にて52cm, 皮膚は光沢をおび皮下静脈の怒張がつよく波動が著明である。肝は右乳線上肋弓下4横指に硬く触れ、脾も季肋下4横指硬く触れた。下肢及び陰嚢に浮腫を認められた。

諸検査成績(表)により先天性胆道閉塞による胆汁性肝硬変症と診断せられた。

入院後腹水約300ccを穿刺排除し、腹囲の減少をみたが食欲がない。油性 Penicillin 注射によりやゝ肺炎症状は軽快したが、肝性昏睡にて昭和28年6月10日死亡した。

II 病理学的事項

A 病理解剖診断: 1) 肝管の先天性欠損。盲端は嚢状に拡張して濃厚胆汁を容れている。2) 高度の胆汁性肝硬変症。3) 軽度の脾線維化。4) 脾及び副腎の萎縮。5) 両側気管支肺炎。6) 全身黄疸。7) 延髄下部神経節の変性。

B 剖検所見摘要: 栄養の悪い男児屍体。全身に黄疸強く皮膚は著しく乾燥している。脛及び球結膜に黄疸色強く、口腔粘膜は著明に貧血性。腹部は軽度に膨満し周径43.5cm。

胆道: 肝外肝管は盲管に終り盲端は多量の濃厚な胆汁で充満され、胆嚢頸部に近いところで小指頭大の嚢胞様膨隆として認められる。従つて総輸胆管及び胆嚢管との連絡は全くない。

胆嚢: ゴム風船様に緊満し内に淡い漿液性液を容れている。その壁は非薄で粘膜網状像は明らかでない。胆嚢管は上述の如く肝管と合流することなく総胆管に移行しているが、総胆管は狭窄高度で索状を呈している。Vater 氏乳頭より胆嚢内容は圧出することが出来た。

肝: 大きさ尋常、重量220g。表面暗黄緑色、硬度は著しく増強し、粗大な顆粒状の大小の隆起を認め、切割に際してメスに抵抗を感じる。割面において大小の肝小葉像が著明に認められ黄疸調が強い。胆管は著しく拡張し多量の暗緑黄色の粘稠な胆汁及び胆砂を充満している。組織学的に著しく増殖した Glisson 氏鞘の結合織によつて、肝小葉は大小輪状構造に区画せられ、結合織内に島嶼状に残存した小さい肝小葉も認められる。また肝細胞には多量の脂肪が沈着している。

胆毛細管は何れも拡張し内腔には胆汁の鬱滯が強く、多数の胆栓も認められ、星細胞・肝細胞に胆汁沈着が認められる。また Glissou 氏鞘においては、胆管、毛細血管の新生が著しく、リンパ球の浸潤がみられる。

その他脾臓は40g、表面皺襞に乏しく濃赤紫色、やゝ軟かく、濾胞の萎縮があり、鬱血と線維化がみられる。脳軟膜に肥厚なく、脳質は硬度軟。脳幹神経節の黄色調をみとめないが、組織学的に延髄下部神経節に萎縮・変性をみとめた。

諸検査成績一覽表

症 例 番 号		1	2	3	4
血 液	赤血球数(万)	325	291	324	317
	白血球数	16,600	12,000	16,600	13,100
	血色素量(% , Sahli)	67	55	82	74
	栓球数		97,300	71,280	12,680
	出血時間(分)	11	3.5	5.5	4.5
	凝固時間(分)	11~20	4~9	9~33	
肝 機 能	黄疸指数	50	88	90	200
	B S P (% , 30分値)	38	35		15
	コバルト反応		R ₅	R ₇	R ₈
	フアンデンベルヒ	{ 直接 (+) 間接 (+)	{ (+) (+)	{ (+) (+)	{ (+) (+)
尿	色調	濃褐色	濃褐色	濃褐色	濃褐色
	ウロビリノーゲン	(-)	(-)	(-)	(-)
	ビリルビン	(+)	(++)	(+)	(++)
糞	色調	白色~黄白色	白色	灰白色	白色~淡黄色
	ビリルビン	(-)	(-)	(-)	(-)
	潜血反応	(-)	(-)	(+)	(-)

肋骨は軟骨柱の配列が乱れ、予備石灰沈着が少なく「くる病」性変化を示している。

第2例：熊○寿○子 7ヶ月女児

I 臨床的事項：父母ともに血液ワ氏反応陰性。満期安産、出生時の黄疸は不明。便は生後1ヶ月頃迄は淡黄色であったが、2ヶ月後から灰白色を呈し黄疸が著しくなった。生後5ヶ月頃から腹部膨満が次第に強くなり、6ヶ月頃から下肢に浮腫を認めたので昭和31年2月4日、信州大学医学部小児科に入院した。

入院時所見：栄養は不良で、全身に黄疸が著明に認められた。腹部は強く膨満し波動を認め、腹壁静脈の怒張がある。肝は右季肋下に4横指触知した。

諸検査成績は表に示す通りである。

入院3日後から40°C以上の発熱があり、初めは咽頭炎のみの所見で、Chloromycetin, Penicillinを使用した。5日後より右背肩胛間部に有響性ラ音を聴取し、気管支肺炎の症状を発し入院2週後昭和31年2月21日死亡した。

II 病理学的事項

A 病理解剖診断：1) 肝外胆道の欠損及び痕跡様索状の胆嚢。2) 胆汁性肝硬変症、腹水250cc。3) 両側急性気管支炎及び気管支肺炎(一部出血性)。4) 胎生期造血系の遺残した脾腫(100g)。5) 食道静脈の拡張。6) 胸腺の病的萎縮。7) 全身黄疸。

B 剖検所見摘要：栄養やゝ不良な女児屍体。全身

の皮膚はやゝ湿潤で重黄疸調を呈している。皮下出血斑は両腕の屈側両面に少数認められる。眼結膜、球結膜及び口腔粘膜も亦軽度の黄疸がある。腹囲47cm、黄色透明の腹水250ccを容れている。

肝外胆道：肝外肝管、胆嚢管及び総胆管はどれも殆ど索状化して全く開通していない。十二指腸粘膜は充血が強く、Vater氏乳頭からの胆汁の流出は全くなく、腸内容は無胆汁色を呈している。

胆嚢：嚢状の部分は認められず、殆ど索状化し、たゞ尖端部にマツチ棒の頭も入りえない程度のごく僅かの嚢腔形成が見られるに過ぎない。

肝：やゝ大きく重量500g。表面は粗大顆粒状凹凸不平で緑褐色調強く弾力性硬である。剖面は全般に緑褐色で間質が肥厚増殖しているのが認められ、肝小葉像は不規則である。病理組織学的にGlisson氏鞘の結合組織は増殖して、肝小葉を輪状に区画している。肝細胞の実質一脂肪変性が強く、核が消失しているものもあり、小葉辺縁部の細胞内には胆汁沈着が認められる。胆栓も可成り多く結合織内の胆管増殖も強く又リンパ球浸潤も伴う。

肺：軽い充血を認め、気管及び右中・下葉の気管支に淡赤色粘液性内容(Achromycin)を充滿し、散在性に硬度の増加した部がある。

第3例：武○英○ 6ヶ月女児

I 臨床的事項：母親の血液ワ氏反応陰性。すでに

胎便の色がやゝうすかつた。生後2ヶ月頃に全身の黄疸に気づき、便通は1日3回で軟く白色となつた。3ヶ月頃には体重の増加が停止したが、便の酸臭強く色は黄色となり結膜の黄疸もむしろ減少した。その後黄疸の強さに増減なく昭和31年7月10日、信州大学医学部第2外科に入院した。

入院時所見：栄養不良。皮膚は汚穢黄色を呈し、球結膜に黄疸色が強い。腹部の膨満は著しくないが、腹壁の静脈怒張を認めた。肝は右季肋下3横指半触知し、辺縁は鋭く表面は平滑であるがやゝ硬い。脾は左季肋下3横指触知した。

諸検査成績は表に示す通りである。

7月18日肝胃吻合術を行った。肝は腫大し暗緑色顆粒状を呈している。胆嚢及び肝管はともに殆ど痕跡的に索状物として認められるに過ぎない。肝右葉の辺縁に切面をつくり、これに胃幽門部前壁を吻合したが、術後全身状態悪化し、約50ccの吐血があつて約9時間後昭和31年7月19日死亡した。

II 病理学的事項

A 病理解剖診断：1) 肝外胆道の完全欠損と痕跡的に認められる胆嚢原基及び胆汁性肝硬変症。2) 脾の慢性鬱血。3) 黄疸腎。4) 胃の粘膜炎。5) 卵円孔閉存。6) 右肺中葉欠損。7) 全身黄疸。

B 剖検所見摘要：栄養やゝ不良で全身皮膚に黄色の強い女児屍。臉及び球結膜も高度に黄疸色。腹部は平坦で右季肋部において肋弓に平行した弓状の新鮮な手術創があり、手術創下の脂肪織内にクルミ大の血腫が認められる。十二指腸球部と肝右葉前縁との間に絹糸による縫合部があつて、この部と上方に捲退している大網が線維素線維性に癒着している。

胆嚢・肝外胆道：胆嚢窩には胆嚢と思われるものではなく、その部には長さ2.3cm、小鉛筆大の管状物がみとめられるが盲管に終っている。而して肝内肝管からゾンデを通ずるとこの管状物と相通じている。この盲管は粘膜上皮を失い、周囲結合織の増殖が強く、リンパ球浸潤を認める他、新鮮な出血を散在性に伴っている。即ち肝外肝管及び総胆管は完全に欠損し、胆嚢管もみられない。十二指腸の Vater 氏乳頭も認められない。

肝：屍児頭大で表面平滑、黄疸が著明にみとめられる。右葉前縁は胃幽門部前壁に縫合されている。割面においても黄疸が著しく、小葉構造は大小不同であるが明瞭にみとめられる。組織学的に間質結合織で区画された肝小葉において、肝細胞索は殆どその正常配列を乱し、肝細胞も強く変性に陥っている。即ち凡ての肝細胞内に微細顆粒状の胆汁が沈着し、肝細胞の中に

は数倍に腫大して類円形～長橢円形に変形し、原形質内に空泡を認めるものもある。或るものは肝細胞が2～3連なり、又合胞性に認められる。Sinusoidには著変をみとめない。Glisson 氏鞘の結合織は増殖し、胆管増殖が強いところが見られ、リンパ球浸潤を伴っている。

その他、心卵内孔の一部は開存し、右肺においては中葉の欠損がみとめられる。

脾臓は90g 鶏卵大で表面の陥入をみとめる。暗赤色平滑で限局性病変をみとめない。

第4例：有○準○ 3ヶ月男児

I 臨床的事項：母親の血液ワ氏反応陰性。満期安産。生下時体重2900g、皮膚はすでにやゝ黄疸色を呈していたかと思われた。生後3日目から全身に黄疸がみとめられた。便は出生当初より acholisch であつた。生後10日目、昭和30年6月14日信州大学医学部小児科に入院。

入院時所見：頭部の諸所に脱毛がある。球結膜、口腔粘膜ともに黄疸色が強く、口腔内に齶口瘡もみられた。胸部に異常をみとめない。腹部は強く膨満し、皮下静脈の怒張が著しい。肝は右乳線上肋弓下4横指、辺縁鋭く表面は粗硬である。脾は3横指触れ、左側ソケイヘルニアがみとめられる。

諸検査成績(別表)の結果、胆道閉塞症と診断された。

入院後、連日 Vitamin A, C, D, K 等を投与した。39°Cの高熱が持続したので Penicillin 30万単位を連日注射したが38°C以下には下熱しなかつた。

入院1週後に本学第2外科に転科し生後44日目に手術を行った。腹腔内に黄色透明な腹水を少量みとめ、肝は分葉状で腫大し臍高まで達し、緑色顆粒状で著明な肝硬変像を示していた。胆嚢・肝管・総胆管はいづれも痕跡状の索状物として認められるのみで、結局試験開腹に終つた。術後、手術創が哆開し腸管が脱出したので再手術を行つて還納した。1ヶ月後退院して本学小児科外来に通院したが、肝は10横指、脾は6横指触れ、黄疸増強し更に嚙下性肺炎を併発して高熱がつゞき、昏睡状態になり、昭和30年9月13日生後100日目に死亡した。

II 病理学的事項

A 病理解剖診断：1) 肝外胆道欠損と痕跡様索状の胆嚢。2) 鬱滯性胆汁性肝硬変症。3) 急性気管支炎及び気管支肺炎。4) 脾の鬱血性硬化。5) 食道静脈の軽度拡張。6) 高度の全身黄疸。

B 剖検所見摘要：栄養のやゝ悪い男児屍。全身高度の黄疸色を呈し、胸部、上腹部に点状皮下出血斑を

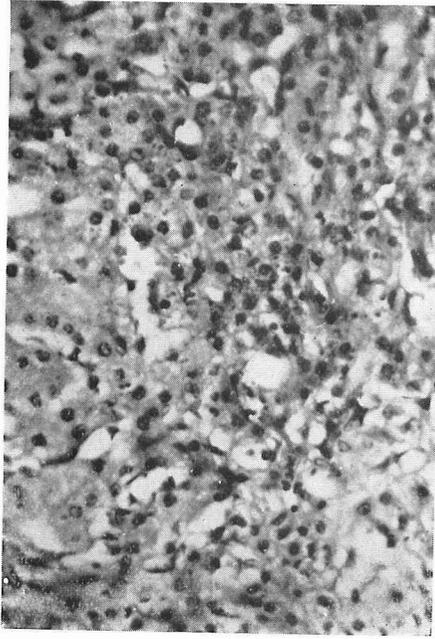


図2 肝組織像

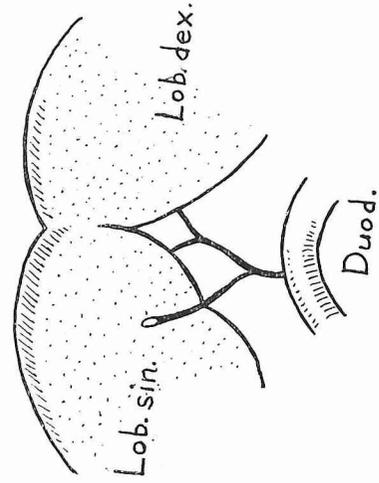


図3 胆道を示す模式図
肝外胆道はすべて索状化している胆嚢も索状化した尖端部にごく僅かの嚢腔形成を見る

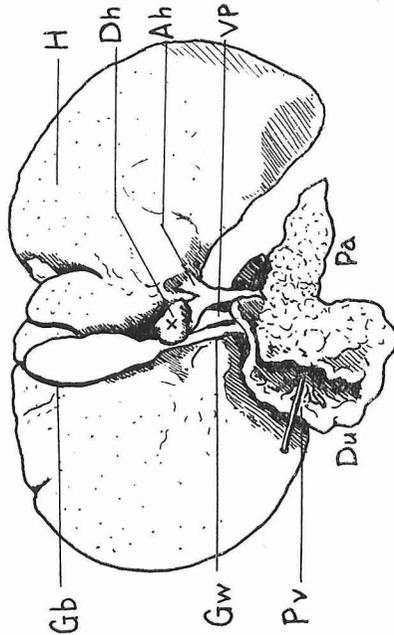


図1 肝及び胆道
Dh: 盲管に終り嚢状に拡張した肝管
Gb: 胆嚢
Gw: 索状に萎縮高度の通過障碍を来した胆管
Pv: Vater氏乳頭 Pa: 脾臓
H: 硬変に陥つた肝
Ah: 肝動脈 Vp: 門脈

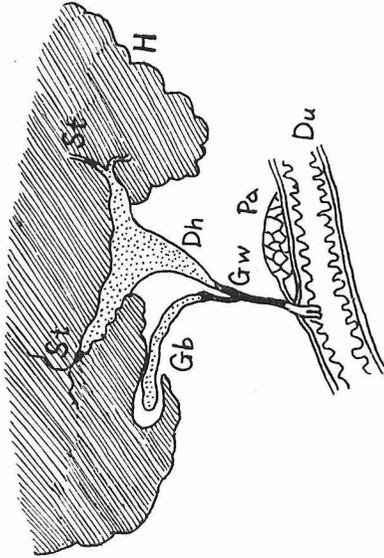


图6 胆道を示す模式图

Dh: 囊状拡張を来した肝管 Gb: 索状胆嚢
 Gw: 閉塞した胆管 St: 閉塞部 (肝内肝管)
 H: 硬変した肝 Pa: 膵 Du: 十二指腸

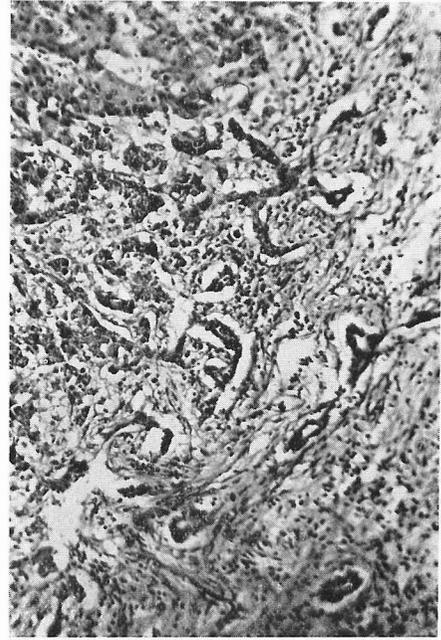


图7 肝組織像

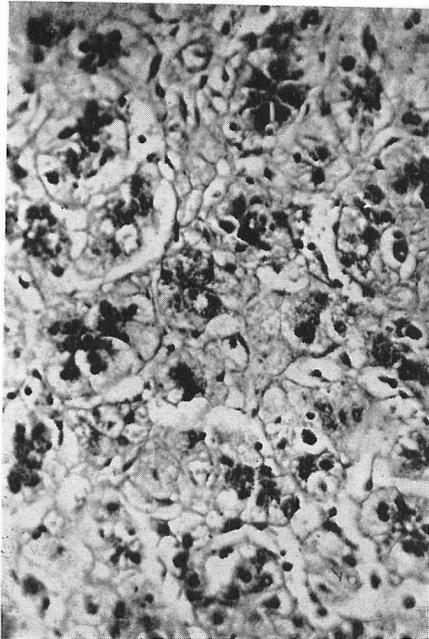


图4 肝組織像

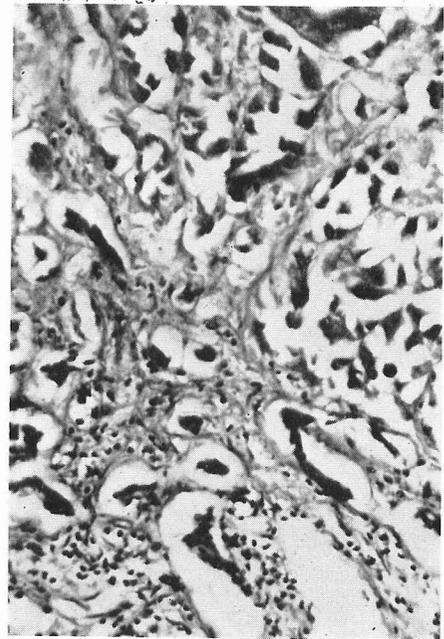


图5 肝組織像

みとめる。腹部は強く膨満し蛙腹状を呈し、腹囲最大45cm、臍高で37cm。上腹部正中線に一致して約10cmの手術痕がある。

肝外胆道：肝管は胆嚢管附近で閉鎖し、盲端の上部はやゝ嚢状に拡張し、濃厚な黄緑色の胆汁を容れている。

胆嚢管は全く閉塞してゾンデを通ずることが出来ない。

十二指腸は貧血性。Vater氏乳頭に針状の開口をみとめるが、胆汁の流出は全くなく、腸内容に黄色調がみられない。

胆嚢：直径5～6mmの灰白色棒状の嚢となり、壁の網状構造を失なう。内に半透明粘液を充満し、胆嚢水腫の所見を呈している。

肝：重量40g、全体に大きいのが特に右葉の発育がよく、辺縁は鈍である。表面は著しく凹凸不平で小隆起があり方形葉は異常に突出している。全般に黄褐色調で弾力性硬である。断面は緑褐色で強い間質の増殖がみられる。小葉構造は不明。小胆管壁が肥厚し濃厚な胆汁をいれている。肝小葉は輪状構造が著明で、一部の小葉は静脈が強く、肝細胞索は圧迫萎縮に陥る。小葉周辺部の肝細胞に胆汁沈着や少数の胆栓をみとめる。Sinusoid内には骨髓性細胞や白血球が多く、胎生時造血像を若干遺残している。Glisson氏鞘の結合織は中等度増殖し、殊に胆管の増殖が著明で一部のものは迂曲蛇行している。リンパ球浸潤は極めて軽度である。

脾は40g、被膜は緊張し暗赤色で弾力性硬、濾胞・脾材ともに萎縮している。

総括並に考按

先天性胆道閉塞症は臨床上、高度の黄直・灰白便の他に肝・脾の腫大、ウロビリノ・ウロビリノーゲンを証明し得ないビリルビン陽性尿等を示し、血液所見と共にこれらの症状によつて胆道閉塞をうかがい得るにしても、奇形の型は極めて多様であつて、手術又は剖検によらなければその変形状態は全く知ることが出来ない。

胆道閉塞の分類は従来 Ladd, Holmes 等によつて行われているが、葛西は本邦における88症例について次の如き分類を行った。即ち、1) 総胆管以下の閉塞(16例)、2) 肝管閉塞(14例)、3) 肝内部閉塞又は肝外胆管欠損(58例)で、如何に外科的に胆道形成が困難であるかどうかわれる。しかし病理解剖学的には肝外胆道奇形の形態的分類を統一するのは極めて困難であろう。Holms は同一の胆道奇形は1例もないと述べている。

自験例における胆道の奇形状態をみるに、第1例では肝外肝管は盲管に終りその末端部は嚢状に拡張している。為に胆嚢管は肝管との吻合なく高度に狭窄した索状の管によつて十二指腸へ辛うじて開口している。最近矢部は第1例と殆ど同様な奇形を有する症例を報告し、胆嚢管が直接十二指腸へ連絡して総胆管が欠損していると考えている。私の例でも胆嚢管が十二指腸へ直結しているが、私はこれを総胆管欠除とは考えないで、肝管の発育不全とそれの胆嚢管への融合不全に基くものと看做したい。

第2例においては、肝外肝管・総胆管ともに全く索状で内腔なく、胆嚢も又索状物としてみとめられるのみで、胎生早期における肝原基・胆嚢原基の発育不全を思わせる。

第3例もほぼ同様で肝外胆道は完全に欠損し、肝内肝管と交通を有する胆嚢痕跡(小管状物)をみるに過ぎない。

第4例では、胆嚢は痕跡様索状で胆嚢管は全く閉鎖し、肝管も又胆嚢管附近で閉塞して、これより上部は嚢状に拡張している。

胆道奇形の最も高度な場合は第3例の如く肝外胆道はすべて欠損し、Vater氏乳頭もみられない。肝外胆道が全般に索状化して内腔を認められないもの、閉塞部が肝外肝管或は総胆管にあつて閉塞部以下に管腔をみとめない場合もあり、閉塞部が限局性の場合もある。閉塞部より上部が嚢状拡張を示すものもあるが、前述の葛西の分類に見る如く本邦症例では、肝門部閉塞又は肝外胆道欠損が全体の半数以上を占めている。

小児胆道閉塞症の胆道奇形様相は極めて多岐にわたることから、成因についても一律に決め難いのは勿論である。今日迄に種々な成因論が行われており、杉, Rolleston, Frensdorf 等は炎症説を唱えているが、梅毒説は否定的で私の4剖検例についても、母親の血液ワ氏反応は全例陰性であつた。尙木下及び金田は先天梅毒を伴つた先天性胆管狭窄症の1例を報告したが、成因については四ツ柳氏の説に従い、梅毒に基因する何者もみとめていない。又最近妊娠初期に肝炎、風疹等ウイルスに感染した母親からの新産児に本症が発生したという報告がある。

更に奇形説を執るものの中には、胎生期に起つた胆道の生理的上皮性閉塞が未分化の状態に停止して起るとするもの(Böhm)、或は Ylppö の如く胚芽に基因する奇形又は胎生期生理的上皮閉塞の残存によつて起ると考えるものもある。

四ツ柳は胎生期の元始胆道上皮細胞の増殖が不平等であつて、胆道の上部では昂進し下部ではその増殖が

低下する結果生ずると説いた。四ツ柳の説に従えば、輸胆管嚢腫、胆道閉塞症とも一元的に説明出来、訛摩も成因の文献的考察を行つたなかで最も合理的であろうと述べている。

自験第3例では Vater 氏乳頭の欠損があり、肝外胆道も全く欠損している点よりして完全な形成異常とみるのが妥当と考える。その他の身体部位にも奇形として、心卵円孔の開存、右肺中葉の欠損がみとめられる。

自験4症例とも胆汁性肝硬変をみとめ、Glisson 氏鞘の結合織増殖、胆汁沈着、胆栓、間質リンパ球浸潤等がみられたが、いずれの例においても胆道閉塞が炎症に基因すると思われる所見はみとめられなかつた。

結 論

先天性胆道閉塞症の4剖検例の肝外胆道の概要を報告し、併せて若干の考察を試みた。

参 考 文 献

- ①荒木節郎：先天性胆道閉塞症の二剖検例，児科雑誌，48（12）：81，昭17。 ②Böhm：引用。Henke-Lubarsch Handbuch V（2），1929。 ③Donop：引用。須藤春一：児科雑誌，47（10）：1304，昭16。
④Elperin, S.: Ein Fall von angeborenem Defekt des Ductus choledochus aus Mechanischer Ursache, Frankf. Z. Path., 12（1）：25, 1912。
⑤Frensdorf, W.: Ein Beitrag zur Kasuistik und Pathogenese der kongenitalen Gallengangsstenosen, Frankf. Z. Path., 9（3）：381, 1912。
⑥船井康弘：先天性欠損胆道の一例について，臨床小児医学，（3）：333，昭30。 ⑦畑村一郎・他：小児胆道異常例について，小児科臨床，5（8）：44，昭27。
⑧Hanser, R.: Die Missbildungen der Gallenwege, Henke-Lubarsch Handbuch V（2）：756, 1929。 ⑨Hicken, F. et al: Congenital Atresia of the Extrahepatic Bile Ducts, Surg. Gynek. & Obst., 71（4）：437, 1940。 ⑩Holmes, G. B.: Congenital Obliteration of the Bile Ducts, Am. J. Dis. Childr., 11（6）：405, 1916。 ⑪飯倉静夫・他：先天性胆道閉塞症の一剖検例，新臨床，4（1）：28，昭24。 ⑫飯田 太・他：先天性胆道閉塞症に就て，信州医誌，6（4）：103，昭32。 ⑬葛西森夫・他：先天性胆道閉塞症特に外科的治療とその成績，日本医事新報，1730：15，昭32。 ⑭小林一郎：小児胆道異常10例，児科雑誌，43（8）：1242，昭12。 ⑮金田光弘・他：先天梅毒を伴う先天性胆管狭窄症の一剖検例，小児科臨床，8（5）：40，昭30。 ⑯金子・他：先天性胆道閉塞症の一例，東北医誌，51（4）：400，昭30。 ⑰Ladd, W. E. et al.: Abdominal Surgery of Infancy and Childhood, Philad.: 260, 1950。

- ⑱Moore: Surg. Gynek. & Obst., 96: 215, 1953。
⑲Norris, W. J. et al: Congenital Obliteration of the Bile Ducts, Am. J. Dis. Child., 81: 681, 1951。
⑳永原貞郎・他：小児に於ける稀有なる先天性胆道閉塞症の一例，臨床消化器病学，（1）7：423，昭27。
㉑Patterson, P. et al.: Prolonged Obstructive Jaundice in Infancy, Pediatrics, 10（2）：243, 1952。 ㉒Redo, F.: Congenital Atresia of Extrahepatic Bile Ducts, Arch. of Surg., 69:886, 1954。
㉓潮田・他：先天性胆道閉塞症，日本臨床，14（6）：157，昭31。 ㉔須藤春一：先天性胆道閉塞症の二剖検例，児科雑誌，47（10）：1304，昭16。 ㉕阪井敏治：先天性胆道閉塞症と診断せられた3剖検例に就て，日病会誌，32：279，昭17。 ㉖Sugi: Ein Beitrag zur Frage der Gallengangsstenose beim Neugeborenen., Mschr. Kinderhk., 11: 294, 1912。
㉗訛摩武人：主な小児疾患とその臨床，2：317，昭27。
㉘四ツ柳正造：特発性総輸胆管嚢腫の病因並びに成因論知見補遺及び該疾患の三例，元始総輸胆管の生理的上皮性閉塞の時期に於ける上皮細胞増殖の不平等の想定に基く新成因論，癌，30（5）：601，昭11。
㉙Yippö: Ztschr. f. Kinderhk. Origin., V（9）：314, 1913。 ㉚矢部忠孝・他：肝外肝管並に総胆管を欠除せる先天性胆路閉塞症の一例，岡山医誌，68（5）：349，昭31。 ㉛山田悦郎：先天性輸胆管閉塞症の一剖検例，信州医誌，1（1）：96，昭27。

Congenital Atresia of the Extrahepatic Bile Ducts

— Report of Five Autopsy Cases —

Shin Usui

Department of Pathology, Faculty of Medicine,
Shinshu University

In this paper autopsy findings in 4 cases of congenital atresia of the extrahepatic bile ducts are reported and the pathogenesis of such cases is discussed. Case 1, 12 month male infant, shows defect of the hepatic duct, and a cystic duct from the gall bladder communicates directly with the duodenum. In Case 2 (7 month female infant), Case 3 (6 month female infant) and Case 4 (3 month male infant) the extrahepatic bile ducts and the gall bladder turn into solid cords. The liver of all cases shows biliary cirrhosis.

追記：本論文を投稿後，更に次の1症例を経験したのでその概要を報告する。

第5例 矢○志○江 6カ月 女児

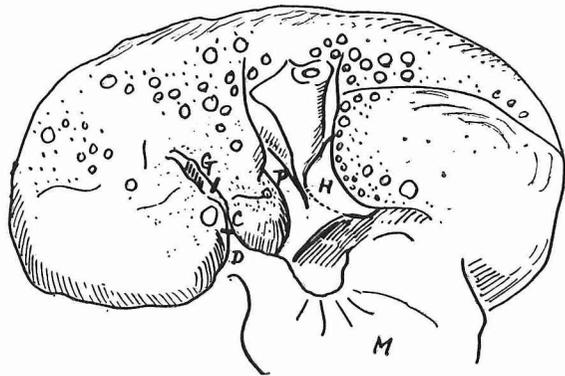
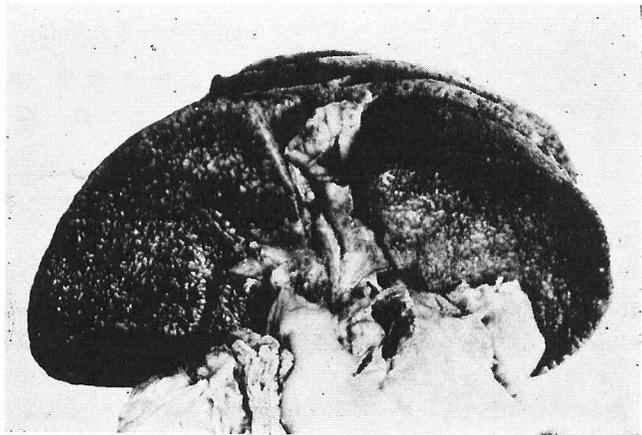
I 臨床的事項：昭和33年3月5日，正常分娩で生まれたが，生後1週目頃から黄疸が現われて漸次増強し，糞便はacholischであつた。5月9日日本学小児科に入院し，先天性胆道閉塞症の診断をうけ，丸田外科に転科した。Meulengracht 100，血清高田-荒反応は5本陽性。9月8日手術をうけたが，胆嚢及び胆嚢管の遺残を認めた。胆嚢管を認めないので，肝門部の肝管と思われるものと，十二指腸との間をビニール管で吻合した。術後全身状態は好良であつたが，Meulengracht 120で，7日目39°Cに発熱し，翌日昭和33年9月15日死亡した。

II 病理学的事項

胆嚢は著しく萎縮性で，溝状の胆嚢窩に痕跡的に認められる。索状の胆嚢管と十二指腸との間に吻合術が施され，その附近を大網が掩っている。肝管は肝門部において盲端に終り，内腔は嚢状に拡張して壁は肥厚し，暗緑色粘稠な胆汁を容れている。臨床的にこの部と十二指腸との間に吻合術を施していたならば，胆汁排泄は良好で治療効果も認められたであろう。門脈周囲の結合織は肝管と線維性に癒着しているが，肝管は十二指腸と交通してはいない（図7）。

肝臓：著しく大，硬度増強し，粗大な小顆粒構造が認められる。割面では著しく増殖した結合織によつて，大小不規則な小葉が区割せられ，肝内胆管内に胆汁鬱滞が強く，また肝細胞にも胆汁が沈着して，胆汁

図7 肝及び肝外胆道



C: 胆嚢管 D: 十二指腸 G: 胆嚢
H: 肝管 M: 胃 P: 門脈

性肝硬変の像を認める。

脾臓：120g，著しく大，暗赤色で硬度が少々増強し，圧出血量が多く鬱血像を呈し，濾胞も不鮮明になっている。

(昭和33年9月25日 薄井記)