

<報 告>

先天性胆道拡張症の診断基準 2015

日本膵・胆管合流異常研究会
日本膵・胆管合流異常研究会診断基準検討委員会

膵・胆管合流異常の診療ガイドライン¹⁾²⁾が、日本膵・胆管合流異常研究会と日本胆道学会から2012年に作成され、さらに膵・胆管合流異常の診断基準2013³⁾¹⁾がその翌年に作成された。そのなかで、膵・胆管合流異常を有し、胆管に拡張を認める例を先天性胆道拡張症とした。そこで、先天性胆道拡張症の診断基準2015においては、いわゆる狭義の先天性胆道拡張症の診断基準を明らかにした。

定 義

先天性胆道拡張症 (congenital biliary dilatation) とは、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ものを用いる。ただし、肝内胆管の拡張を伴う例もある。

病 態

胆管拡張と膵・胆管合流異常により、胆汁と膵液の流出障害や相互逆流、胆道癌など肝、胆道および膵に様々な病態を引き起こす。

診断基準

先天性胆道拡張症の診断は、胆管拡張と膵・胆管合流異常の両者が画像または解剖学的に証明された場合になされる。ただし、結石、癌などによる胆道閉塞に起因する後天性、二次的な胆道拡張は除外する。

1. 胆管拡張の診断

胆管拡張は、胆管径、拡張部位、拡張形態の特徴を参考に診断する。

1) 胆管径

胆管径は、超音波検査、MRCP、CT (MD-CTのMPR像ほか)などの胆道に圧のかからない検査によって、総胆管の最も拡張した部位の内径を測定する。

胆管径は、年齢により変化するので、超音波検査による年齢別の胆管径の上限値 (表1)を参考にする。

2) 拡張部位

胆管拡張は、総胆管を含むものとする。また、総胆管を含む肝外胆管の拡張と同時に肝内胆管が拡張している例も、先天性胆道拡張症に含める。

3) 拡張形態

拡張形態は、嚢胞型と円筒 (紡錘) 型の2つに分けられる。

狭義の先天性胆道拡張症は、戸谷分類 (図1) のIa型、Ic型、IV-A型で表現される。

2. 膵・胆管合流異常の診断

膵・胆管合流異常の診断は、先天性胆道拡張症の診断に必須であり、膵・胆管合流異常の診断基準2013に準拠してなされる。

解 説

1. 定義

先天性胆道拡張症は、従来欧米では congenital choledochal cyst と呼ばれてきた。Congenital choledochal cyst は1959年に Alonso-Lej ら⁵⁾により3つのタイプに分類された。その後、Alonso-Lej の分類を基本として1977年に Todani らは新たな分類⁶⁾を提唱し、欧米で広く引用されるようになった。その後、先天性胆道拡張症は膵・胆管合流異常を高率に合併することが分か

日本膵・胆管合流異常研究会診断基準検討委員会

関西医科大学小児外科 濱田吉則 (委員長)、愛知県心身障害者コロニー 安藤久實 (顧問)、東京都立駒込病院内科 神澤輝実、東京医科大学消化器内科 糸井隆夫、静岡県立こども病院小児外科 漆原直人、日本大学小児外科 越永従道、千葉大学小児外科 齋藤 武、山梨大学第一外科 藤井秀樹、大阪市立大学小児外科 諸富嘉樹

受付日：平成27年11月11日

採用日：平成27年11月12日

表1 超音波検査による胆管拡張の年齢別参考値

年齢	基準値	上限値	拡張の診断
0歳	1.5mm	3.0mm	3.1mm 以上
1歳	1.7mm	3.2mm	3.3mm 以上
2歳	1.9mm	3.3mm	3.4mm 以上
3歳	2.1mm	3.5mm	3.6mm 以上
4歳	2.3mm	3.7mm	3.8mm 以上
5歳	2.4mm	3.9mm	4.0mm 以上
6歳	2.5mm	4.0mm	4.1mm 以上
7歳	2.7mm	4.2mm	4.3mm 以上
8歳	2.9mm	4.3mm	4.4mm 以上
9歳	3.1mm	4.4mm	4.5mm 以上
10歳	3.2mm	4.5mm	4.6mm 以上
11歳	3.3mm	4.6mm	4.7mm 以上
12歳	3.4mm	4.7mm	4.8mm 以上
13歳	3.5mm	4.8mm	4.9mm 以上
14歳	3.6mm	4.9mm	5.0mm 以上
15歳	3.7mm	5.0mm	5.1mm 以上
16歳	3.7mm	5.1mm	5.2mm 以上
17歳	3.7mm	5.2mm	5.3mm 以上
18歳	3.8mm	5.3mm	5.4mm 以上
19歳	3.8mm	5.4mm	5.5mm 以上
20歳代	3.9mm	5.9mm	6.0mm 以上
30歳代	3.9mm	6.3mm	6.4mm 以上
40歳代	4.3mm	6.7mm	6.8mm 以上
50歳代	4.6mm	7.2mm	7.3mm 以上
60歳代	4.9mm	7.7mm	7.8mm 以上
70歳代以上	5.3mm	8.5mm	8.6mm 以上

(文献11より引用)

り、戸谷は1995年に膵・胆管合流異常の概念を加えた分類⁷⁾を発表した。その後国内外からの報告で、総胆管の限局性拡張を呈するI型と、I型に肝内胆管の拡張が加わったIV-A型の頻度が非常に高く、Ia型、Ic型およびIV-A型は、ほぼ全例に膵・胆管合流異常を合併するが、他のIb型、II型、III型、IV-B型、V型では膵・胆管合流異常の合併はほとんどみられないことが判明してきた。

そこで本診断基準では、総胆管を含む肝外胆管が限局性に拡張し、全例に膵・胆管合流異常を合併する戸谷Ia型、Ic型とIV-A型の先天性胆道拡張症を、狭義の先天性胆道拡張症と定義した。また、Caroli病、戸谷分類のIa型、Ic型、IV-A型以外で膵・胆管合流異常のない胆道拡張症などは狭義の先天性胆道拡張症に含めないことにした。

2. 病態

先天性胆道拡張症では、胆管拡張やしばしば合併する総胆管の十二指腸側の狭小部(narrow segment)によって胆汁の流出障害が起きる。また、合併する膵・胆管合流異常では、共通管が長く、乳頭部括約筋作用が膵胆管合流部に及ばないため、膵液と胆汁が相互に逆流する。膵液の胆道内への逆流(膵液胆道逆流現象)は高率に胆道癌を発生させ、胆汁の膵管内への逆流(胆汁膵管逆流現象)は膵炎を惹起させることがある。

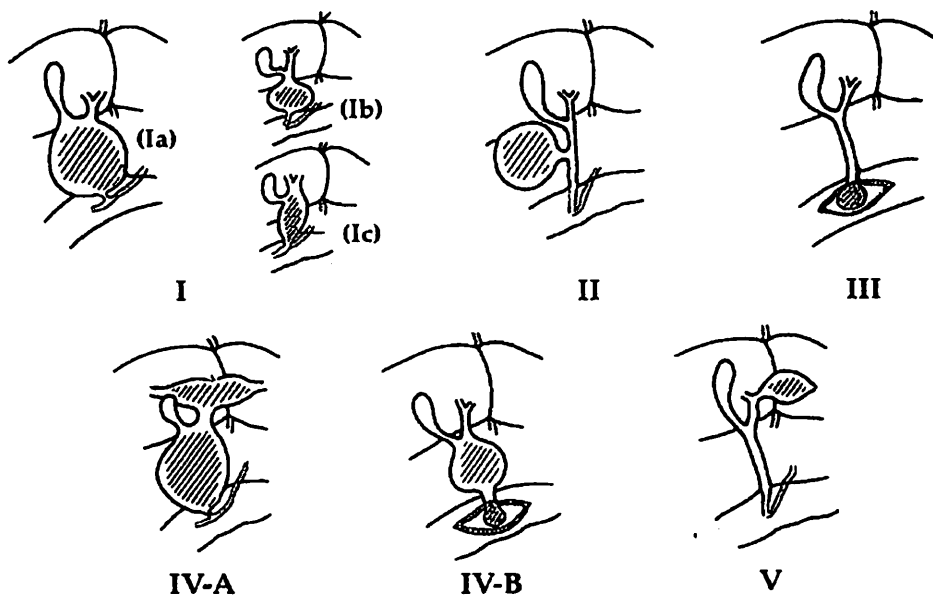


図1 戸谷分類(1995年改変)(文献7より引用)

3. 診断基準

1) 胆管径

直接胆道造影 (ERCP, 経皮経肝胆道造影, 術中胆道造影など) は, 胆管内圧を上昇させて胆管が拡張する可能性がある検査なので, その計測値は参考にとどめ, 胆管拡張の診断は慎重にすべきである。

胆管径は, 年齢により変化する^{8)~10)}ので, 超音波検査による年齢別の胆管径の上限値 (表 1)¹¹⁾を参考にし て拡張の有無について診断する。

2) 胆管の拡張形態

先天性胆道拡張症には以下のような胆管の形態的特徴^{12)~14)}を示す例が多いので, これらを参考にして診断する。

(1) 拡張した総胆管の十二指腸側に狭小部 (narrow segment) がみられる。

(2) 拡張が総胆管から三管合流部を越えて肝臓側に及ぶ場合は, 胆嚢管合流部の起始部が限局性に拡張している。

(3) 肝内胆管が限局性に拡張している場合は, 肝門部に相対的狭窄がみられる。

(4) 肝内胆管の拡張部とそれより上流の胆管とは著明な口径差がある。

3) 膵・胆管合流異常

膵・胆管合流異常とは, 解剖学的に膵管と胆管が十二指腸壁外で合流する先天性の形成異常である。膵・胆管合流異常の診断には, 画像または解剖学的検索によって, 膵管と胆管が異常に長い共通管をもって合流するか異常な形で合流すること, または膵管と胆管が十二指腸壁外で合流することを確認する必要がある。画像診断には, 直接胆道造影 (ERCP, 経皮経肝胆道造影, 術中胆道造影など) や, EUS または MD-CT の MPR 像などを用いる。また, 高アミラーゼ胆汁は, 膵・胆管合流異常の存在を強く示唆しており有力な補助診断となる。

4. 参考

1) つぎのような所見は, 先天性胆道拡張症の存在を疑わせるので診断の参考となる¹⁾。

- (1) 出生前超音波検査による肝下面の嚢胞性病変
- (2) 新生児期の直接型優位の間歇性黄疸
- (3) 小児期から繰り返す腹痛発作
- (4) 小児の腹痛時の高アミラーゼ血・尿症
- (5) 小児の胆道穿孔による胆汁性腹膜炎

2) 以下の類義語が使われているが, 先天性胆道拡張症 (congenital biliary dilatation) を推奨する。

先天性胆管拡張症 congenital bile duct dilatation (戸谷 1995)⁷⁾

先天性総胆管嚢胞 congenital choledochal cyst (Alonso-Lej 1959)⁵⁾

総胆管嚢胞 choledochal cyst

本論文に関連し, 開示すべき利益相反はなし

文 献

- 1) 日本膵・胆管合流異常研究会, 日本胆道学会. 膵・胆管合流異常診療ガイドライン. 東京: 医学図書出版, 2012
- 2) Kamisawa T, Ando H, Suyama M, et al. Japanese clinical practice guidelines for pancreaticobiliary maljunction. *J Gastroenterol* 2012; 47: 731—759
- 3) 日本膵・胆管合流異常研究会, 日本膵・胆管合流異常研究会診断基準検討委員会. 膵・胆管合流異常の診断基準 2013. *胆道* 2013; 27: 785—787
- 4) Kamisawa T, Ando H, Hamada Y, et al and The Japanese Study Group on Pancreaticobiliary Maljunction. Diagnostic criteria for pancreaticobiliary maljunction 2013. *J Hepatobiliary Pancreat Sci* 2014; 21: 159—161
- 5) Alonso-Lej F, Rever WB Jr, Pessagno DJ. Congenital choledochal cyst, with a report of 2 and analysis of 94 cases. *Int Abstr Surg* 1959; 108: 1—30
- 6) Todani T, Watanabe Y, Narusue M, et al. Congenital bile duct cysts: Classification, operative procedures, and review of thirty-seven cases including cancer arising from choledochal cyst. *Am J Surg* 1977; 134: 263—269
- 7) 戸谷拓二. 先天性胆道拡張症の定義と分類. *胆と膵* 1995; 16: 715—717
- 8) 濱田吉則, 嵩原裕夫, 安藤久實, ほか. 小児胆管径の基準値からみた胆管拡張の定義の問題点. *胆と膵* 2010; 31: 1269—1272
- 9) Itoi T, Kamisawa T, Fujii H, et al. Extrahepatic bile duct measurement by using transabdominal ultrasound in Japanese adults: multi-center prospective study. *J Gastroenterol* 2013; 48: 1045—1050
- 10) Kamisawa T, Ando H, Shimada M, et al. Recent advances and problems in the management of pancreaticobiliary maljunction: feedback from the guidelines committee. *J Hepatobiliary Pancreat Sci* 2014; 21: 87—92
- 11) 濱田吉則, 濱田 洋, 高橋良彰, ほか. 胆管径か

- らみた胆管拡張の定義. 胆と膵 2014 : 35 : 943—945
- 12) Ando H, Ito T, Kaneko K, et al. Congenital stenosis of the intrahepatic bile duct associated with choledochal cysts. J Am Coll Surg 1995; 181: 426—430
- 13) 細村直弘, 藤井秀樹, 雨宮秀武, ほか. 先天性胆道拡張症の定義と診断基準に関する考察. 胆と膵 2010 : 31 : 1273—1278
- 14) 安藤久實, 伊藤喬廣, 杉藤徹志. 先天性胆道拡張症における嚢胞壁の組織学的研究—特に嚢胞下部の平滑筋組織について—. H消誌 1987 ; 84 : 1797—1801
- 13) 細村直弘, 藤井秀樹, 雨宮秀武, ほか. 先天性胆

Diagnostic criteria for congenital biliary dilatation 2015

The Japanese Study Group on Pancreaticobiliary Maljunction (JSPBM)
The Committee of JSPBM for Diagnostic Criteria for Pancreaticobiliary Maljunction

Congenital biliary dilatation (CBD) is a congenital malformation involving both extrahepatic bile duct dilatation and pancreaticobiliary maljunction (PBM). Although pathogenesis of bile duct dilatation is unknown, PBM causes reciprocal reflux between the pancreatic juice and bile and results in various biliary and pancreatic pathologies.

For a diagnosis of CBD, both abnormal dilatation of the bile duct and PBM must be evident. Bile duct dilatation should be diagnosed based on age-related limits on the maximum diameter of the common bile duct using diagnostic imaging (e.g., ultrasonography, magnetic resonance cholangiopancreatography, and multiplanar reconstruction imaging by multidetector row computed tomography). Endoscopic retrograde cholangiopancreatography, percutaneous transhepatic cholangiopancreatography, and operative cholangiography would be avoided as bile duct measurement tools. Typical concomitant anatomical characteristics of extra- and intra-hepatic bile ducts should be also considered when diagnosing CBD. Diagnosis of PBM, an abnormally long common channel, and/or an abnormal union between the pancreatic and bile ducts must be established by various radiological imaging.

JJBA 2015; 29: 870—873

Members of the Committee of JSPBM for Diagnostic Criteria for Pancreaticobiliary Maljunction:
Yoshinori Hamada (Kansai Medical University), Hisami Ando (Aichi Prefectural Colony), Terumi Kamisawa (Tokyo Metropolitan Komagome Hospital), Takao Itoi (Tokyo Medical University), Naoto Urushihara (Shizuoka Children's Hospital), Tsugumichi Koshinaga (Nihon University School of Medicine), Takeshi Saito (Chiba University), Hideki Fujii (University of Yamanashi), Yoshiki Morotomi (Osaka City University)