

## 特集 小児外科, 小児泌尿器疾患における経皮的治療法

### 1. 胆道閉鎖症におけるBile Lakeの経皮的治療法

桑鶴良平\*, 白石昭彦, 前原忠行, 小林弘幸<sup>1)</sup>, 宮野 武<sup>1)</sup>

順天堂大学医学部 放射線科, 同小児外科<sup>1)</sup>, \*現東京臨海病院開設準備室 放射線科

#### *Percutaneous Treatment for Bile Lake in Biliary Atresia after Portoenterostomy*

Ryohei Kuwatsuru\*, Akihiko Shiraishi, Tadayuki Maehara, Hiroyuki Kobayashi<sup>1)</sup>, Takeshi Miyano<sup>1)</sup>

Department of Radiology and Pediatric Surgery<sup>1)</sup>, Juntendo University School of Medicine

\*Department of Radiology, Tokyo Rinkai Hospital

#### Abstract

Treatment of bile lake (intrahepatic biliary cyst, cystic dilatation of biliary system) was described in this article. Bile lake occurs at a high frequency in a biliary atresia patient after correctable portoenterostomy due to the obstruction by sludge or debris in tortuous narrow bile ducts. Asymptomatic bile lake is not usually treated but observed. On the other hand, symptomatic bile lake is treated by systemic chemotherapy. Aspiration of bile lake is safely performed to investigate the presence of bacterial infection, and debris or sludge. Percutaneous transhepatic cholangiography (PTC) is performed to differentiate the type of bile lake. In three types of bile lake, antibiotics injection or ethanol injection is useful for localized cyst whether communicating or non-communicating, whereas percutaneous transhepatic cholangiodrainage (PTCD) is required for generalized cystic dilatation of intrahepatic biliary system. Technically, PTC, antibiotics injection, and ethanol injection are performed under ultrasound guidance easily. However, PTCD is difficult in many cases due to biliary cirrhosis in these patients, and both careful selection of instruments and skill of PTCD are required for successful PTCD.

**Keywords:** Biliary atresia, Bile lake, Percutaneous transhepatic cholangiodrainage, Percutaneous ethanol injection therapy

#### はじめに

胆汁性肝硬変は胆道閉鎖症に対する肝門部空腸吻合術後の主たる合併症である。その原因は長期にわたる胆汁のうっ滞であるが、本疾患の病態が解明されていないため胆汁うっ滞の詳細な機序は不明である。肝硬変を伴ってくると、門脈圧亢進症による食道静脈瘤の破裂、腹水な

どの症状が出現してくる。一方、肝硬変の有無や程度にかかわらず本疾患の肝門部空腸吻合術後の経過観察時にしばしば認めるのがbile lake (intrahepatic biliary cyst, cystic dilatation of biliary system) と呼ばれる超音波、CT、MRI、PTC等の画像診断で描出される肉眼的な限局性またはびまん性の肝内胆管拡張である<sup>1-5)</sup>。Bile lakeは肝門部空腸吻合術未施行例でも見られる

病態で、結合織による偽被膜と胆管上皮に覆われており、拡張した胆管の遺残と考えられている<sup>6,7)</sup>。その原因は逆行性の胆管炎が第一に考えられているが、うっ滞した胆汁を穿刺吸引して細菌培養しても原因菌が見つからないことも多く、屈曲蛇行し、口径不同な胆管が胆砂や胆泥などの何らかの原因で閉塞もしくは高度の狭窄を来し胆汁排泄不良になり、閉塞部位によりびまん性や嚢胞状の肝内胆管の拡張を来した症例も多いと、筆者らは推察している。

治療法については、一般的なコンセンサスがなく施設により異なるのが現状だが、長引く胆汁うっ滞や胆管炎は肝硬変の進行を早めるため、肝機能温存のため抗生物質投与に加えPercutaneous transhepatic cholangiodrainage (PTCD) やPercutaneous transhepatic ethanol injection therapy (PEIT)、外科的治療等の早急な処置が選択されている<sup>8,9)</sup>。本稿では、当施設(順天堂大学)で施行している方法について解説する。

### Bile lakeの診断と分類

胆道閉鎖症術後に出現するbile lakeの発生頻度は18~36%程度<sup>1,2,8,10)</sup>と高率であり、診断は超音波検査法が最も簡便で非侵襲的である。無症状でかつ血液生化学的所見に異常がない場合は経過観察とするが、心窩部や季肋部の痛みを伴ったり、黄疸や炎症所見などの血液生化学的所見の増悪を伴った場合は治療の対象となる。これらの症状や血液生化学的所見の異常は、総胆管結石陥頓等の急性胆道閉鎖に類似しており、有症状のbile lakeの原因として急性の胆汁

うっ滞が考えられる。一方で、炎症反応が強い症例もあり逆行性胆管炎もbile lakeの一因であるが、主たる原因は慢性の胆汁排泄不良に伴う胆管の局所性またはびまん性拡張に急性の機械的な胆汁うっ滞が伴ったものであると、筆者らは考えている。

肝機能異常に関しては元来異常値が持続している症例も多く、個々の患者の通常値より数値が増悪しているかどうかで判断する。治療に先立ち、経皮的にbile lakeを穿刺して内容液の性状を調べるとともに造影を行い、周囲胆管との交通性の確認が必要である<sup>4)</sup>。PTCによるbile lakeの分類をFig.1に示す<sup>3)</sup>。Type AのNon-communicating cystはPTCDによる経過観察中にType Bに移行することがある。また、Type BのCommunicating cystがType Cのcystic dilatationに移行することもあり、これらの変化はドレナージにより胆砂、胆泥が除去され胆汁排泄障害が取り除かれたためと考えられる。Type Cのものはより年長児に多い傾向にあり、予後不良と報告されている<sup>3,11)</sup>。一方、当院でも3例のType Cの胆管拡張例を経験しているが、全例にPTCDを施行し減黄に成功するとともに胆管拡張の軽減も認めており、予後も良好でType C症例が一概に予後不良とは言えないようである。

### 治療法の選択

有症状例や血液生化学的所見の増悪症例に対する治療は、胆汁移行性が良好な抗生物質の全身投与が第一選択となる。まず抗生物質投与のみで2~3日経過を観察し難治性の場合に経皮

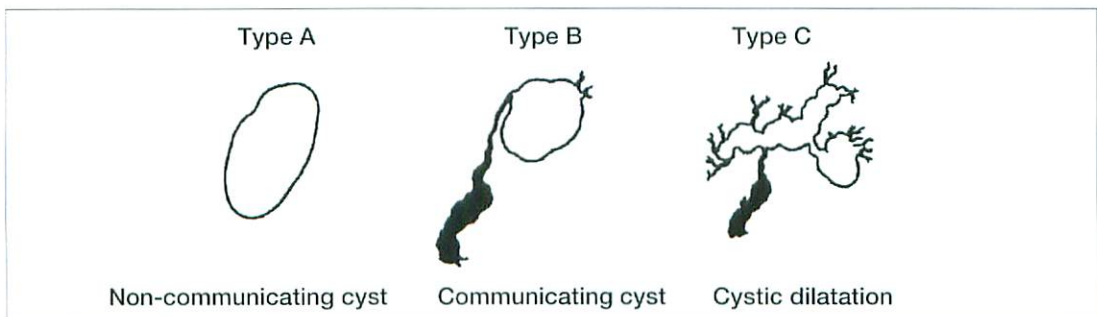


Fig.1

Type of bile lake (dilatation of the intrahepatic biliary system) after portoenterostomy in biliary atresia patient classified by Tsuchida<sup>3)</sup>.



的治療を行う施設と、すぐにbile lakeの穿刺を施行する施設に分けられるが、前述したように原因が逆行性胆管炎ではなく機械的な胆管の閉塞の場合も多く、またbile lakeの穿刺自体は比較的安全に施行されるため、当施設では積極的に経皮的にbile lakeを穿刺して内容液の性状を調べ、胆管炎合併の有無をチェックしている。その後胆管との交通性を見るためにPTCを行う。PTC後に、2 cm以下の小さなNon-communicating cystの場合は造影剤回収後抗生物質のbile lake内注入を行っていたが、現在はエタノール注入療法 (Percutaneous Ethanol Injection Therapy; PEIT) により積極的にbile lakeのablation therapyを施行している。まだ症例数は少ないが、肝機能や炎症反応の改善とbile lakeの縮小、消失が期待できる。2 cm以上の大きなNon-communicating cystにはPTC後にPTCDもしくはbile lake内抗生物質投与やPEITが適応にな

る。病状の進行例では、進行した肝硬変のため細径の針やガイドワイヤーは挿入可能でも、固い硬変肝組織の中にカテーテルを挿入、留置できないこともあり<sup>12)</sup>、PTCDの適応には慎重でなければならない。

一般的にCommunicating cystに対してもNon-communicating cystと同様に対処している。それは、bile lakeと周囲胆管との交通はかなり細いので注入したエタノールがbile lake外へ大量に流出することがないため、bile lakeに対する効果は良好で、かつ他の胆管への影響が少ないと考えられるからである。

Cystic dilatationに対しては、胆管拡張が全肝に及ぶためPTCDを第一選択としている。PTCDがうまくいかない症例に対しては手術も考慮されるが、侵襲的でもあり手術回数の増加はきたるべき肝移植が困難になるため極力避けるようにしている。

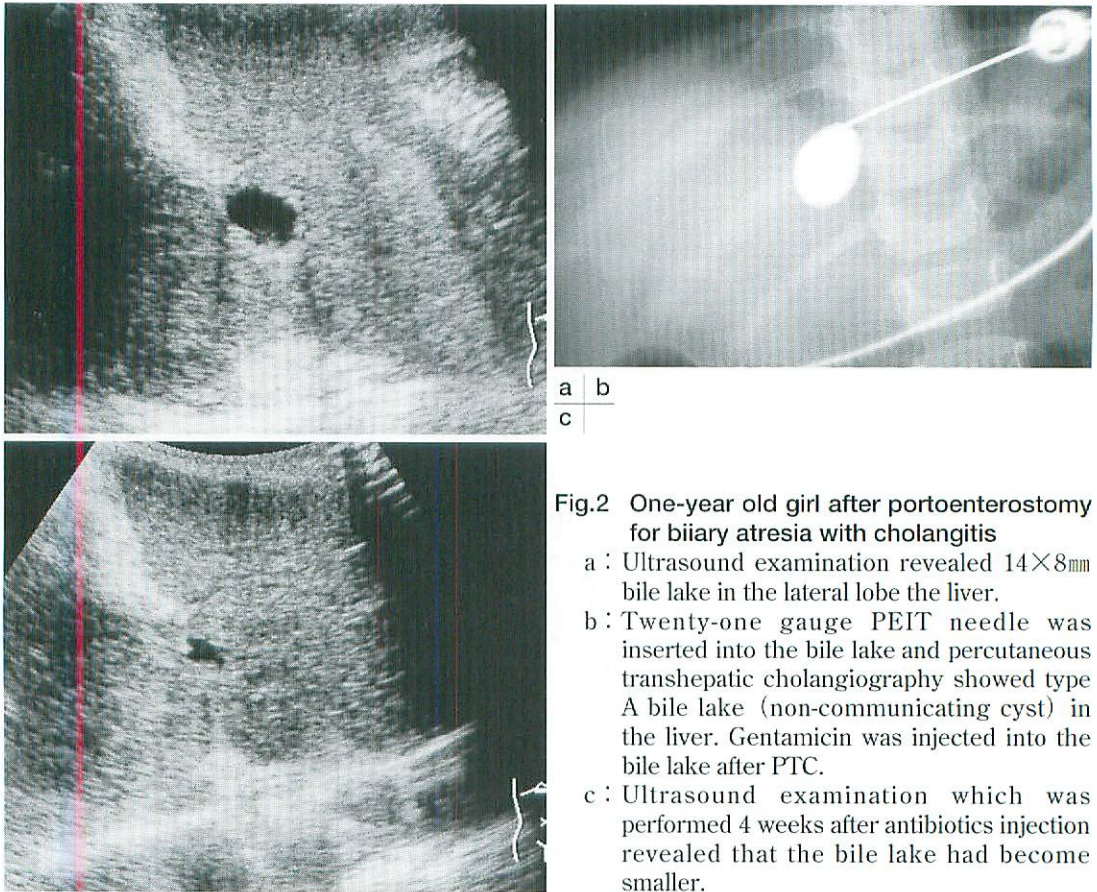


Fig.2 One-year old girl after portoenterostomy for biliary atresia with cholangitis

- a : Ultrasound examination revealed 14×8mm bile lake in the lateral lobe the liver.
- b : Twenty-one gauge PEIT needle was inserted into the bile lake and percutaneous transhepatic cholangiography showed type A bile lake (non-communicating cyst) in the liver. Gentamicin was injected into the bile lake after PTC.
- c : Ultrasound examination which was performed 4 weeks after antibiotics injection revealed that the bile lake had become smaller.



## 種々の治療法の実際

### 1) Bile lakeの穿刺吸引, 抗生物質投与 (Fig.2)

前述したようにbile lakeに対しては抗生物質の全身投与と共に積極的に超音波ガイド下にbile lakeの穿刺吸引を施行する。内容液を可能な限り吸引し細菌培養に提出する。その後は生理食塩水と1:1に希釈した造影剤をbile lake内に注入し、PTCによりbile lakeの形態、タイプを確認する。造影後再度造影剤を吸引し抗生物質を注入して手技を終了する。

### 2) PEIT (Fig.3)

PEITは肝嚢胞や腎嚢胞などの嚢胞性疾患や肝細胞癌の治療に頻用されている一般的な手技である。当施設では、21ゲージPEITニードルを用いて超音波ガイド下にbile lakeを穿刺し内容液を吸引後にPTCを施行している。その後、造影剤を吸引し吸引量とほぼ同量のエタノールを注入し10分後に回収している。これらの手技についてはまだ開発段階で、エタノールの注入量や回収の有無など考慮すべき点がある。

### 3) PTC (Fig.4, 5)

前述したように、胆道閉鎖症患者の肝臓は正常肝と比較して非常に硬く穿刺針を刺入しガイ

ドワイヤーをbile lake内や拡張した胆管内に留置できても、ダイレーターが肝内をうまく進まずカテーテルが留置できない症例に遭遇する。従って、胆道閉鎖症術後のbile lakeのドレナージ症例に対しては、1ステップドレナージセット (DUAN-5.0-20-15-PIG) (Fig.5a)もしくは胆管アクセスセット (PTCD-K-1-HIRATA-102593) といった器具を用い、カニューラやスタイレットカテーテルと共にカテーテルをbile lake内に刺入する。まず超音波ガイド下に19ゲージのロングエラストア針でbile lakeや拡張した胆管を穿刺後に、0.018インチのマンドリルガイドワイヤー (Fig.5b)もしくは0.035インチのガイドワイヤーを挿入する。0.018インチのマンドリルガイドワイヤーを留置した場合は、その後に1ステップドレナージセットのスタイレットを抜いて5フレンチのドレナージカテーテル内に20ゲージのカニューラを通した状態 (Fig.5c)でガイドワイヤーに沿わせて挿入するか、胆管アクセスセットを22ゲージ金属カニューラを挿入したまま肝内およびbile lake内に挿入する。モニターを見ながら、ドレナージセットがbile lakeや胆管壁を貫いた時点でカテーテルのみ内腔に進める。前者の場合はカテーテルが内腔でpig

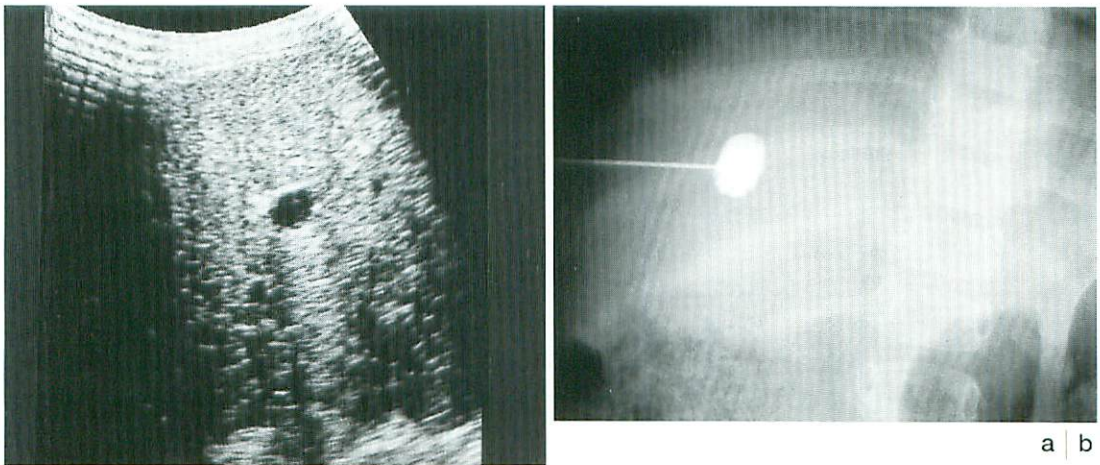
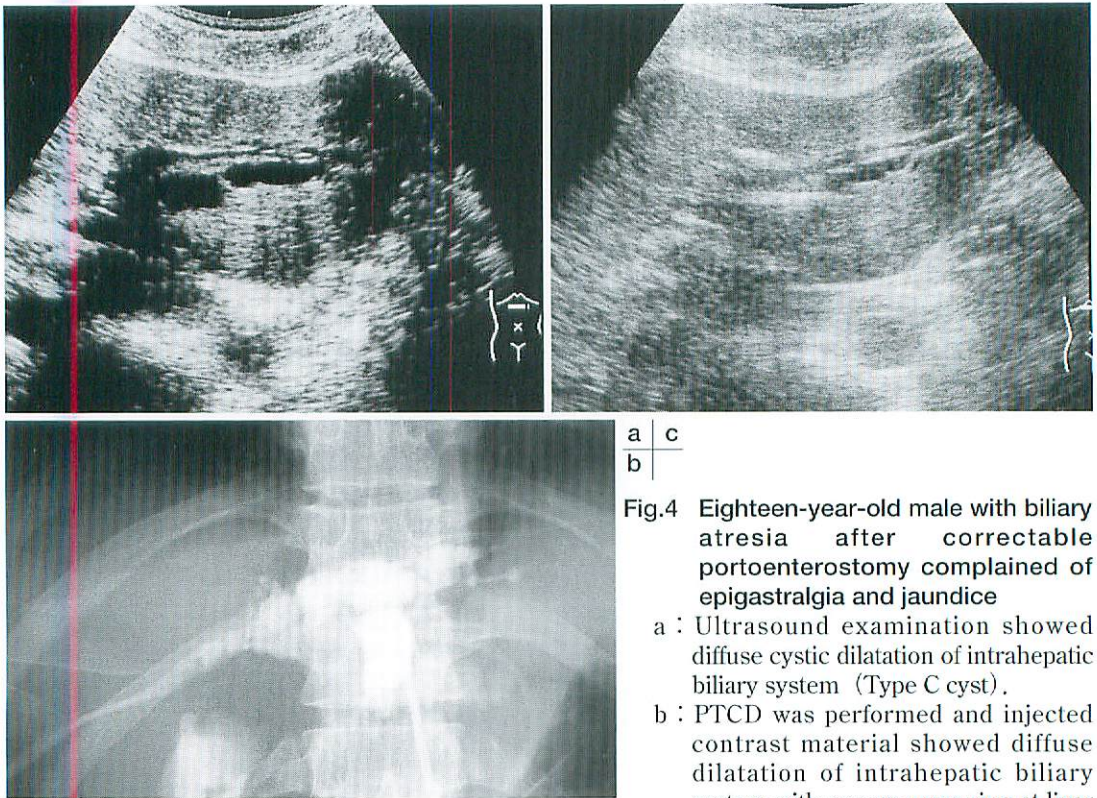


Fig.3 Two-year-old girl with biliary atresia after portoenterostomy with cholangitis

- a : Ultrasound examination showed 10×8mm bile lake in S6 of the liver. After the aspiration of internal fluid, PTC was performed.
- b : PTC showed several radiopaque materials representing debris in type A cyst. Ethanol was injected into the cyst after aspiration of the contrast material.
- The bile lake had become smaller at the ultrasound examination which was performed 4 weeks later. (not shown)





**Fig.4** Eighteen-year-old male with biliary atresia after correctable portoenterostomy complained of epigastralgia and jaundice

- a : Ultrasound examination showed diffuse cystic dilatation of intrahepatic biliary system (Type C cyst).
- b : PTCD was performed and injected contrast material showed diffuse dilatation of intrahepatic biliary system with severe narrowing at liver hilum.
- c : Follow-up ultrasound examination which was performed 4 weeks later showed improvement of dilatation of intrahepatic biliary system.

tailの形になったら、20ゲージのカニューラとマンドリルガイドワイヤーを抜去して手技は終了となる。後者の場合はストレートのカテーテルなのでできればpig tailカテーテルに交換したいが、カテーテルの交換は困難なことが多い。0.035インチのガイドワイヤーをbile lake内に留置した場合は、ダイレーターでカテーテルの刺入経路を拡張してからカテーテルを挿入するが、ダイレーターの挿入も困難なことが多いのでロングテーパーのダイレーター等を用いる。

これらの手技は、通常のPTCDがガイドワイヤーを留置した時点で手技の最も困難な部分を終えたと思われるのに対し、むしろガイドワイヤーを挿入してからいかにカテーテルを留置するのが困難な点で異なっている。それは、肝硬変のためダイレーターやカテーテルの肝内およびbile lake内への挿入が難しいからである。そのため手技中に強い痛みを訴えることが多く、疼痛除去対策を十分に行う必要がある。

## おわりに

胆道閉鎖症の肝門部空腸吻合術後のbile lakeに対する経皮的治療の実際について述べた。抗生物質投与、bile lakeの穿刺吸引および抗生物質やエタノール注入、PTCD、手術療法と侵襲性が強くなっていくが、bile lakeの穿刺吸引に関しては超音波ガイド下穿刺の技術の習熟と適切な器具の使用によりほぼ安全に施行できる手技である。

一方、PTCDは、更に高度なガイドワイヤーやカテーテル操作技術が要求されるとともに特殊な器具も必要になり、侵襲が大きくなることを強調したい。当施設では、bile lakeに対する治療が進歩してきたため、近年bile lakeが原因で再手術を余儀なくされた症例が無いのが幸い



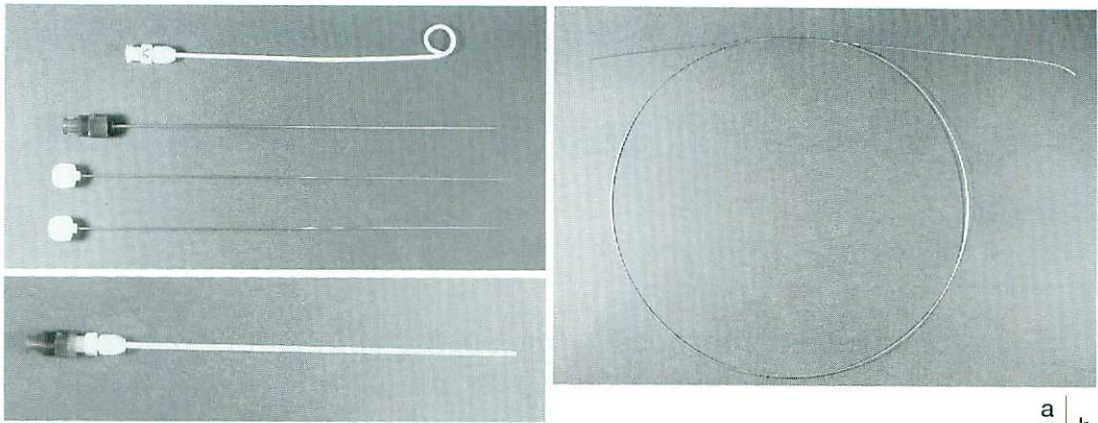


Fig.5 One step drainage set

a : Top row : 5 French pig tail catheter, Second row : 20 gauge cannula, Third row : stylet, Fourth row : obturator.

Usually, this drainage set is used to insert 5 French pig tail catheter directly into the lesion without guide wire. In that case, 20 gauge cannula and obturator are inserted into 5 French catheter to straighten the catheter. Then, at the time of puncture, stylet is inserted instead of obturator because the tip of the stylet is sharp and that of obturator is flat, and so insertion of the drainage set into the bile lake is easier with the stylet.

b : Soft tip 0.018 inch guide wire is demonstrated.

c : Twenty gauge cannula is inserted into 5 French pig tail catheter. This set is able to insert into the liver and bile lake along the 0.018 inch guide wire.

であるが、肝機能に対する影響をさらに低下させ肝移植の時期を遅らせるように、今後も研究が必要である。

### ●文献

- 1) Betz BW, Bisset III GS, Johnson ND, et al : MR imaging of biliary cysts in children with biliary atresia : clinical associations and pathologic correlation. *AJR* 1994 ; 162 : 167-171.
- 2) Takahashi A, Tsuchida Y, Suzuki N, et al : Incidence of intrahepatic biliary cysts in biliary atresia after hepatic portoenterostomy and associated histopathologic findings in the liver and porta hepatis at diagnosis. *J Pediatr Surg* 1999 ; 34 : 1364-1368.
- 3) Tsuchida Y, Honna T, Kawarasaki H : Cystic dilatation of intrahepatic biliary system in biliary atresia after hepatic portoenterostomy. *J Pediatr Surg* 1994 ; 29 : 630-634.
- 4) Werlin SL, Sty JR, Starshak RJ, et al : Intrahepatic biliary tract abnormalities in children with corrected extrahepatic biliary atresia. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1985 ; 4 : 537-541.
- 5) Saito S, Nishida T, Tsuchida Y : Intrahepatic cysts in biliary atresia after successful hepatportoenterostomy. *Arch Dis Child* 1984 ; 59 : 274-275.
- 6) Fain JS, Lewin KJ : Intrahepatic biliary cysts in congenital biliary atresia. *Arch Pathol Lab Med* 1989 ; 113 : 1383-1386.
- 7) Fonkalsrud EW, Arima E : Bile lakes in congenital biliary atresia. *Surgery* 1975 ; 77 : 384-390.
- 8) Nakama T, Kitamura T, Matsui A, et al : Ultrasonographic findings and management of intrahepatic biliary tract abnormalities after portentoerostomy. *J Pediatr Surg* 1991 ; 26 : 32-36.
- 9) Ishii K, Matsuo S, Hirayama Y, et al : Intrahepatic biliary cysts after hepatic portoenterostomy in four children with biliary atresia. *Pediatr Radiol* 1989 ; 19 : 471-473.
- 10) Danks DM, Campbell PE : Extrahepatic biliary atresia : comments of the frequency of potentially operable cases. *J Pediatr* 1966 ; 69 : 21-29.
- 11) Kawarasaki H, Itoh M, Mizuta K, et al : Further observation on cystic dilatation of the intrahepatic biliary system in biliary atresia after hepatic portoenterostomy : report on 10 cases. *Tohoku J Exp Med* 1997 ; 181 : 175-183.
- 12) Kimura K, Hashimoto S, Nishijima E, et al : Percutaneous transhepatic cholangiodrainage after hepatic portoenterostomy for biliary atresia. *J Pediatr Surg* 1980 ; 15 : 811-816.