

膵・胆管合流異常 先天性胆道拡張症 アトラス

日本膵・胆管合流異常研究会学術委員会

日本膵・胆管合流異常研究会学術委員会

委員長	金子 健一郎	愛知医科大学消化器外科(小児外科)
委員	石原 慎	藤田医科大学地域医療学
委員	小野 滋	京都府立医科大学小児外科
委員	高屋敷 吏	千葉大学大学院臓器制御外科学(肝胆膵外科)
委員	三宅 啓	静岡こども病院小児外科
委員	森根 裕二	徳島大学大学院消化器・移植外科学分野
<旧メンバー>		
委員	三好 広尚	藤田医科大学ばんだね病院消化器内科
委員	諸富 嘉樹	北野病院小児外科
協力者	漆原 直人	静岡こども病院小児外科

症例提供協力

牧野 勇, 武居 亮平, 八木 真太郎	金沢大学肝胆膵・移植外科
山本 雅人, 田端 正己	松阪中央総合病院外科

緒言

膵・胆管合流異常研究会の40周年記念事業として学術委員会が中心となって2017年に記念誌を作成した。学術委員会で次の事業としてアトラスを作成しようと諸富委員が提案してから早くも3年が経過した。

記念誌では専門家を念頭におき、合流異常と胆道拡張症に関する知見を網羅し、その根拠とオリジナリティーをはっきりさせることを重要視した。対して、アトラスでは合流異常に馴染みのない一般の医師や医師でない方々も念頭におき、基本から分かりやすく図説することを目的の一つとした。この目的に沿う導入編と基礎編を先行して完成させたので公開する。導入編は一般の医師を対象とし、基礎編は本疾患を治療する医師が知っておくべき内容を扱っている。専門家でも意見の分かれる問題点や専門的内容を扱う発展編と極めてまれな症例やトリビア的内容を集めるマニア編は準備中である。

本アトラスは診断的には行われなくなりつつあるERCPの画像を中心に掲載した。MRCPは診断できるレベルになったが、解剖の詳細はERCPの方が優れるからである。貴重なERCP画像の保存になったと思う。また、スペースの関係から根拠が明示されていない事項も多々あるため、知りたい方は会員専用ページで記念誌を参照されたい。アトラスと言いながら文が多すぎる編集となったことはご容赦願いたい。

本アトラスは公開後にも指摘があれば適宜改定する予定なので、忌憚のないご意見を伺いたい。内容について最終的な責任は学術委員長にある。

なお、引用や二次利用は自由ですが、日本膵・胆管合流異常研究会アトラスと引用元を明記してください。

2021年9月 学術委員長 金子健一郎

目次

• 導入編

- 膵・胆管合流異常とは？ P7-9
- 用語について 1 P10
- 先天性胆道拡張症とは？ P11
- 限局性胆管拡張とは？ P12
- 用語について 2 P13
- 合流異常の発生 P14
- 治療 P15
- 合流異常と胆道癌 P16, 17
- 拡張症の手術 P18
- 用語について 3 P19

• 基礎編

- 病態・診断・分類 P20-39
- 先天性胆道拡張症とは？ P40-47
- 先天性胆道拡張症の典型例 P48-57
- 非拡張症型合流異常 P58-69
- 治療 P70-85
- 手術後合併症 P86-97
- 膵・胆管高位合流 P98-100

• 発展編

- 戸谷分類 曖昧な境界 P101-116
- 非拡張型合流異常の定義・病態・治療
 - 定義について P117-127
 - 小児の病態と治療 P128-135
 - 成人の病態と治療 P136-140
- 複雑に見える合流異常
まれな合流異常 P141-145
- 共通管と狭小部 P146-155
 - 合流異常の発生論 P154-155
- 胆管拡張の原因は膵液逆流？ P156-163
 - 胆道拡張の四ツ柳説 P163
- 小児の病態
 - 蛋白栓の形成機序 P164-174
 - 蛋白栓以外の発症機序 P175-179
- 先天性十二指腸閉鎖と合流異常
- 成人の病態
 - 発癌機序
- Pancreas divisumと合流異常
- 穿孔例の手術 一期的 二期的？
- IV-A治療上の問題点

• マニア編

- 出生前診断例
胆道閉鎖との移行型 P180-191
- 小児の発癌例
- 重複胆管と合流異常
- まれな先天性の胆道拡張 P192-198
 - Ib型 P194-195
 - II型 Diverticulum P196
 - III型 Choledochocoele P197-198
 - IV-B型 本当に存在？
 - V型 Caroli syndromeとCaroli disease

導入編

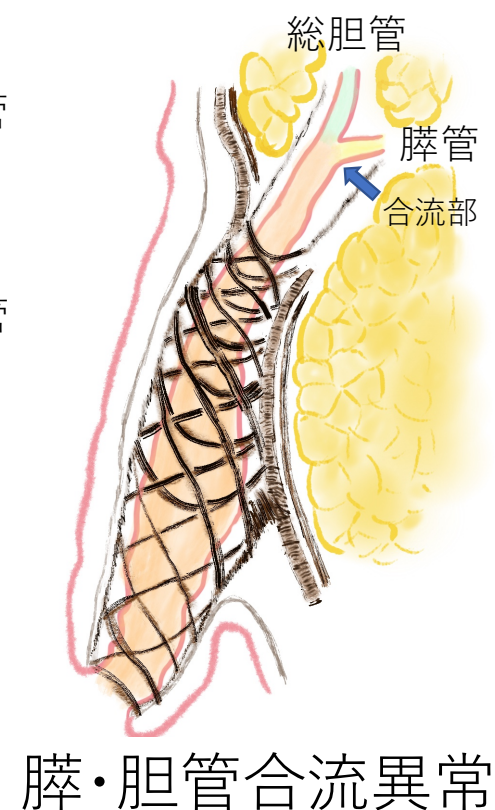
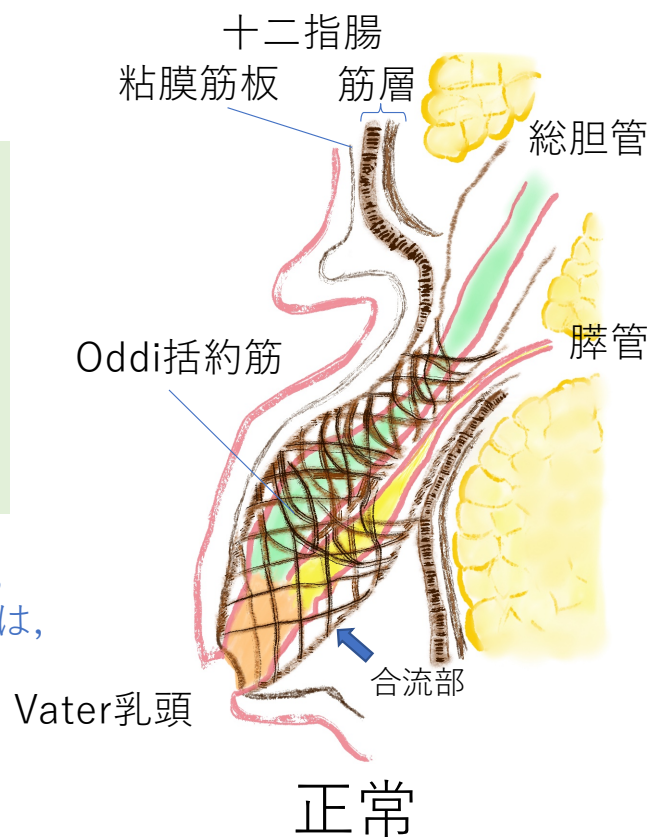
初版2021.9, 一部改定2024.9

膵・胆管合流異常とは？

定義

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

「乳頭括約筋外の合流」が定義ではないが、
診断で十二指腸の壁外合流を示せない場合は、
括約筋作用の外での合流の証明で
膵・胆管合流異常とする。→基礎編

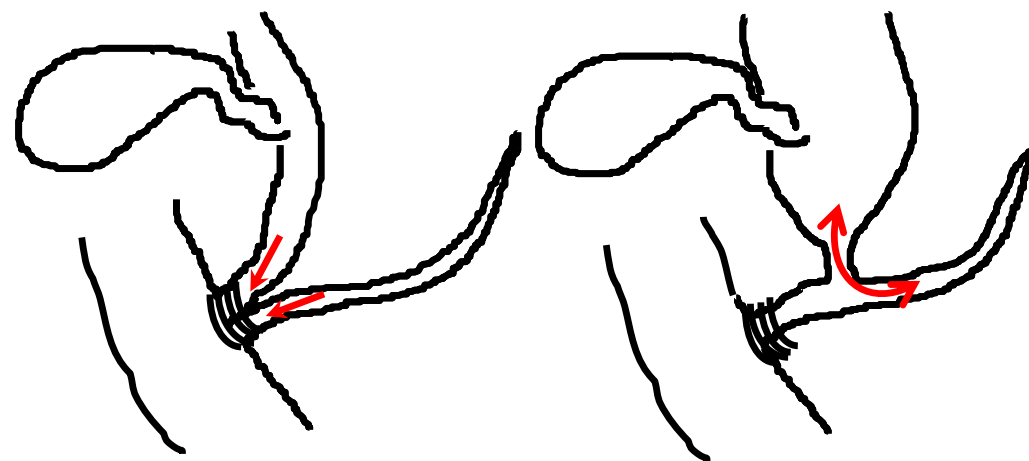


膵・胆管合流異常とは？

病態

機能的に乳頭括約筋作用が合流部に及ばないため、**膵液と胆汁の相互逆流**が生じて、胆道と膵臓に様々な病態を引き起こす。

具体的には、**小児期**に腹痛，嘔吐，黄疸といった**症状**が，**成人期**に**胆道癌**が発生する。



正常

膵・胆管合流異常

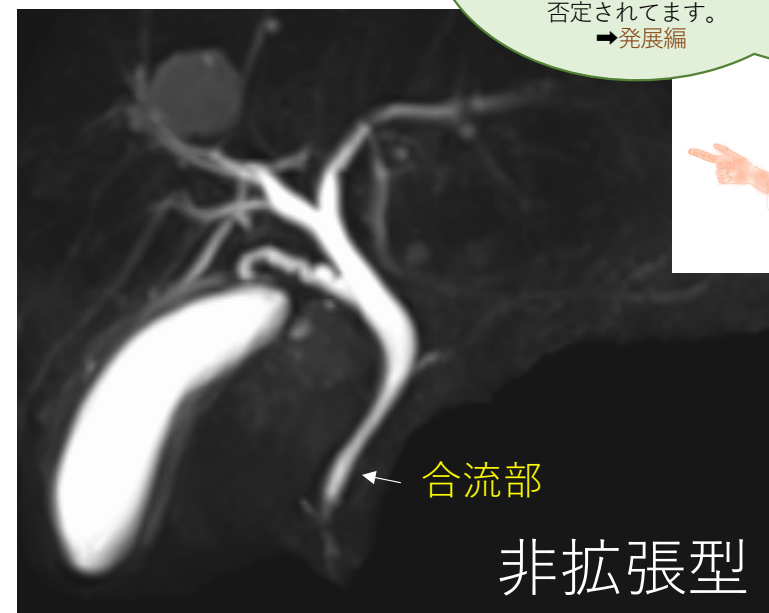
膵・胆管合流異常とは？

分類

胆管拡張の有無により 2 つに分類

- 胆管拡張型 = 先天性胆道**拡張症**
- 胆管**非拡張型**

非拡張型は
定義にまだ
問題があるらしい。
→**基礎**・**発展編**
歴史的には合流異常によ
る膵液胆管逆流が拡張の
原因とされたが、現在は
否定されてます。
→**発展編**



用語の問題 1

○ 膵・胆管合流異常

× 膵胆管合流異常

膵管胆管の略という意味で・が必要

× 膵・胆管合流異常症

歴史的に病名でなく、解剖学的異常に対する命名なので「症」は付けない。

cf. 先天性胆道拡張症 は黄疸と腫瘍を生じる病名として命名されたので、「症」が付くのが正しい。

○ **Pancreaticobiliary maljunction**

△ Pancreaticobiliary malunion or Pancreatobiliary malunion

Malunionが英語としては自然で、maljunctionは和製英語だが、合流異常研究会会員の努力により世界的に認知された。



先天性胆道拡張症とは？

定義

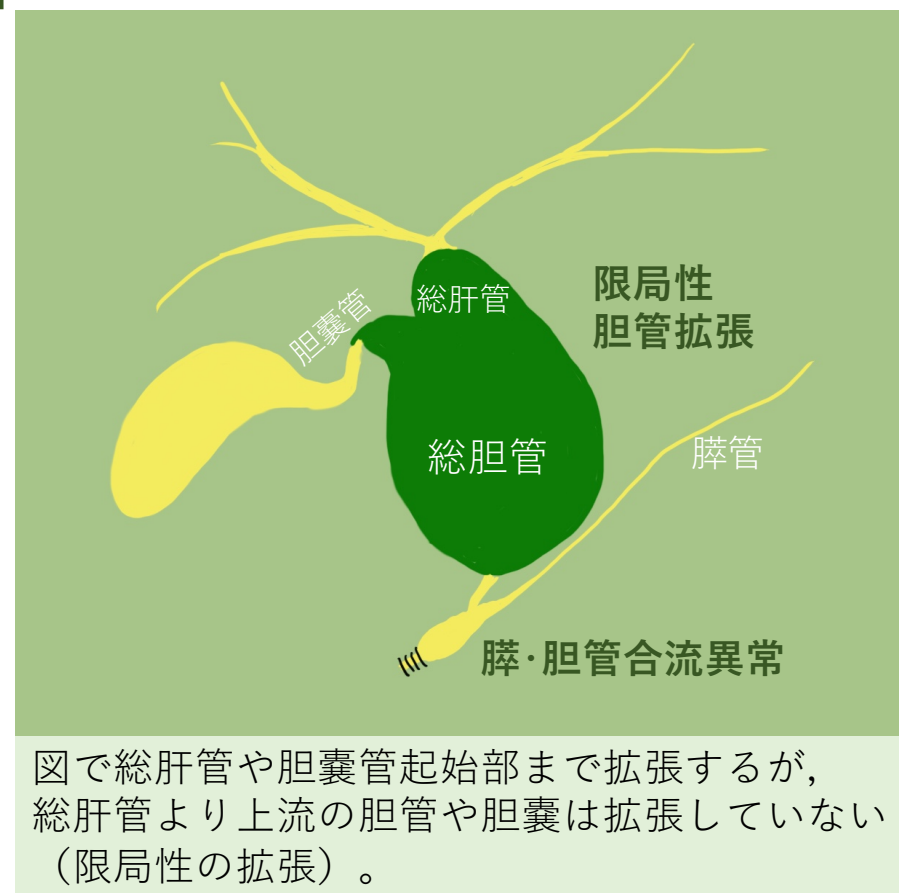
先天性胆道拡張症
(congenital biliary dilatation)とは、
総胆管を含む**胆管が限局性に拡張***
する先天性の形成異常で、
膵・胆管合流異常を合併するもの。

*肝内へ拡張が及ぶ場合でも限局するのが特徴→次スライド

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



胆管の限局性の拡張→先天性

先天性胆道拡張症

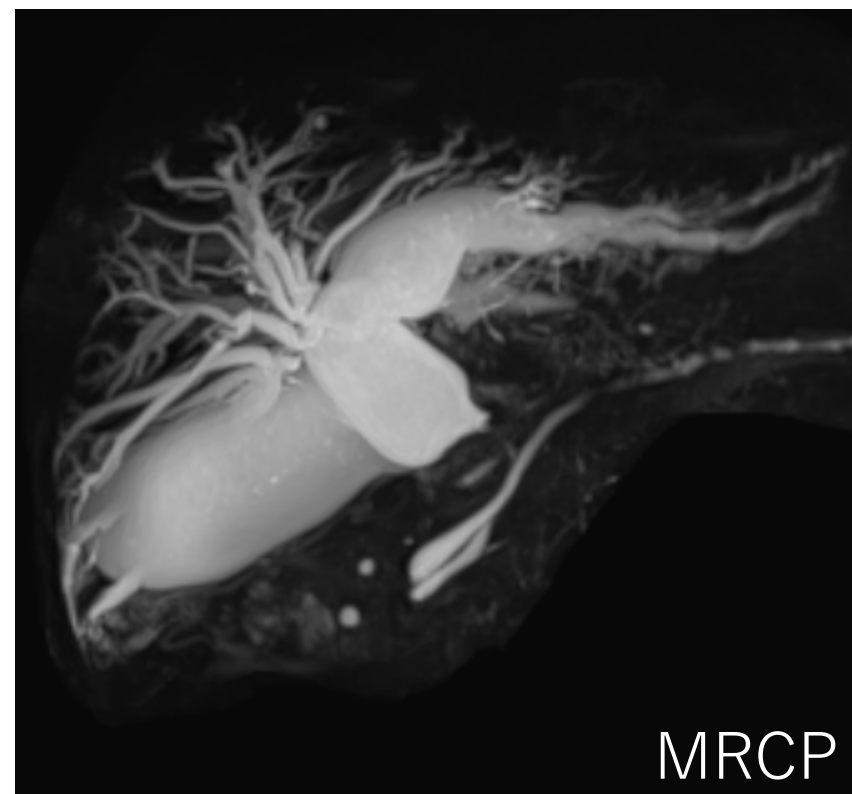
胆管拡張が肝内まで及ぶ場合でも拡張の範囲は限局しており、上流が**突然に正常径の胆管(→)**となる。また、胆嚢管起始部が拡張しても**胆嚢は拡張しない**。

一方、胆管癌などによる閉塞で二次性に肝内胆管拡張した場合は、拡張は最上流まで及び、限局していない。総胆管の閉塞では胆嚢も拡張する(Courvoisier sign)。



本例では**蛋白栓**が共通管に嵌頓して胆道内圧は正常より高い状態

胆管癌による二次性拡張



肝内胆管上流まで一様に拡張胆嚢も大きい

用語の問題 2

○ 先天性胆道拡張症

歴史的には黄疸と腫瘤を呈する病名として命名されたので「症」がつく。
2015年に本研究会が**合流異常**と**限局性胆管拡張**を特徴とする
先天性形成異常（Ia, Ic, IV-A型のみ）と定義した。

× 先天性総胆管拡張症

× × 総胆管嚢腫

Choledochal cystの訳なら総胆管嚢胞，嚢腫はcystoma，二重に×

「腫」は元々病理学的に腫れていることを指す用語で、現在も陰嚢水腫や卵巣嚢腫などにその語法が残るが、近年は腫瘍学が中心なので、腫瘍に限定されて使用される傾向がある。cf. 悪性リンパ腫とリンパ管腫

○ Congenital biliary dilatation

先天性胆道拡張症に相同の英語用語

△ Choledochal cyst

英語圏では広く用いられているが、合流異常を伴わない他疾患や
先天的に胆管が拡張するが成因の異なる他疾患(Ib, II, III, V型)を
含んだ用語（→基礎編「先天性胆道拡張症とは？」）。

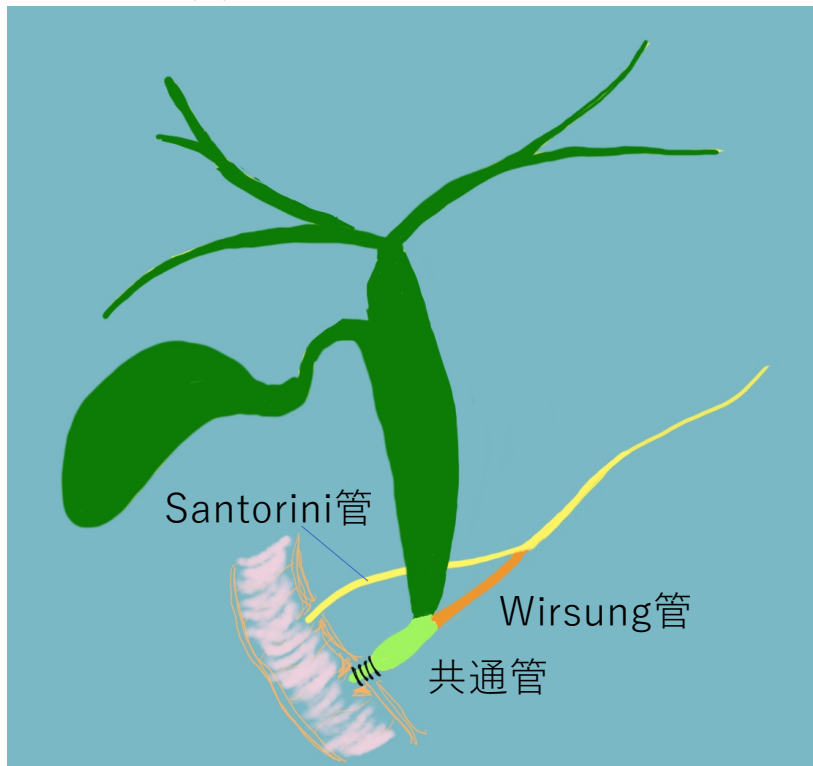
Choledochusは総胆管だから肝内胆管拡張のみのV型を含むのは本来おかしい。

リンパ管腫と聞くと腫瘍と
思う学生がほとんど

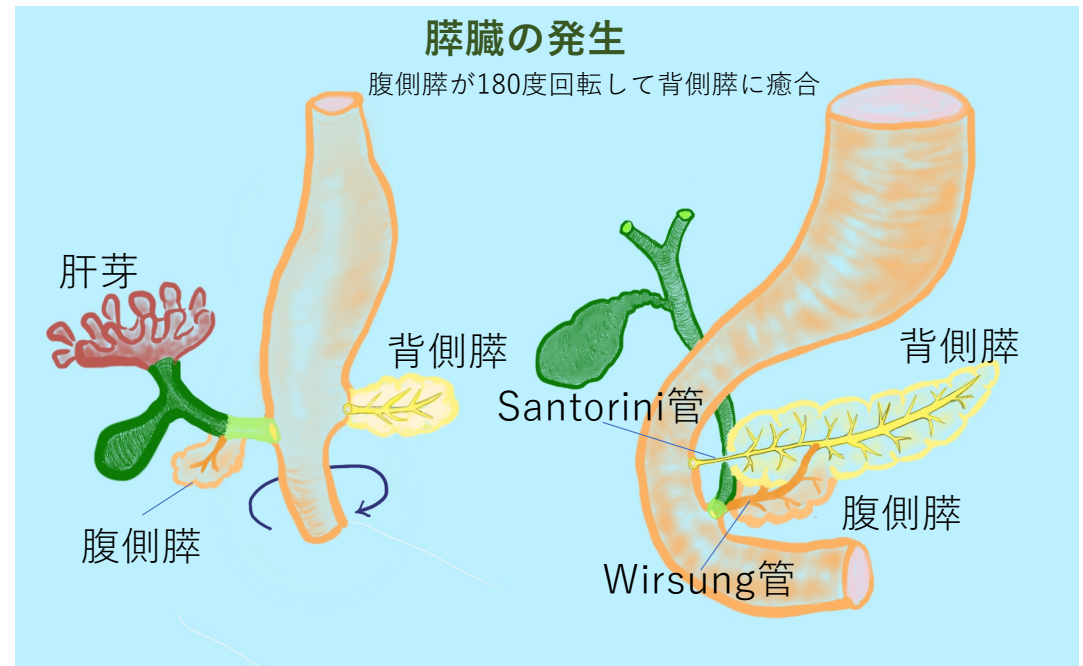


膵・胆管合流異常は 腹側膵と胆管の発生上の問題である。

この図は何が間違いでしょう？



答え：Santorini管（背側膵管）が総胆管の背側に描かれている。



背側膵管と胆管の合流異常は起きない。

腹側膵と背側膵の癒合不全 = Pancreas divisumは合流異常と合併しうる。

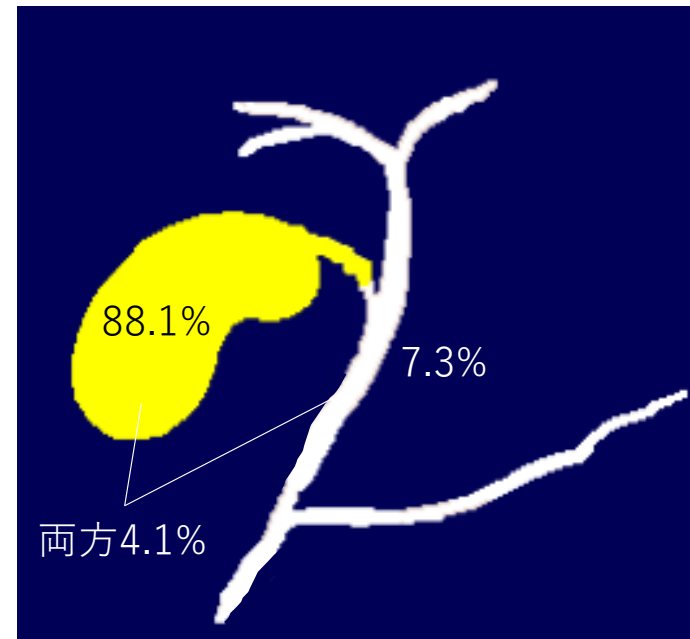
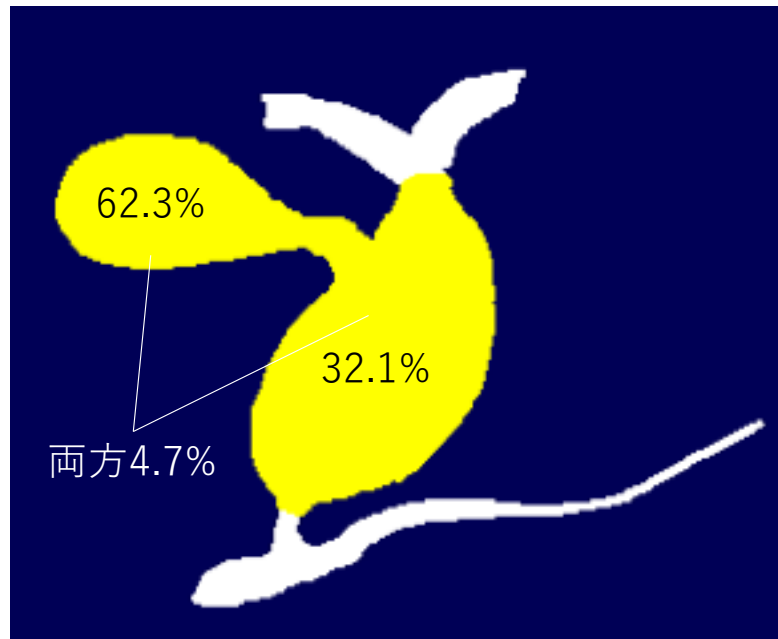
→発展編

膵・胆管合流異常に対する治療

- 治療の**必要性**は？ そこに形成異常があるからではない
 - 腹痛，嘔吐，黄疸などの**症状**を繰り返す（主に小児）
 - **胆道癌**が高率に発生→次スライド
- 治療の目的＝**症状と癌を防ぐ**
- 具体的に
 - 先天性胆道拡張症→**胆管切除**
 - 非拡張型合流異常→**少なくとも胆嚢摘出**
胆管切除まで必要かはコンセンサスなし

病態 成人期に癌が発生

1990-2007 全国集計 成人1,511例



胆道癌合併率

先天性胆道拡張症 21.6%

215/997例

非拡張型合流異常 42.4%

218/514例

合流異常がない胆道癌より10～20年若く発生

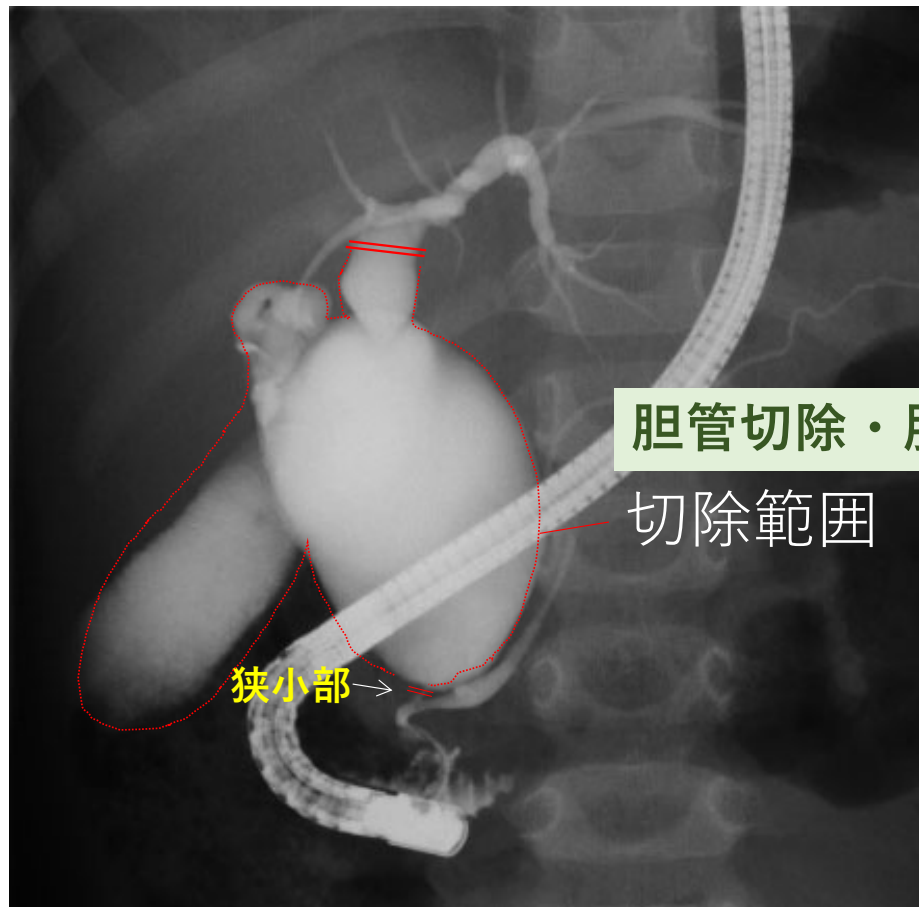
胆嚢癌			p値
合流異常	あり	なし	
	36例	232例	
年齢	58.9 ± 8.8	69.4 ± 8.7	<0.01
男：女	1：2.1	1：2.9	NS

胆管癌			p値
合流異常	あり	なし	
	6例	159例	
年齢	54.8 ± 14.3	68.8 ± 9.1	<0.01
男：女	1：2	1：0.7	NS

Kamisawa T, Tu Y, Kuwata G, Egawa N, Nakajima H, Tsuruta K, Okamoto A, Matsukawa M. Biliary carcinoma risk in patients with pancreaticobiliary maljunction and the degree of extrahepatic bile duct dilatation. Hepatogastroenterology. 2006 Nov-Dec;53(72):816-8.

先天性胆道拡張症の手術

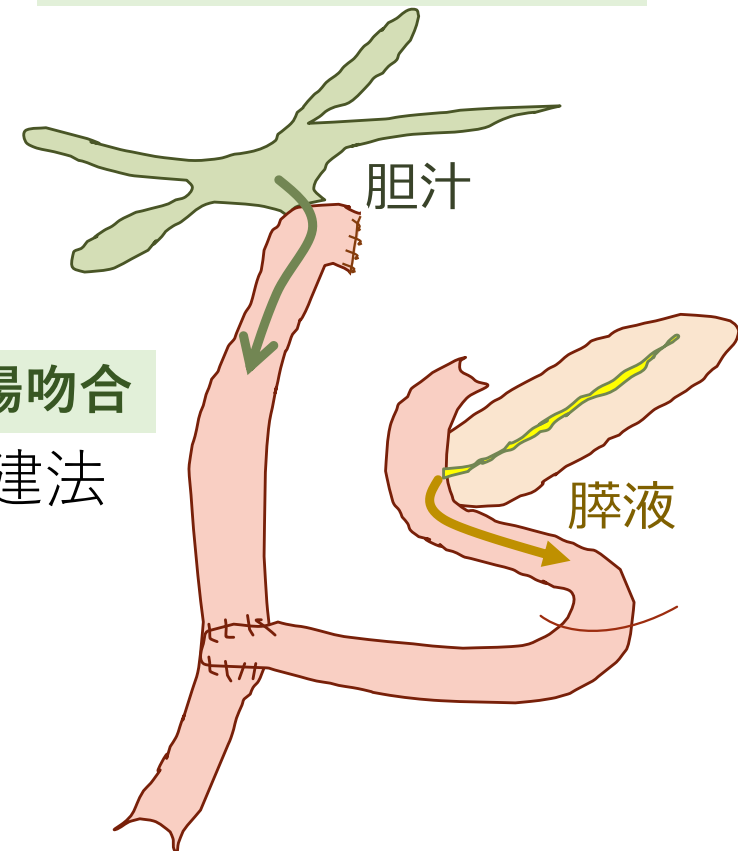
発癌母地を切除し
膵液逆流を阻止して
発症と発癌を防ぐ。



胆管切除・肝管空腸吻合

再建法

再建法



用語の問題 3 先天性胆道拡張症に対する術式

- 胆管切除
- Bile duct resection



- × 分流手術

オリジナルの「分流手術」は**胆管を切除せずに**切断して十二指腸に端側吻合する術式を指すので、先天性胆道拡張症に対する術式として使用するの是不適切である。

- × × (Flow) diversion surgery

「分流手術」の英訳用語として見かけるが、膵液と胆汁を分流するという意味ではdiversionでなくseparationであり、二重に不適切

- 「**膵液と胆汁を分流する。**」 分流という用語に問題があるわけではない。

- △ 肝外胆道切除・肝外胆管切除

「肝外」の定義は学会により異なり、肝外胆管は左右肝管まで含む学会が多い。また、戸谷IV-A型に対し肝切除して”肝内”拡張胆管も切除する場合もあるので「肝外」はない方が誤解を招かない。胆管切除で胆嚢は当然切除されるし、「胆道」は乳頭部も含むので胆道切除でなく胆管切除の方が正確である。

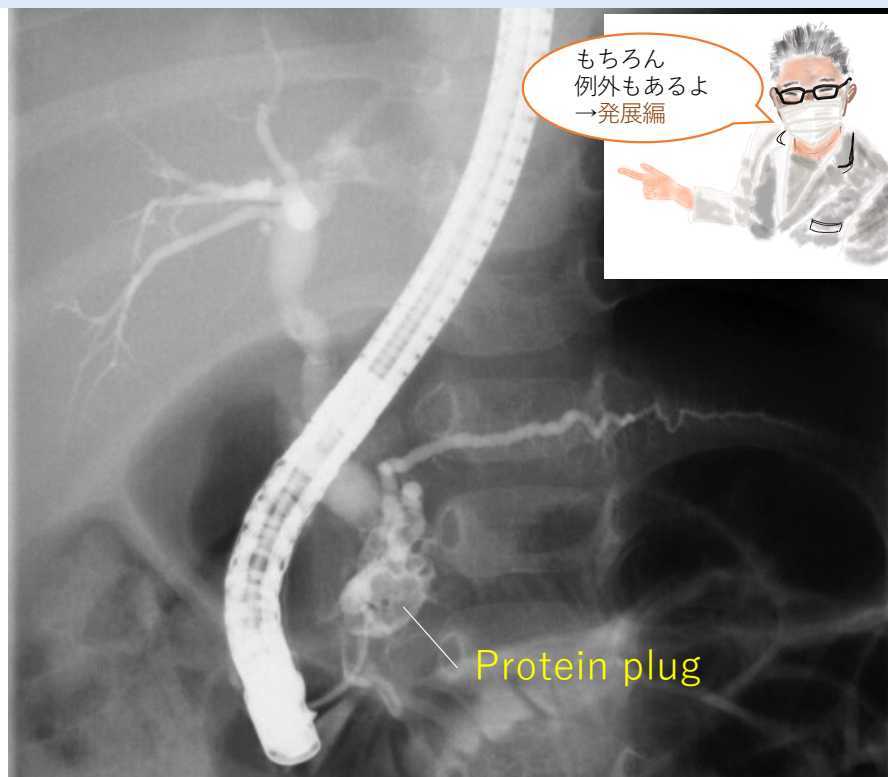
基礎編

病態・診断・分類

初版2021.9, 2版2022.9, 3版2024.9

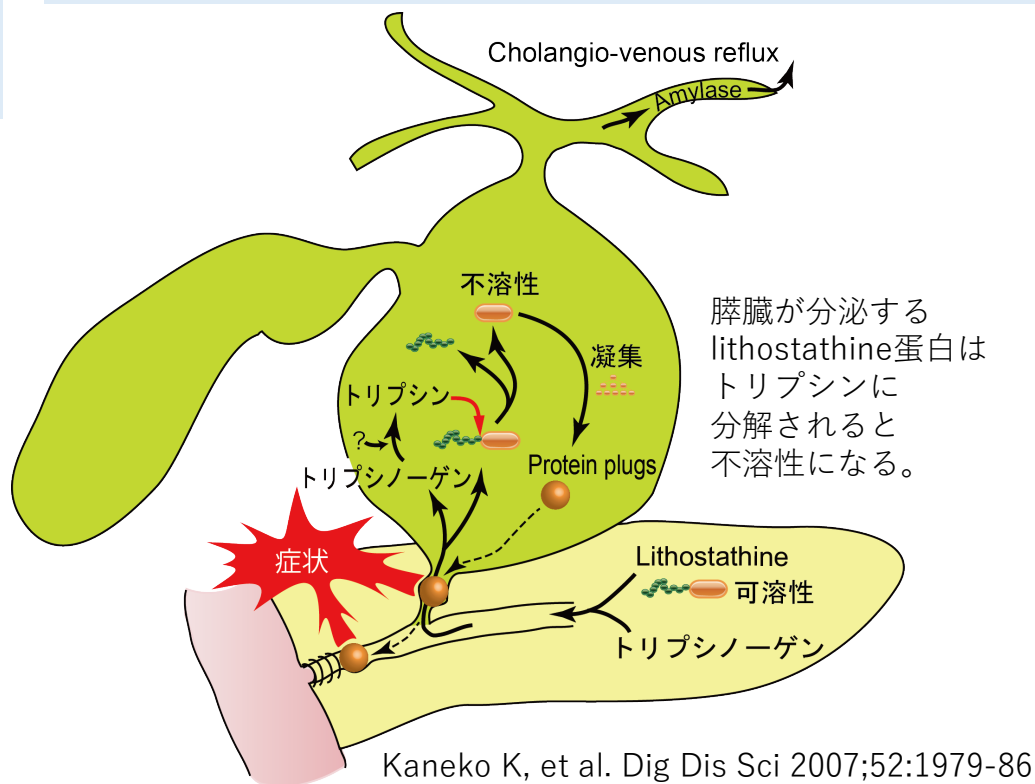
病態 小児の症状発現機序

小児の症状は、膵液胆道逆流によって生じる
蛋白栓protein plugが共通管や狭小部に詰まることで
胆管内圧が上昇して引き起こされる。



小児は胆管内圧上昇に敏感で腹痛・嘔吐が生じやすい。

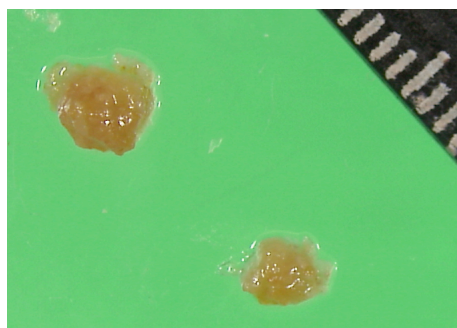
高アミラーゼ血症は小児の60%にみられる。
ほとんどが**cholangio-venous reflux**による現象で、
画像で膵腫大などの膵炎の所見が確認される
真の膵炎は小児の7%と少ない。→P23, 24



蛋白栓は脆弱で自然排泄される
→症状は一過性で繰り返す
蛋白栓が発見されない原因でもある

Protein plug theory により間欠的症狀が説明できる。

蛋白栓の性質



脆弱



自然溶解

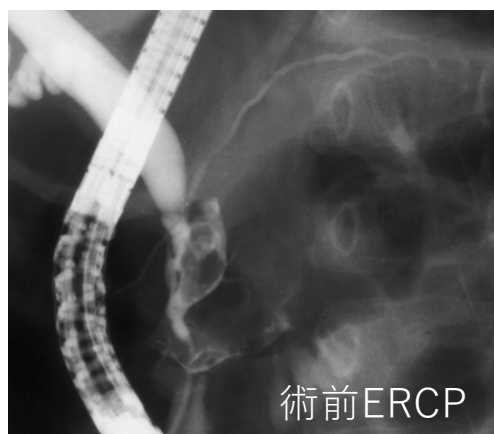


一過性

繰り返し産生



繰り返す症状



自然溶解

This is the reason why people often say they have never seen such protein plugs!



症例1 小児膵炎例

3歳男児

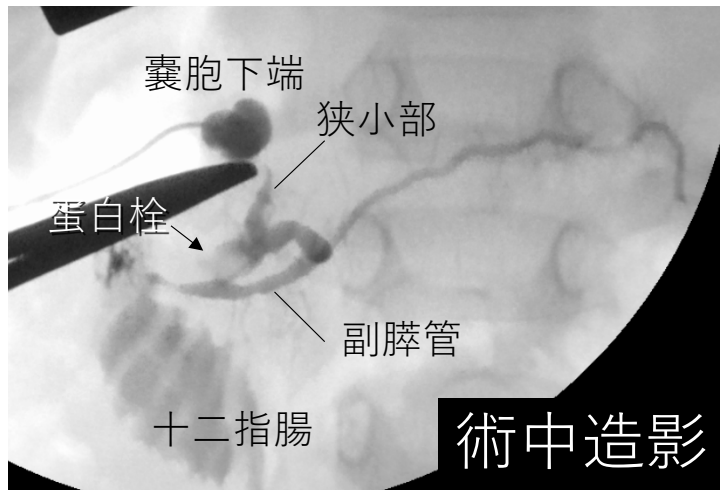
突然に転げ回るような腹痛で発症

T.bil 0.8 D.bil 0.1 mg/dL

AST 499 ALT 156 IU/L

Amylase 1146 Lipase 1816 U/L

- 膵腫大, 周囲のeffusionがみられる
膵炎保存的治療後→1ヶ月して手術
- 術中造影で共通管に蛋白栓が嵌頓(→)
副膵管より十二指腸にドレナージ
術中摘出できなかったが自然溶解した。



小児の60%に高アミラーゼ血症がみられるが、画像で膵炎の所見は7%にしかみられない。さらに壊死性膵炎は極めてまれである。



症例2

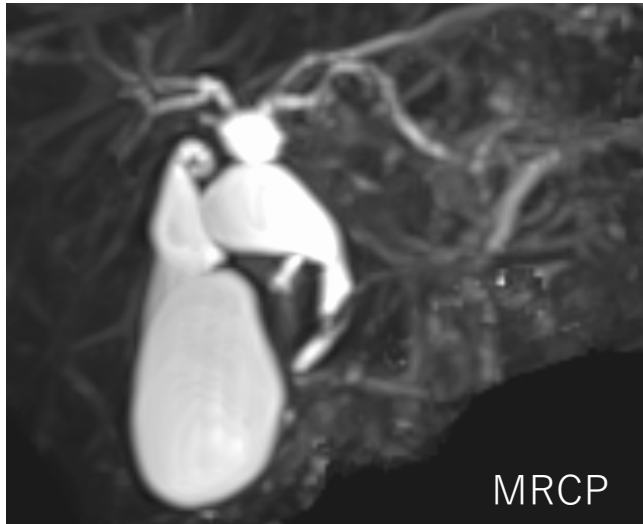
Pseudopancreatitis 膵炎所見のない高アミラーゼ血症

3歳男児
繰り返す腹痛, 嘔吐

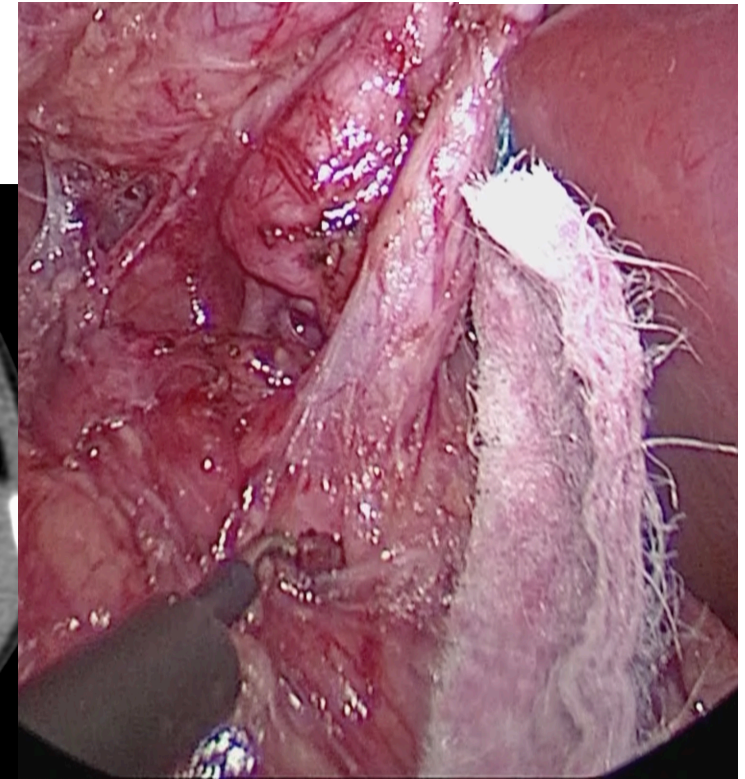
T.bil 0.7 D.bil 0.1 mg/dL
AST 176 ALT 235 IU/L
Amylase 1385 U/L

血清アミラーゼが異常高値でも
画像や術中所見で膵臓に異常がない。
この現象はcholangio-venous refluxによる
高アミラーゼ血症と説明される。
むしろ症例1のような真の膵炎はまれであ
る

戸谷先生が造った用
語です。Fictitious
pancreatitisとも



膵腫大なし (矢印)



膵内胆管癒着なし
膵異常なし

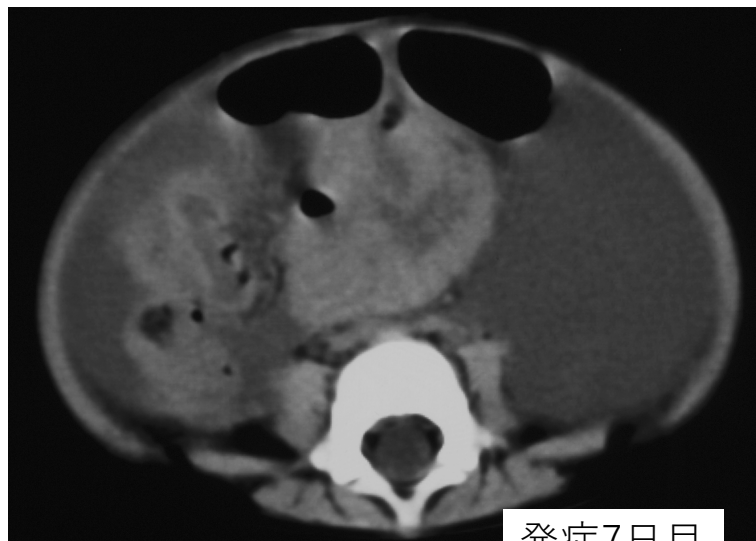
症例3 小児胆管穿孔例

1歳女児
嘔吐で発症。4日目に腹痛，
5日目から下痢・腹満，6日目に発熱
7日目にXpの胸水で気付かれた穿孔例

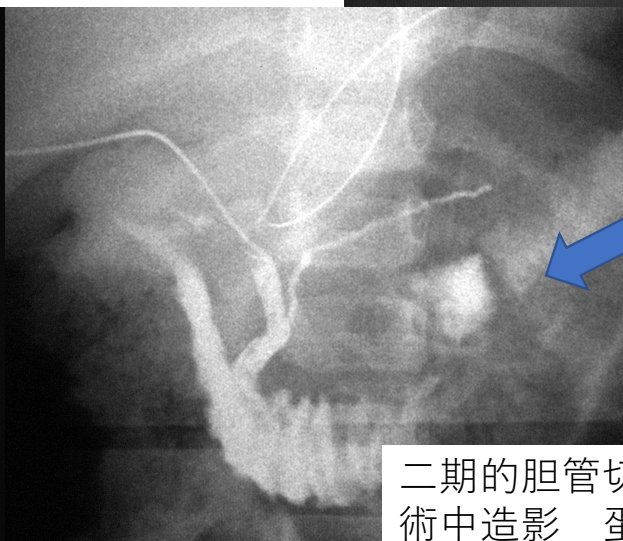
胆汁性腹膜炎は症状が比較的軽微で気付かれにくい。

蛋白栓は通常脆弱で自然消失するが（一過性の症状），
強固な場合 胆管内圧が上昇して穿孔することがある。

小児例の3-6%



発症7日目

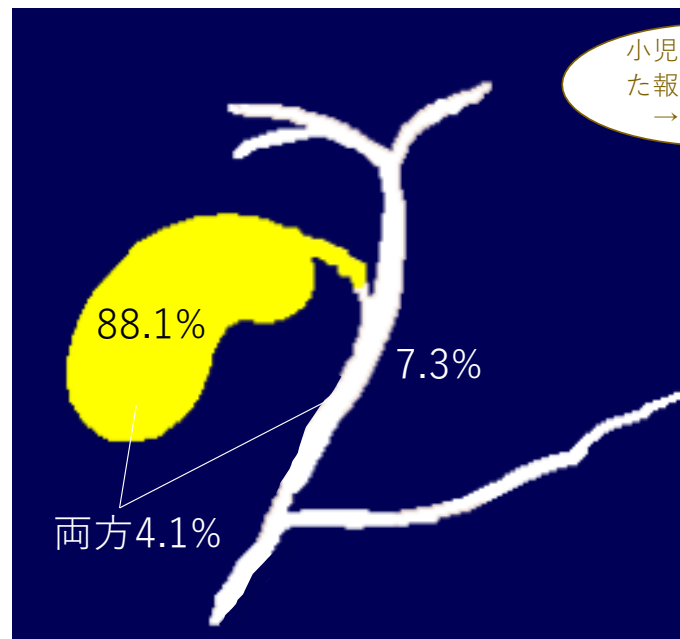
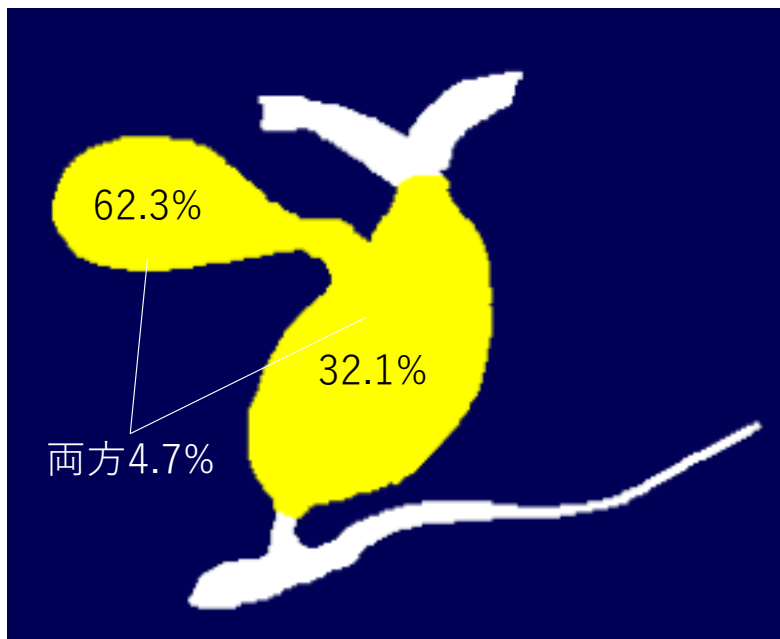


二期的胆管切除時
術中造影 蛋白栓消失

初回手術 発症より8日目
穿孔部からT-tube drainage
蛋白栓が明瞭

病態 成人期に癌が発生

1990-2007全国集計1,511成人例



小児期に発癌した報告もあるよ
→マニア編



胆道癌合併率 先天性胆道拡張症 21.6%

非拡張型合流異常 42.4%

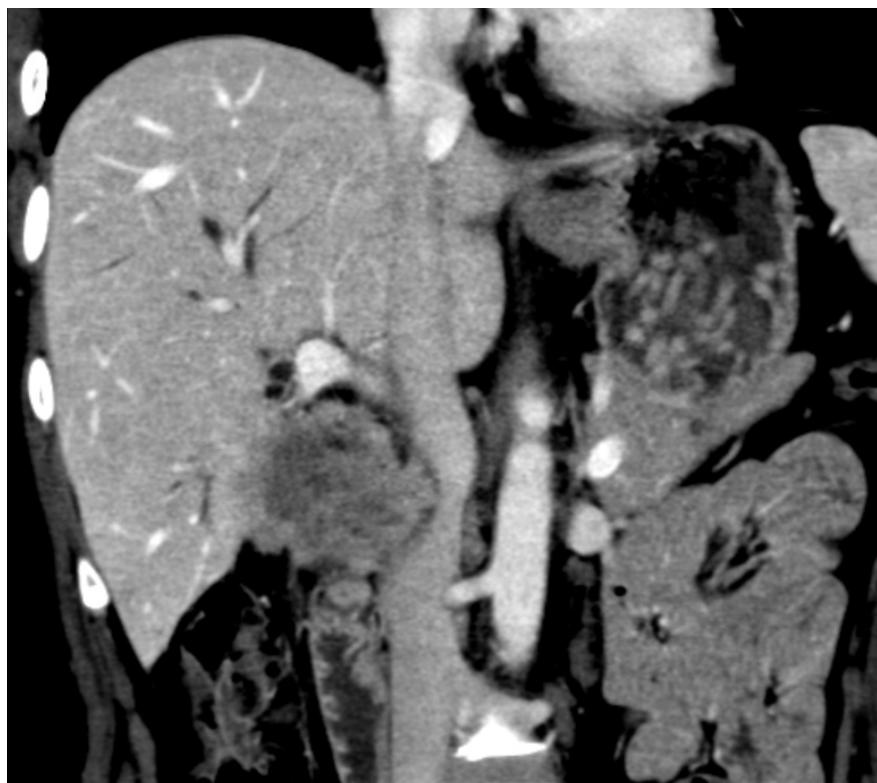
胆汁が鬱滞する場所での発癌



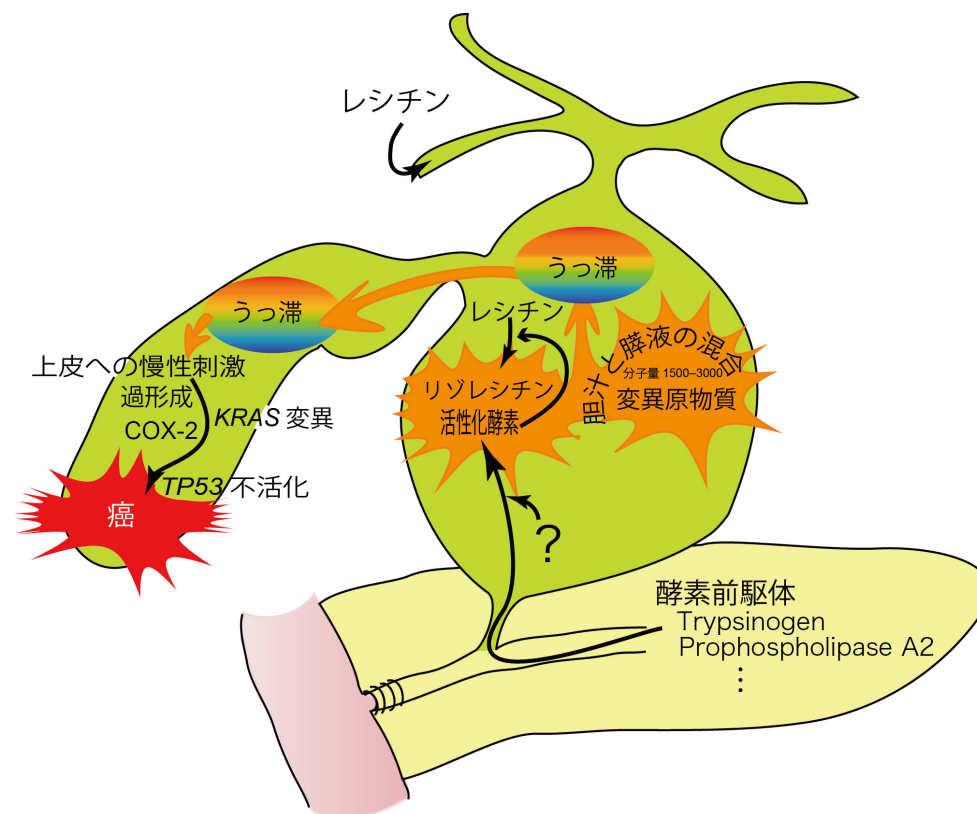
膵液と胆汁の混合により生じる
傷害物質が鬱滞して引き起こす
慢性刺激による発癌

病態 成人期に癌が発生

合流異常がない胆道癌より10～20年若く発生



拡張症に発生した胆管癌 40代女性



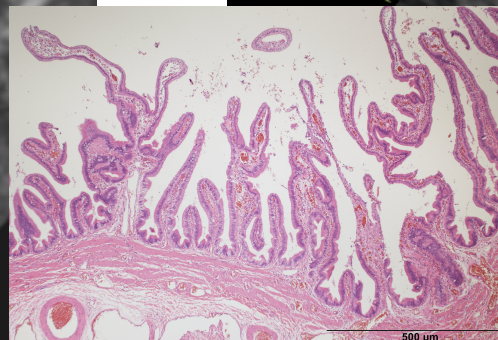
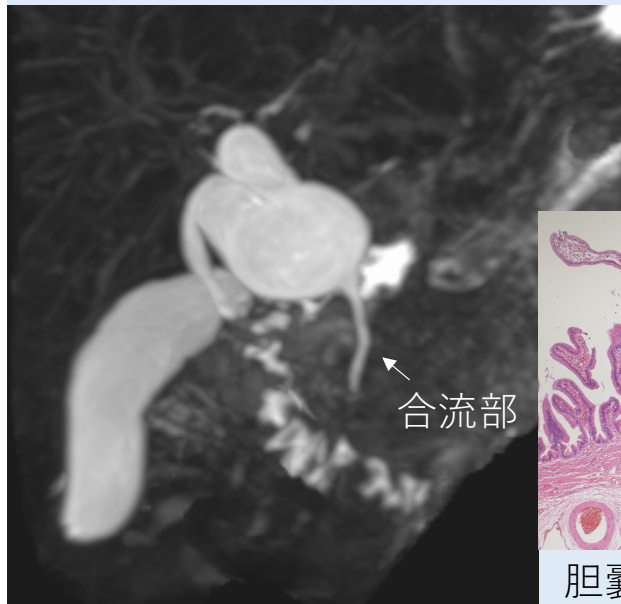
膵液が胆汁と混合してできる傷害物質が胆汁の鬱滞する部位を慢性に刺激し、生じる慢性炎症により多段階発癌を起こす。早期に生じる過形成上皮を背景に発癌するので **hyperplasia-dysplasia-carcinoma sequence** と呼ばれる。

症例4 胆嚢上皮のびまん性過形成

3歳女児 1歳から嘔吐発作
腹痛，嘔吐，肝胆道系酵素上昇

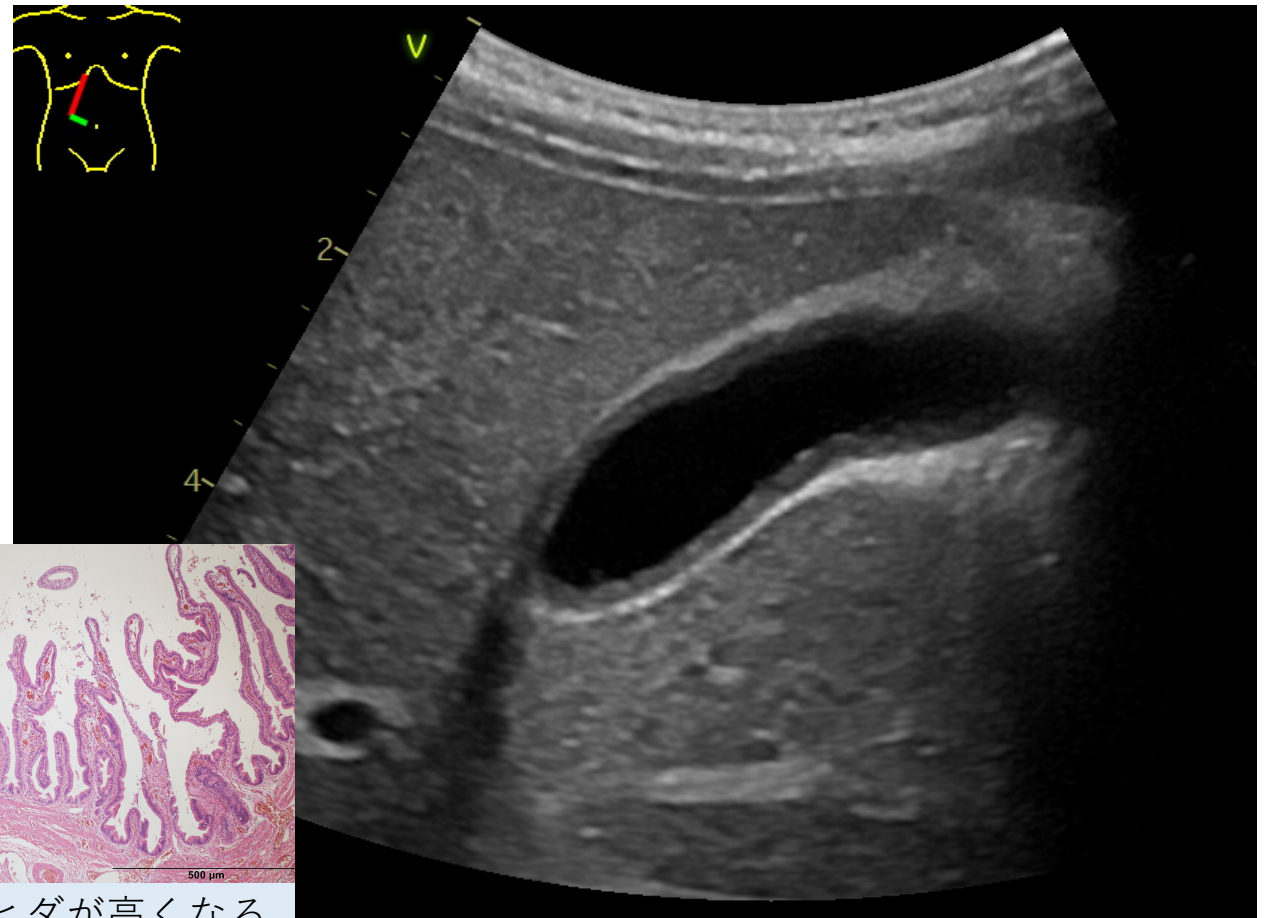
戸谷Ia型先天性胆道拡張症

- 胆嚢上皮のびまん性過形成



胆嚢粘膜ヒダが高くなる

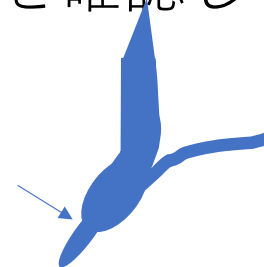
胆嚢上皮の過形成は超音波検査で胆嚢壁肥厚として描出される。
小児期からみられる。成人では合流異常を発見する契機になる。



画像による合流異常の診断

- EUSかMD-CTなどで十二指腸壁外合流を直接証明する。
- 乳頭括約筋作用が及ぶ範囲の上流に合流部を確認して間接的に証明する。
= **共通管の途中にnotch**

Notch, 括約筋作用によってできる切れ目



診断基準検討会による基準1では 異常に長い共通管や異常な形での合流で診断するとなっているが、主観的判断なため難しい場合がある。
その際は括約筋が作るnotchを基準にする判断がわかりやすい。

画像診断

1. 直接胆道造影(ERCP, 経皮経肝胆道造影, 術中胆道造影など)またはMRCPや3D-DIC-CT 像などで, 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を確認する。
ただし, 共通管が比較的短い例では, 直接胆道造影で乳頭部括約筋作用が膵胆管合流部に及ばないことを確認する必要がある。
2. EUS またはmultidetector-row CT (MD-CT) のmulti-planar reconstruction (MPR) 像などで, 膵管と胆管が十二指腸壁外で合流することを確認する。

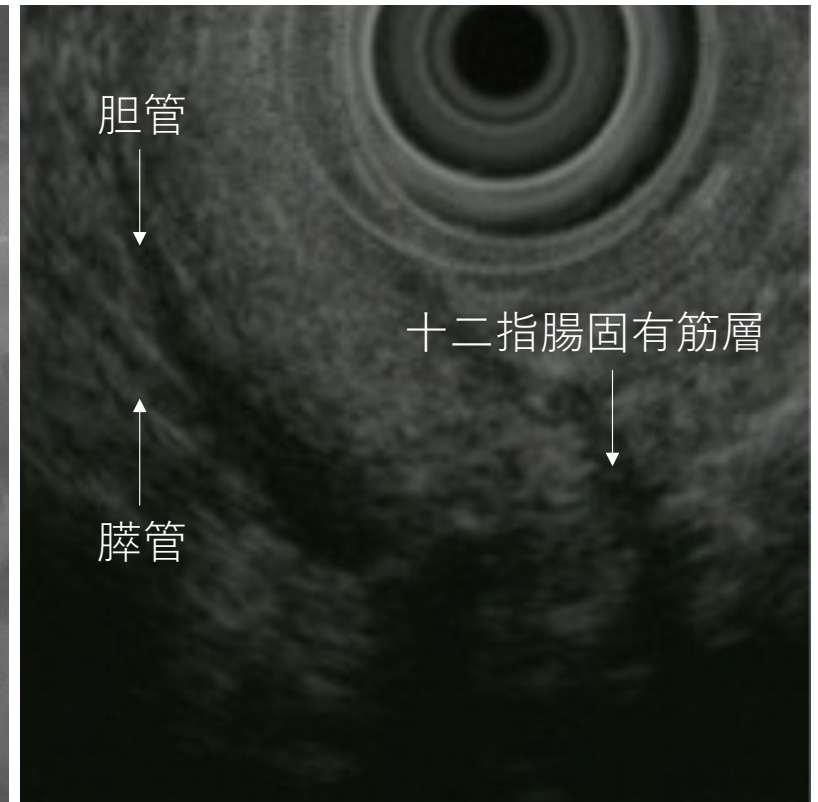
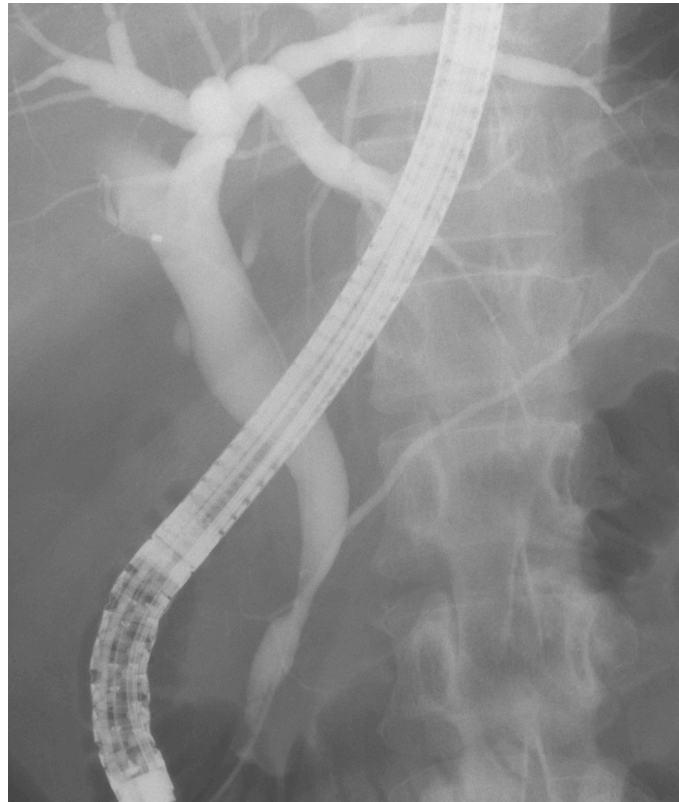
日本膵・胆管合流異常研究会診断基準検討委員会による膵・胆管合流異常の診断基準 (2013)

症例5

EUSによる壁外合流の直接証明

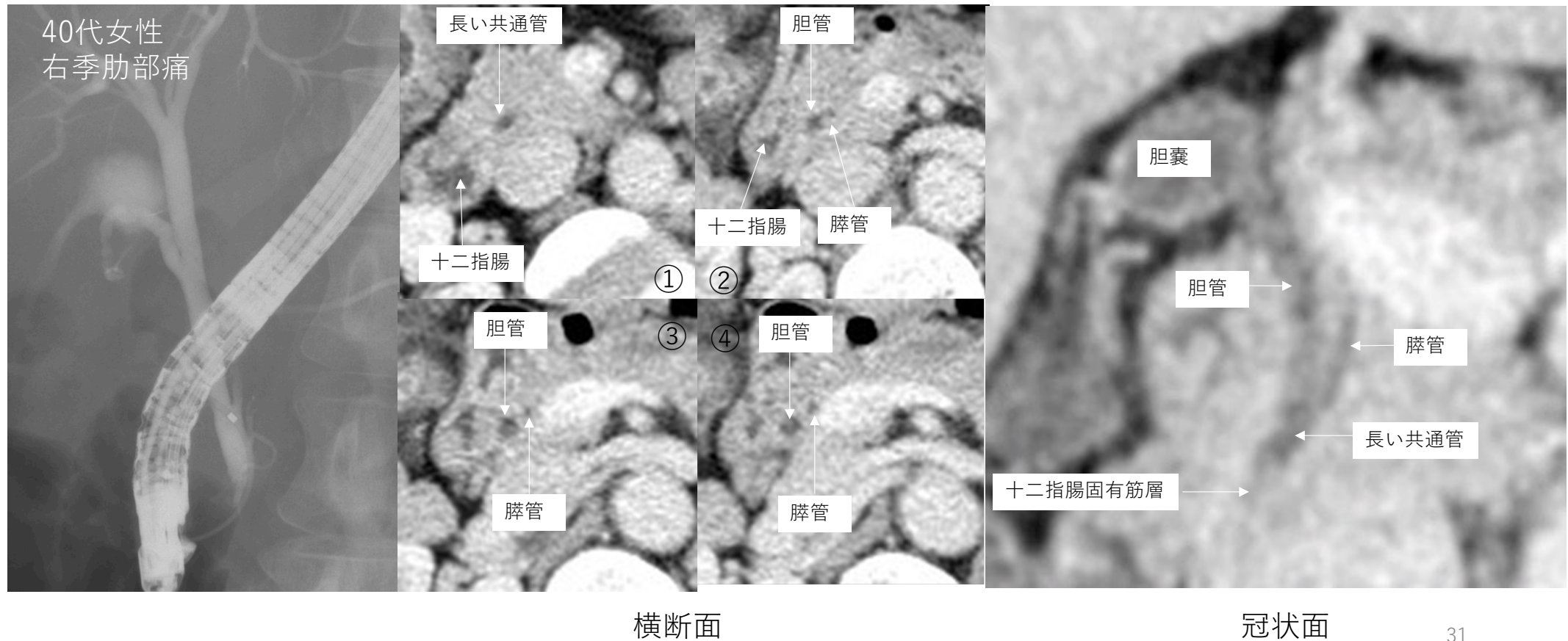
40代女性
腹痛

- 十二指腸壁外の膵内で合流
= 膵・胆管合流異常
- 総胆管径
超音波 14mm

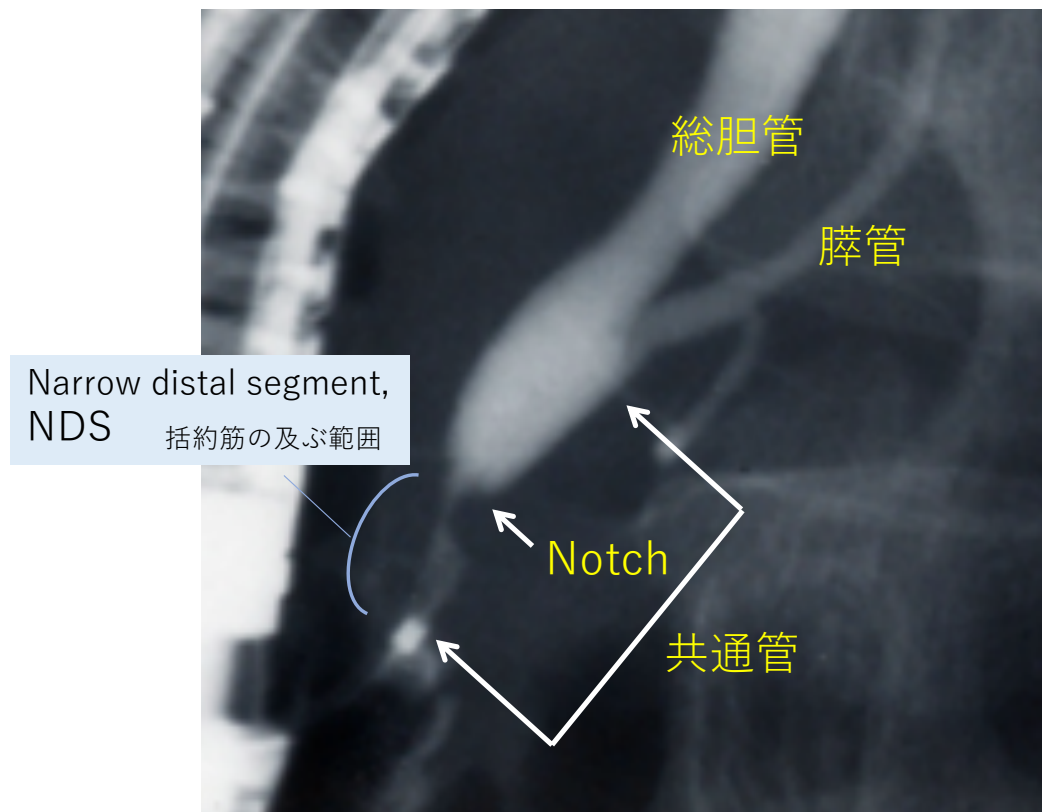


症例6

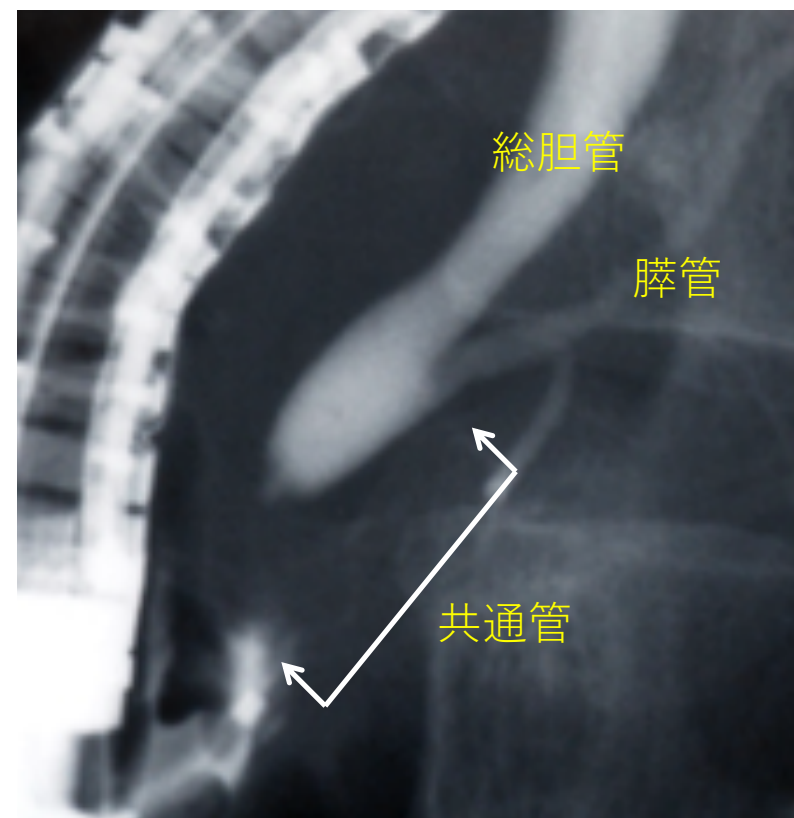
CTによる壁外合流の直接証明



共通管の途中にnotch = 合流異常



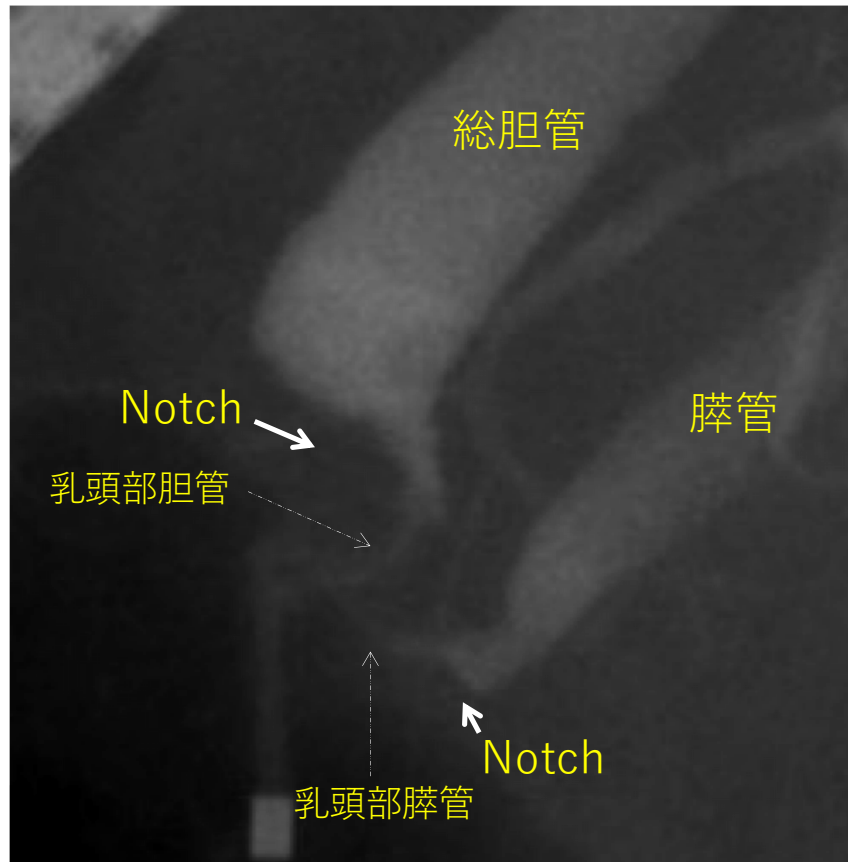
Oddi括約筋の弛緩時



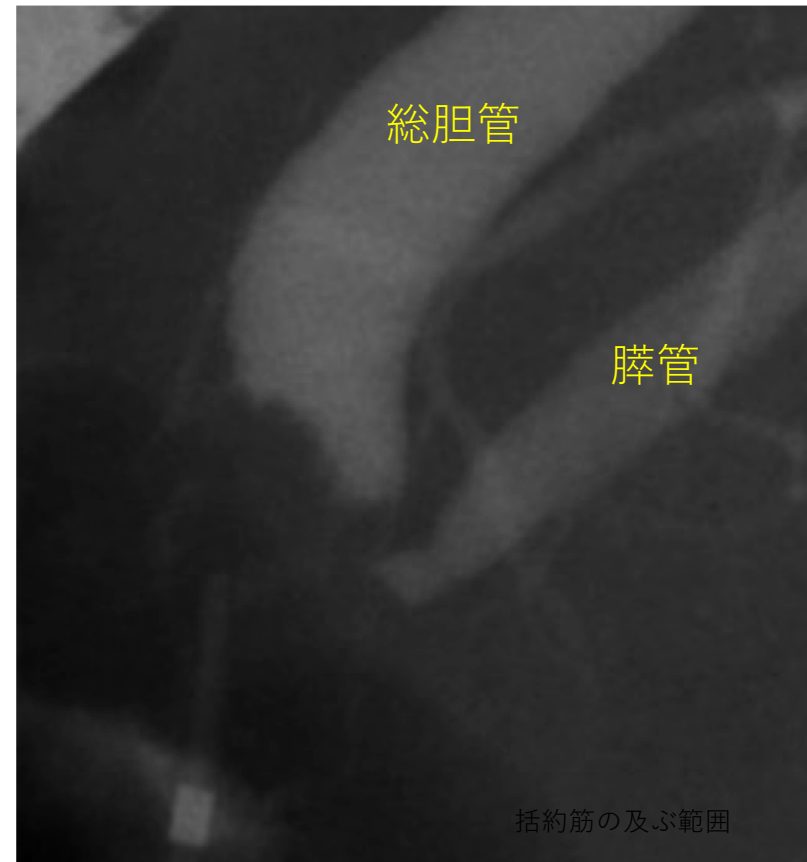
Oddi括約筋の収縮時

正常例

胆管と膵管ともに括約筋作用が及ぶので
胆管と膵管のそれぞれにnotchがみられる。



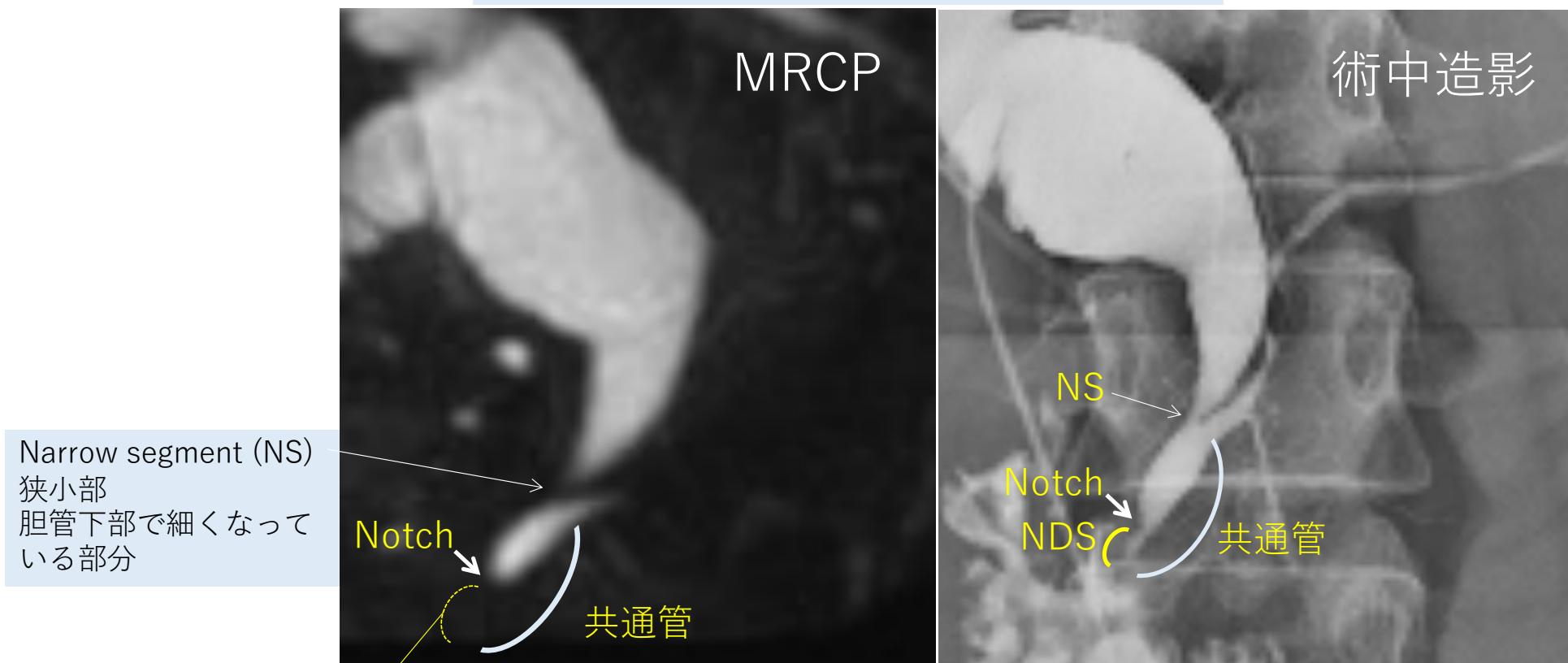
Oddi括約筋の弛緩時



Oddi括約筋の収縮時

MRCPではNDSが描出されないことがある

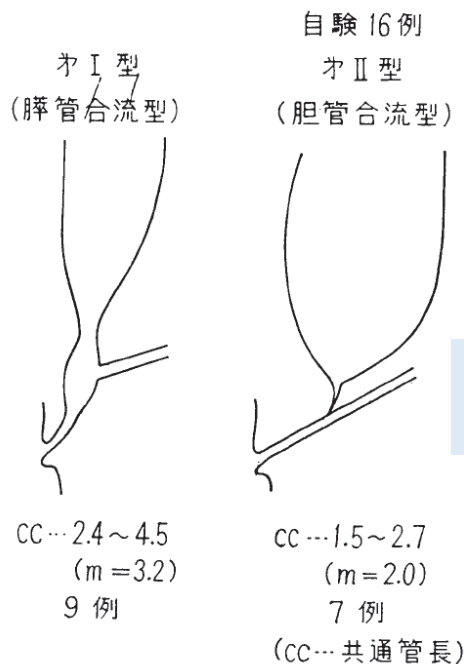
Narrow distal segment (NDS)は括約筋作用部分



NDS描出なし → MRCPでは共通管長の正確な測定が困難なことがある

膵・胆管合流異常の分類

木村の分類



PC type
膵管合流型

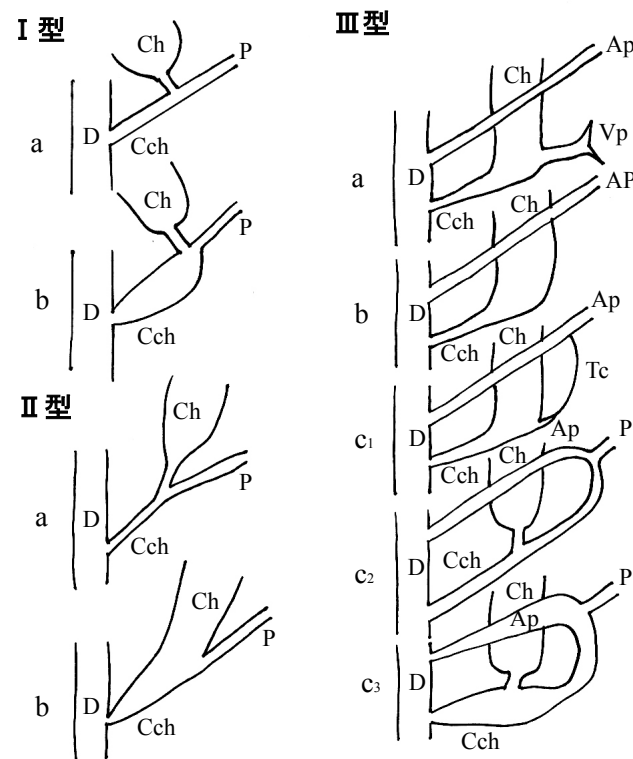
CP type
胆管合流型

現在も基本型

図14 胆管と膵管の合流形式

木村邦夫. 日消誌1976;73:401-14

新古味分類



木村分類(I, II)に副膵管開存(III)を加味

→ Divisum

共通管拡張と
副膵管開存を重視

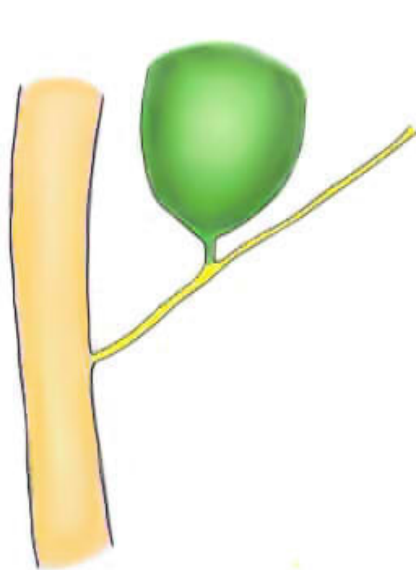
複雑なので
やや使いにくい

古味信彦. 膵臓 1991;6:28-38の図を基に作図

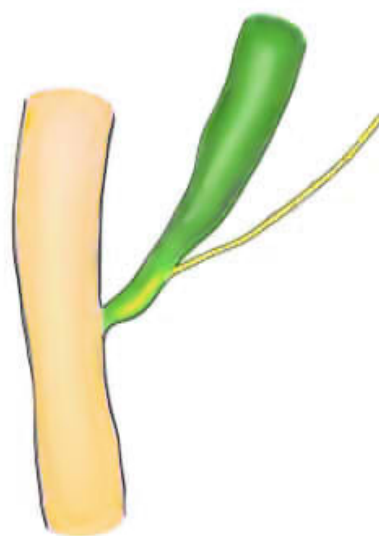
膵・胆管合流異常の分類

Urushihara et al. J Hepatobiliary Pancreat Sci. 2017 Aug;24(8):449-455

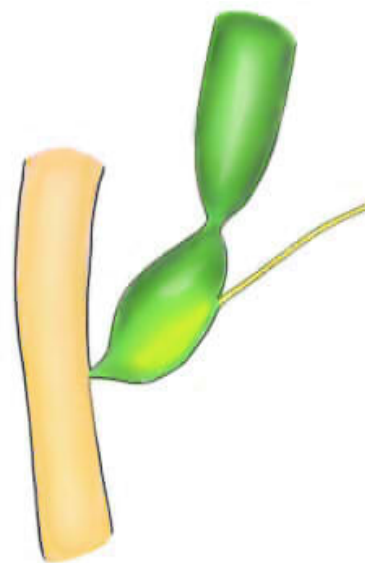
膵・胆管合流異常研究会
診断基準検討委員会の分類
(研究会分類)



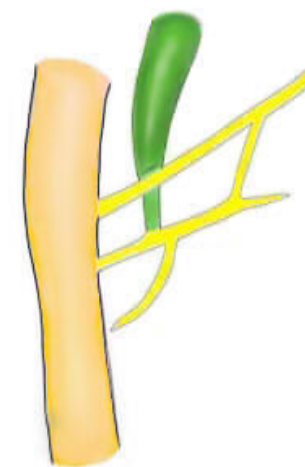
Type A 狭窄型
Stenotic type



Type B 非狭窄型
Non-stenotic type



Type C 共通管拡張型
Dilated channel type

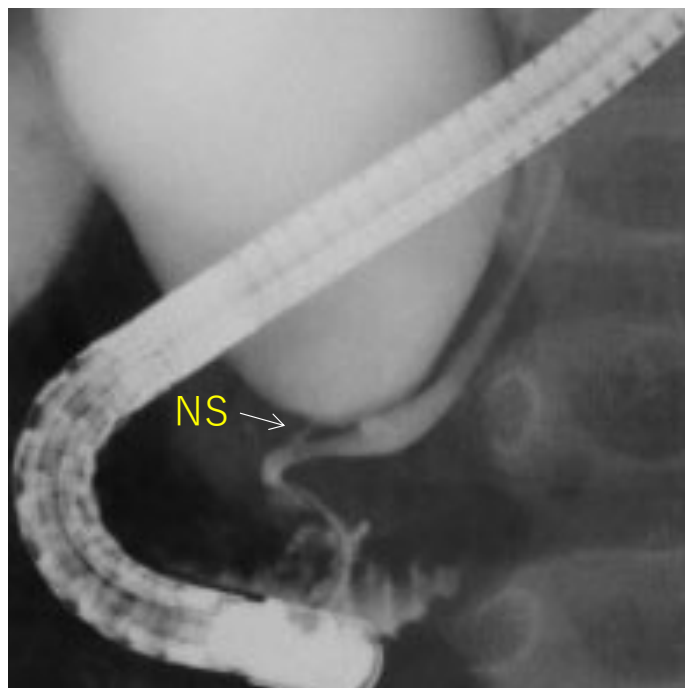


Type D 複雑型
Complex type

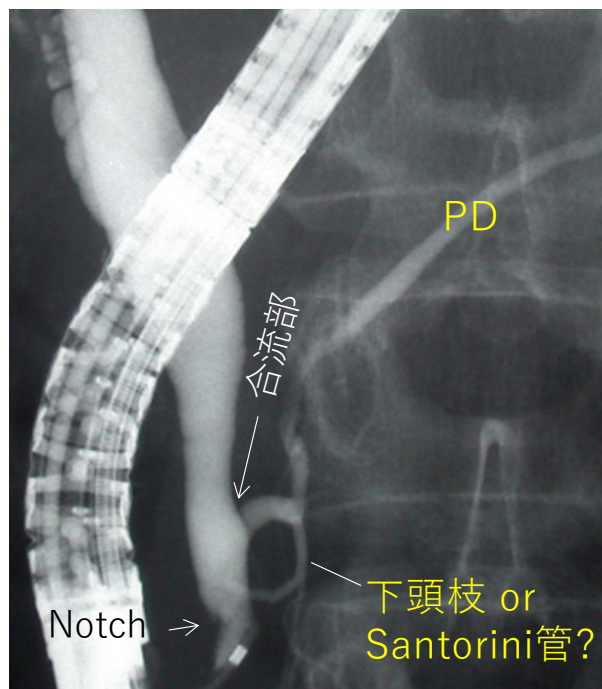
副膵管(Santorini管)の有無は本分類に関与しない。

輪状膵やpancreas divisumなどで
左の3つに入れられない例外のみ

診断基準検討委員会の分類 (研究会分類)



Type A
Stenotic type



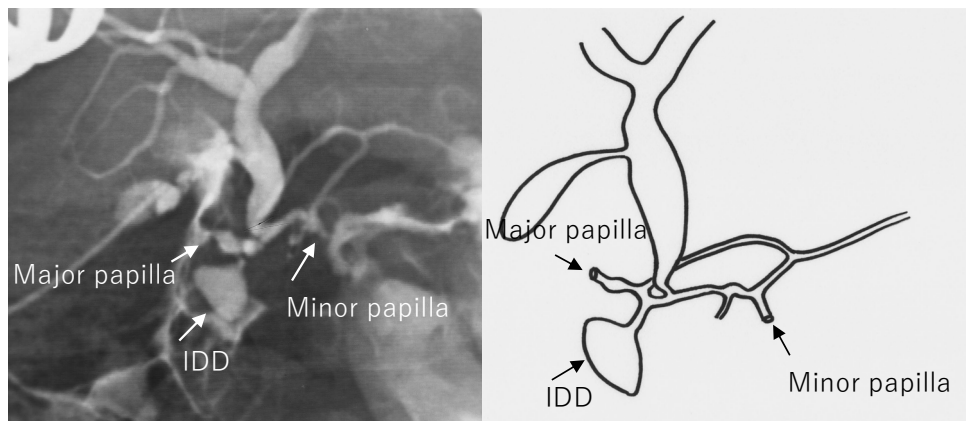
Type B
Non-stenotic type



Type C
Dilated channel type

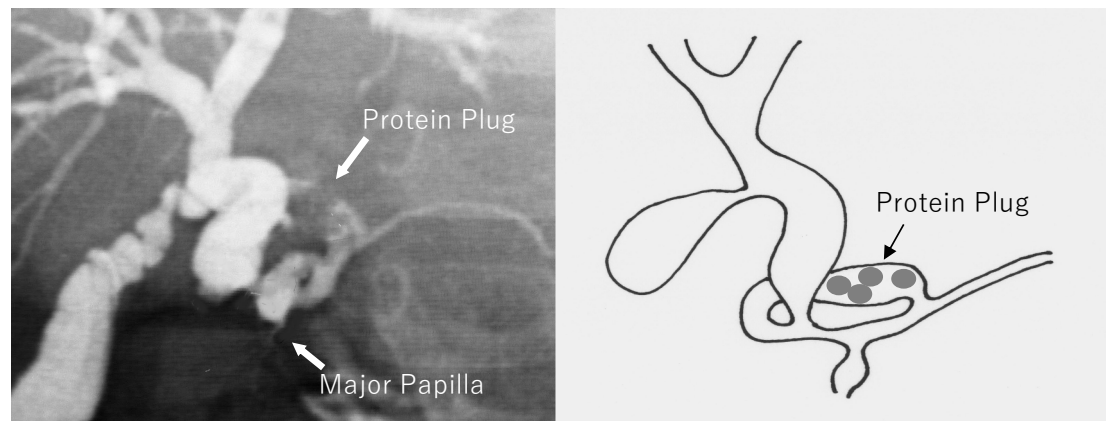
Type D 複雑型

分類できない例外を分類するための型



IDD, intraluminal duodenal diverticulum

1歳女児 輪状膵, 十二指腸内憩室

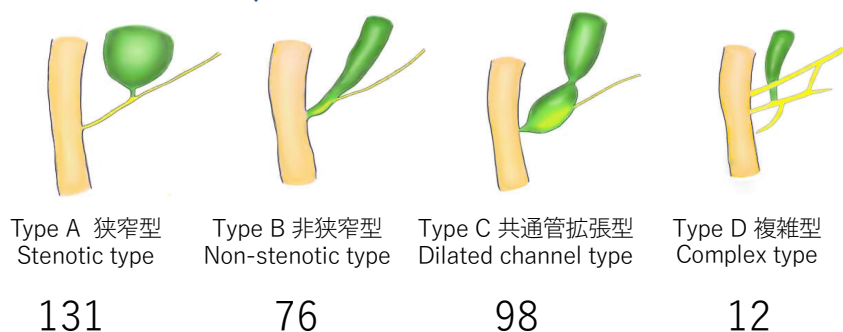


4歳男児 輪状膵

研究会分類は 小児の臨床的特徴をよく反映する

Urushihara N, Hamada Y, Kamisawa T, Fujii H, Koshinaga T, Morotomi Y, Saito T, Itoi T, Kaneko K, Fukuzawa H, Ando H.
Classification of pancreaticobiliary maljunction and clinical features in children.
J Hepatobiliary Pancreat Sci. 2017 Aug;24(8):449-455. doi: 10.1002/jhbp.485. Epub 2017 Jul 31. PMID: 28639336.

小児317例



成人では小児と異なり,
Santorini管の形態（開通）の方が
胆道癌発生との関係が深い→古味分類 III

臨床的特徴	型	その他の型	P
低年齢（平均年齢）	A 1.8歳	3.2-4.6歳	< 0.01
嚢胞型胆管拡張	A 89%	24~30%	< 0.01
非拡張型	B 22%	0~17%	< 0.01
高アミラーゼ血症	B 86% C 73%	A 38% D 67%	< 0.01
急性膵炎（全体で7%）	A 5%, B 7%, C 11%, D 8%		NS
胆管穿孔	C 14%	0~3%	< 0.01
蛋白栓	C 56%	22~40%	< 0.01

Yoshimoto K, Kamisawa T, Kikuyama M, Kuruma S, Chiba K, Igarashi Y.
Classification of pancreaticobiliary maljunction and its clinical features in adults. J Hepatobiliary Pancreat Sci. 2019 Dec;26(12):541-547. doi: 10.1002/jhbp.691. Epub 2019 Nov 16. PMID: 31633314.

基礎編

先天性胆道拡張症とは？

初版2021.9, 2版2022.9

先天性胆道拡張症の画像の特徴

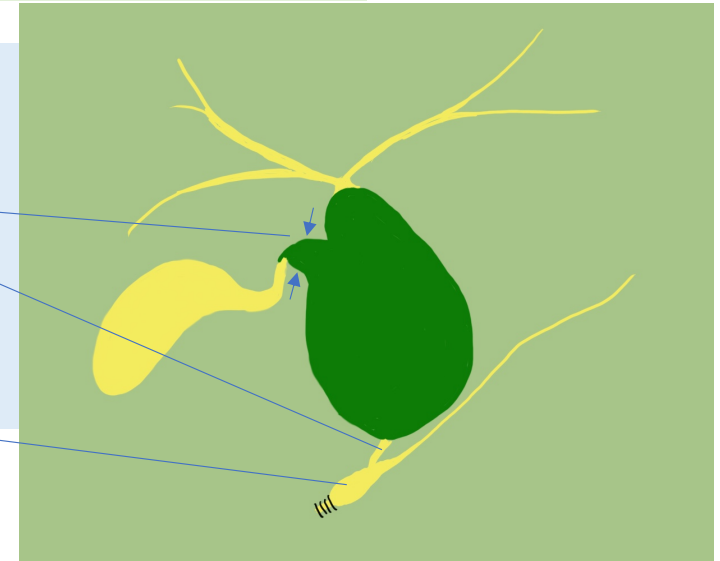
定義となる特徴

- 膵・胆管合流異常
- 総胆管を含む胆管の限局性拡張（先天性を示唆）

全例にはみられないが拡張症に特徴的

- 胆嚢管起始部の拡張
- 胆管下部の狭小部 narrow segment
- 共通管の拡張

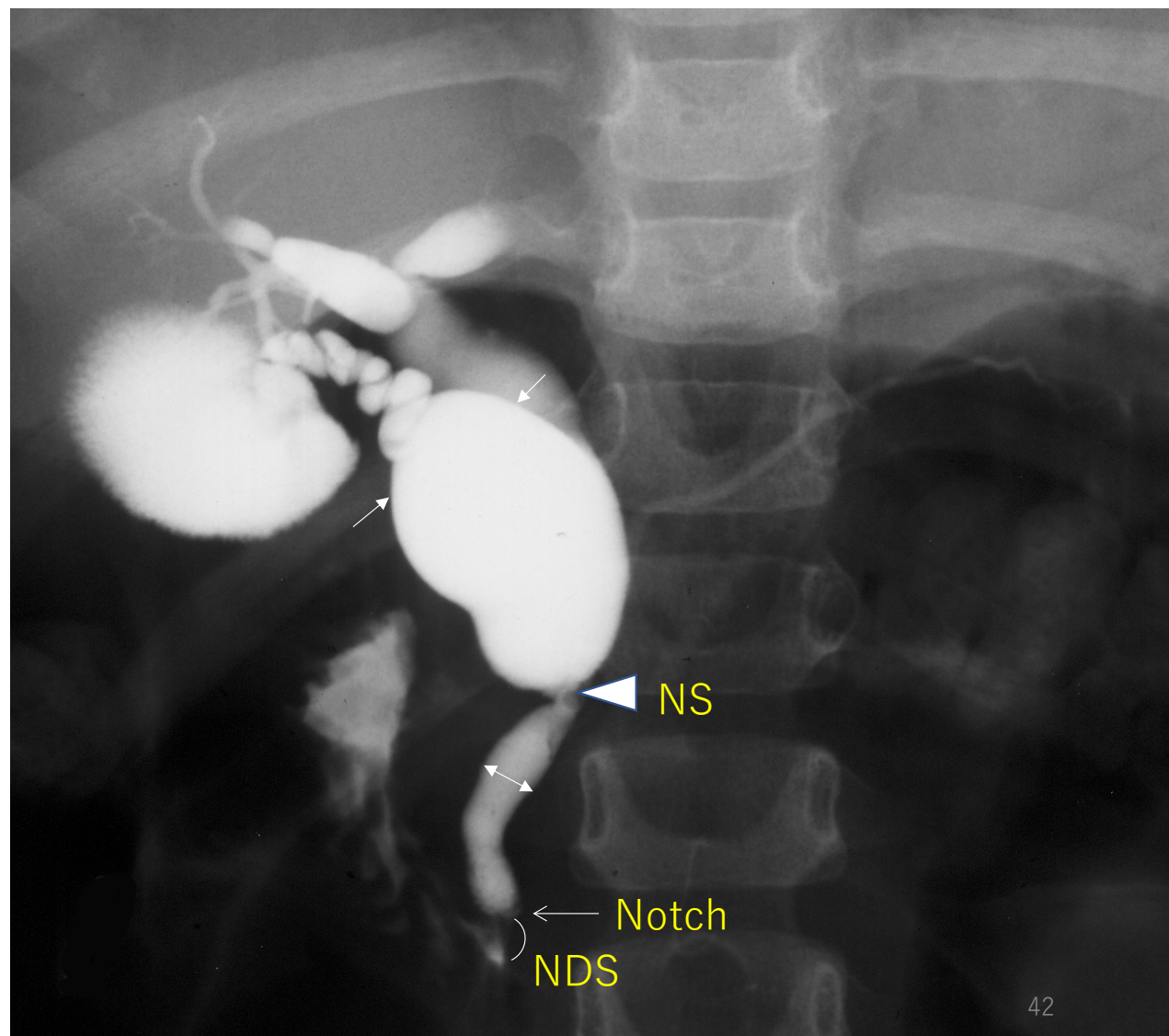
合流異常分類の基準
→P36 PBM研究会分類



症例 7 胆嚢管起始部の拡張 狭小部 共通管の拡張

4歳女児 ERCP
腹痛・嘔吐で発症

- 総胆管は嚢胞状に拡張した**胆嚢管の起始部（矢印）**のようにみえる。
胆嚢側の胆嚢管や胆嚢は拡張しない（→限局性拡張）。
- 嚢胞状拡張部の下部が急速に細くなって（矢頭）膵管と合流する。
狭小部narrow segment (NS)と呼ばれる。
なお，narrow distal segment (NDS)は括約筋の作用が及んで細い部分をさす。
- **共通管の拡張（両矢印）** もしばしば拡張症にみられる所見である。
- Type C dilated channel type



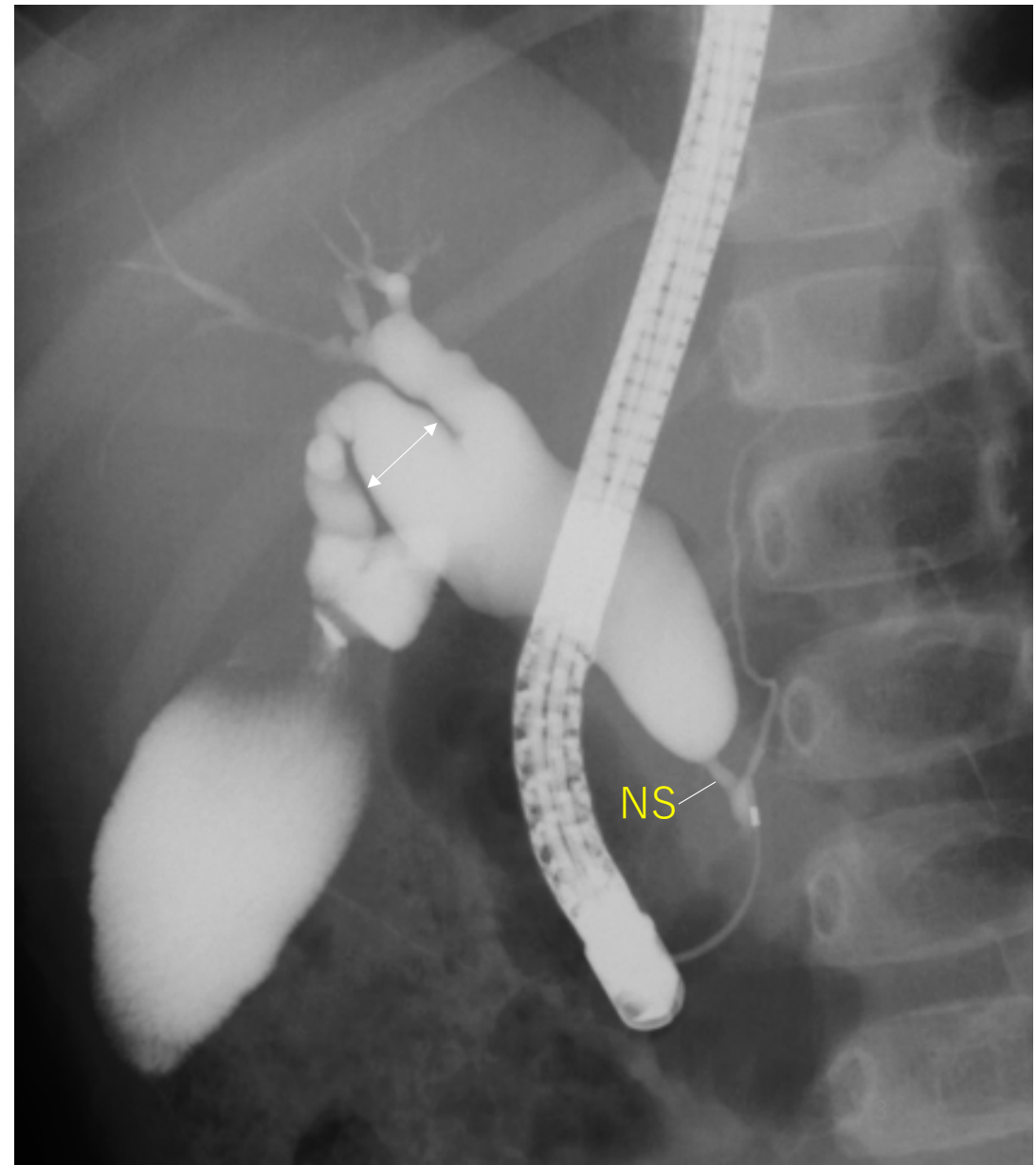
症例8

胆嚢管起始部の拡張 比較的長い狭小部

3歳女児 ERCP

腹痛，嘔吐，肝・膵酵素上昇

- 胆嚢管起始部が総肝管より太い(⇔)
- 狭小部Narrow segment(NS)が長い
- 共通管下部は造影されていない
- Type A stenotic type



狭小部は膵管分枝？

病理学的に狭小部は腹側膵管分枝である。

Suda K, Matsumoto Y, Miyano T.

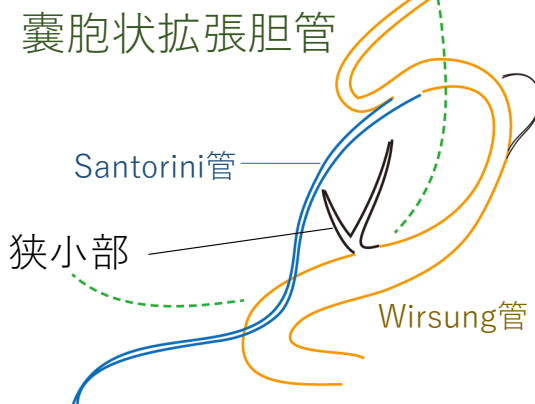
Narrow duct segment distal to
choledochal cyst.

Am J Gastroenterol. 1991

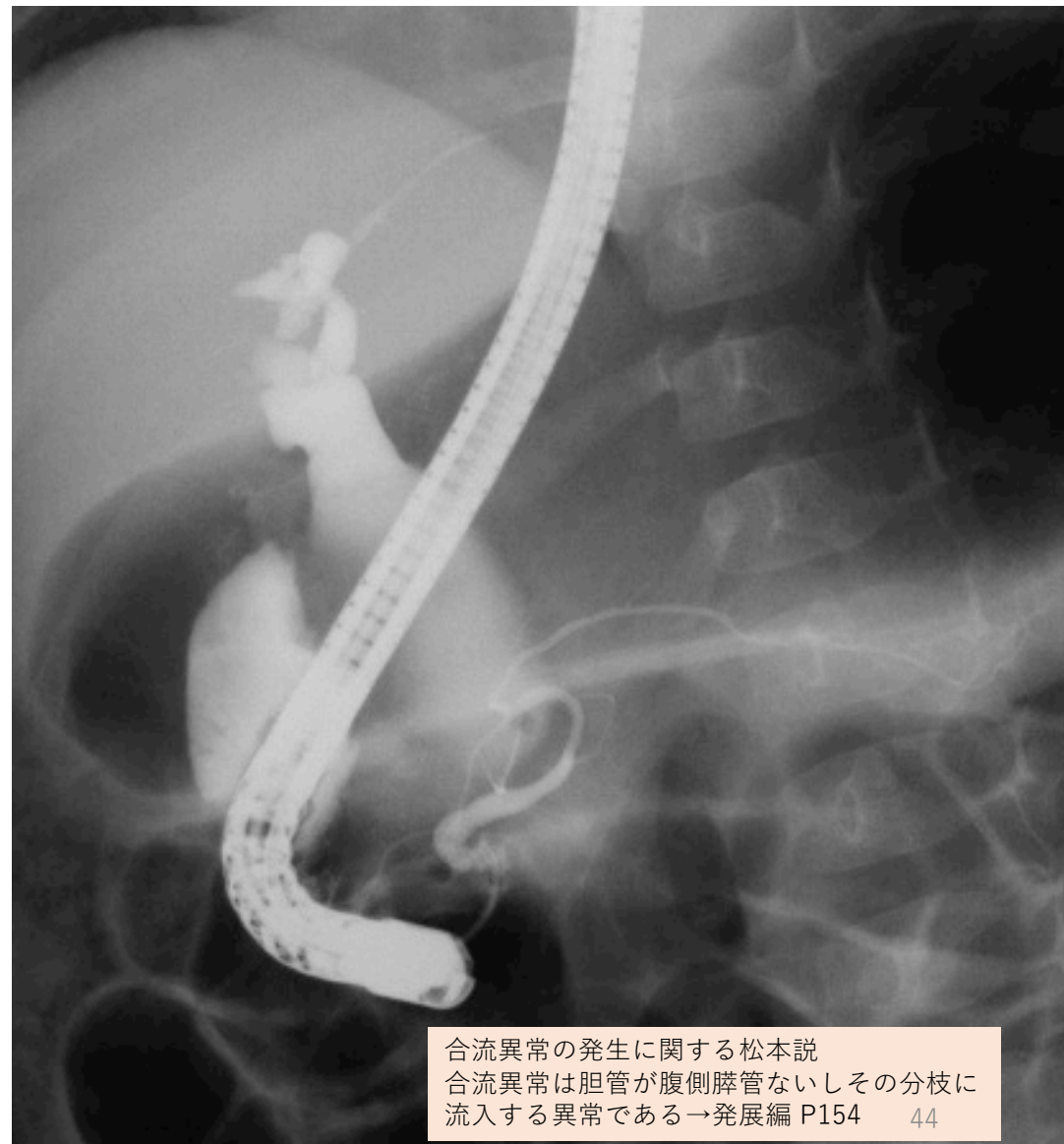
Sep;86(9):1259-63. PMID: 1882808.

症例 9

1歳女児 ERCP
嘔吐, 膵酵素上昇



狭小部が膵管分枝の
一つに見える



合流異常の発生に関する松本説
合流異常は胆管が腹側膵管ないしその分枝に
流入する異常である→発展編 P154 44

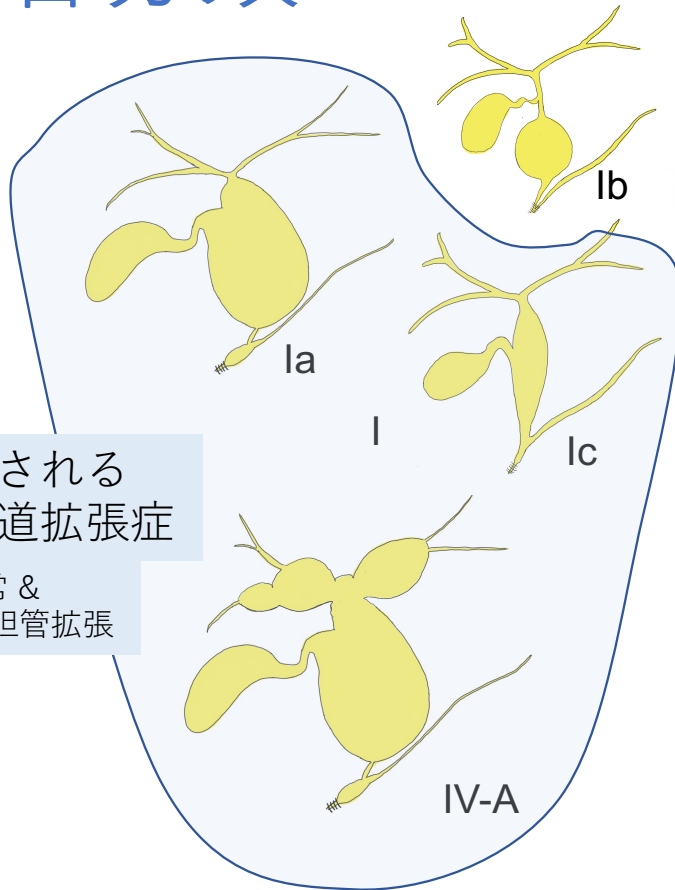
戸谷分類

合流異常を伴わない
分節状胆管拡張

戸谷分類は先天的に胆道が拡張する
さまざまな疾患entitiesを網羅的に含む。

現在定義される
先天性胆道拡張症

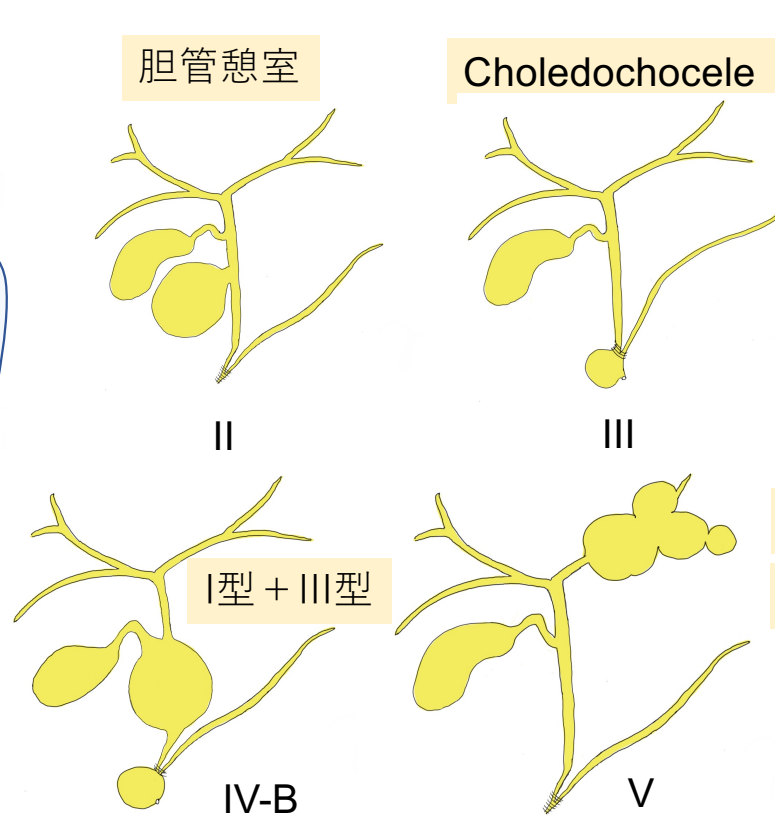
合流異常 &
限局性胆管拡張



胆管憩室

Choledochoceles

→マニア編



Todani's classification of choledochal cysts 1977, revised 1995

戸谷分類 I型

Todani T, Watanabe Y, Toki A, Morotomi Y.

Classification of congenital biliary cystic disease: special reference to type Ic and IVA cysts with primary ductal stricture.

J Hepatobiliary Pancreat Surg. 2003;10(5):340-4.

doi: 10.1007/s00534-002-0733-7. PMID: 14598133.

- The **type I** cyst has no intrahepatic component, and the common hepatic duct proximal to the cyst is usually normal. This type is divided into three subtypes morphologically.
 - **Type Ia** is a cystic dilatation of the choledochus.
 - **Type Ib** is a segmental dilatation with no pancreatobiliary malunion present, and hepatic choledochostomy after cyst excision may be feasible.
 - **Type Ic** refers to a **fusiform**, **diffuse**, or **cylindrical** dilatation of the choledochus with pancreatobiliary malunion, and the dilatation often extends continuously to the intrahepatic duct.

極めてまれ
→マニア編

IV-A型との鑑別で混乱を招く（→発展編）が、くびれ（狭窄）がないことが重要だろう

戸谷分類 IV型

Todani T, Watanabe Y, Toki A, Morotomi Y.

Classification of congenital biliary cystic disease: special reference to type Ic and IVA cysts with primary ductal stricture.

J Hepatobiliary Pancreat Surg. 2003;10(5):340-4.

doi: 10.1007/s00534-002-0733-7. PMID: 14598133.

- **Type IV** is a multiple cyst.
 - **Type IVA** involves multiple cysts in both the intrahepatic and extrahepatic bile ducts. Intrahepatic dilatation affects both lobes, although the left lobe is predominantly involved. Based on the shape of the extrahepatic and intrahepatic ducts, type IV is subclassified into three forms, **cystic-cystic**, **cystic-fusiform**, and **fusiform-fusiform**.
 - **Type IVB** refers to multiple dilatations confined only to the extrahepatic bile duct.

極めてまれ
→マニア編

基礎編

先天性胆道拡張症 典型例

初版2021.9

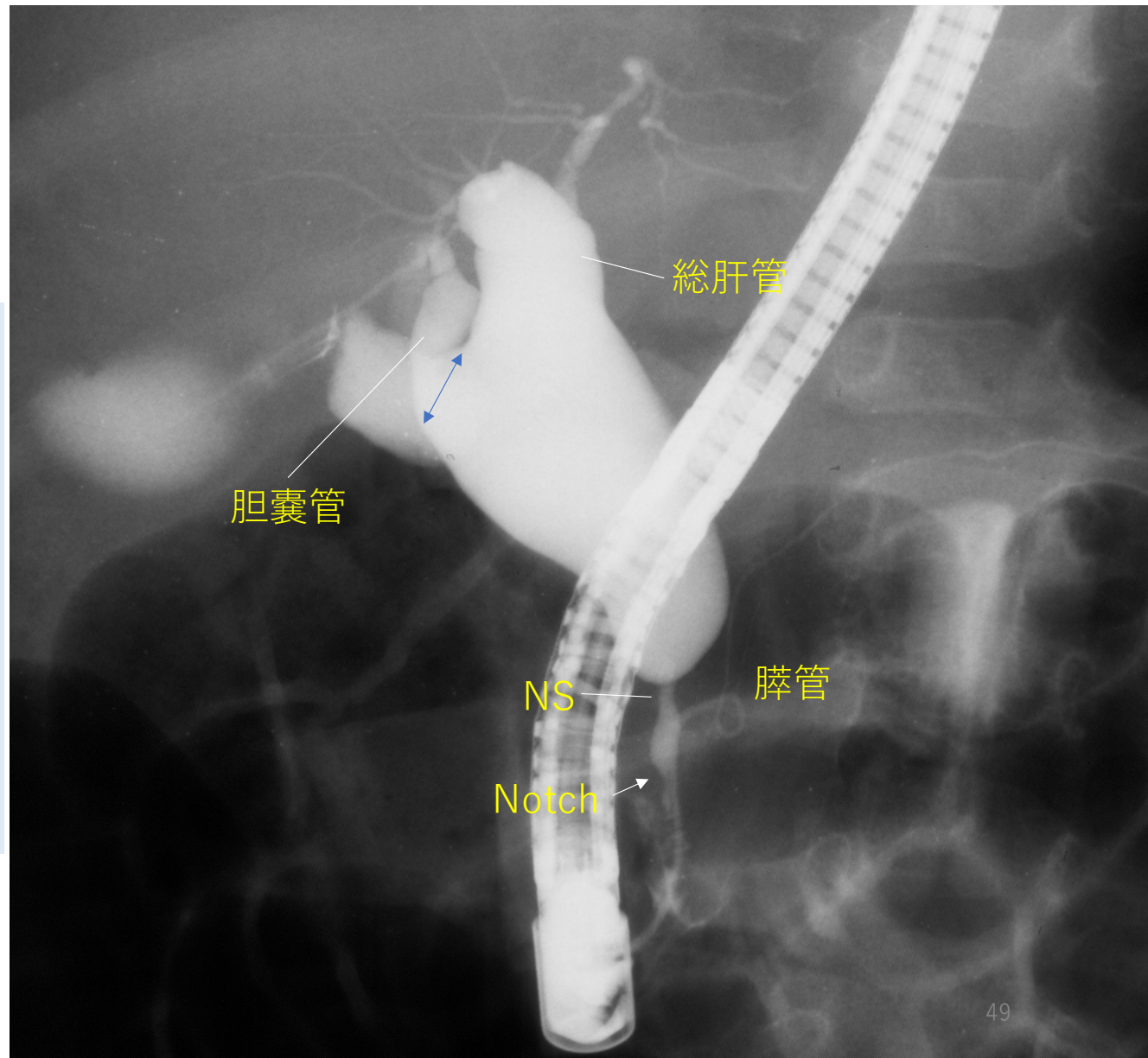
症例 10

la型 典型例 小児

1歳女児 ERCP

発熱疾患の入院中に肝酵素上昇で発見

- 総胆管径21mm 嚢胞状拡張
- 総肝管まで拡張は及ぶが
その上流の胆管拡張はない。
- 胆嚢管起始部の拡張 (↔) するも
その先の胆嚢管や胆嚢の拡張はない。
- 狭小部 narrow segment (NS) の存在
- 共通管の拡張はない
- 研究会合流異常分類 P36
Type A stenotic type



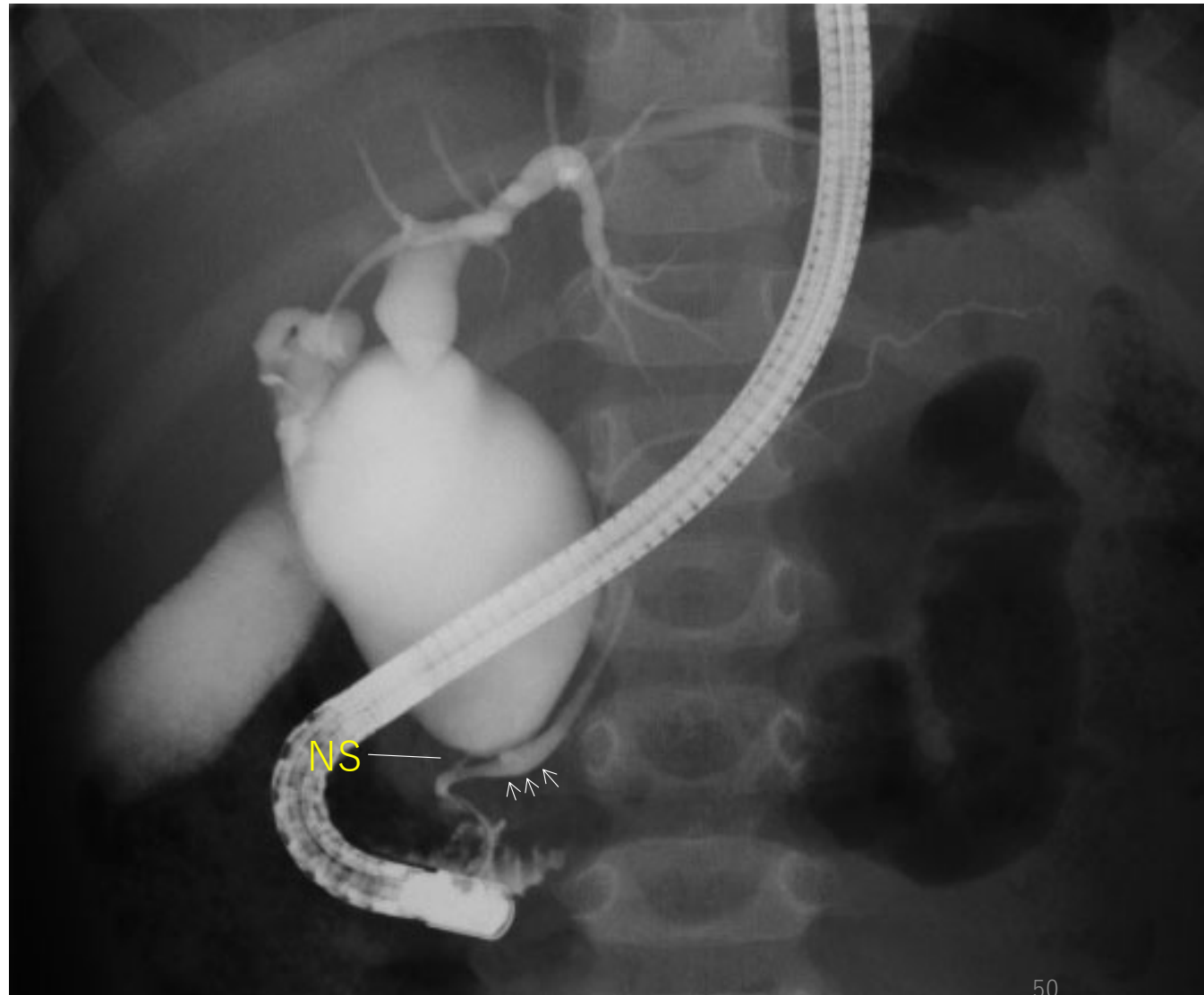
症例 11

1a型 典型例 小児

3歳女児 ERCP

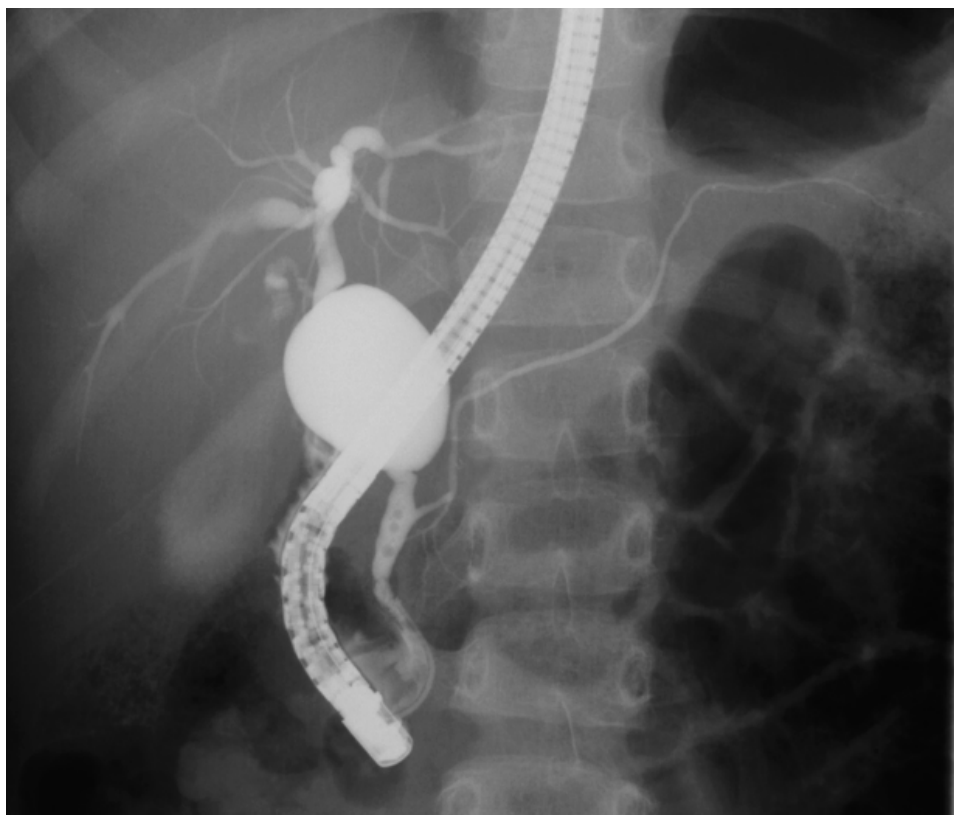
腹痛，嘔吐，肝酵素上昇

- 総胆管径40mm 嚢胞状拡張
- 総肝管の上流で拡張なし
- 胆嚢管起始部の拡張あるも胆嚢の拡張はなし
- 狭小部 NSあり
- 共通管の拡張はなし
- 狭小部NSは嚢胞下端ではなく，右前に入ることが多い。
腹側膵管が嚢胞壁に張り付き（矢印部分）剥離時に損傷注意
→P75-78
- Type A stenotic type

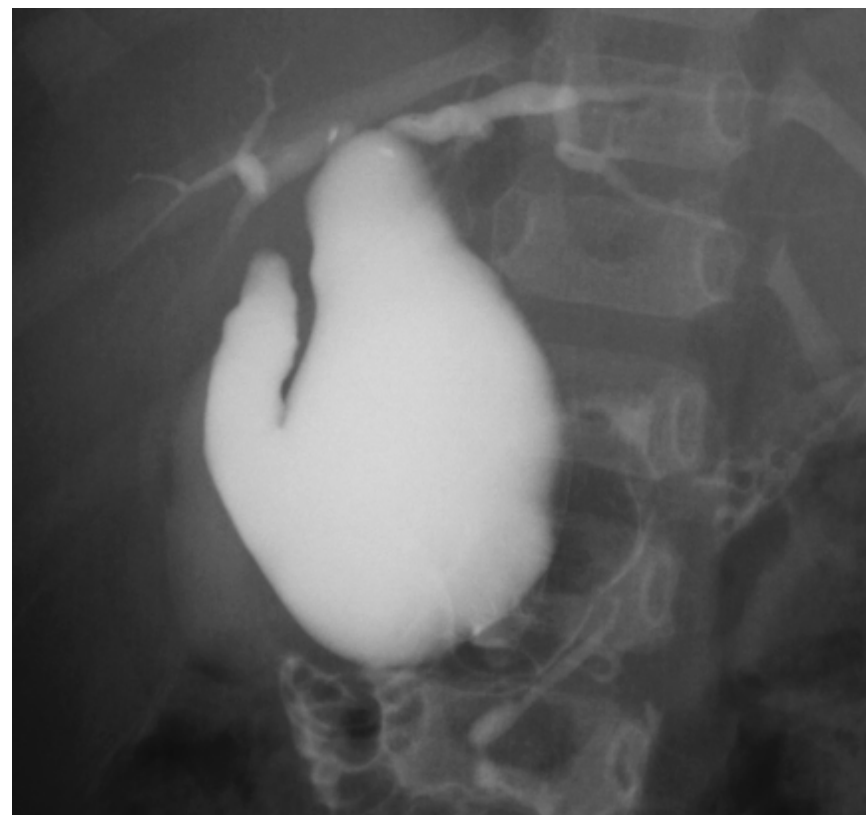


Ia型 小児

限局性胆管拡張の範囲



総胆管のみの拡張



総胆管・胆嚢管・総肝管の拡張

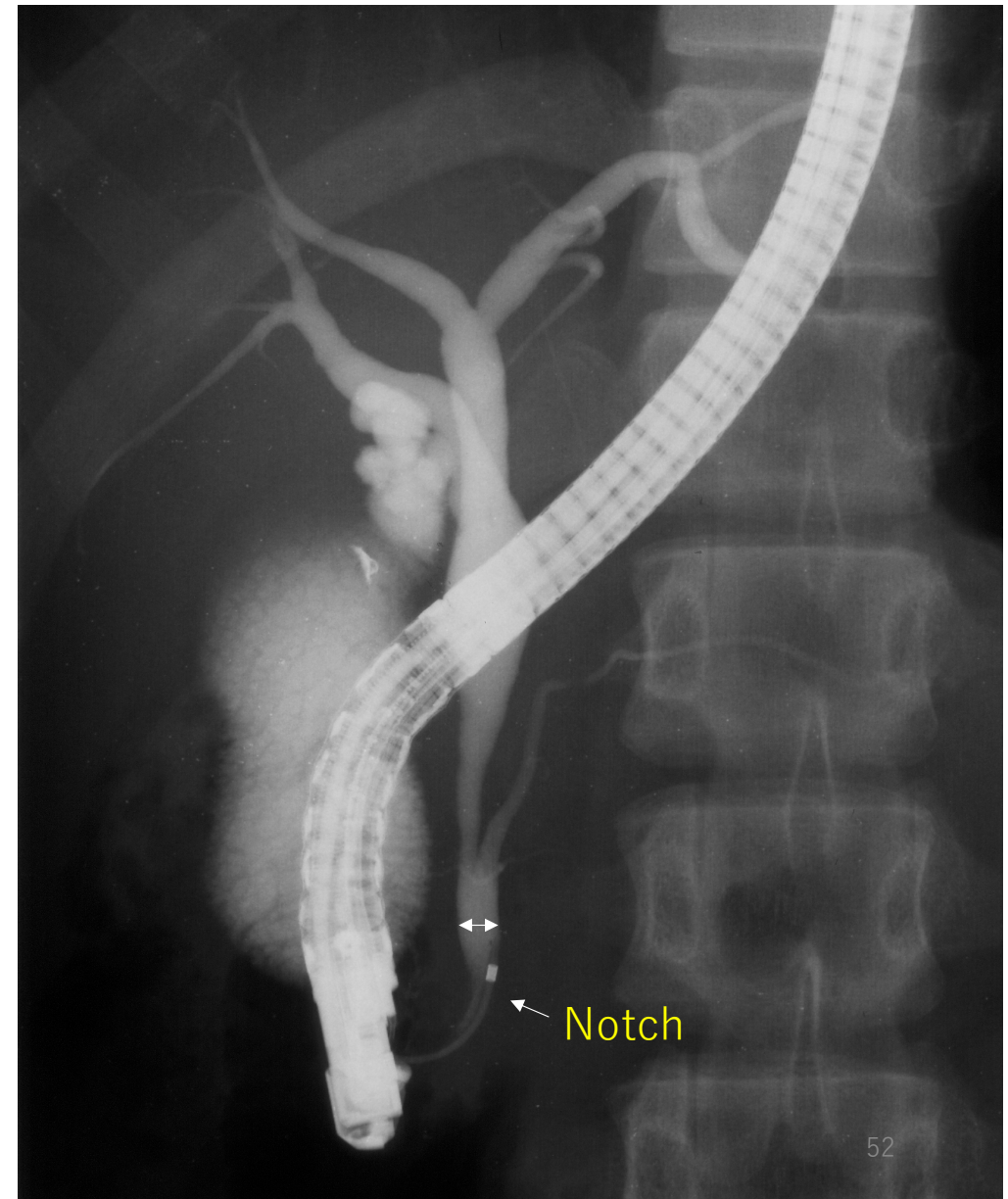
症例 12

Ic型 典型例 小児 fusiform dilatation

13歳女児 ERCP

腹痛，嘔吐，高アミラーゼ血症で発症

- 総胆管径13mm 紡錘状拡張
- 後区域枝の拡張あるが，総肝管から連続してなだらかに拡張しているのでIV-AでなくIc
→発展編 戸谷分類 曖昧な境界
- 共通管拡張（矢印）
- 狭小部 NSの有無は微妙
→発展篇 共通管と狭小部
- Type C dilated channel type



症例 13

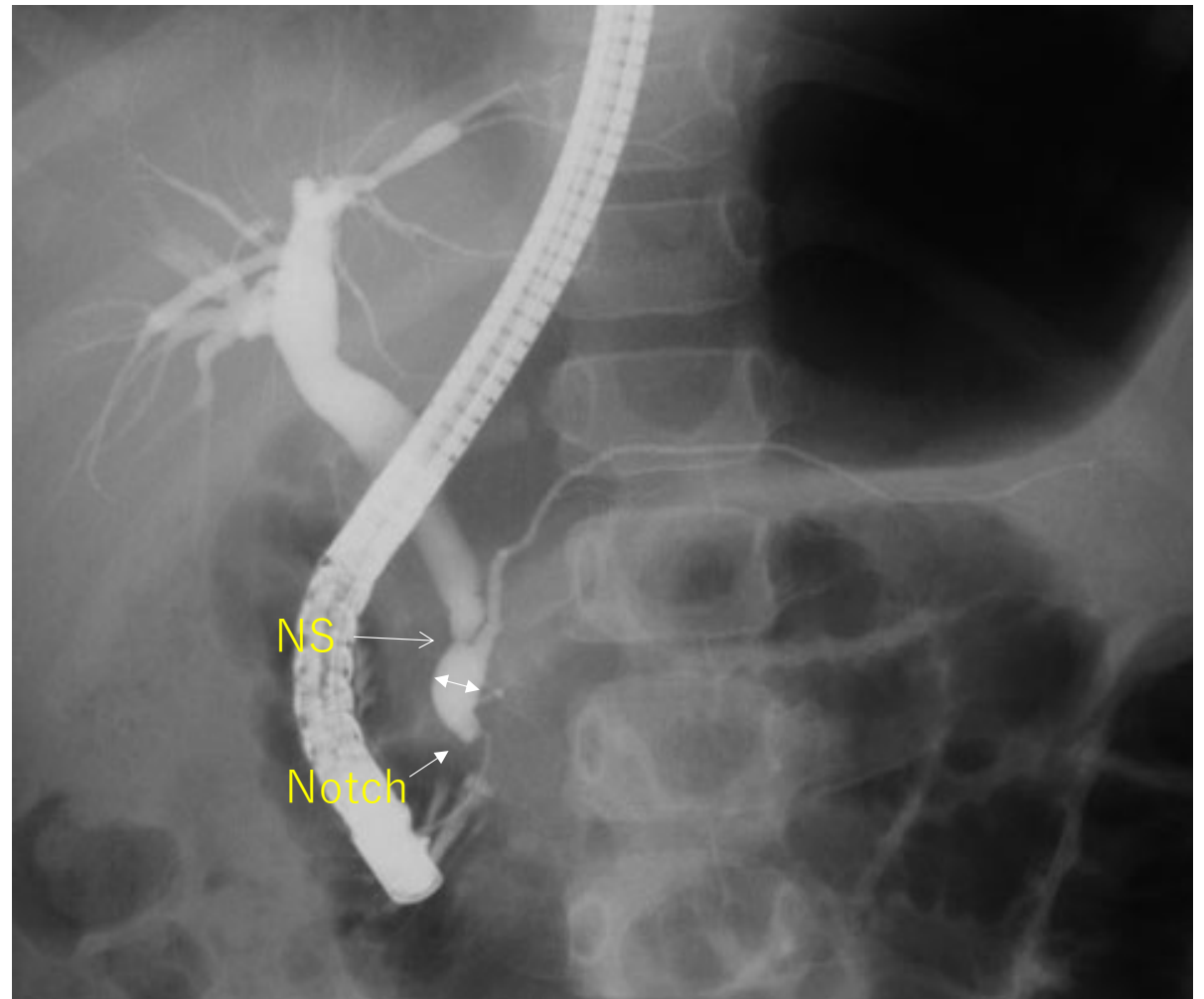
Ic型 典型例 小児 cylindrical dilatation

5歳男児 ERCP

1歳時に他院で胆嚢摘出の既往

- 総胆管径8.4 mm **円筒状拡張**
＜5歳 超音波検査での正常胆管
上限 3.9mm→P60＞
- 総肝管より上流に拡張なし
- 狭小部 **NS**あるが短い
- 共通管拡張
- Type C dilated channel type

非拡張型合流異常との相違→発展編



症例 14

Ic型 典型例 小児 cylindrical dilatation

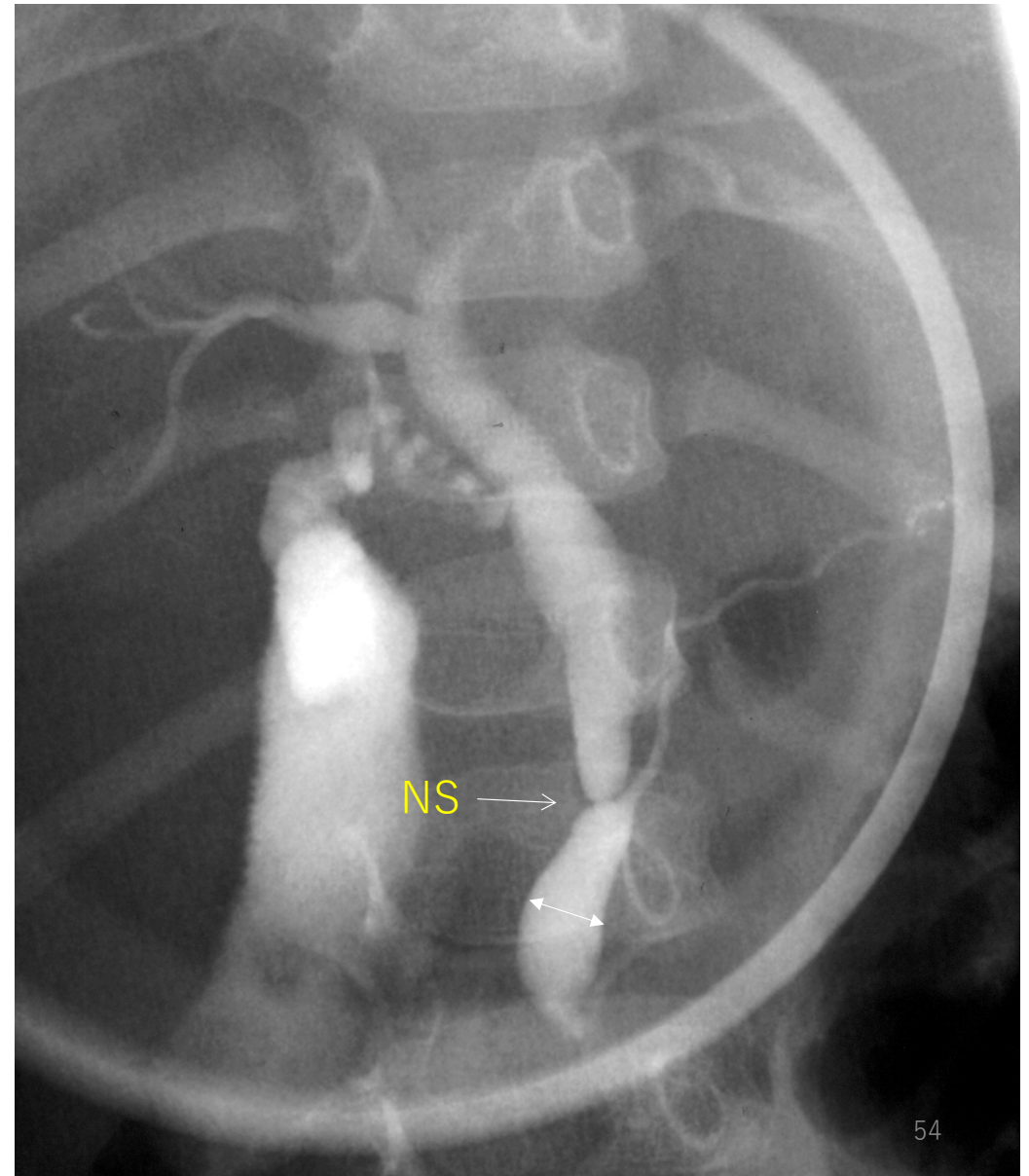
2歳 ERCP

腹痛, 嘔吐

AST 896, ALT 416, Amy 1168

CTで膵腫大 (真の膵炎)

- 総胆管径8.0 mm **円筒状拡張**
<2歳 超音波検査での正常胆管上限
3.3mm→P60>
- 総肝管の上流に拡張なし
- 狭小部 NSあるが短い
- 共通管拡張 著明
- Type C dilated channel type



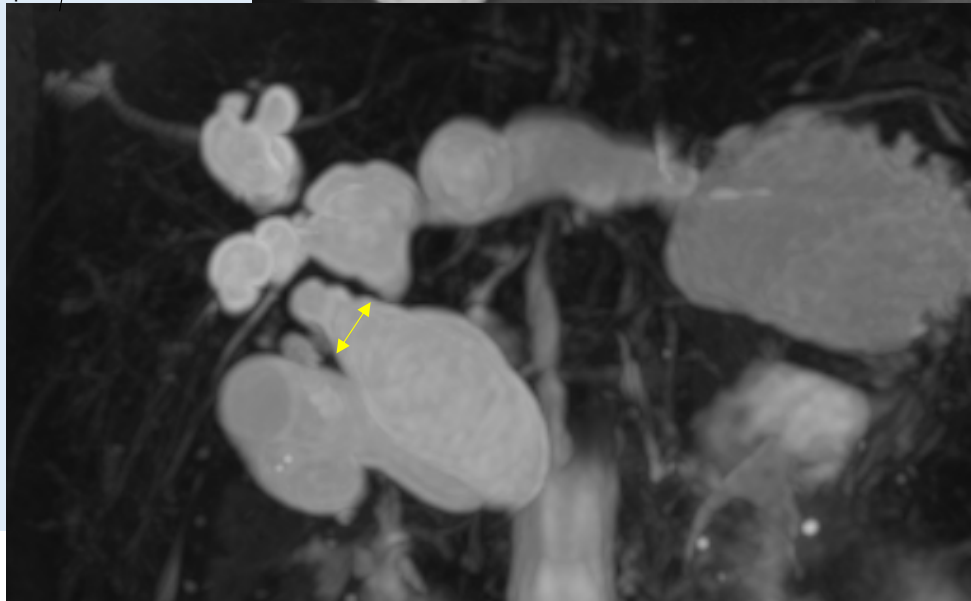
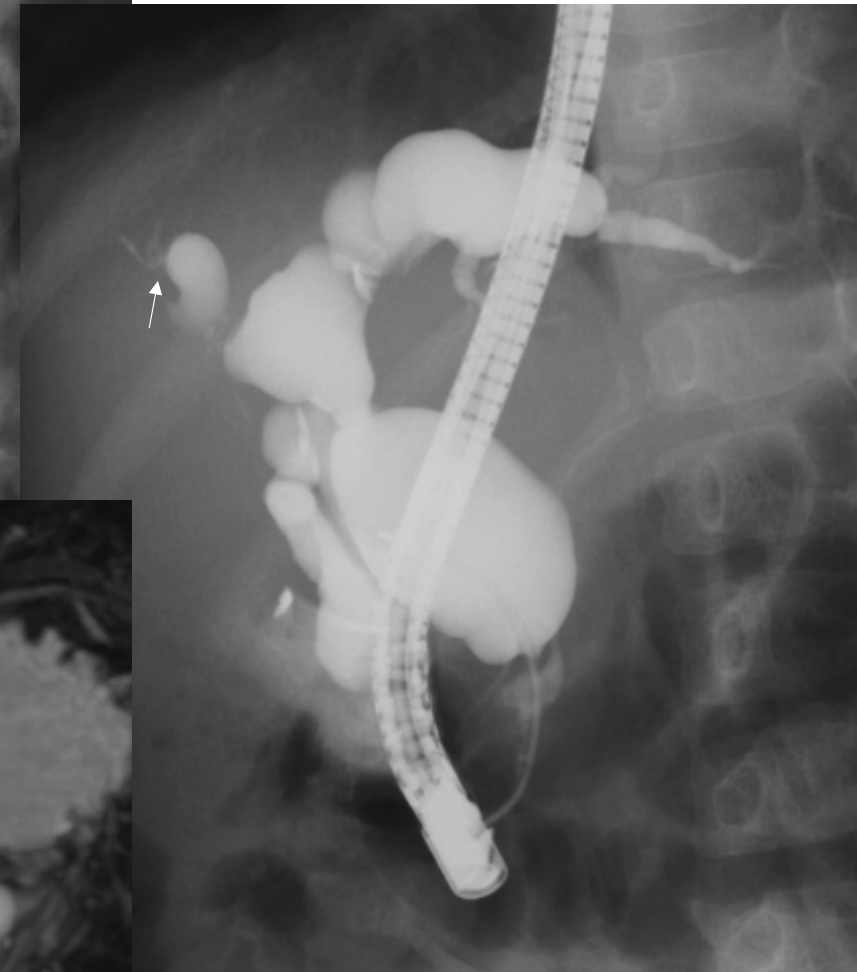
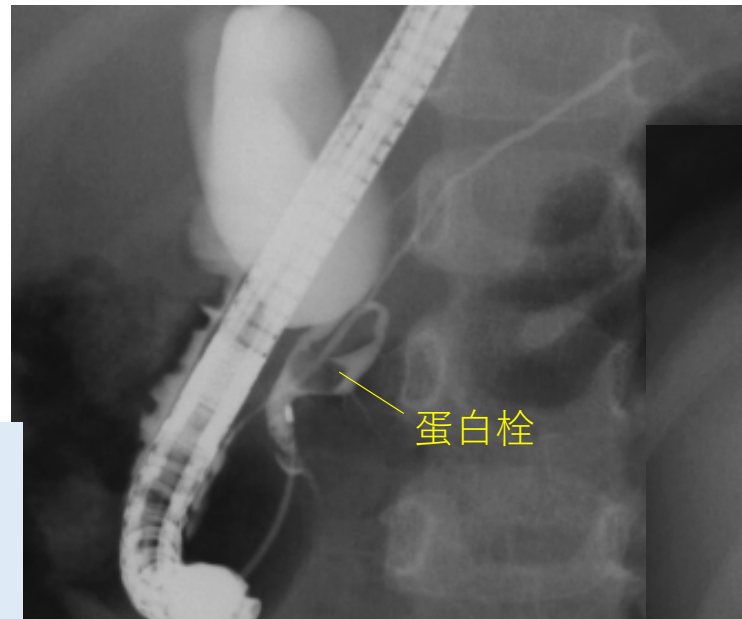
症例 15

VI-A型

小児典型例 cystic-cystic type

4歳女児
腹痛，肝・膵酵素上昇あり

- 肝内肝外ともに嚢胞状拡張
その上流が突然正常径↑
- 胆嚢管起始部拡張
(↔)
共通管の拡張
(内部に蛋白栓)
狭小部
- Type C
dilated channel
- 胆管切除後に
肝内結石が
発生した例



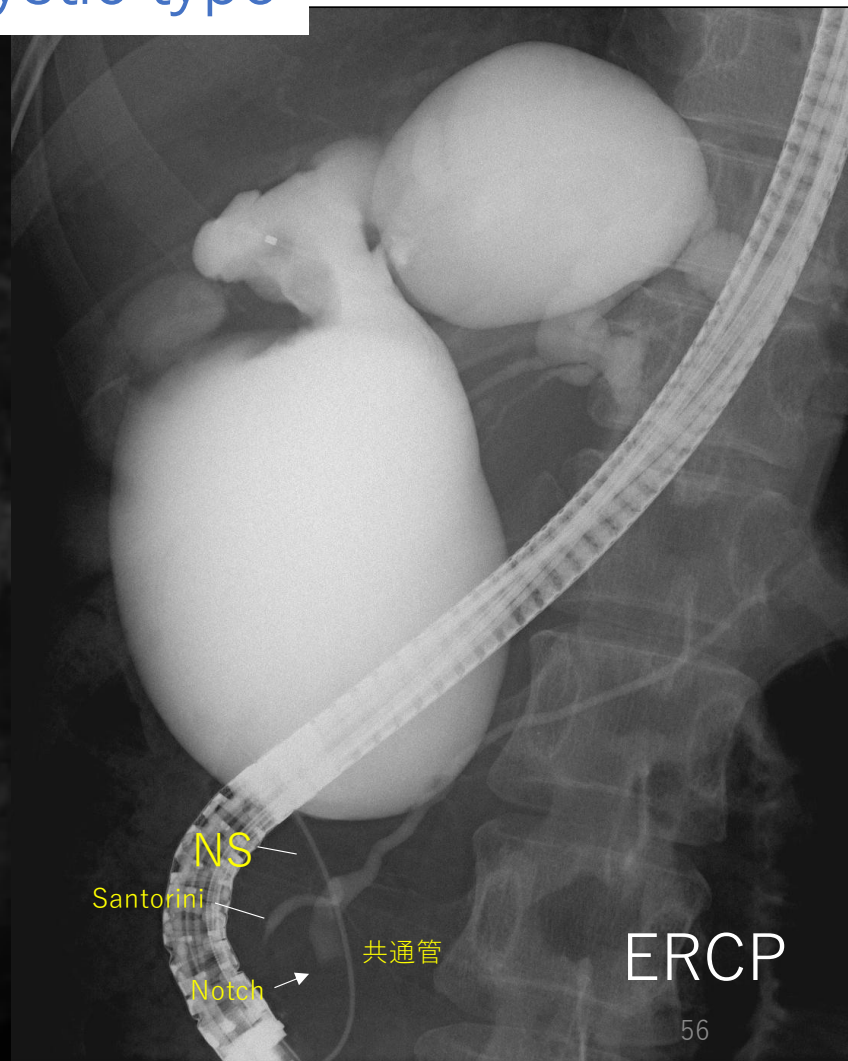
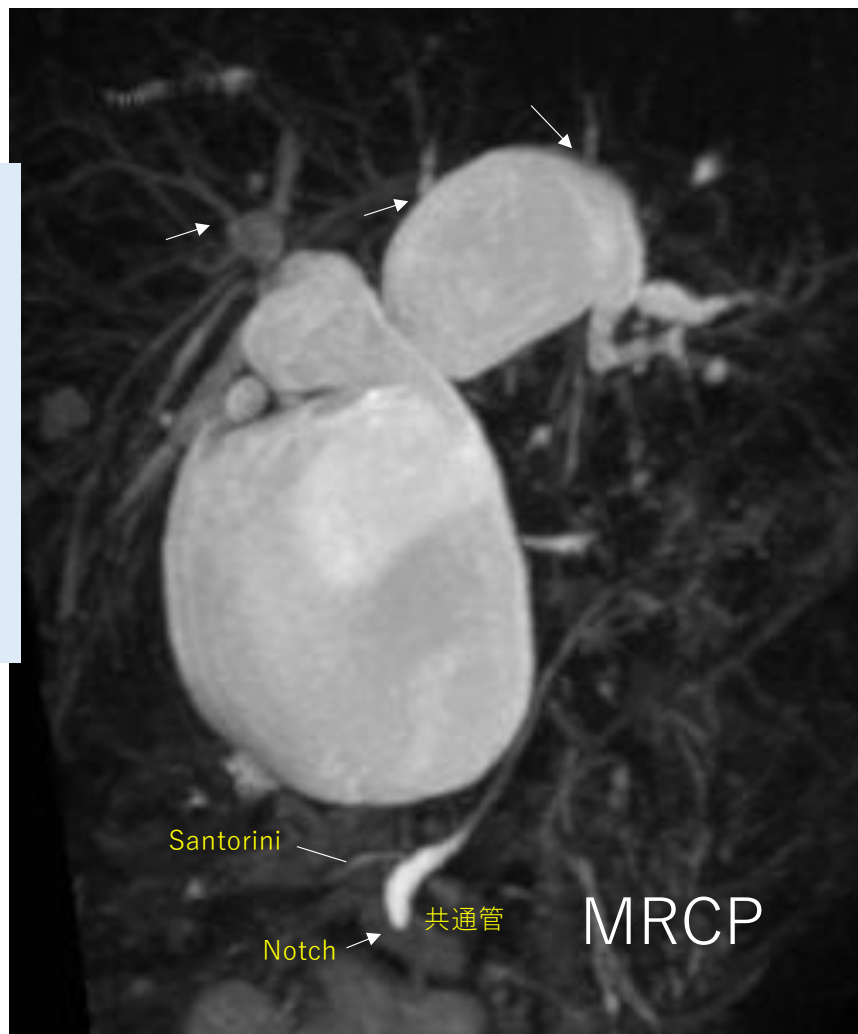
症例 16

VI-A型 成人典型例 cystic-cystic type

30代女性

健診の超音波で胆管拡張を指摘された。

- 総胆管の嚢胞状拡張
- 総肝管より上流の胆管に明らかな嚢胞状の拡張あり
- その上流は突然正常径 (ノッチあり)
- 狭小部NSあり
- Type A stenotic type



症例 17

IV-A 小児典型例 fusiform-fusiform type

女児 ERCP

- 総胆管/総肝管の**紡錘状拡張**
- 総肝管より上流も**紡錘状拡張**
さらに上流は正常 ↗ (限局性拡張)
- 胆嚢管起始部拡張
狭小部NS
共通管拡張
- 診断基準合流異常分類
Type C dilated channel type



基礎編

胆管非拡張型膵・胆管合流異常

初版2021.9, 2版2022.9, 3版2024.9

胆管非拡張型膵・胆管合流異常とは？

- 定義 未定！
- 胆管径は小児も成人も**年齢とともに増大**し，**超音波上の正常上限値**が示されている(次図)。
- 直接造影やMRCPでの正常胆管径のデータは少ない。
- 非拡張型は「胆管径が正常上限内」が必要条件？
- 正常胆管径でも胆道拡張症の特徴（狭小部，共通管拡張，胆嚢管起始部の拡張）をもつ症例を非拡張型とすべきか議論がある。

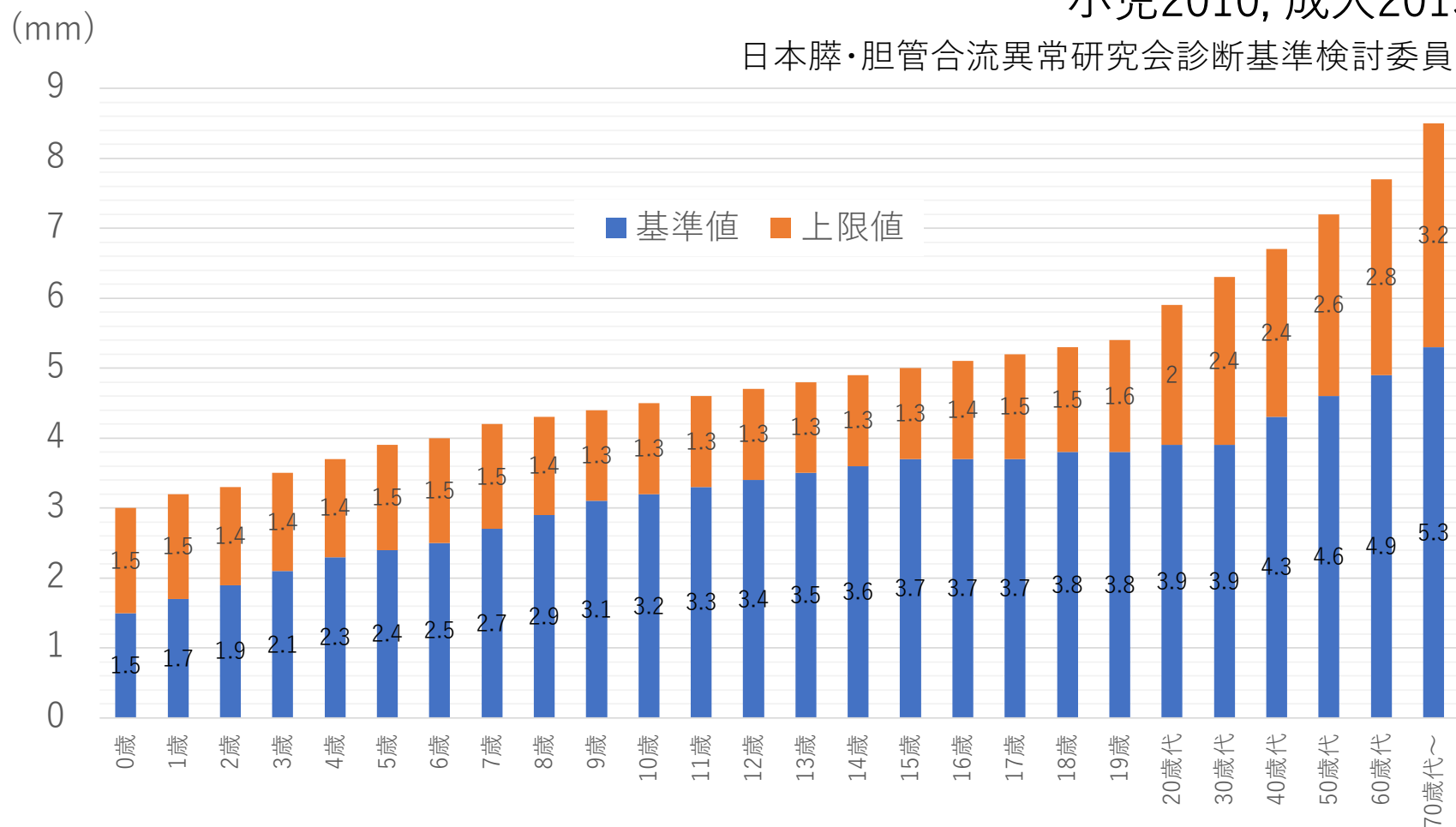
直接造影
注入圧と
X線拡大率で
超音波よりも太くなる

→発展編

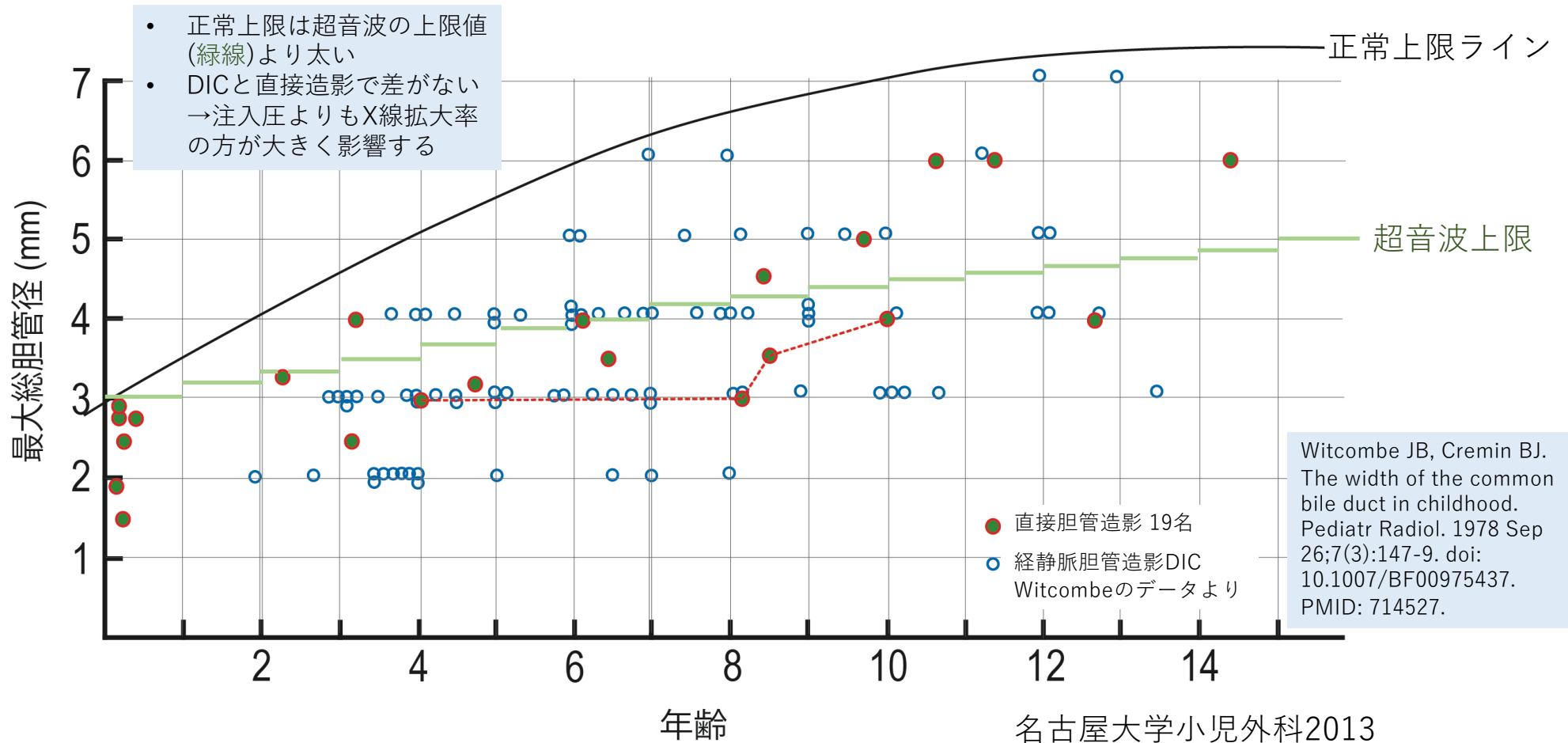
超音波での年齢別胆管径の正常上限値

小児2010, 成人2013

日本膵・胆管合流異常研究会診断基準検討委員会

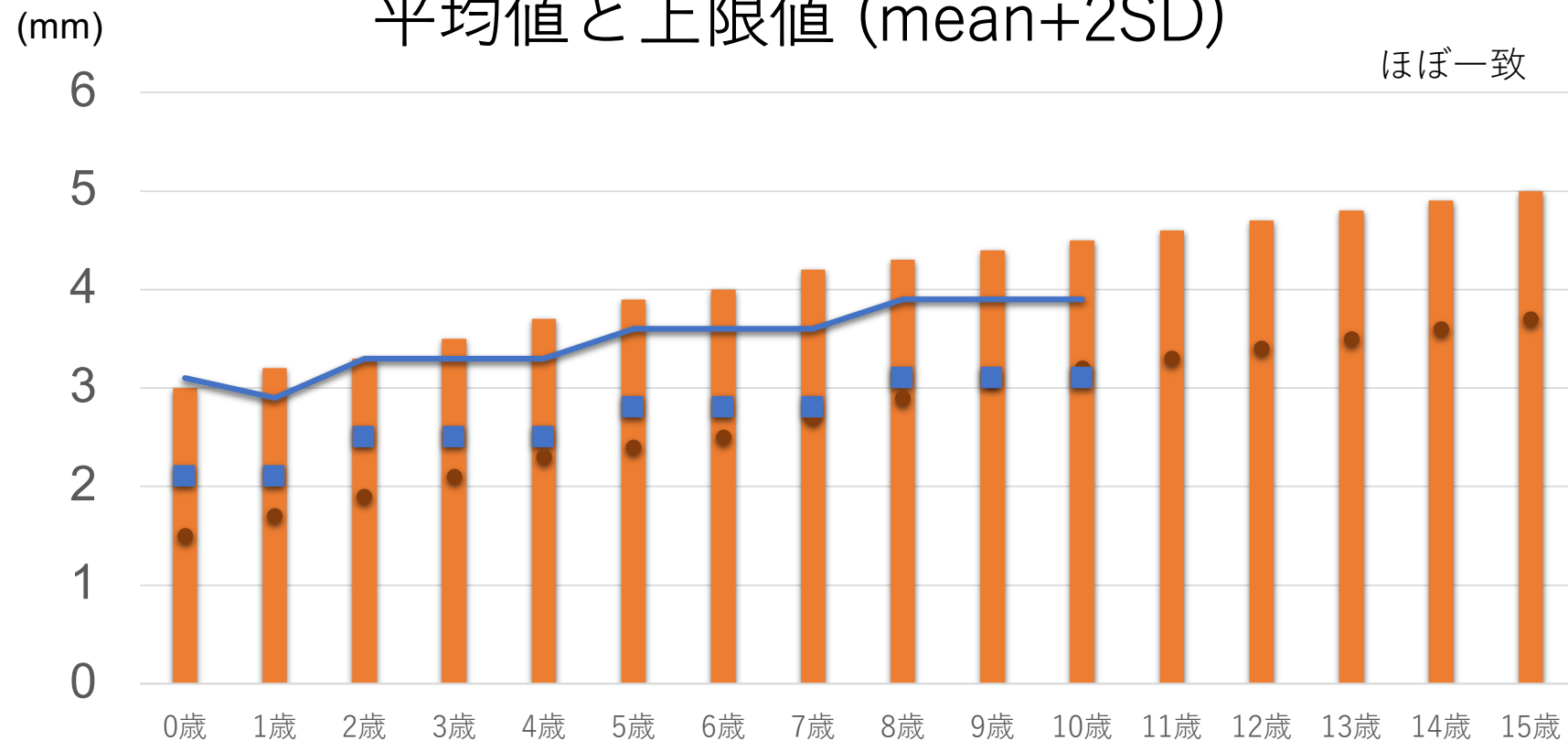


小児正常胆管径 X線造影のデータ



超音波dataとGwalのMRCP data

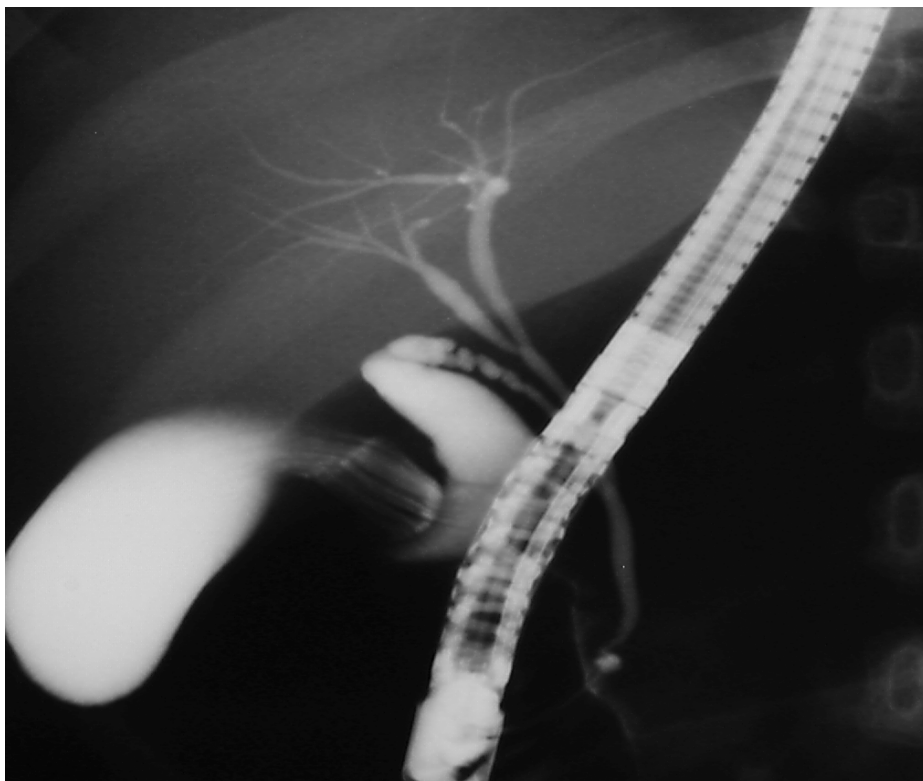
平均値と上限値 (mean+2SD)



Gwal K, Bedoya MA, Patel N, et al. Reference values of MRI measurements of the common bile duct and pancreatic duct in children. *Pediatr Radiol*. 2015 Jul;45(8):1153-9

小児の正常胆管

見た感じが細いものから太いものまである。



3歳女児



6歳女児

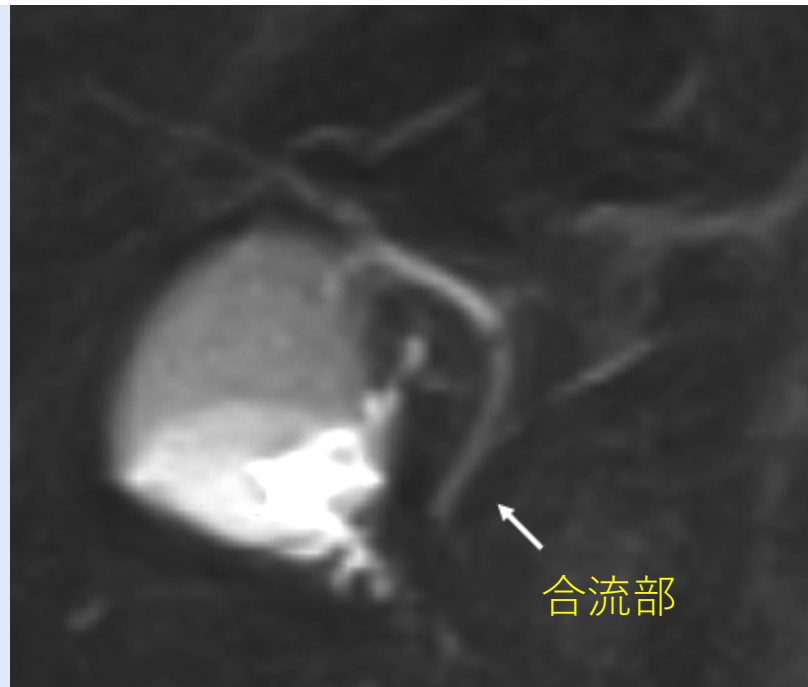
症例 18

非拡張型合流異常 小児典型例

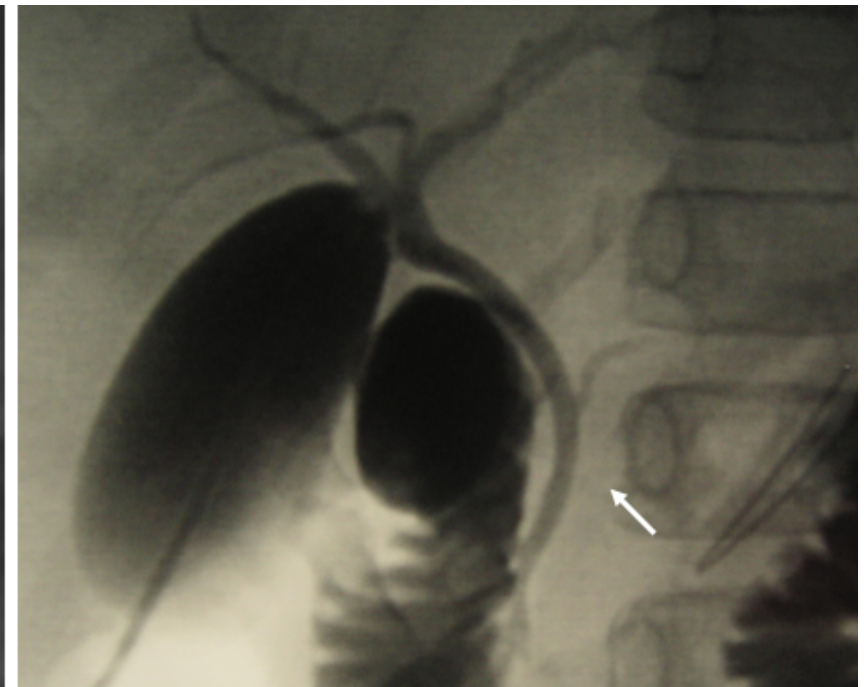
本例の如く，合流異常以外に拡張症の特徴を持たない
真の非拡張型は小児では極めてまれである。

6歳女児
腹痛，嘔吐，
高アミラーゼ血症で
発症

- 異常に長い共通管
= 合流異常
Type B, non-
stenotic type
- 総胆管径
MRCP 4mm
術中造影 4mm
超音波上限値 4.0mm
- 合流異常以外に
拡張症の特徴なし



MRCP



術中造影

狭小部，共通管拡張，胆嚢管拡張

→P41

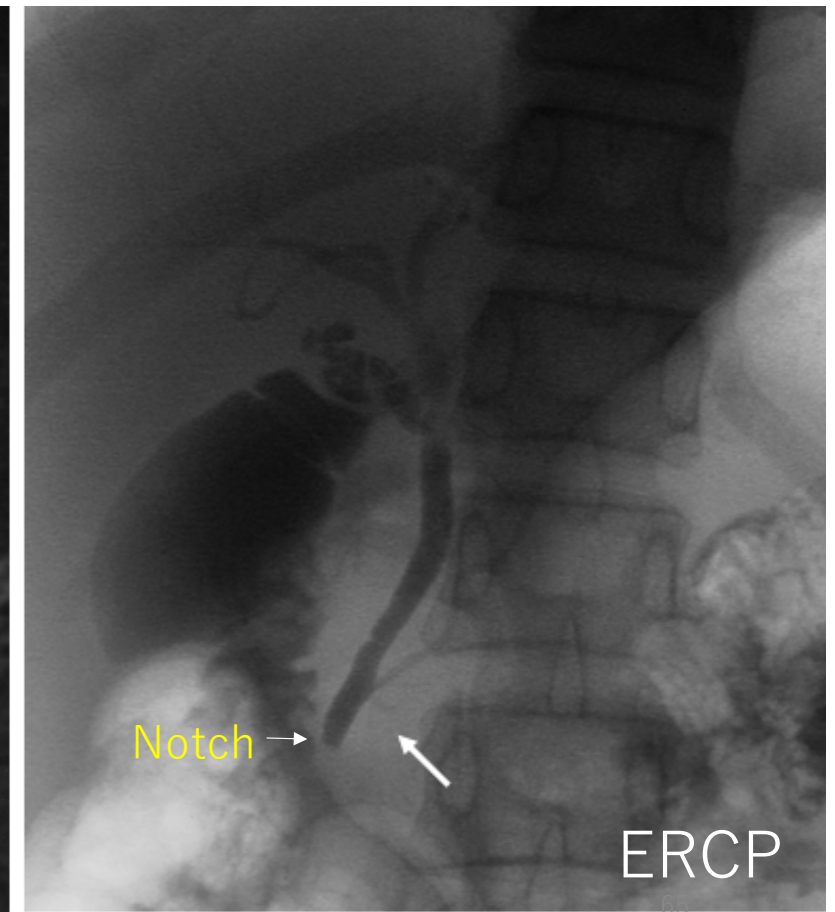
症例 19

非拡張型合流異常 小児典型例

小児では**拡張症と同じ症状**を呈して発見され、
無症状では発見されない。

12歳女児
腹痛，嘔吐，
高アマラーゼ血症

- 共通管の途中にnotch
= 合流異常
Type B, non-stenotic
type
- 総胆管径
MRCP 4mm
ERCP 4mm
超音波上限値 4.7mm
- 合流異常以外に
拡張症の特徴なし



症例 20

胆管径が正常だが
拡張症の特徴をもつ

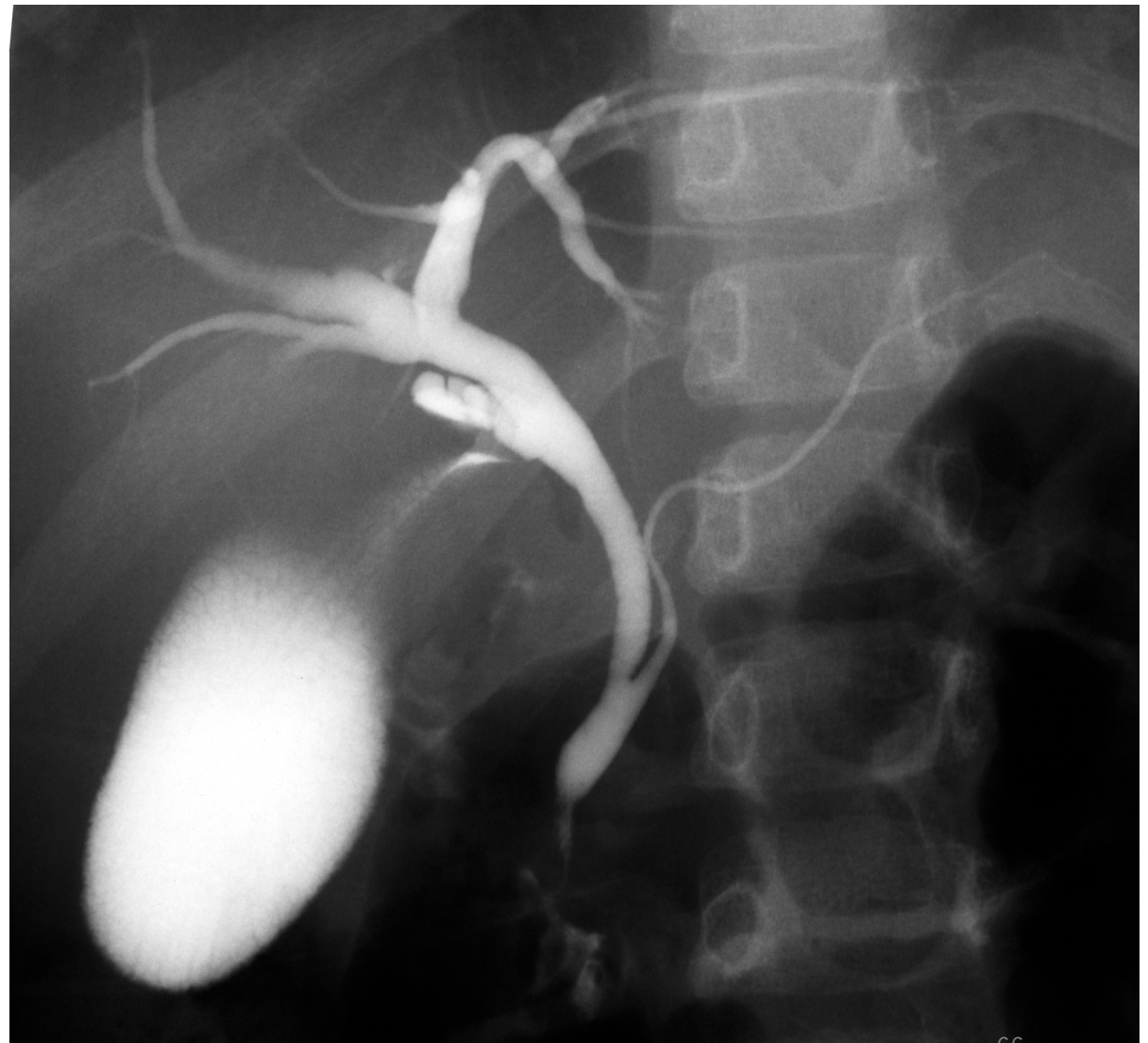
小児例 拡張症の画像特徴→P41

非拡張型合流異常か？

→発展編 非拡張 定義病態治療

4歳女児 ERCP
腹痛・嘔吐で発症

- 総胆管 5mm（直接造影上）
＜4歳の超音波正常上限4.2mm＞
- 拡張症の特徴
 - ✓ 共通管の拡張
 - ✓ 胆嚢管起始部拡張？



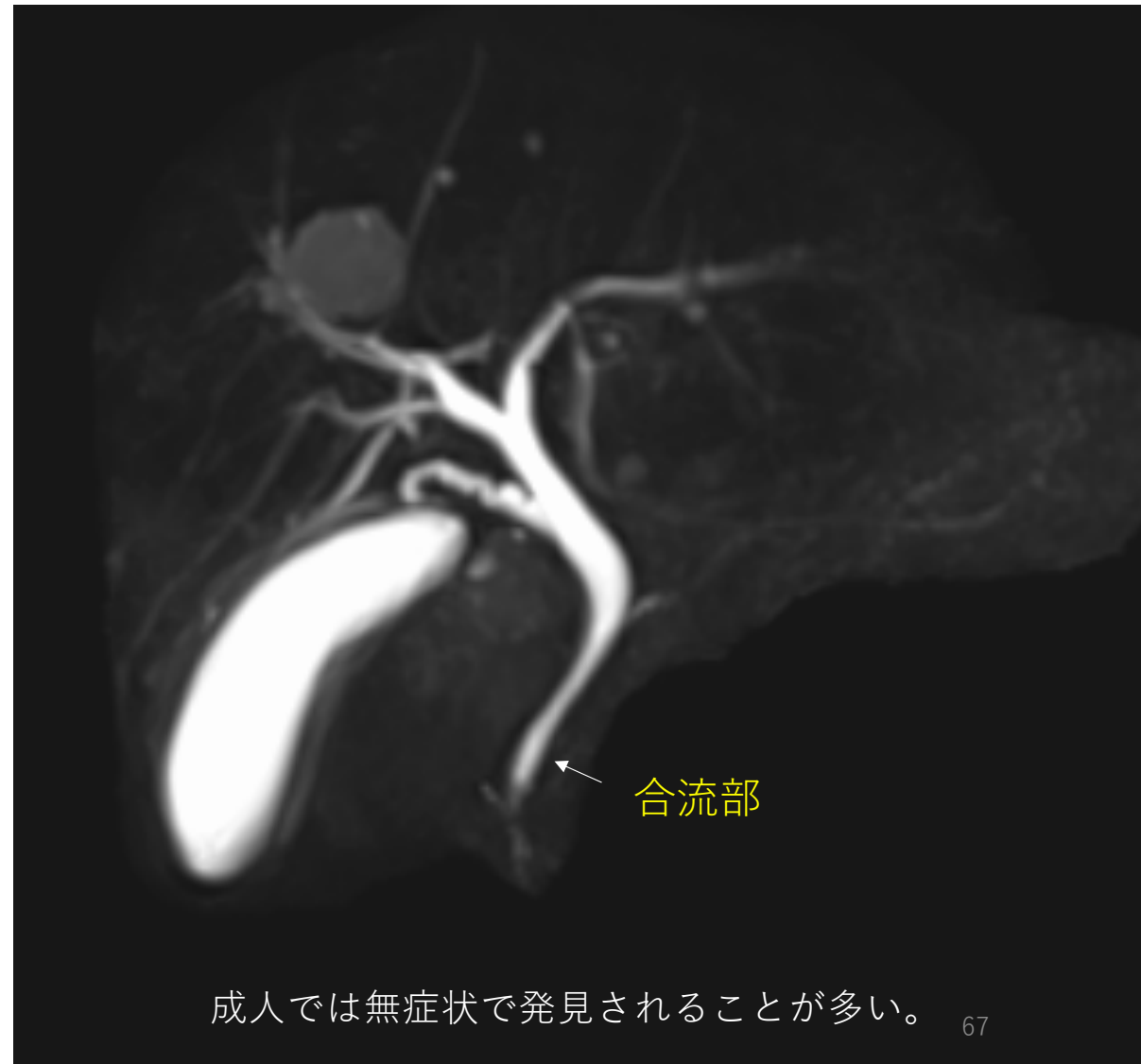
症例21

非拡張型合流異常 成人典型例

50代女性 MRCP
他病で撮ったCTで**胆嚢壁に結節病変**発見
→**胆嚢癌** pT2 (ss)

- **異常に長い共通管 = 合流異常**
Type B, non-stenotic type
- MRCPで**総胆管径6.2mm**
超音波の上限値 7.2mm以下
- 合流異常以外に**拡張症の特徴なし**

非拡張型には胆嚢癌が好発 → P16



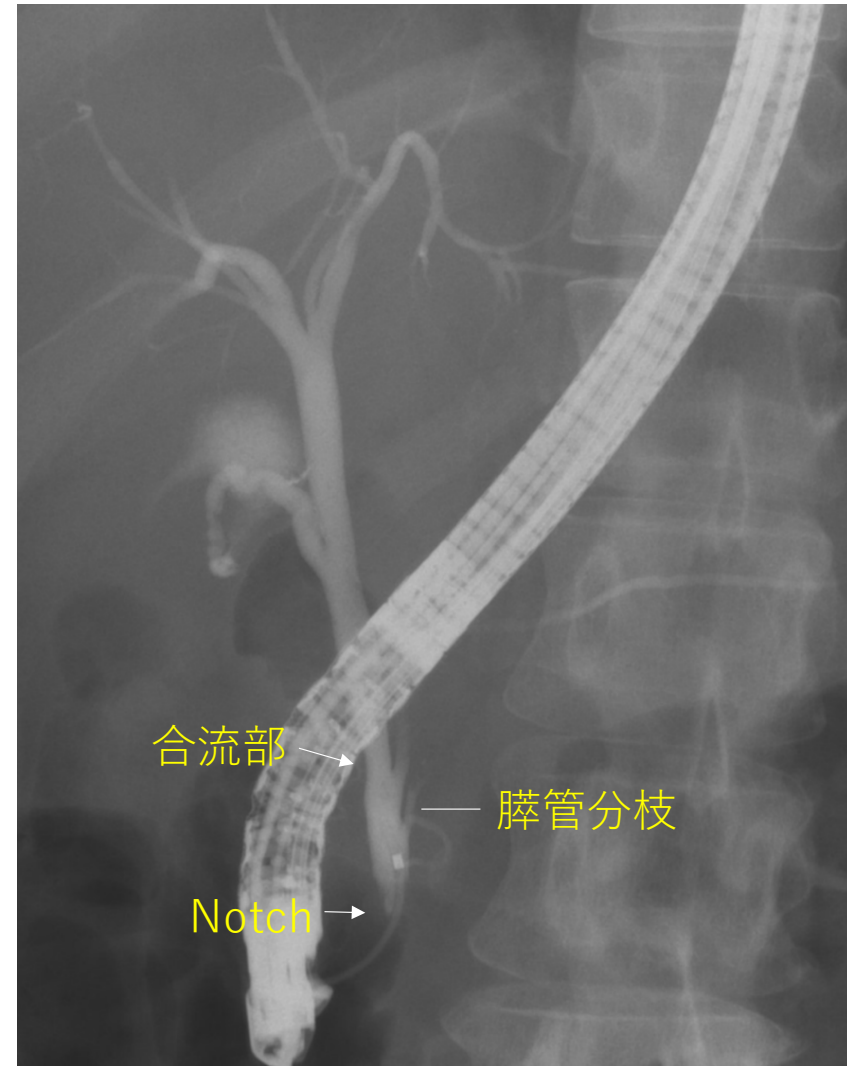
症例6

P31と同じ

非拡張型合流異常 成人典型例

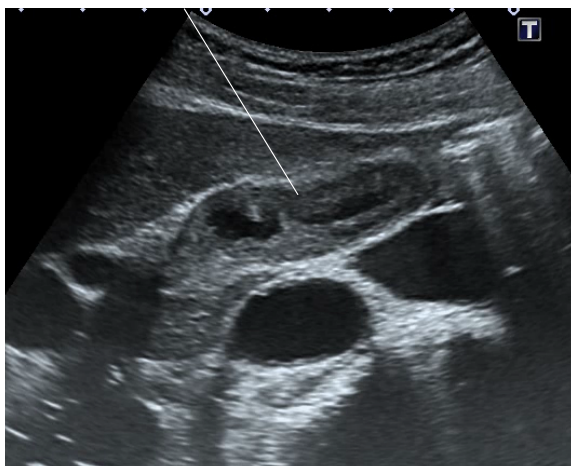
40代女性 ERCP
右季肋部痛

- 異常に長い共通管で合流
共通管途中にnotch
= 合流異常
- 総胆管径
超音波 4mm
MRCP 4mm
ERCP 4mm
- 合流異常以外に
拡張症の特徴なし
- 共通管から膵管分枝
共通管は膵管か？
→ 発展編 共通管と狭小部



症例22 非拡張型合流異常 成人の典型的発見経過

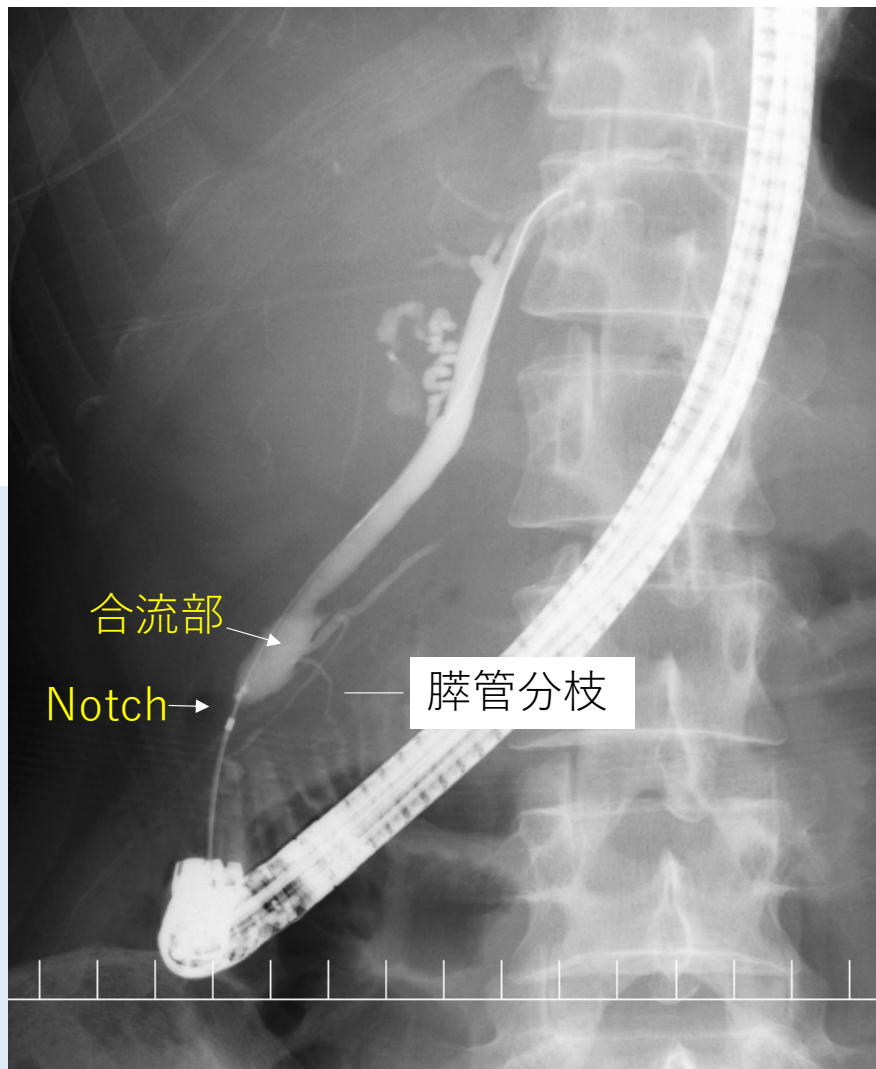
50代女性スクリーニングの
USで胆嚢壁肥厚を指摘



- 共通管途中にnotch
= 合流異常
- 総胆管径
超音波 4.2mm
MRCP 6.2mm
ERCP 5.8mm
<50代超音波胆管径
上限7.2mm>
- 拡張症の特徴
共通管拡張
- 共通管から膵管分枝

発展編 非拡張の定義←

発展編 共通管は膵管か？←



基礎編

治療

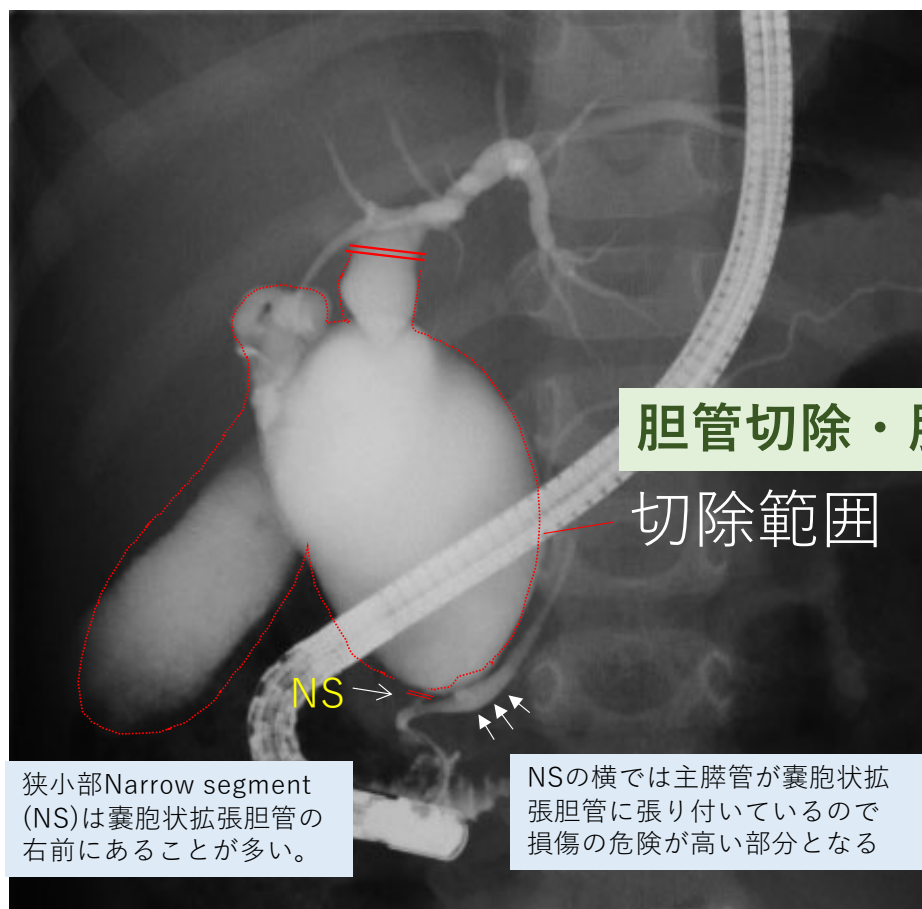
初版2021.9, 2版2023.9, 3版2025.9

膵・胆管合流異常に対する治療

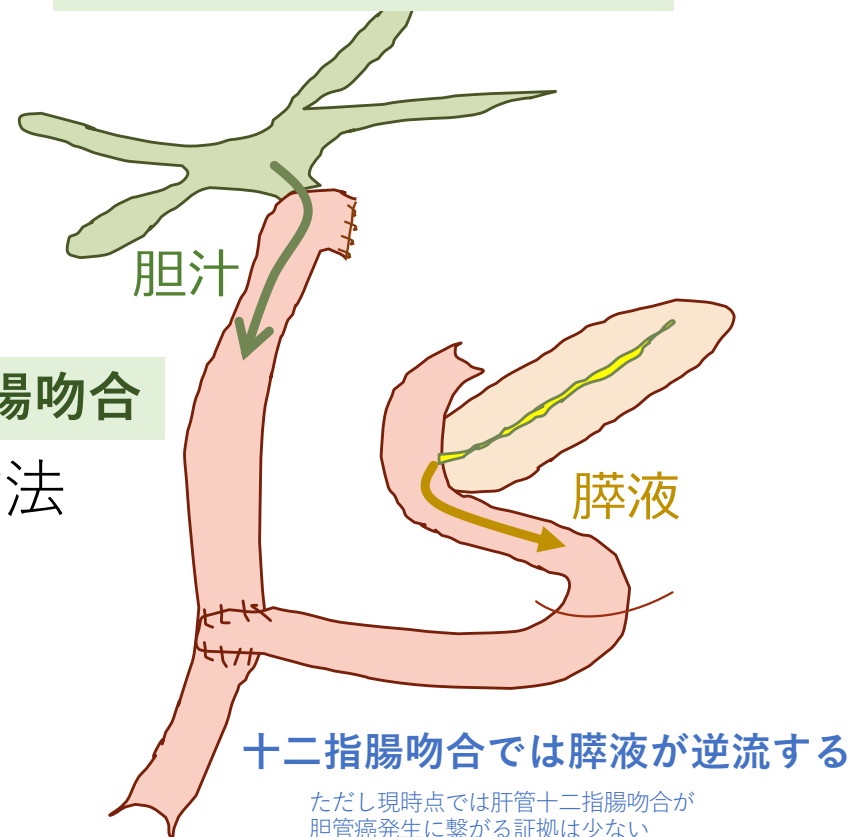
- 治療の**必要性**は？
 - 腹痛，嘔吐，黄疸などの**症状**を繰り返す（主に小児）
 - **胆道癌**が高率に発生
- 治療の目的＝**症状と癌を防ぐ**
- 具体的に
 - 先天性胆道拡張症→**胆管切除**
 - 非拡張型合流異常の治療→**少なくとも胆嚢摘出**
小児は拡張症と同じ機序で症状がおきるので胆管切除が，
成人は胆嚢癌予防のため胆嚢摘出*が多く行われる。

*胆管癌の発生を考慮して胆管切除まで行う施設もある。
→発展編 非拡張の治療

先天性胆道拡張症の手術



発癌母地を切除し
膵液逆流を阻止して
発症と発癌を防ぐ。



肝管十二指腸吻合後の胆汁性胃炎

胆道再建として肝管十二指腸吻合を勧めない理由のひとつ

20歳代 女性

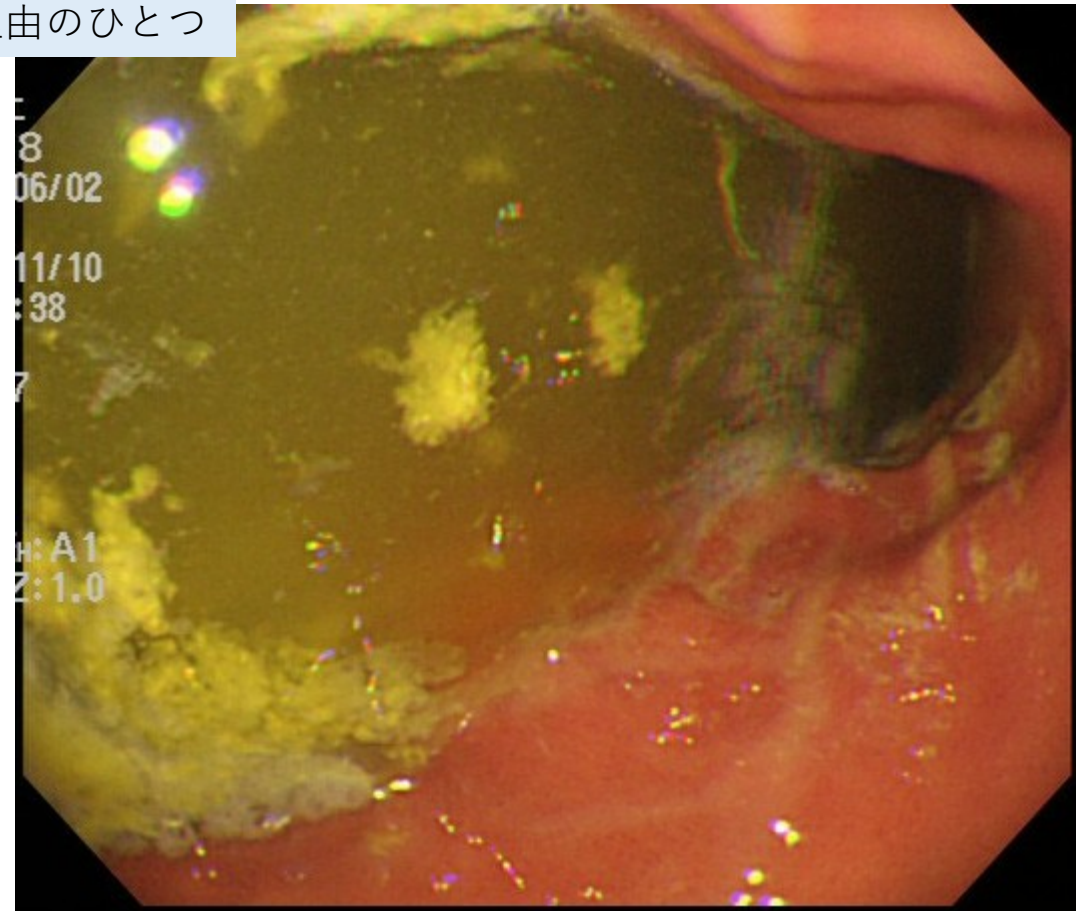
先天性胆道拡張症（紡錘型）

肝外胆管切除，肝管十二指腸吻合術

胃痛のため術後7年に上部消化管内視鏡検査を施行

胃内胆汁逆流，胃粘膜の発赤，浮腫，一部びらんがみられた

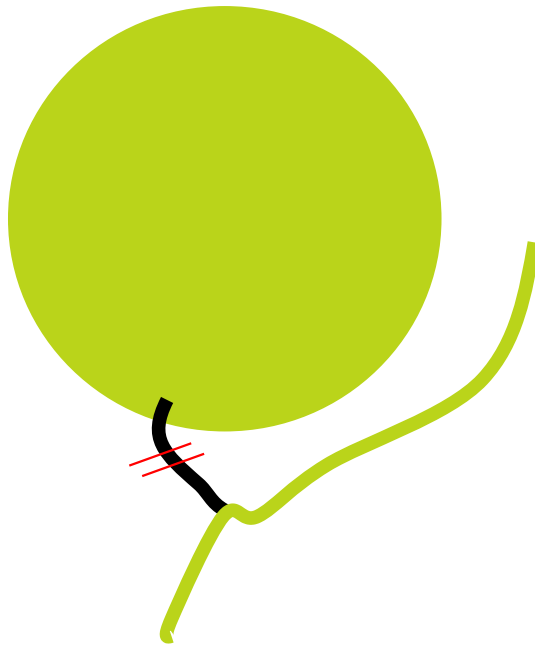
上部消化管内視鏡検査の3か月後，肝管空腸吻合への変更手術を施行
術後，胃痛は消失し上部消化管内視鏡検査にて胃粘膜の上記所見は認められなくなった



膵内胆管完全切除

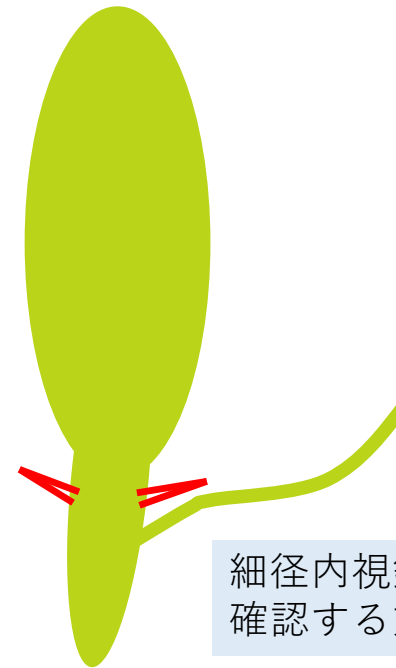
膵内胆管遺残→蛋白栓再発，遺残胆管癌

狭小部 narrow segmentの有無により方法が異なる。



狭小部を肉眼で確認

狭小部が短い場合は造影で確認した方が安全
狭小部を全切除する必要はない。→P44 狭小部は膵管？
→発展編 共通管と狭小部

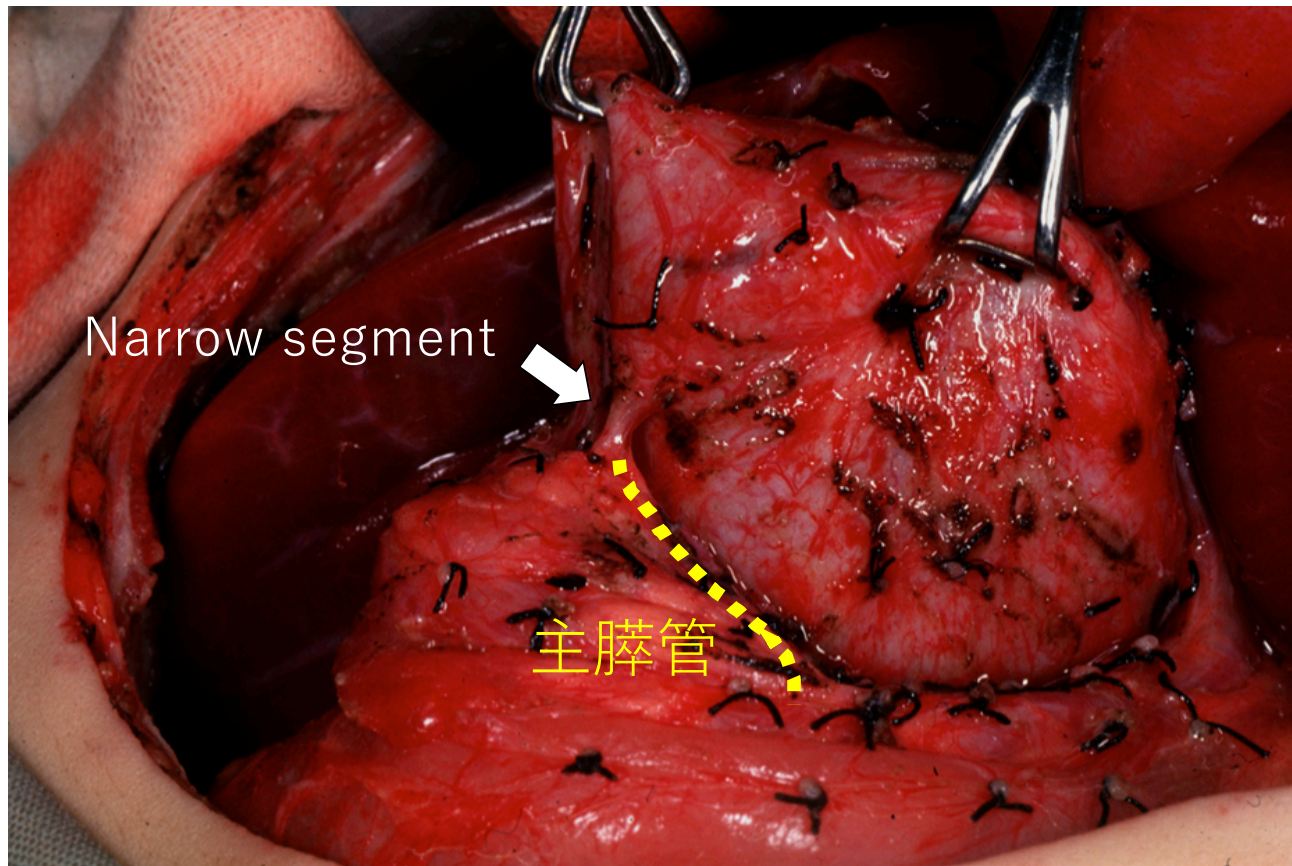


細径内視鏡で膵管開口部を確認する方法もある

クリップして造影

一枚撮りでなく透視で胆管の位置を変えながら距離を確認した方がよい。

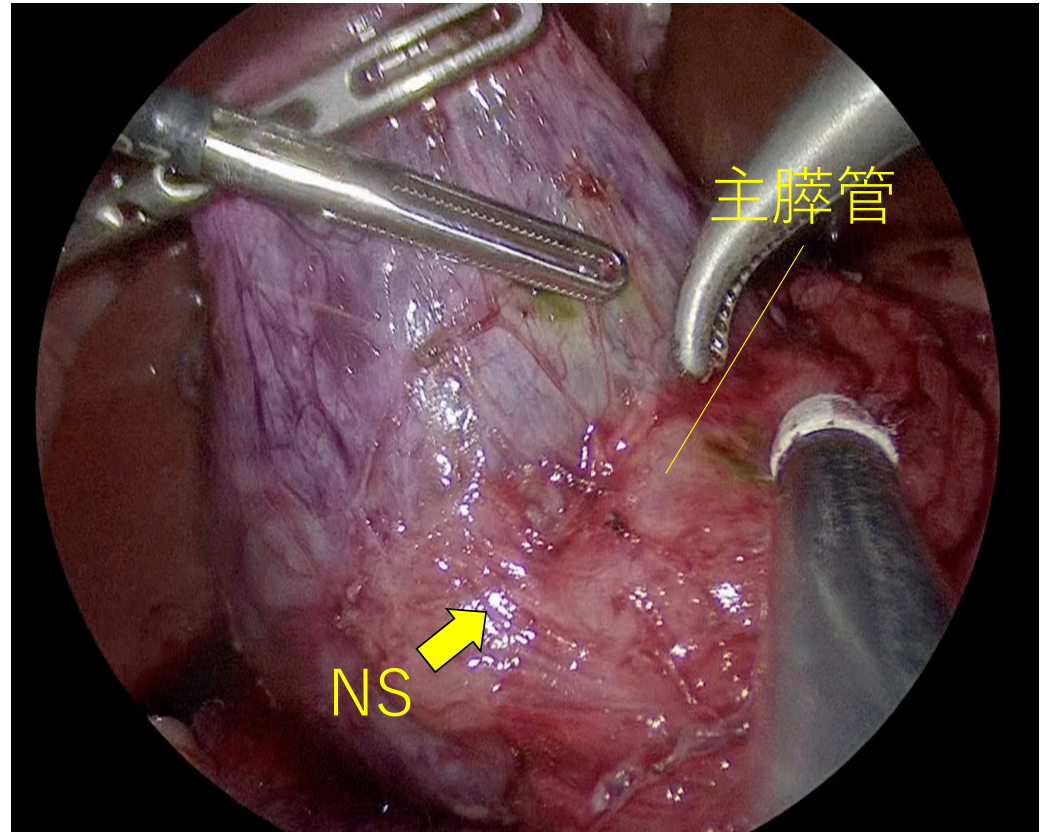
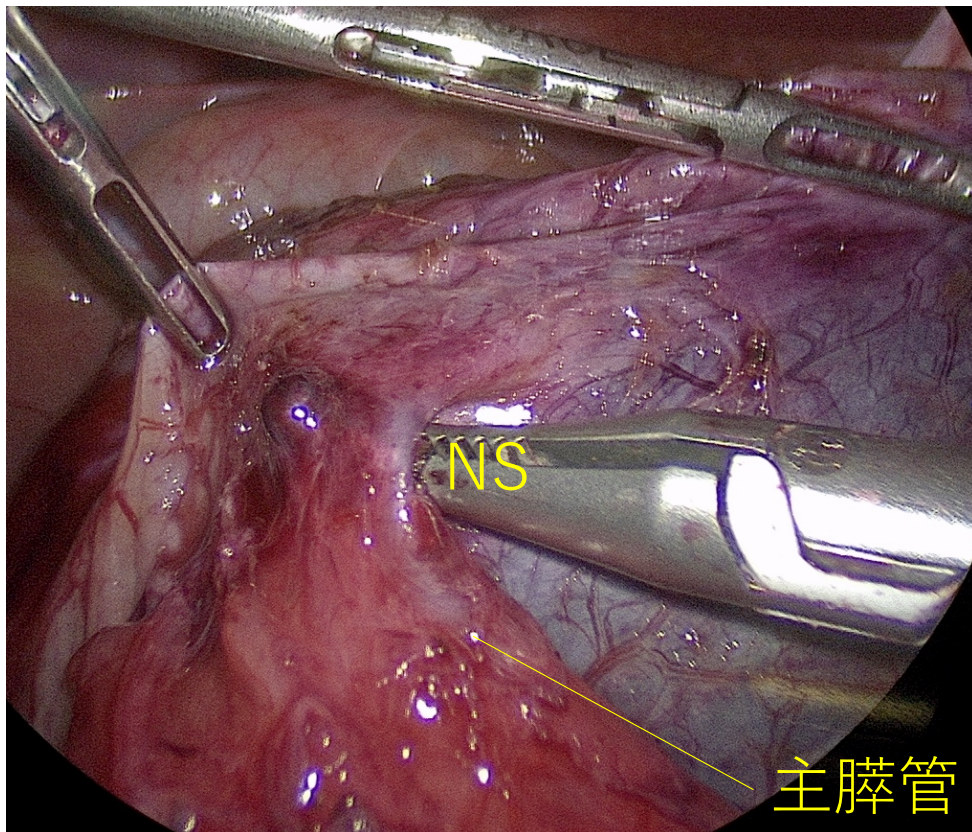
膵内胆管完全切除 狭小部の確認



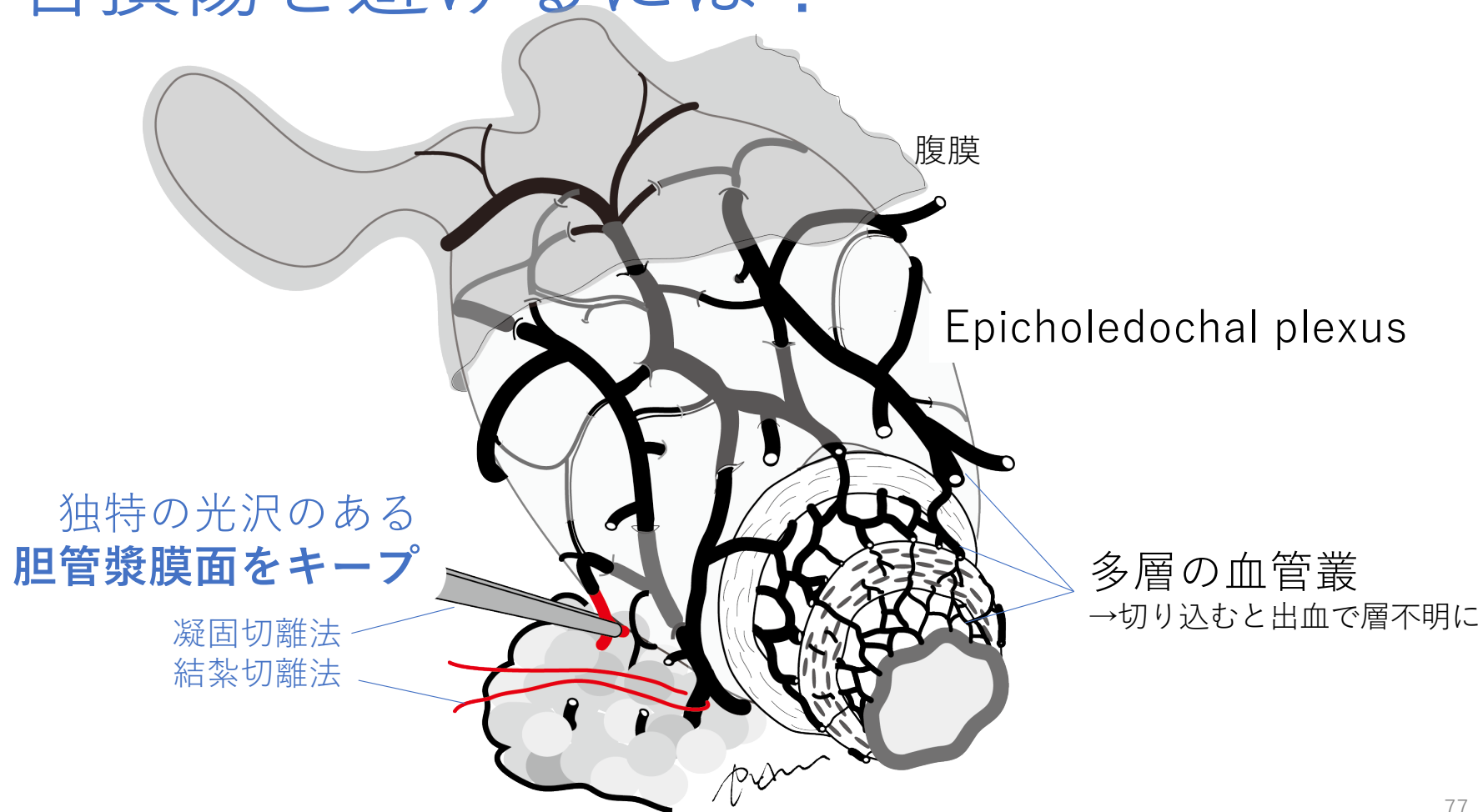
狭小部は嚢胞状拡張部下端でなく、右腹側にしばしば存在する。
このような場合、
嚢胞状拡張胆管に張り付くように膵管が走行するので剥離に注意が必要である。

嚢胞状胆管前面に張り付く膵管

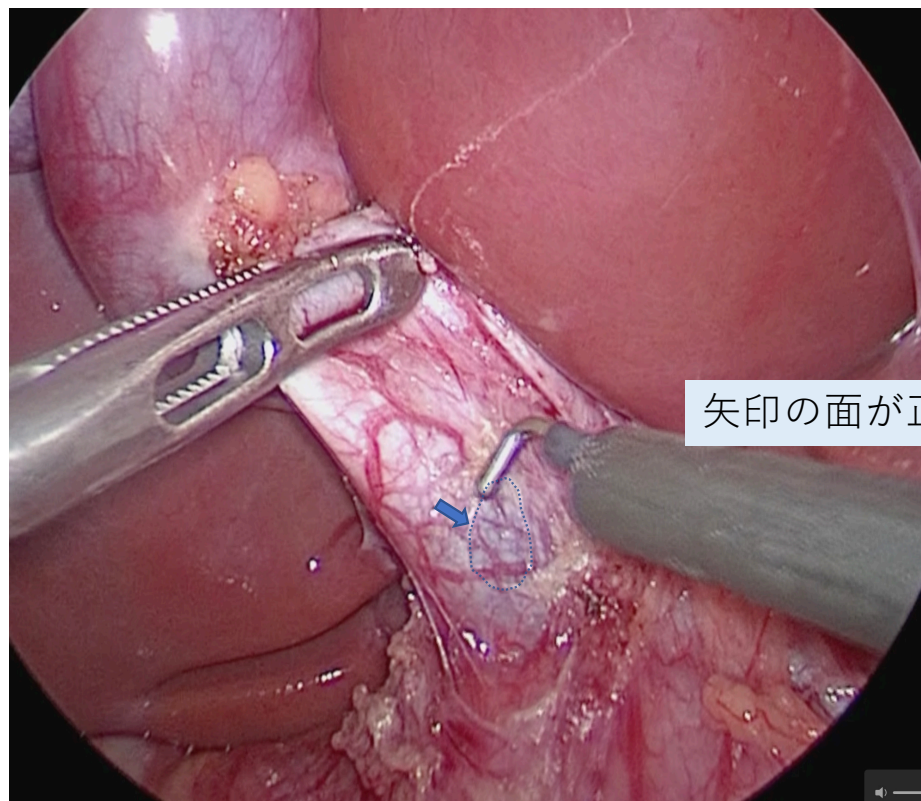
乳児例



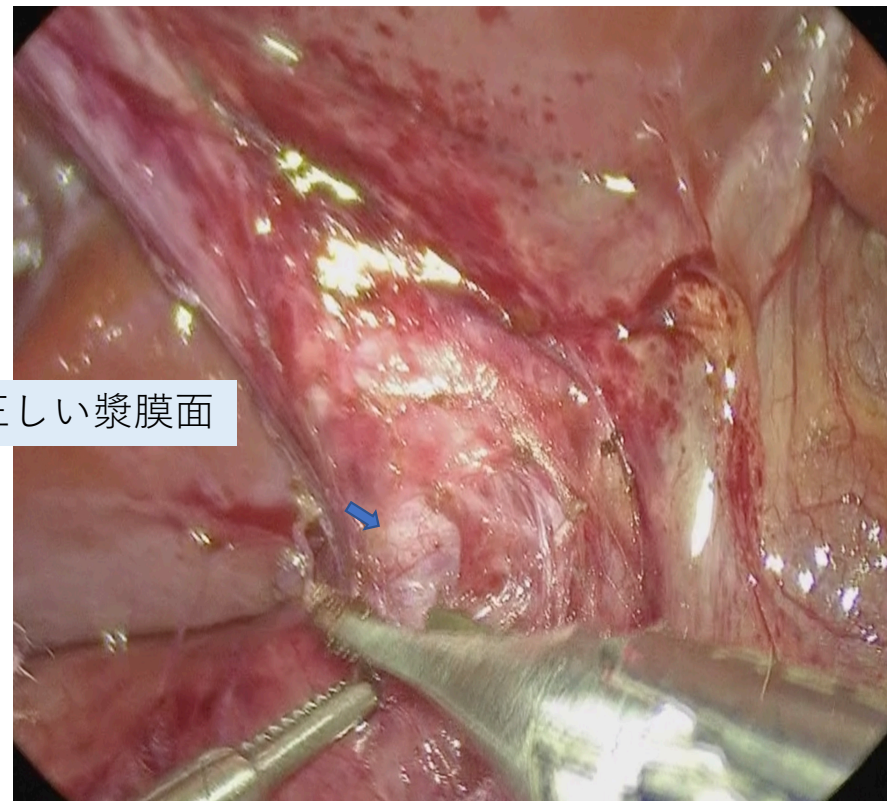
膵管損傷を避けるには？



独特の光沢をもつ漿膜面



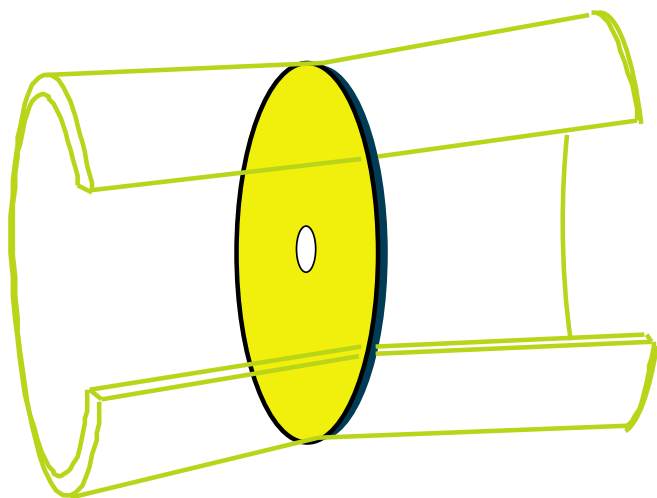
炎症性の癒着が無い例



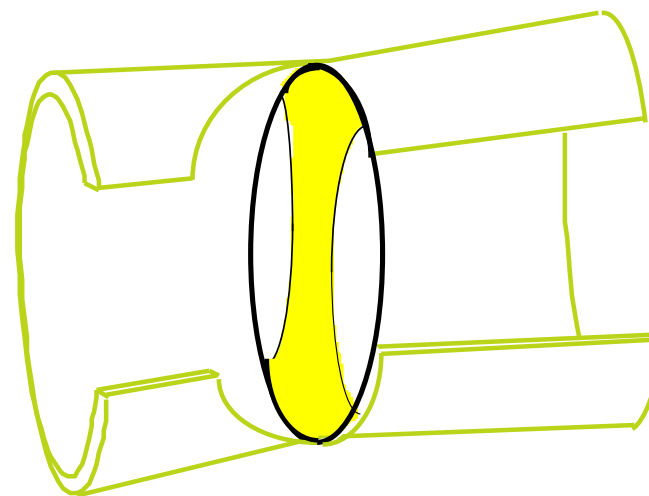
炎症性癒着例

肝門部胆管には 2 種類の先天性胆管狭窄

肝門部周辺に多く，胆管切除時に見逃すと肝内結石の原因となる。
IV-A型には85%に存在する。



膜様狭窄

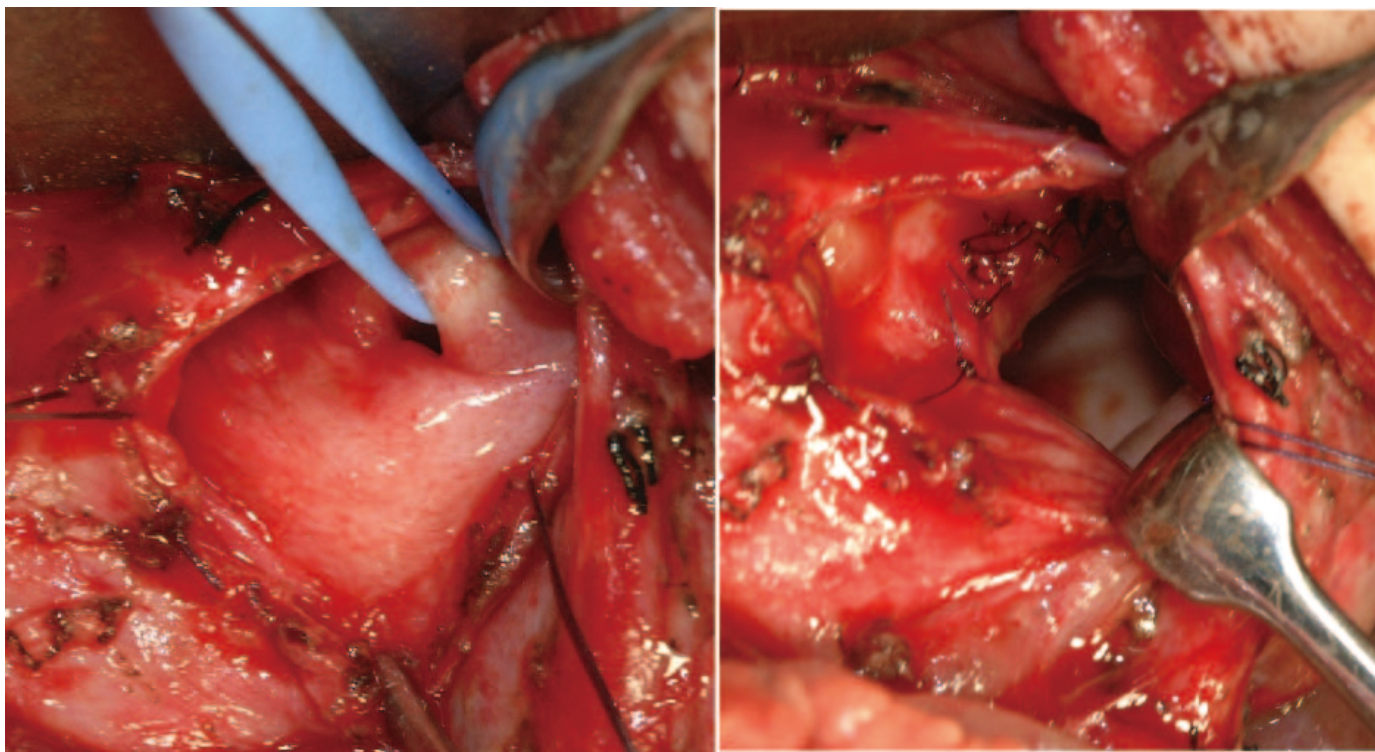


索状狭窄

この先天性胆管狭窄にはバルン拡張は無効

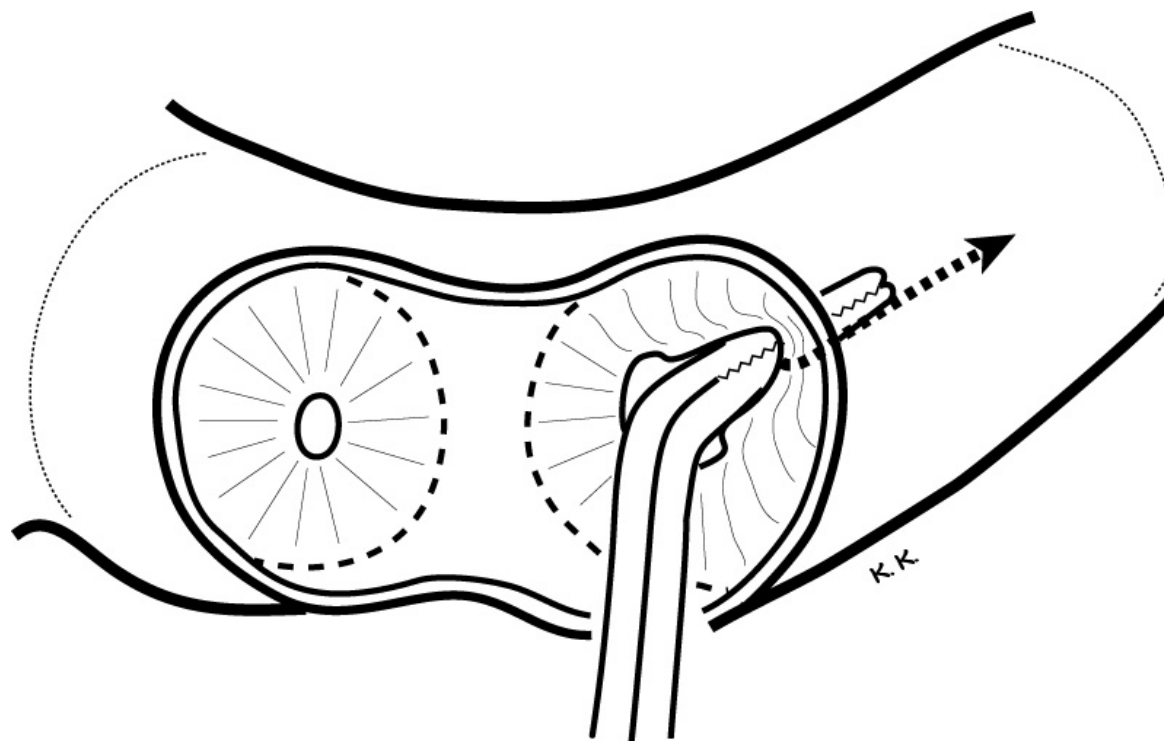
Ando H, Ito T, Kaneko K, Seo T. Congenital stenosis of the intrahepatic bile duct associated with choledochal cysts. J Am Coll Surg. 1995 Nov;181(5):426-30. PMID: 7582210.

索状狭窄に対する安藤式狭窄切除



初回胆管切除時

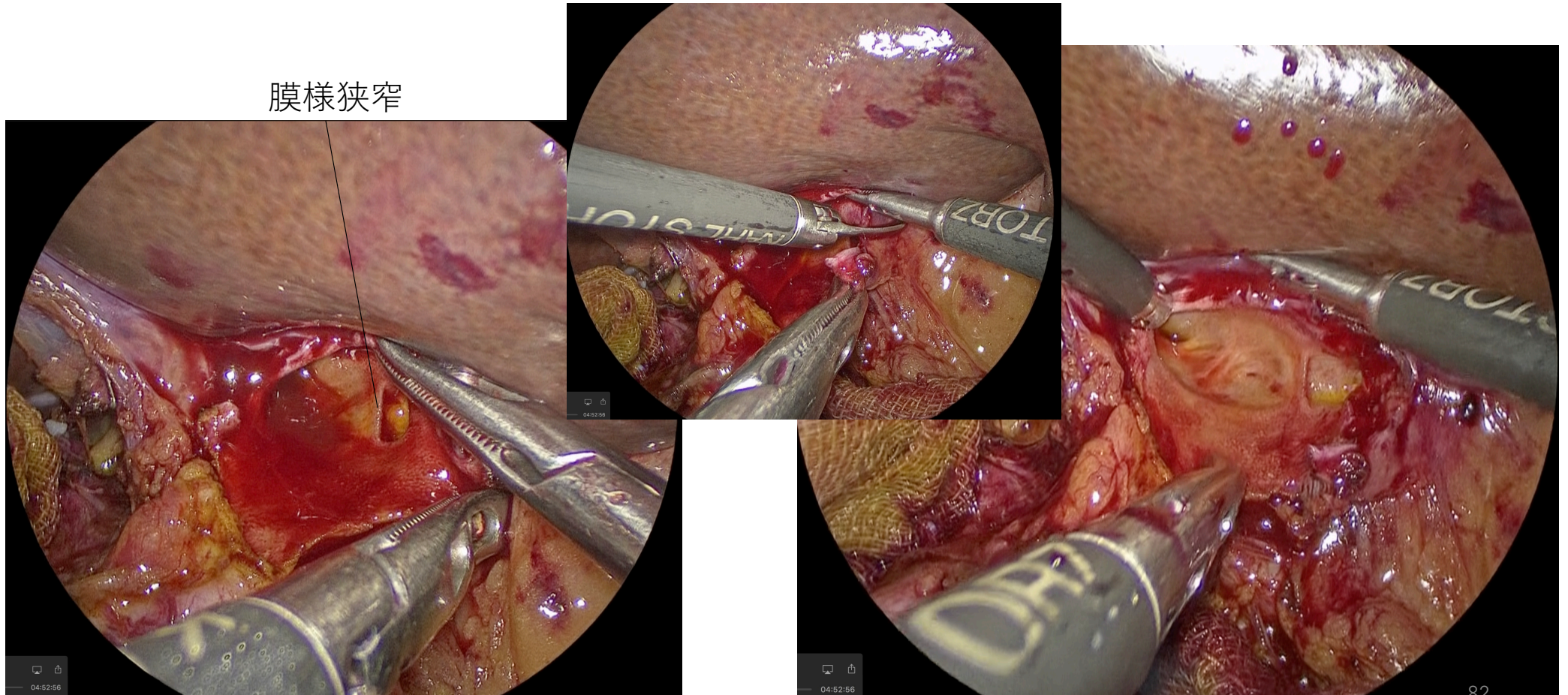
膜様狭窄に対する戸谷・Lilly式胆管形成



総肝管が細くて膜切除ができない場合などに有用
戸谷らが推奨する**肝門部での広い吻合口**→次々項

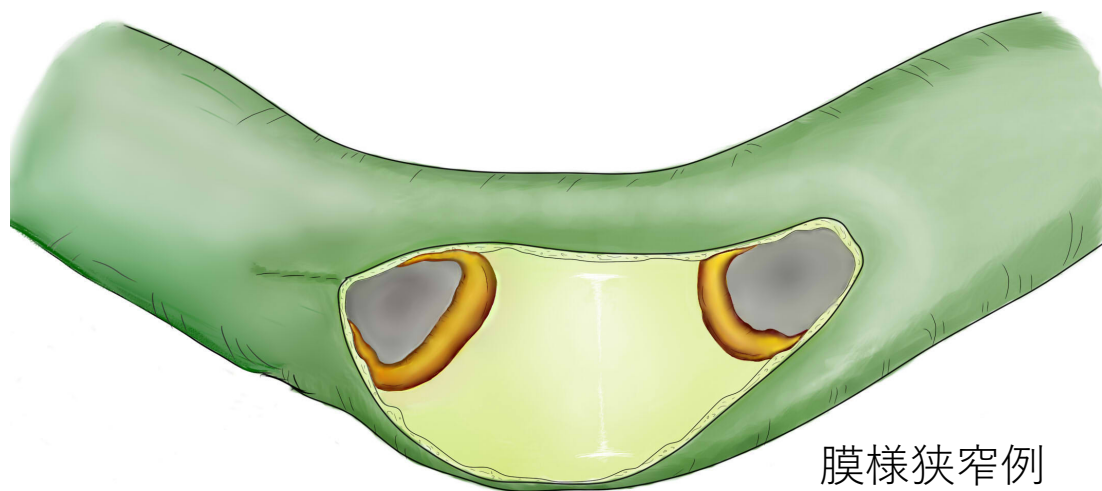
戸谷式切開

膜様狭窄



大きな吻合口での肝門部肝管空腸吻合

特にIV-A症例で重要



吻合部狭窄予防と狭窄解除ができる

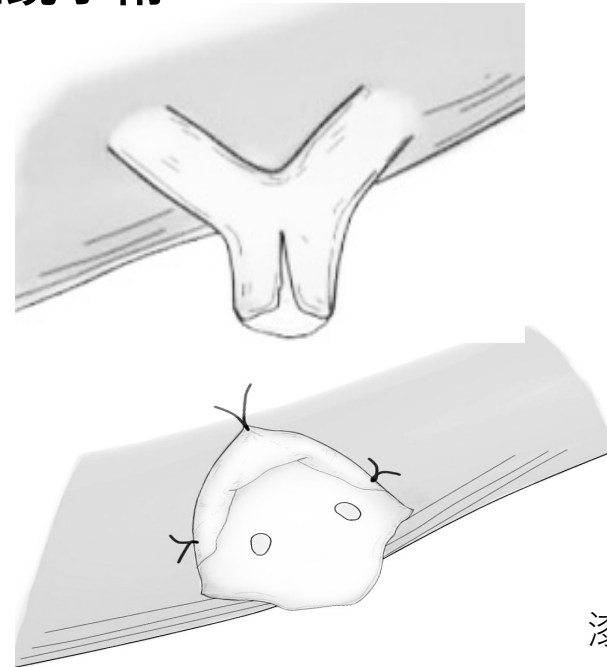
肝管が細い場合の吻合部狭窄防止術式

開腹



左右に切り込んで吻合口を大きくする
戸谷術式は腹腔鏡では展開が難しい。

腹腔鏡手術



漆原ら2015

胆管を反転させて肝門板に固定することで
展開がよくなり確実な吻合が可能となる。

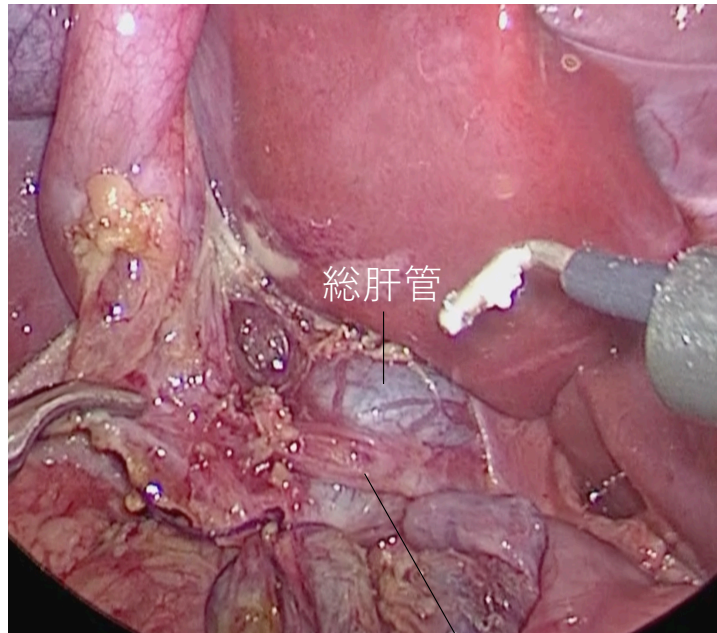
肝管を剥離しすぎて血行を悪くしないようにすることも重要

右肝動脈が胆管腹側を走行する

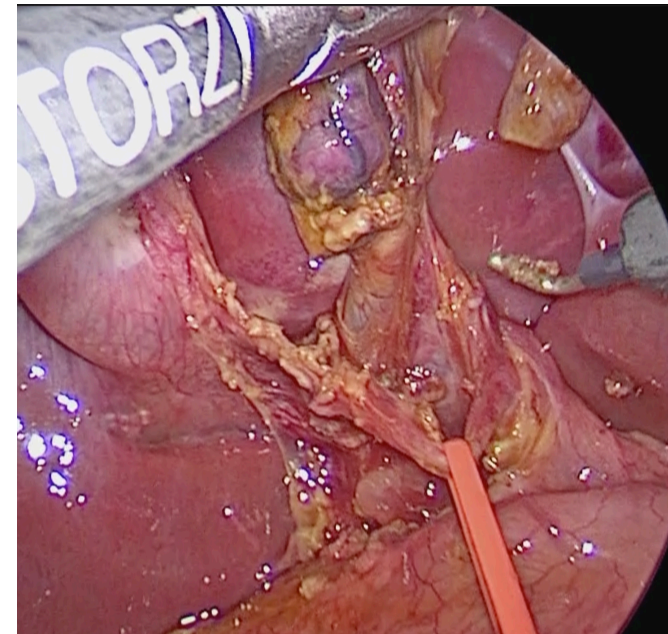
症例23

4歳男児
先天性胆道拡張症Ia型

右肝動脈が総肝管の腹側
正常 日本人 10% ¹⁾
合流異常
日本人成人 21% ¹⁾
日本人小児 26% ²⁾
中国人 17% ³⁾



右肝動脈



右肝動脈をくぐらせて
総肝管空腸吻合をしないと
術後に胆汁流出障害の原因となる。
∴ 挙上脚により吻合部は腹側にひかれるため

1) Shinozaki K, Ajiki T, Matsumoto T, Yoshida Y, Murakami S, Okazaki T, Toyama H, Matsumoto I, Fukumoto T, Ku Y. Anatomical variations of liver blood supply in patients with pancreaticobiliary maljunction. Surg Today. 2016 Feb;46(2):169-75. doi: 10.1007/s00595-015-1118-2. Epub 2015 Feb 5. PMID: 25649536.

2) Takada S, Uchida H, Hinoki A, Shirota C, Sumida W, Tainaka T, Makita S, Takimoto A, Nakagawa Y, Maeda T. Variations of the hepatic artery and bile duct in patients with pancreaticobiliary maljunction: Impact on postoperative outcomes. J Hepatobiliary Pancreat Sci. 2023 Nov;30(11):1241-1248. doi: 10.1002/jhbp.1381. Epub 2023 Oct 25. PMID: 37876298.

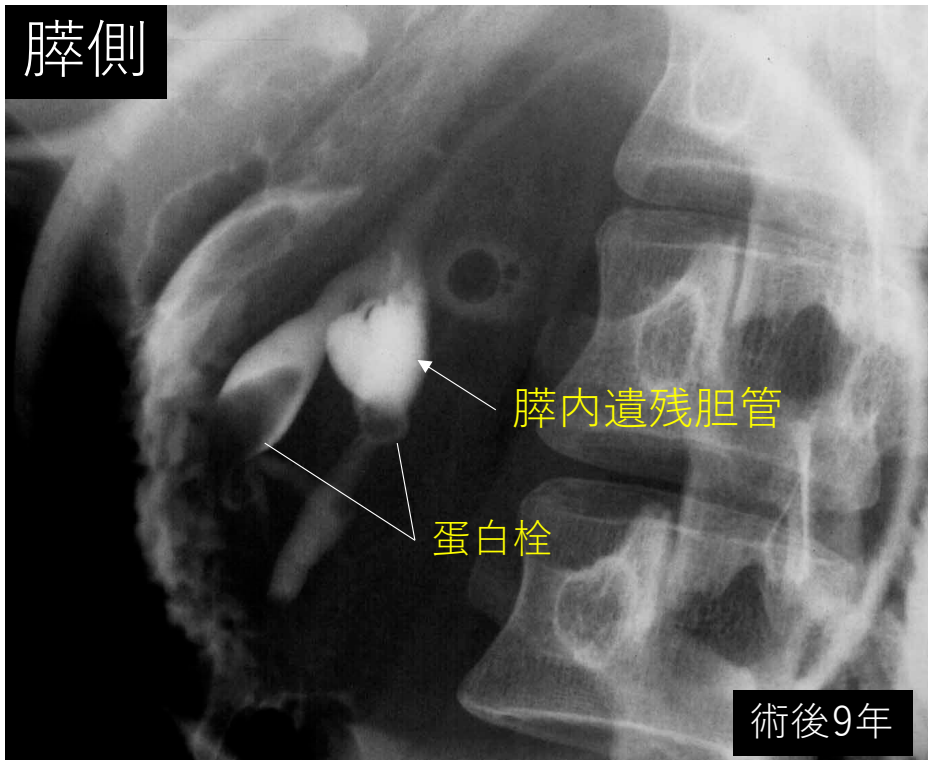
3) Guo WL, Wang J. Preoperative one-stop magnetic resonance imaging evaluation of the pancreaticobiliary junction and hepatic arteries in children with pancreaticobiliary maljunction: a prospective cohort study. Surg Today. 2021 Jan;51(1):79-85. doi: 10.1007/s00595-020-02077-5. Epub 2020 Jul 12. PMID: 32656698.

基礎編

治療の合併症

初版2021.9 , 2版2022.9, 3版2025.9

胆管切除後の長期合併症



膵内遺残胆管があると
蛋白栓や膵内結石が生じ膵炎様発作 EST無効
遺残胆管癌も発生→膵内胆管完全切除が必要



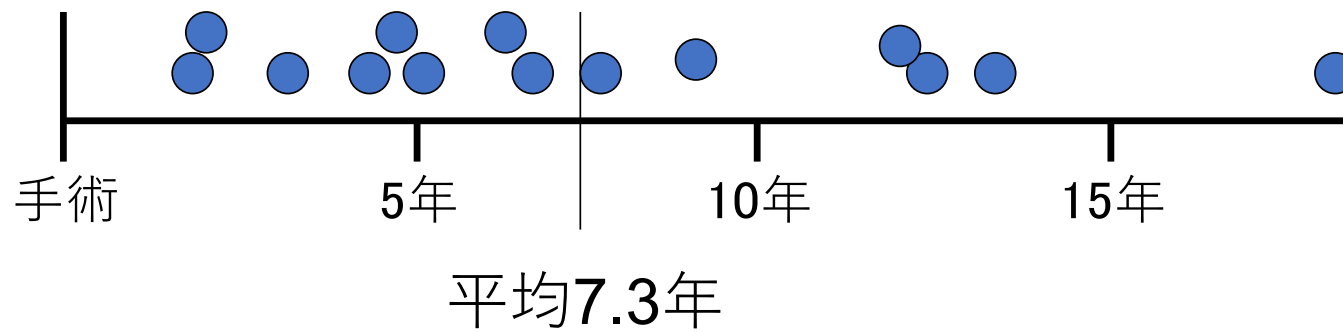
肝内結石や胆管炎が7-8%の頻度で
胆管切除後数年経過して発生
→原因は後述 P90-93

膵内胆管を遺残すると

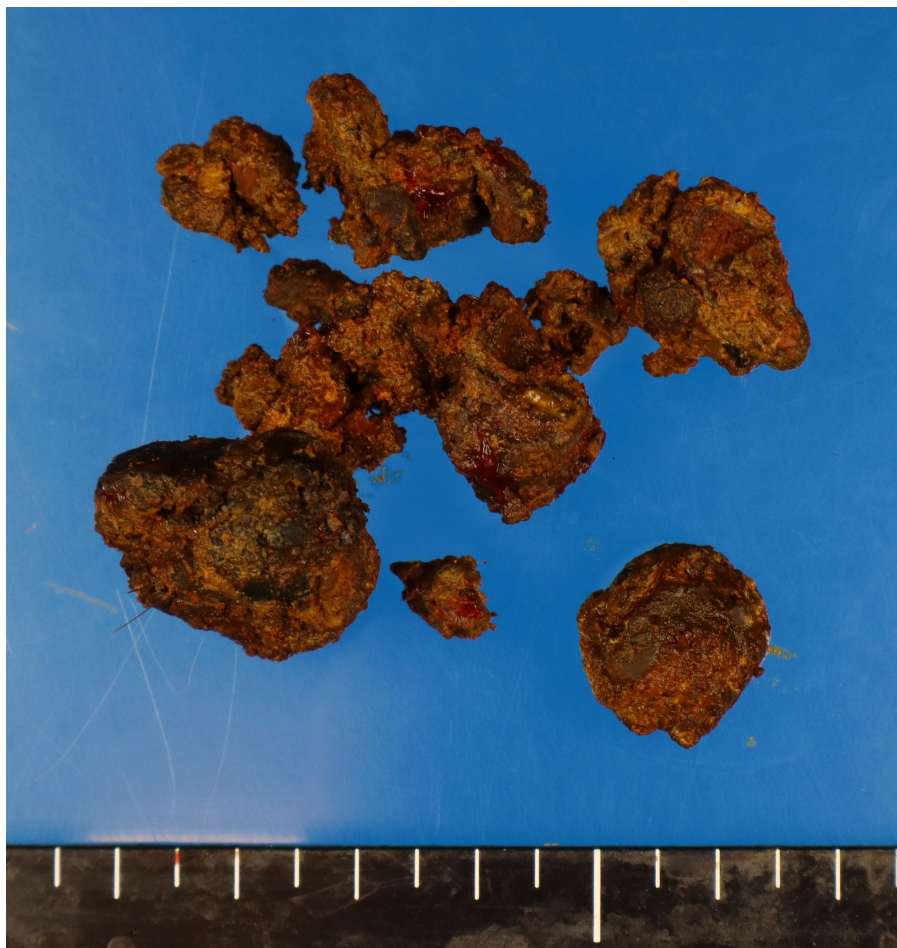
報告者	膵内胆管遺残 胆管切除時年齢	膵炎・膵石 術後年数	癌 術後年数	報告年
Xia 北京	41例 42y (25–57y)	18例 (44%)	6例 (15%) 12y (0.5–22y)	Surgery 2016
Fan 上海	78例 成人	51例 (65%) 7y (5–9y)	11例 (14%) 4–11y	J Int Med Res 2018

肝内結石発生までの期間

小児14例



術後肝内結石はビリルビンカルシウム石



成分

Bilirubin Ca + Fatty acid Ca

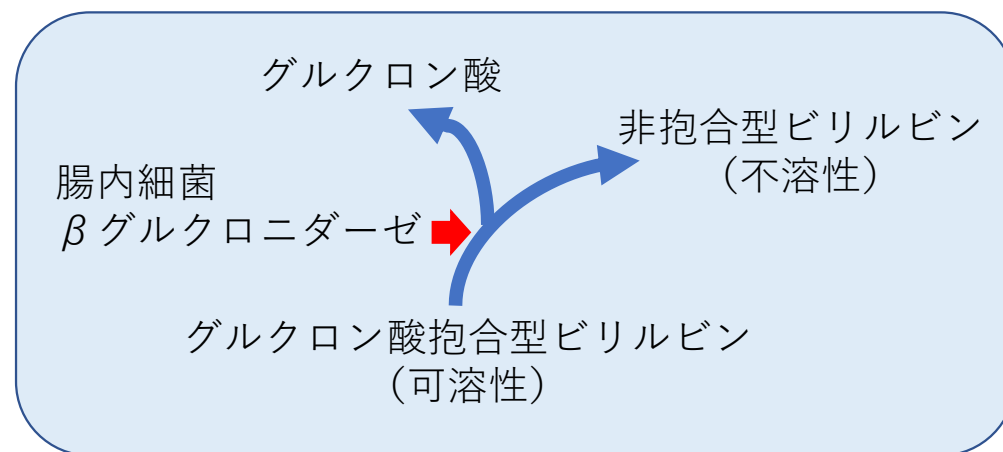


細菌βグルクロニダーゼ



細菌ホスホリパーゼA1

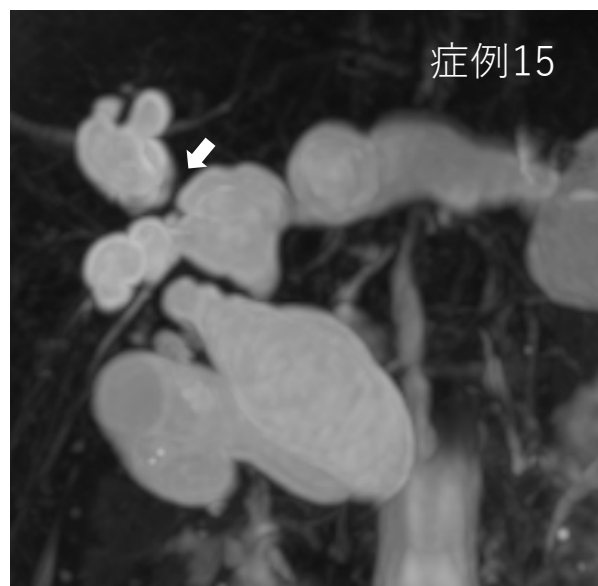
細菌感染& 胆汁鬱滞



胆管切除後肝内結石の危険因子

- 戸谷IV-A型
- 胆管空腸吻合部狭窄
- 先天性胆管狭窄の見逃し

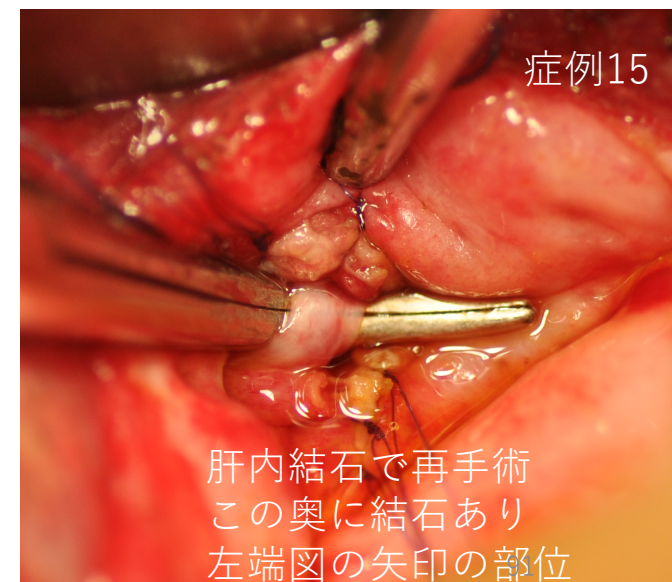
戸谷IV-A型 術後肝内結石発生例



非拡張術後 吻合部狭窄



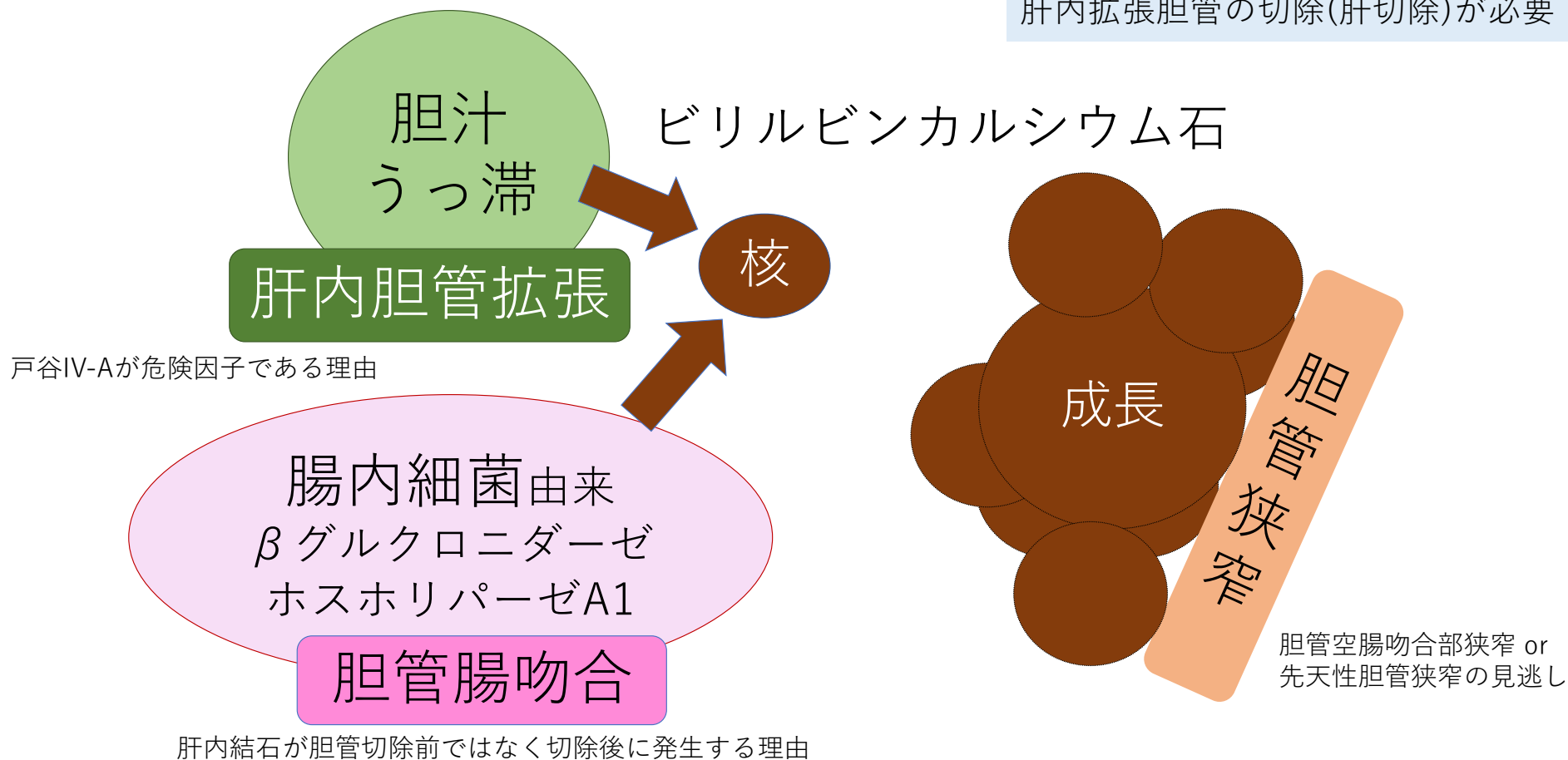
先天性胆管狭窄 索状狭窄例



術後肝内結石の成因

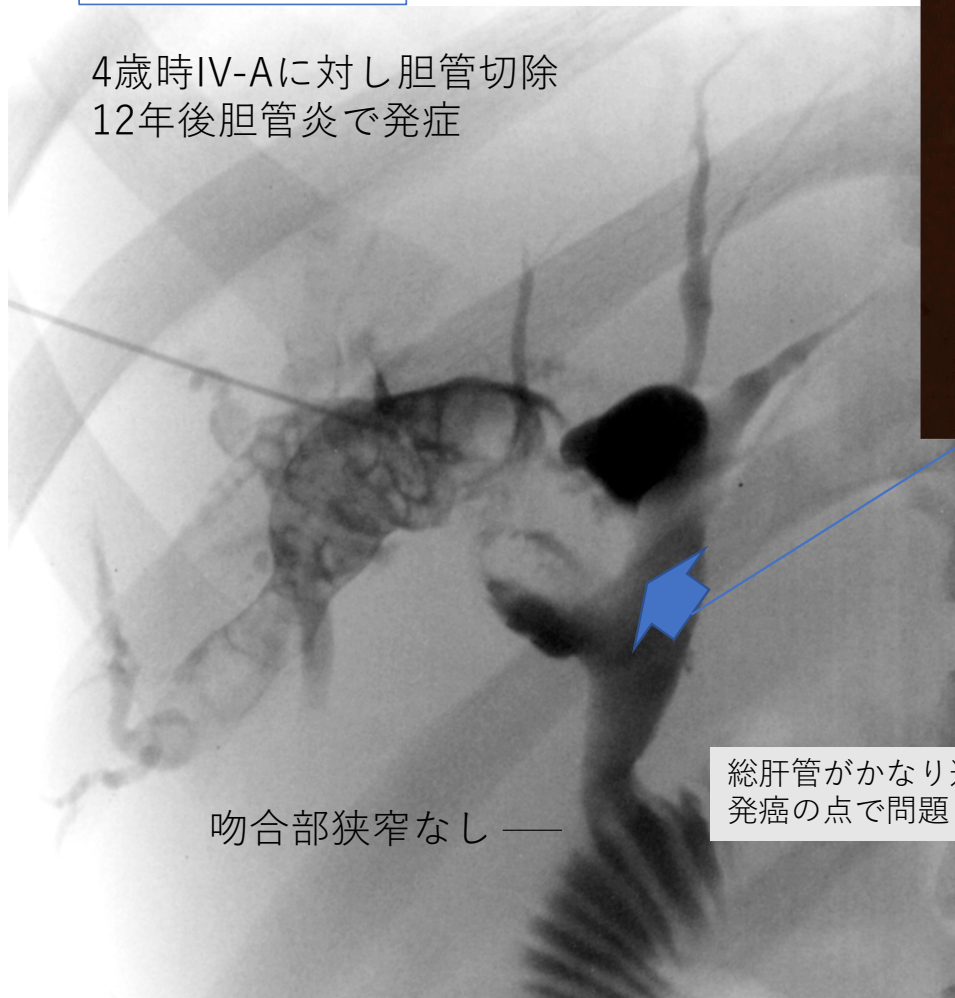


肝内結石発生例に対しては
切石のみならず
胆管狭窄への処置ないし
肝内拡張胆管の切除(肝切除)が必要

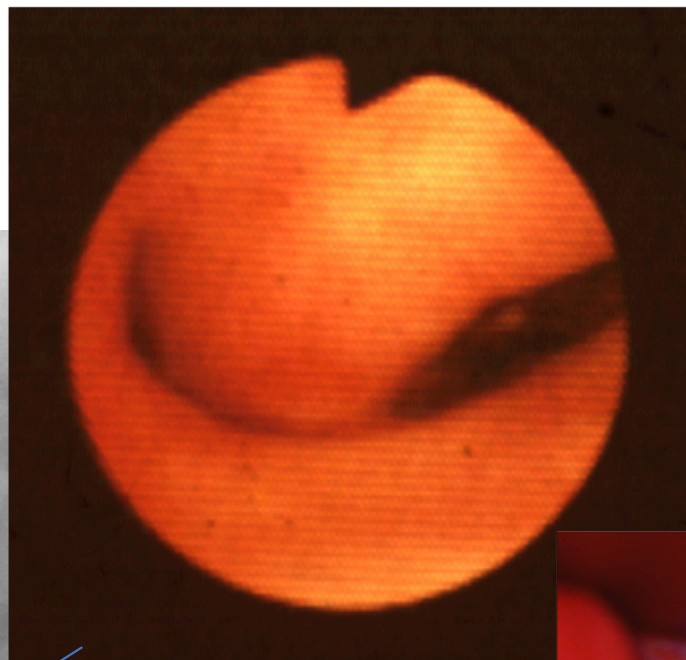


症例24 胆管切除後 肝内結石例

4歳時IV-Aに対し胆管切除
12年後胆管炎で発症

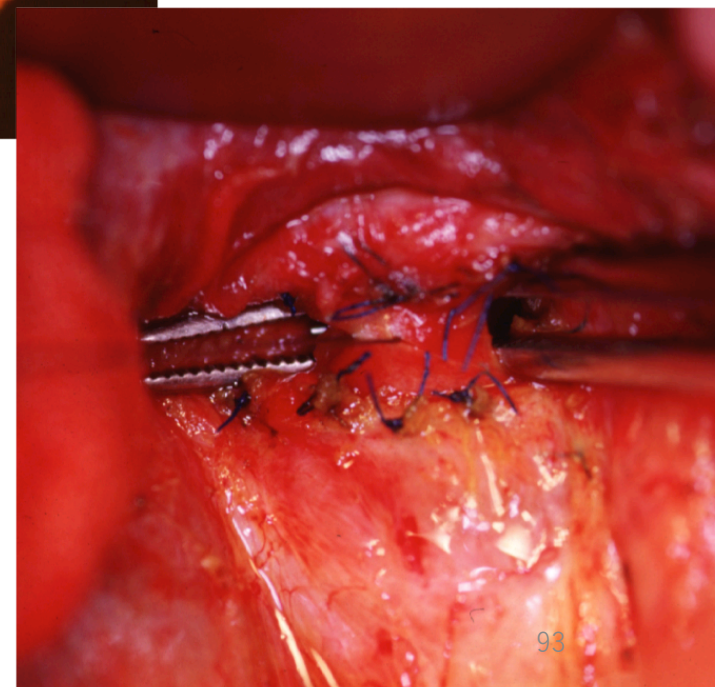


総肝管がかなり遺残
発癌の点で問題



内視鏡でみると
左右別々の開口の奥に
結石があるように見える

索状狭窄
この奥に結石充満

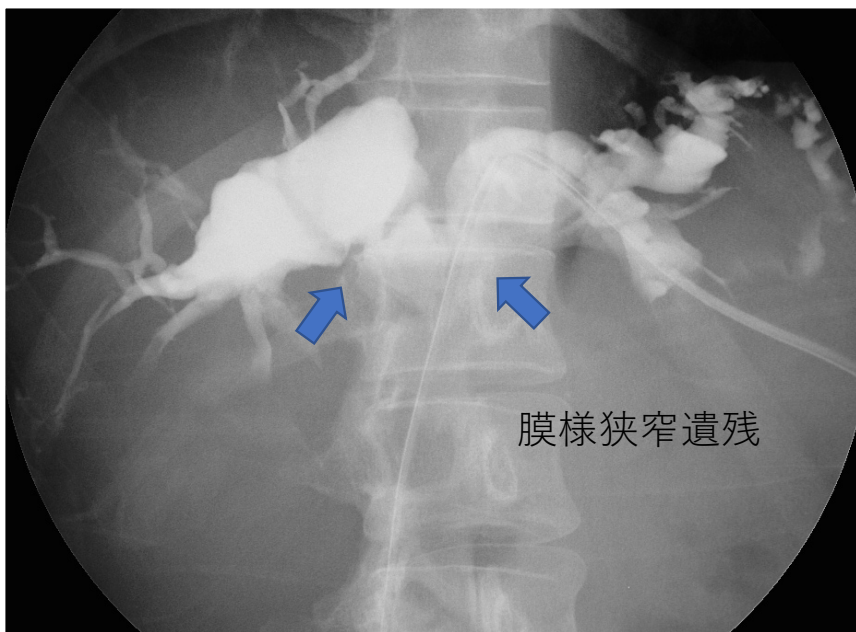


術後合併症による難治例が存在する

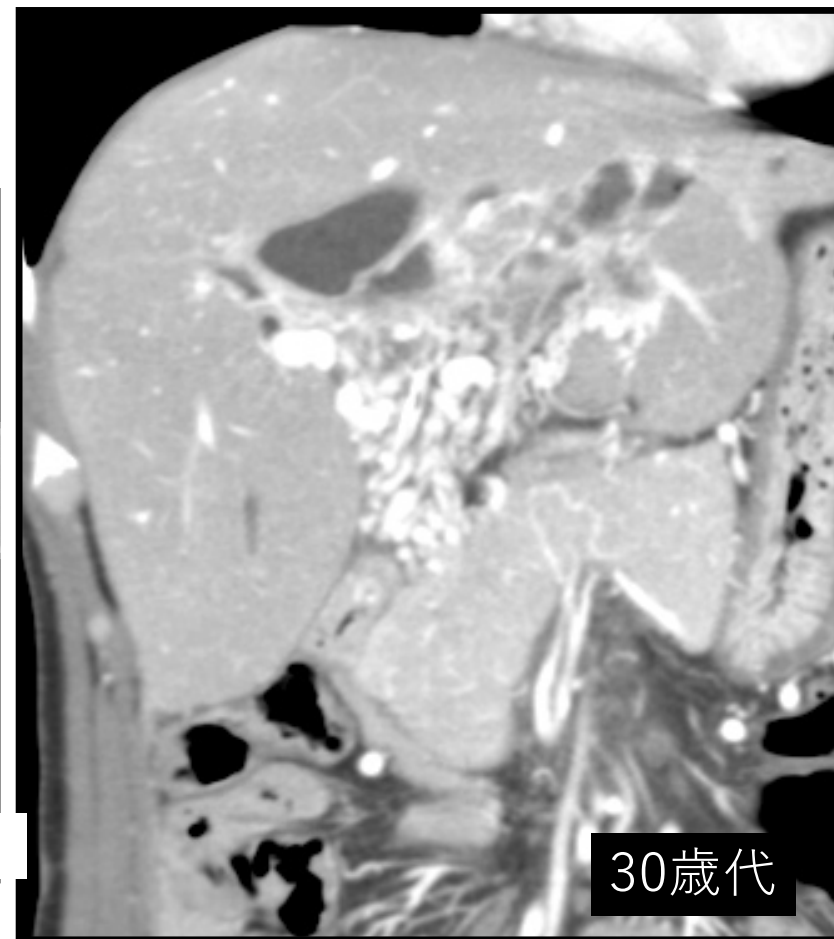
症例25

門脈のcavernous transformation形成例

1歳 IV-A型
胆管切除
↓
10代
肝内結石
PTCS
↓
軽い胆管炎
繰り返す
(未受診)
↓
30代
肝内結石
胆管炎



肝内結石発生時の初回対応を誤ると難治となる



術後の長期合併症 遺残胆管癌

胆管切除しても胆管癌の発生を完全には防げない

- 107例集計 発癌率2.0%
- 平均 術後12年 47歳で発癌

術後発癌からみた先天性胆道拡張症に対する外科治療の課題

安藤 久實

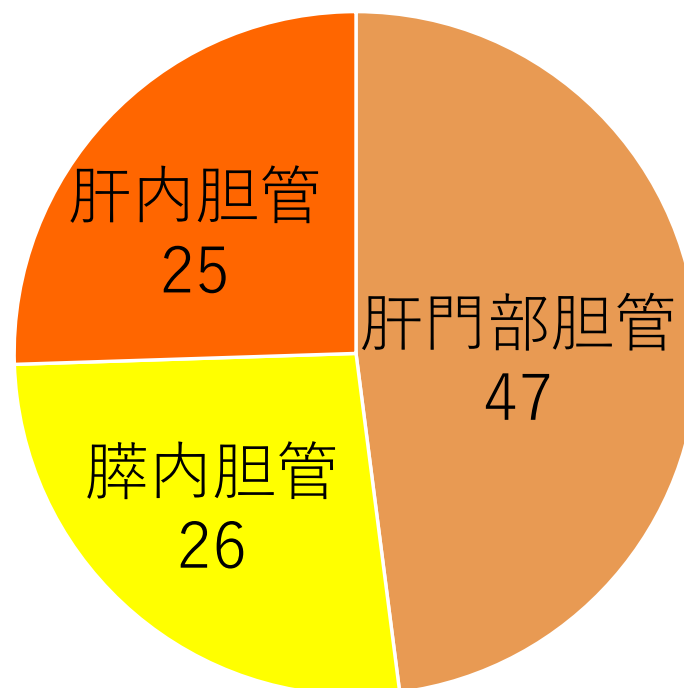
胆と膵 2017;38(4):381-385.

cf. USAと一部のEUの集計報告

拡張症切除後の胆道癌 13/394 3.3%

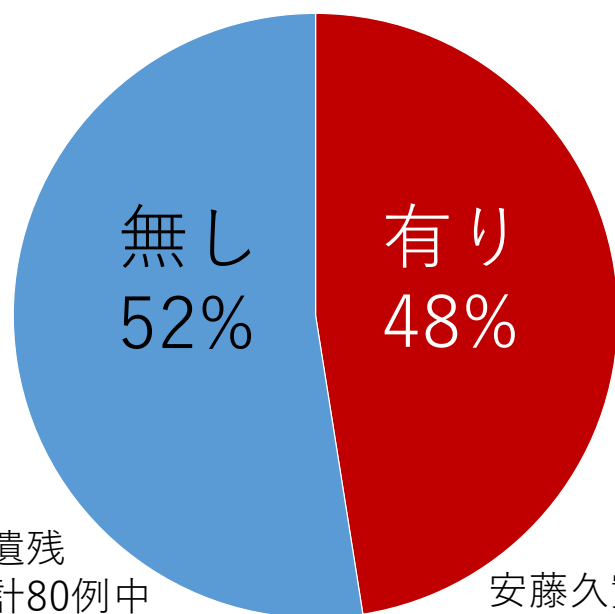
小児 4/135 3.0%, 成人 18/259 6.9%

Soares et al. JAMA Surg 2015



遺残胆管癌の多くは予防可能

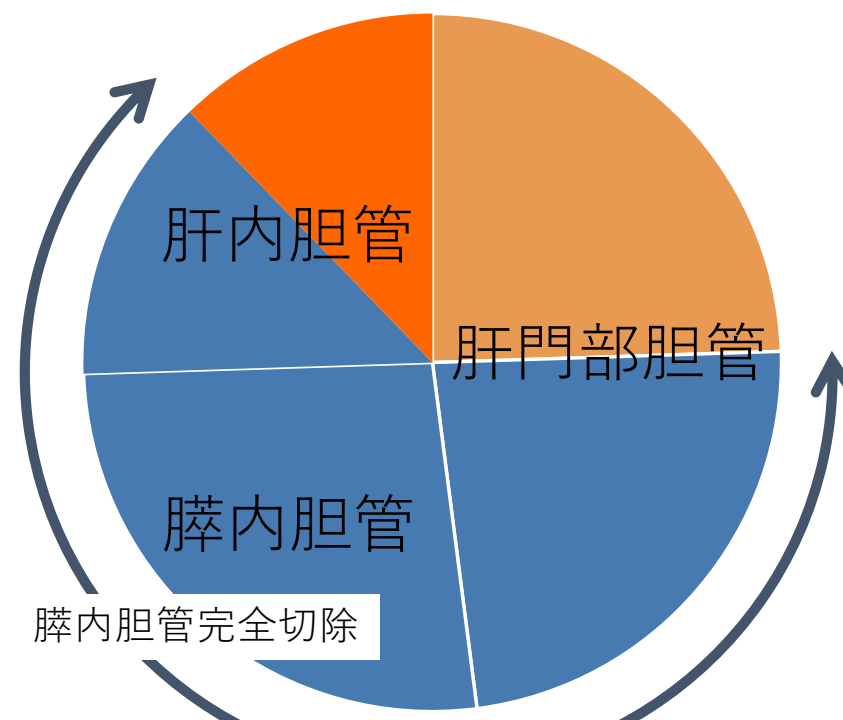
肝内結石・胆管炎



術後肝側遺残
胆管癌集計80例中

安藤久實 胆と膵 2017

術後胆管癌の半数に肝内結石・胆管炎。
吻合部狭窄や先天性胆管狭窄の見落としが
肝内結石・胆管炎となり胆管癌発生につながる。

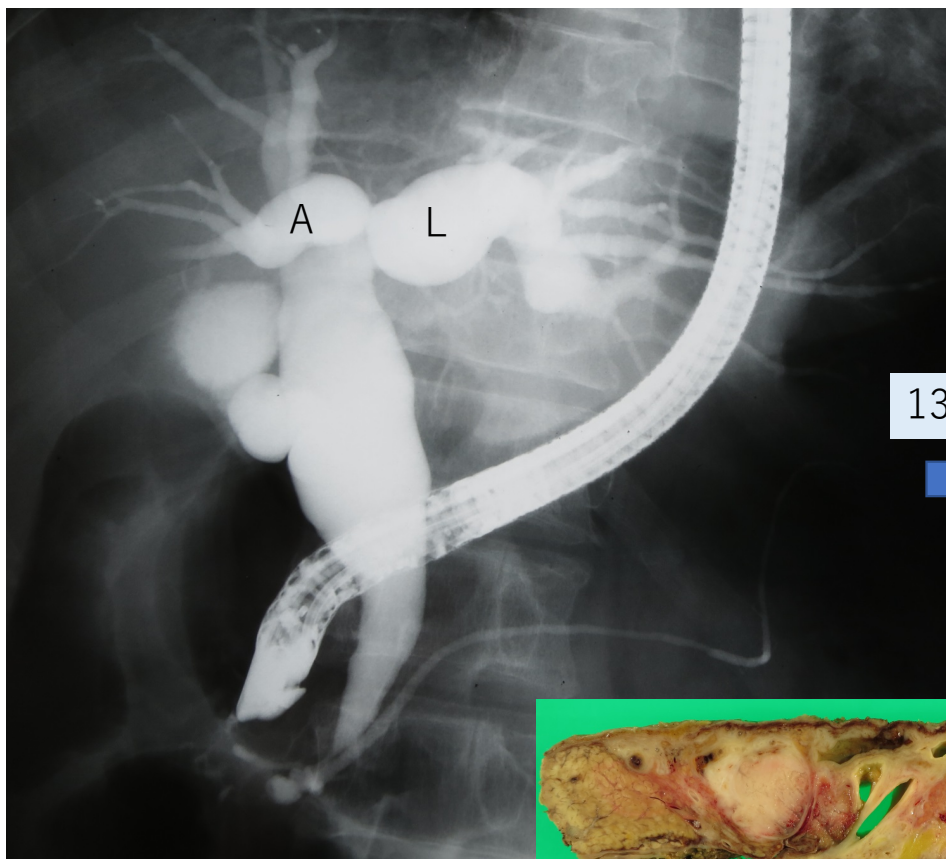


適切な手術で予防できた癌

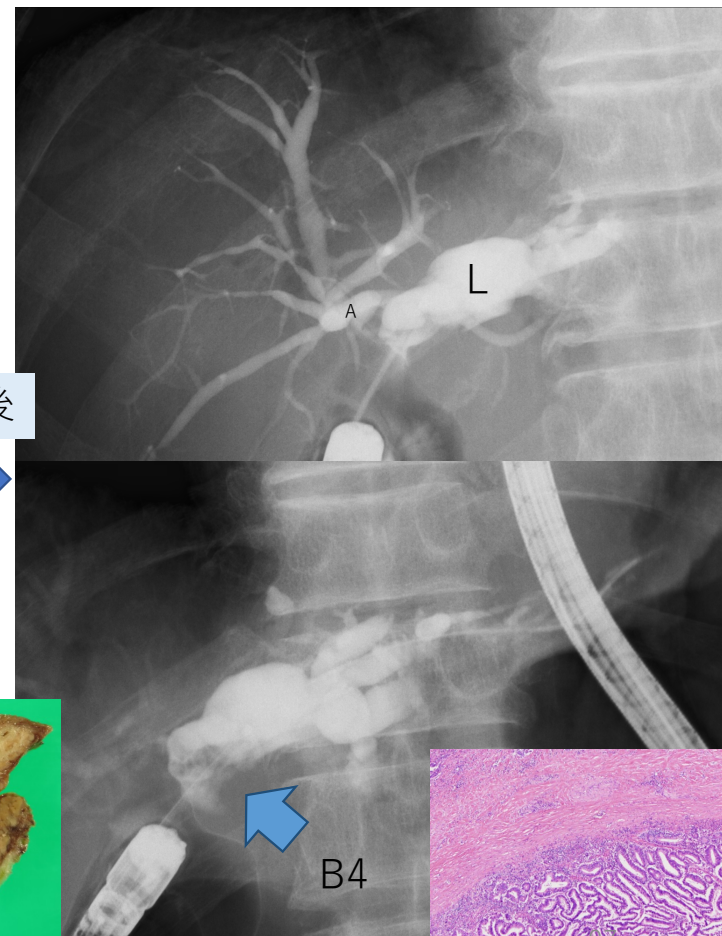
胆管切除後 肝内胆管癌発生例

症例26

60代男性 IV-A型
胆管切除・肝管
十二指腸吻合
↓4年
胆管炎
↓9年
肝内胆管癌(B4)



13年後



A, anterior; L, left hepatic duct
前区域枝は胆管切除後に拡張がとれている

基礎編

脾・胆管高位合流

初版2023.9, 2版2024.9

膵・胆管高位合流とは？

定義

膵・胆管高位合流(high confluence of pancreaticobiliary ducts)とは
共通管が6mm以上だが，括約筋作用
が総胆管および膵管に及ぶもの

Kamisawa T, et al. Pancreatology 2002;2:122-8

膵・胆管合流異常と正常との中間型で，しばしば逆流現象を起こして、**胆嚢癌の発生頻度が高い**ことが知られる。似た概念として崔らの正常の合流だが逆流現象を認める**潜在的膵液胆汁逆流現象 occult pancreatobiliary reflux**の概念がある。

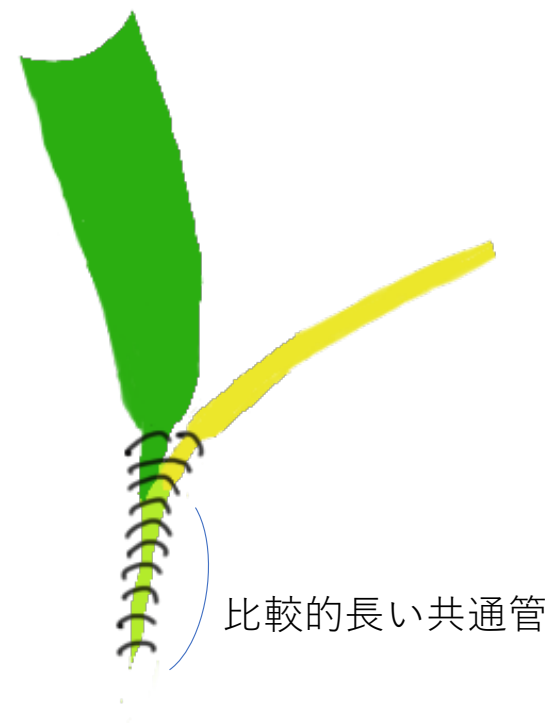
崔ら. 日消誌2002;99:1243-6

Sai JK et al. Gastrointest Endosc 2003;57:364-8

正常

高位合流

PBM



正常から合流異常へのスペクトラム

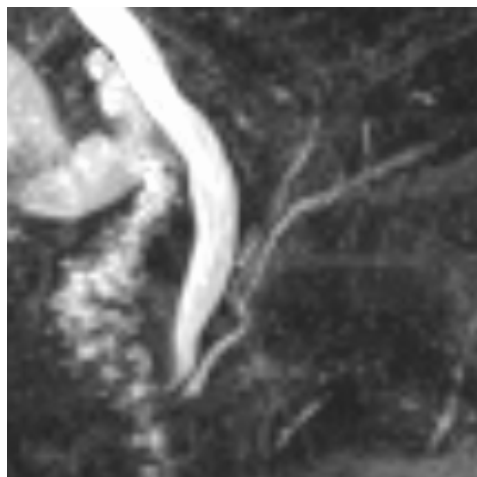
正常

潜在的膵液胆汁逆流現象

膵・胆管高位合流

膵・胆管
合流異常

括約筋が合流部に作用



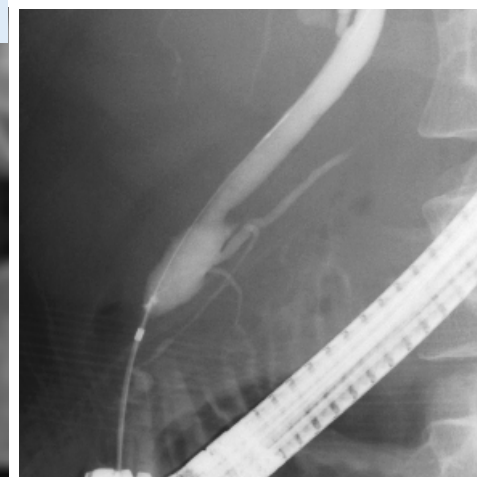
別々開口



共通管形成
胆道造影で膵管逆流



比較的長い共通管



異常に長い共通管

発展編

戸谷分類 曖昧な境界

la, cとIV-A, laとlc

初版2023.9, 2版2025.9

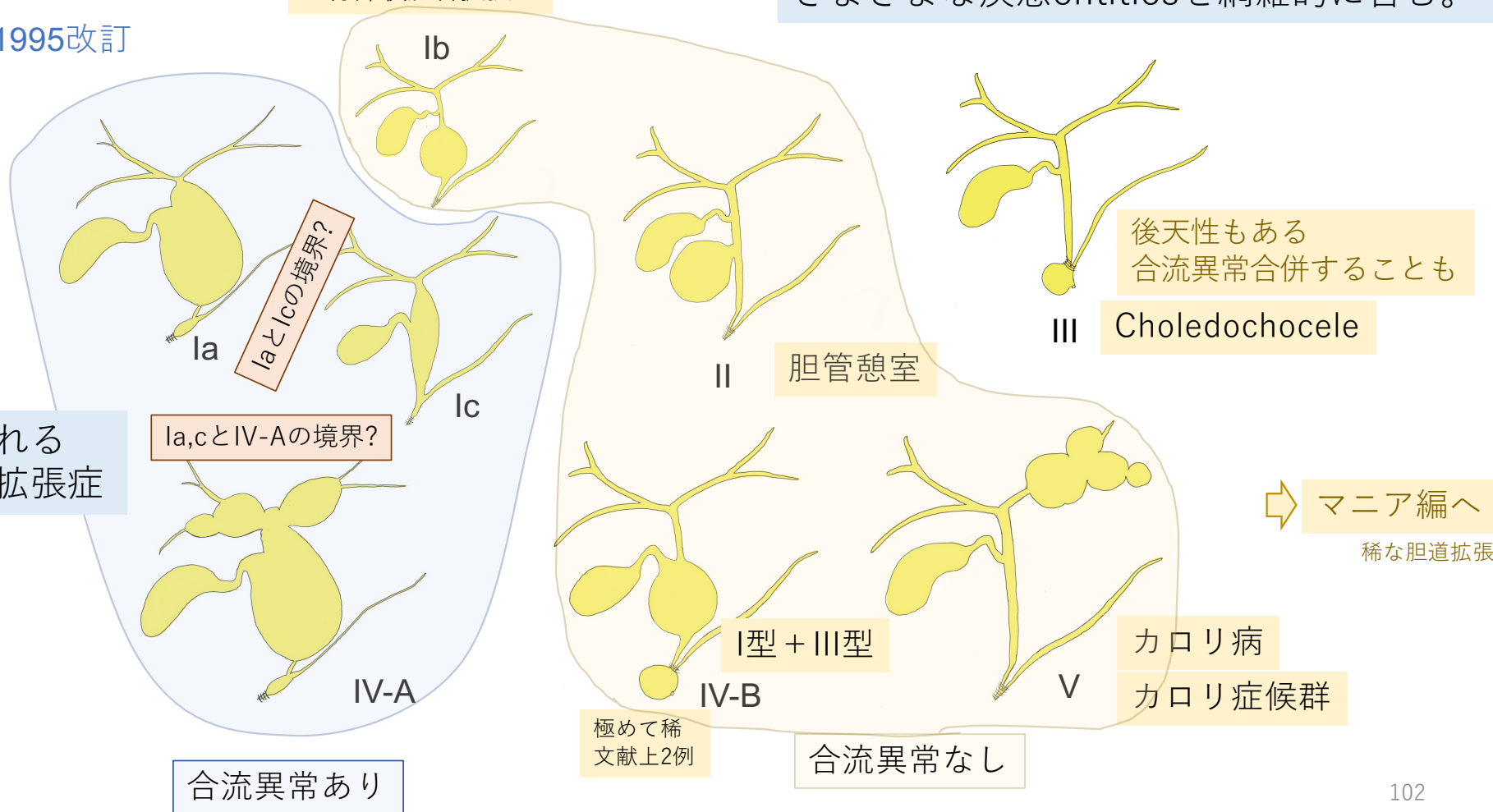
戸谷分類

1977, 1995改訂

合流異常を伴わない
分節状胆管拡張

戸谷分類は先天的に胆道が拡張する
さまざまな疾患entitiesを網羅的に含む。

現在定義される
先天性胆道拡張症



戸谷分類 I型

Todani T, Watanabe Y, Toki A, Morotomi Y.
Classification of congenital biliary cystic disease: special reference
to type Ic and IVA cysts with primary ductal stricture.
J Hepatobiliary Pancreat Surg. 2003;10(5):340-4.
doi: 10.1007/s00534-002-0733-7. PMID: 14598133.

- The **type I** cyst has no intrahepatic component, and the common hepatic duct proximal to the cyst is usually normal. This type is divided into three subtypes morphologically.
 - **Type Ia** is a **cystic** dilatation of the choledochus.
 - **Type Ib** is a segmental dilatation with no pancreatobiliary malunion present, and hepaticocholedochostomy after cyst excision may be feasible. →マニア編
 - **Type Ic** refers to a **fusiform, diffuse, or cylindrical** dilatation of the choledochus with pancreatobiliary malunion, and **the dilatation often extends continuously to the intrahepatic duct.**

このような肝内胆管拡張は紡錘状で、胆管切除後に拡張が減少することが知られる。よって、IV-Aとすべきではないだろう。

戸谷分類 IV型

Todani T, Watanabe Y, Toki A, Morotomi Y.
Classification of congenital biliary cystic disease: special reference
to type Ic and IVA cysts with primary ductal stricture.
J Hepatobiliary Pancreat Surg. 2003;10(5):340-4.
doi: 10.1007/s00534-002-0733-7. PMID: 14598133.

ざっくりと
した定義



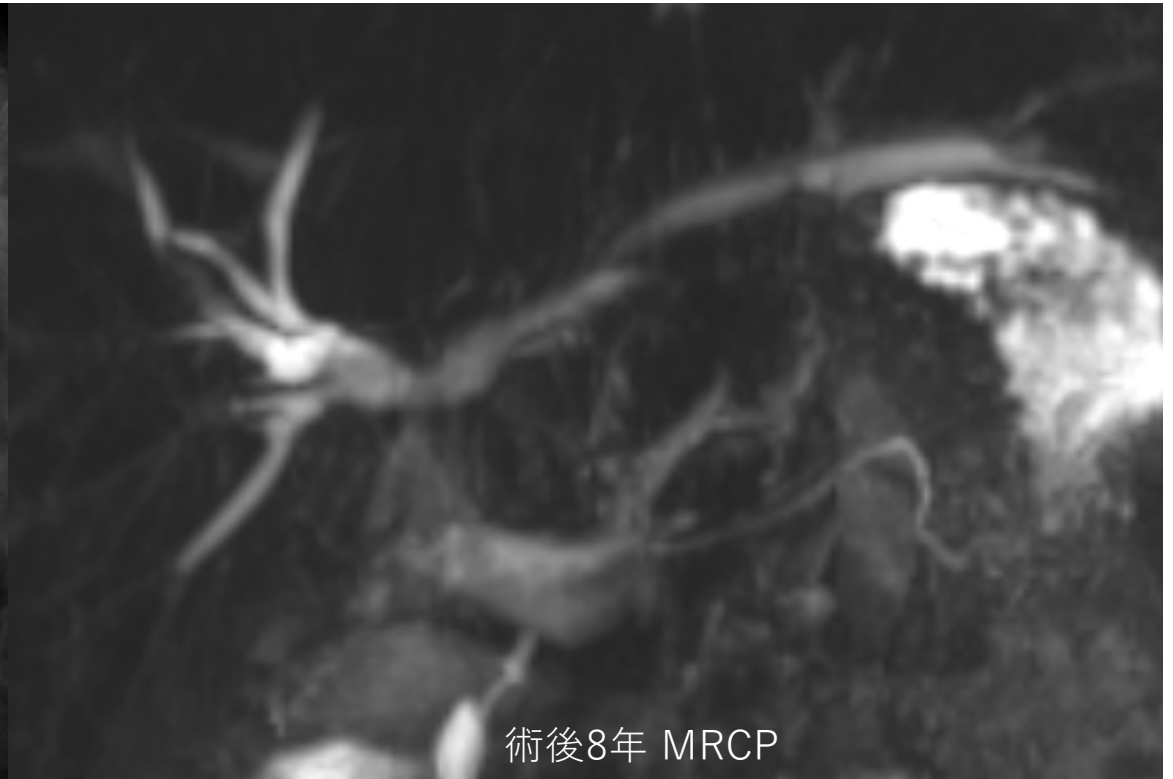
- **Type IV** is a multiple cyst.
 - **Type IVA** involves multiple cysts in both the intrahepatic and extrahepatic bile ducts. Intrahepatic dilatation affects both lobes, although the left lobe is predominantly involved. Based on the shape of the extrahepatic and intrahepatic ducts, type IV is subclassified into three forms, **cystic-cystic**, **cystic-fusiform**, and **fusiform-fusiform**.
 - **Type IVB** refers to multiple dilatations confined only to the extrahepatic bile duct. →マニア編

IV-A型の必要条件：総肝管より上流の胆管の拡張

IV-A型の十分条件：総肝管より上流の胆管の拡張が限局性拡張で狭窄を伴い
胆管切除後も拡張が遺残するもの

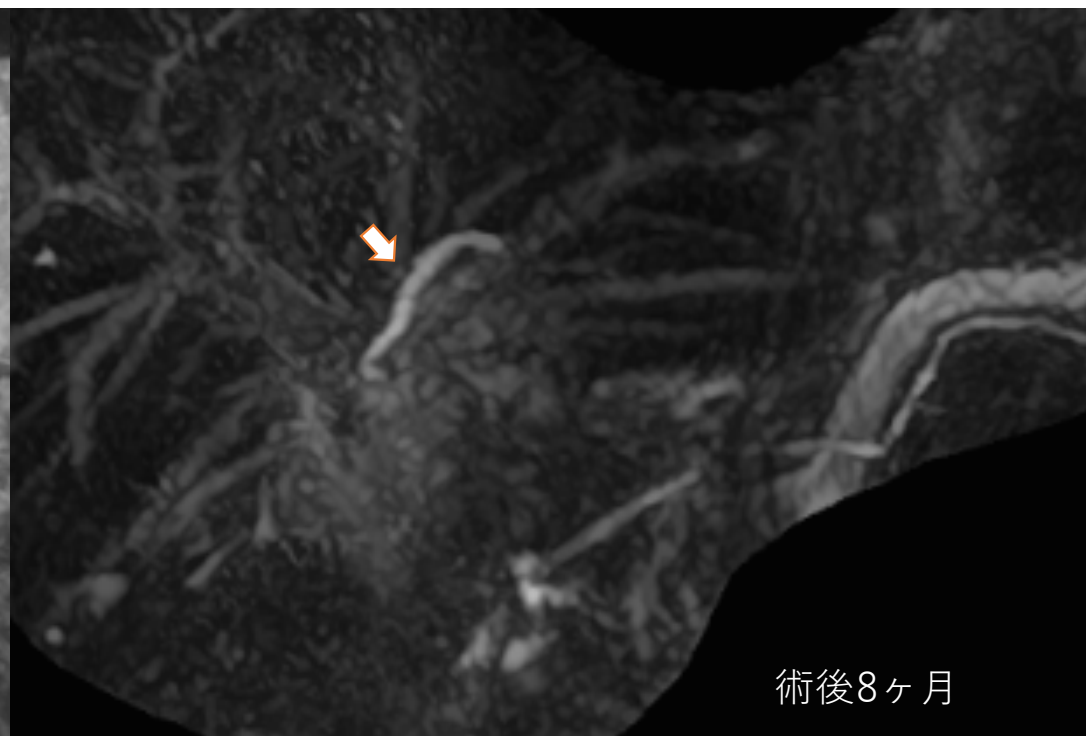
⇒ この中間の症例が問題となる

肝内胆管拡張が胆管切除後に減少 小児例



肝内胆管に限局性拡張の特徴（矢印）＜IV-A的＞
胆管狭窄がみられない＜非IV-A的＞、術後に拡張ほぼ解消され鬱滞なし＜非IV-A的＞
戸谷Icとすべき → 戸谷分類I型（2つ前のスライド）

左肝管拡張が胆管切除後に消失 成人Ic



術後肝内胆管拡張の減少ないし消失の報告

Koshinaga T, Inoue M, Ohashi K, Sugito K, Ikeda T, Hagiwara N, Tomita R. Persistent biliary dilatation and stenosis in postoperative congenital choledochal cyst.

J Hepatobiliary Pancreat Sci. 2011 Jan;18(1):47-52

Hill R, Parsons C, Farrant P, Sellars M, **Davenport M**. Intrahepatic duct dilatation in type 4 choledochal malformation: pressure-related, postoperative resolution. J Pediatr Surg. 2011 Feb;46(2):299-303.

拡張症の病態は胆管内圧上昇にあり

→拡張成因の項

症例27

lc>la>>IV-A

総肝管より上流の胆管の拡張あるが
限局性拡張でない
胆管狭窄を伴わない

30代女性。腹痛を
主訴に受診。

- 総胆管の形態は
嚢胞型laよりは
紡錘型lc？
- 左右肝管の拡張
あるが総肝管よ
り連続してなだ
らか
＝戸谷のlc型の
定義にある肝内
胆管拡張
- 狭小部+共共管
拡張＝Type C
PBM

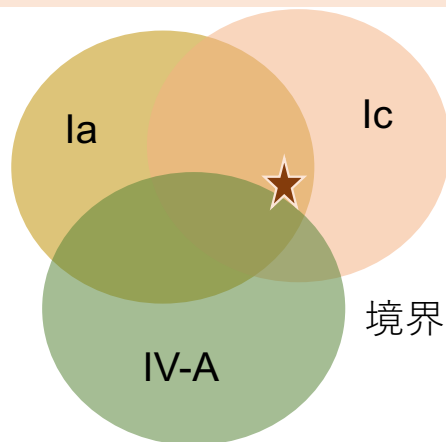


症例28

lc>la>IV-A

70代男性 ERCP
腹痛，発熱

- 右肝管の軽度拡張と狭窄（矢印）
手術で解消される軽度なもの
- 総胆管の拡張は紡錘状＞嚢胞状？
- 狭小部NSとすべきか正常胆管とすべきか？
手術では明らかにびれがない（＝紡錘）
Type A < Type B (non-stenotic type)
PBM

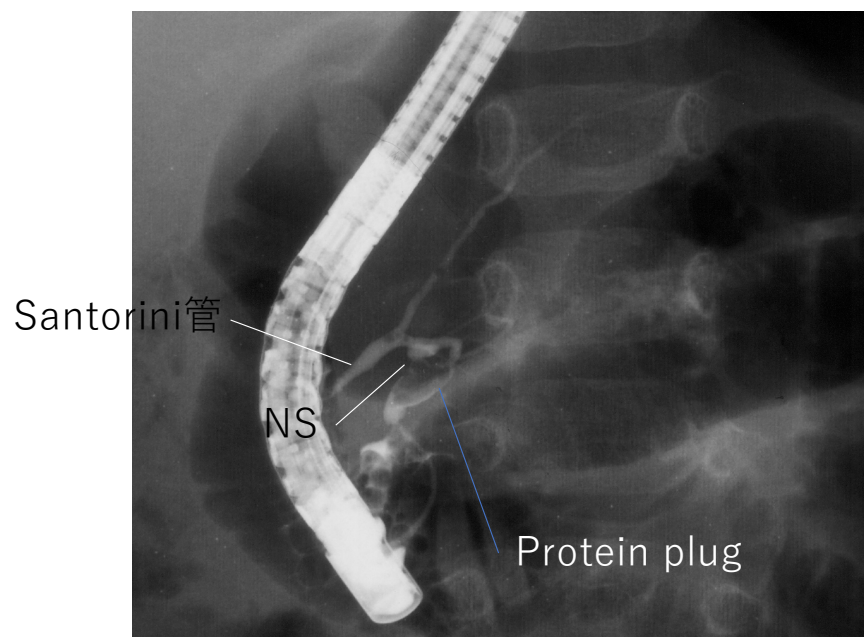


症例29

la>IV-A

9歳 ERCP
腹痛，黄疸，灰白色便で発症

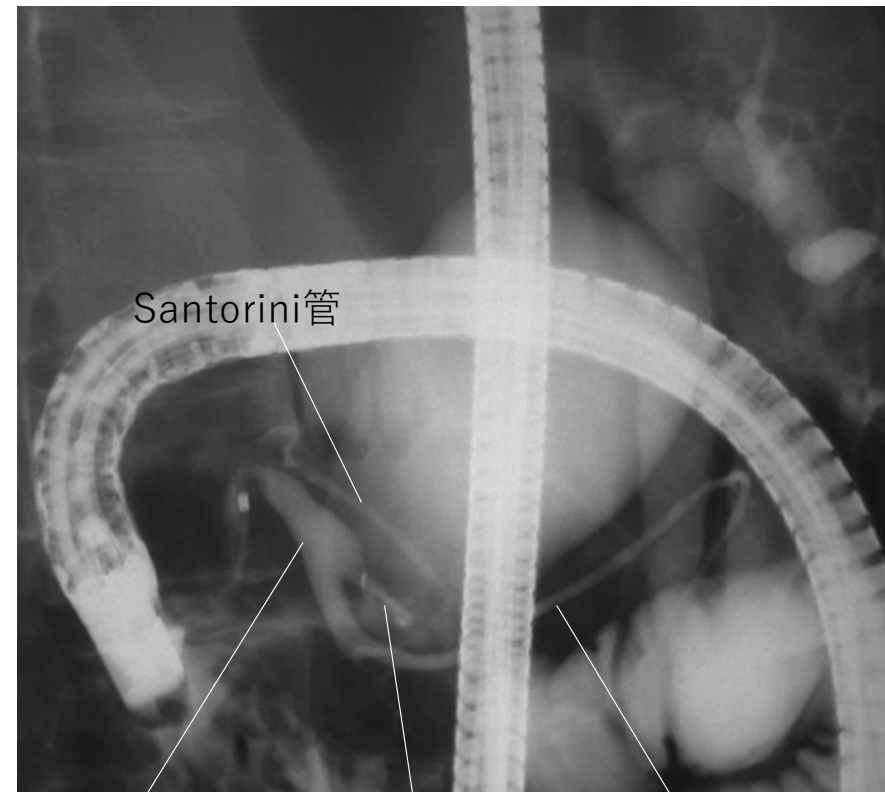
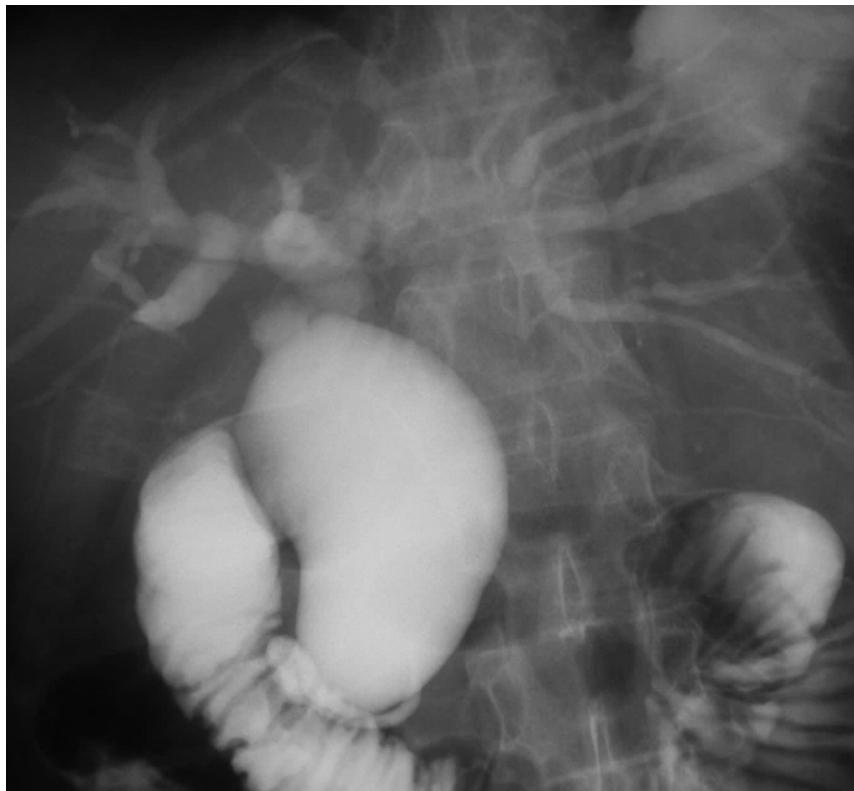
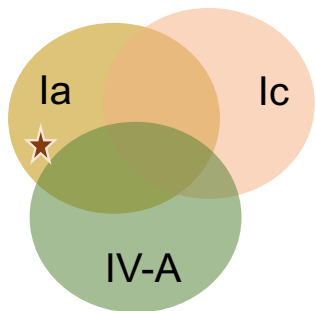
蛋白栓で閉塞して一過性に肝内胆管も拡張した症例なので限局性拡張の特徴を示さず，la型とすべき



症例30

la > IV-A

50代女性
ERCP
肝内胆管は
限局性拡張なし
la型とすべき



共通管

狭小部NS

主膵管

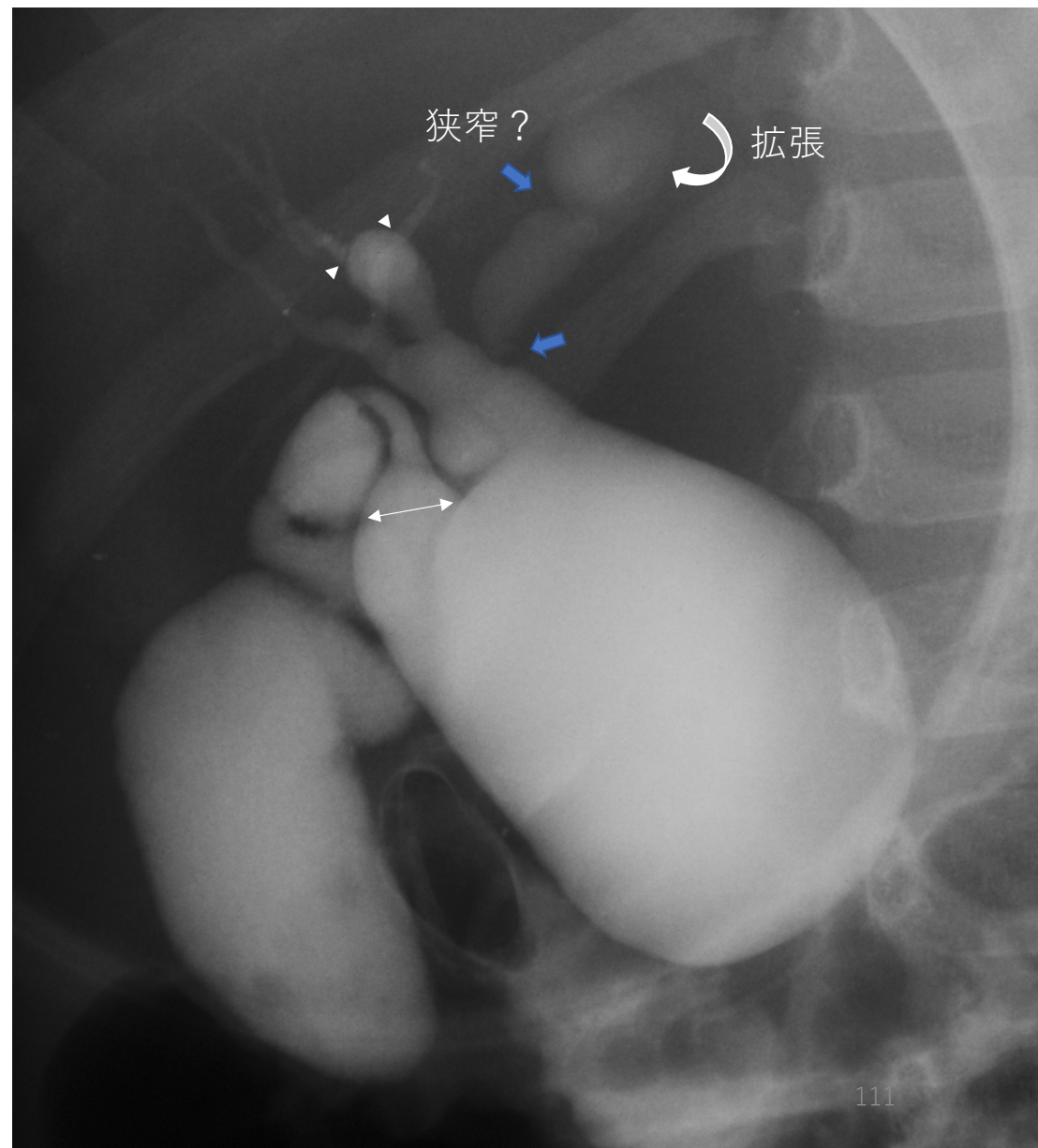
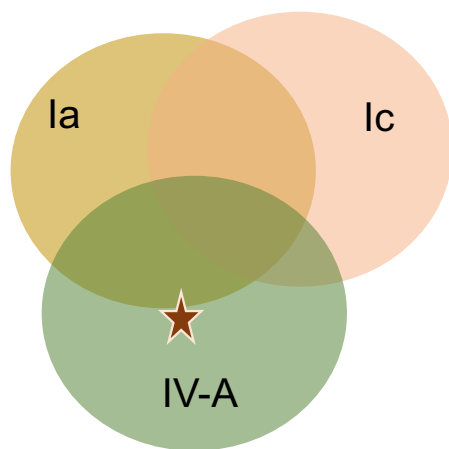
症例 31

IV-A > Ia

2歳女児 ERCP
腹痛，嘔吐で発症

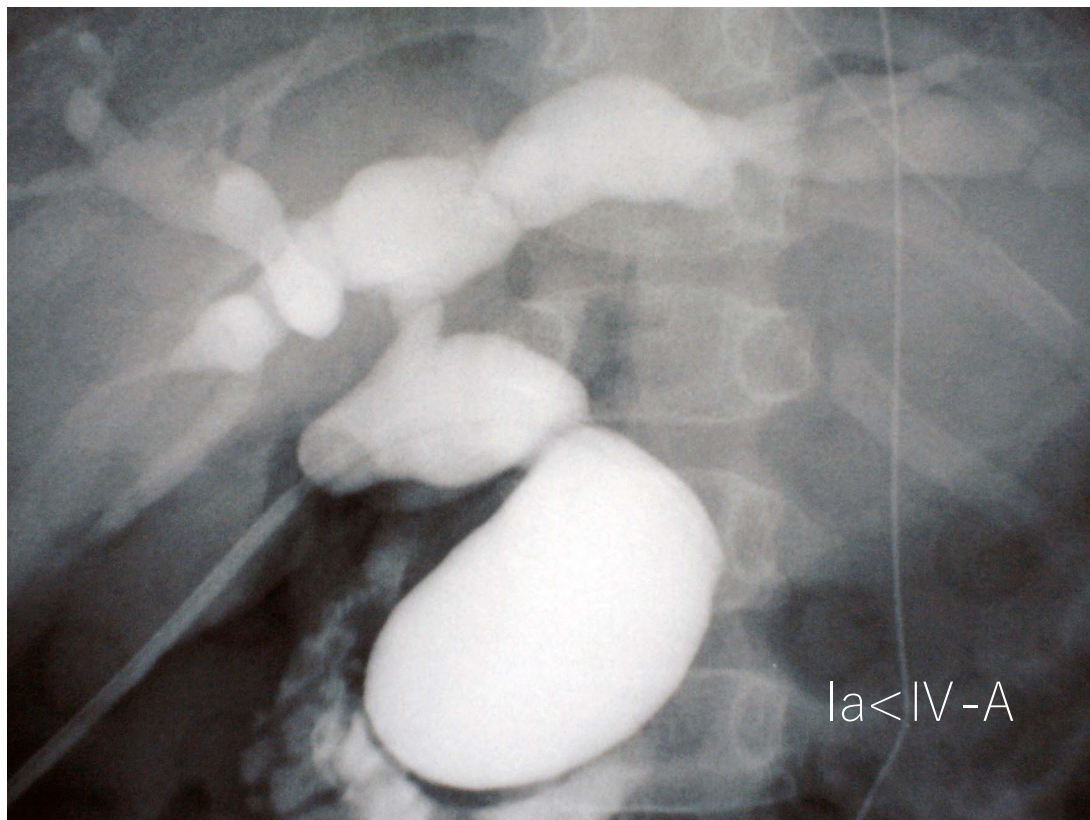
- 左肝管上流で嚢胞状の拡張（曲がり矢印）とくびれあり（矢印）
- 限局性拡張（矢頭）
- 胆嚢管起始部の拡張が目立つ（両矢印）

➡ IV-A

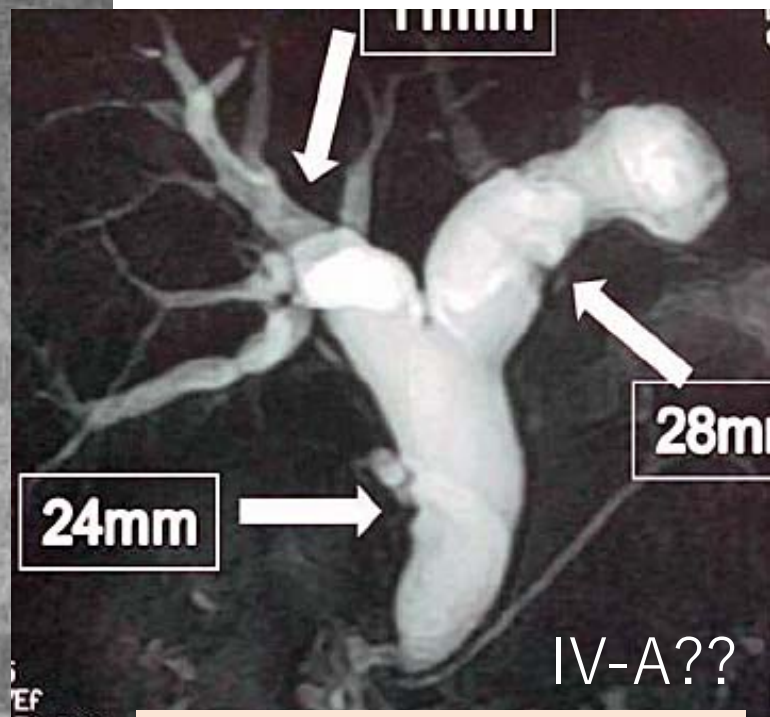


la or IV-A ?

画像のみ 2 症例

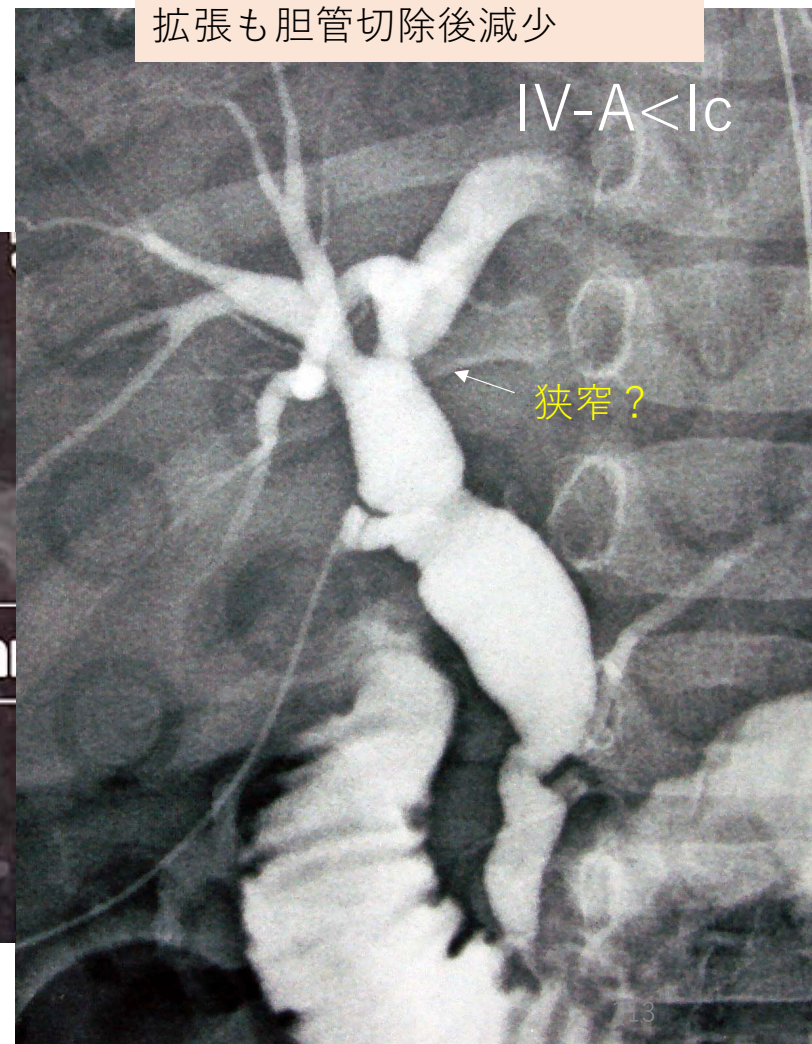


Ic or IV-A ? 画像のみ 3 症例



狭窄なく限局性拡張でもないが
拡張は胆管切除後も遺残する

狭窄あるが限局性拡張でない
拡張も胆管切除後減少

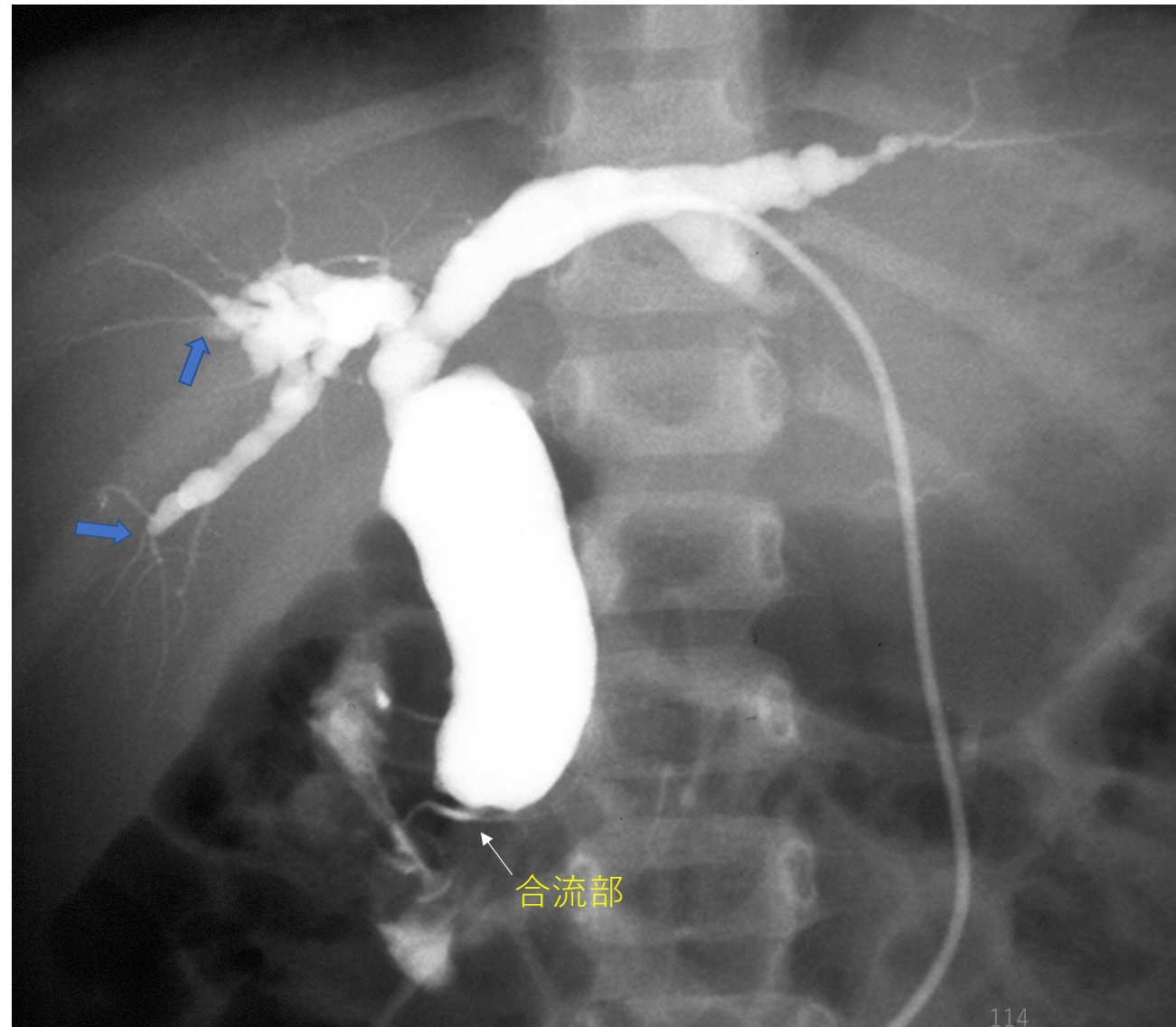
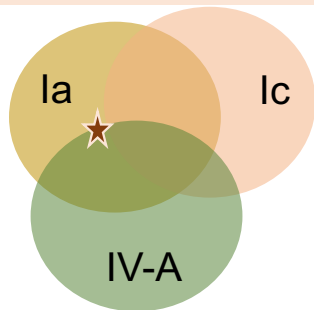


症例 32 la or IV-A?

2歳男児 PTBD

腹痛，黄疸，肝酵素上昇

- 総胆管 17mm 嚢胞状拡張
- 左肝管 8mm 紡錘状拡張？
肝内で突然に正常径の胆管になる
(矢印) = 肝内胆管の限局性拡張
しかし，このタイプは術後に肝内
胆管径が減少するのでIV-Aに入れ
るには抵抗がある。
- 狭窄部が極めて短い
Type A (stenotic type) PBM



症例33

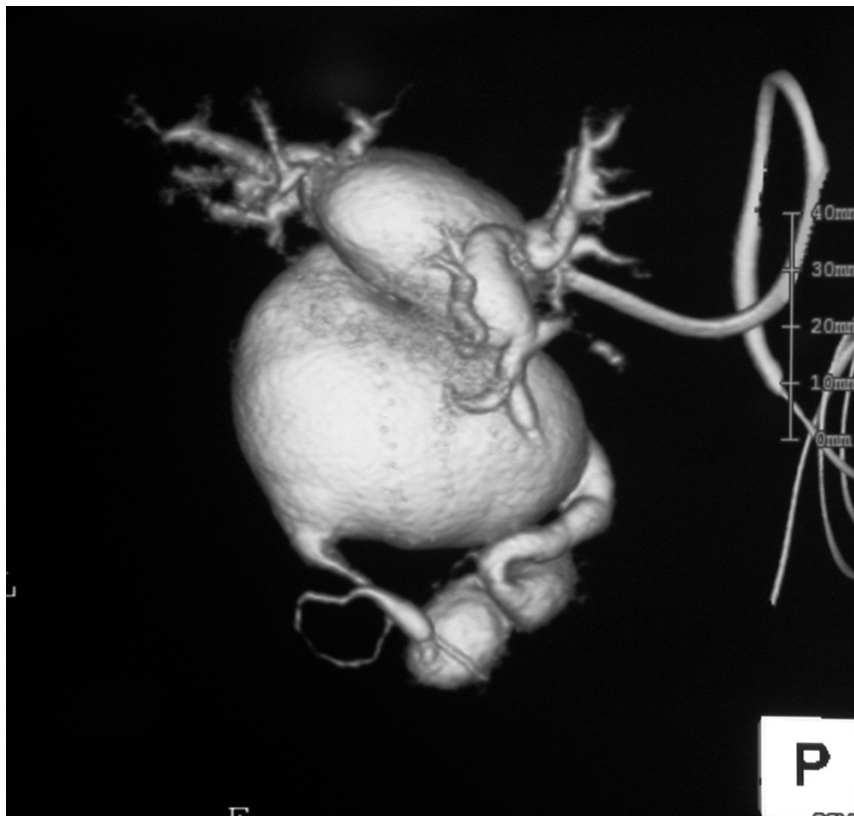
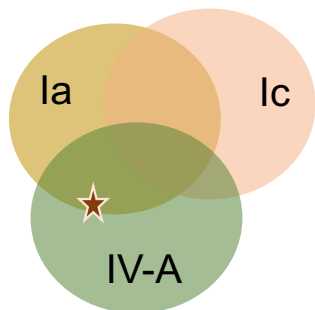
la or IV-A?

20代女性
発熱，黄疸，腹痛で
PTCD

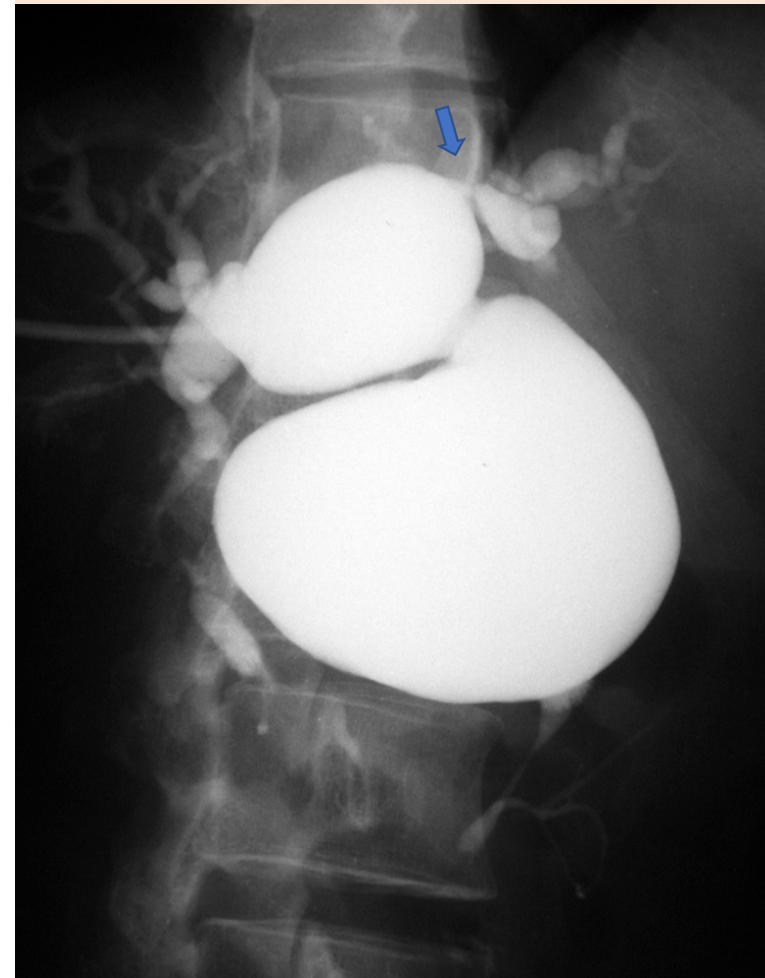
右肝管 びまん性拡張
左肝管 狭窄と軽度拡張

狭窄に対処した胆管
切除で拡張は軽快する
だろう

laかIV-Aか？



左肝管合流部には狭窄あるも拡張は軽度



右肝管拡張あるが狭窄はなさそう

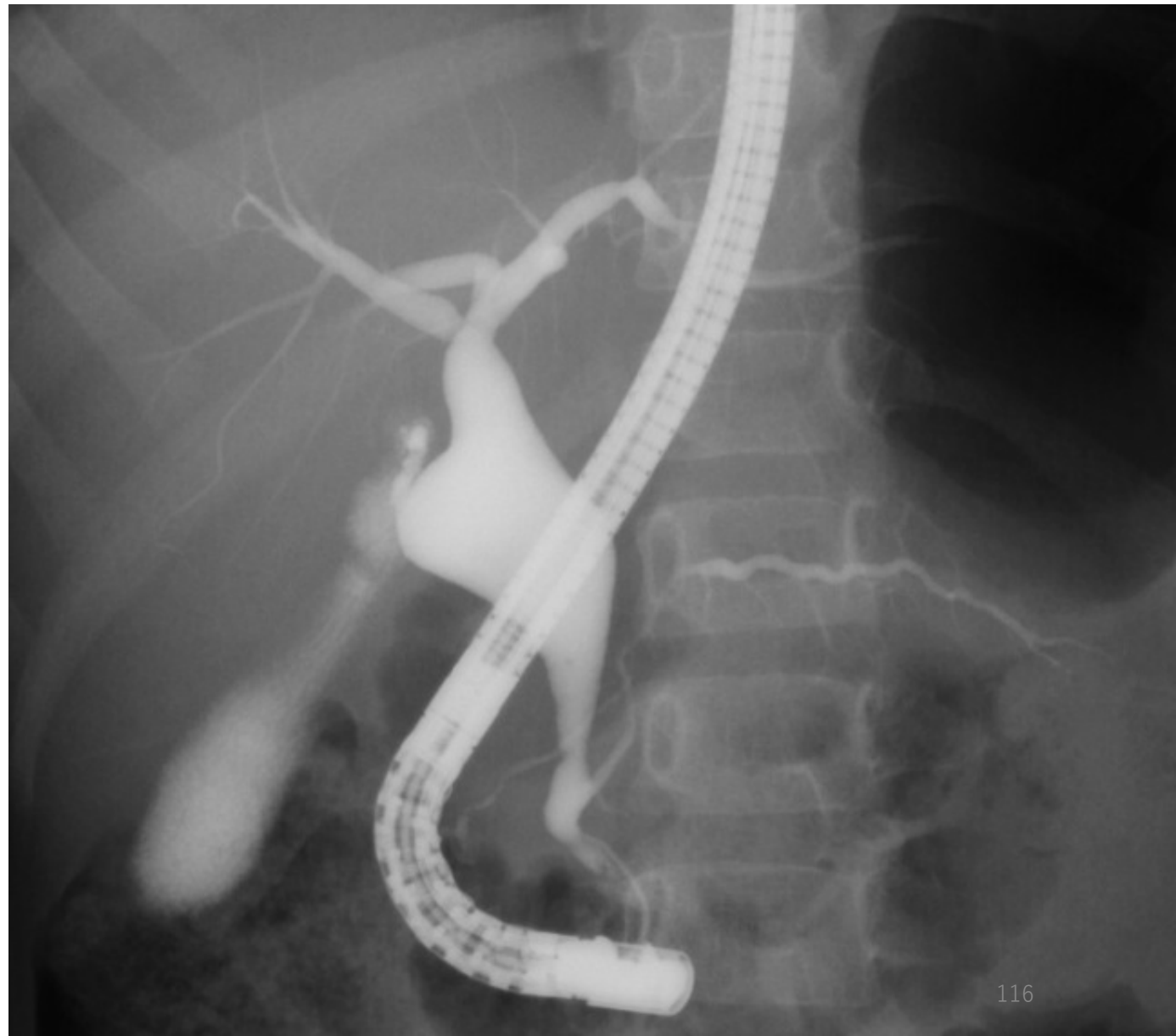
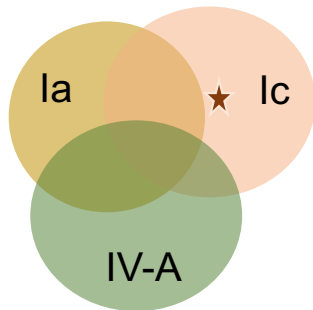
症例34

la<lc

4歳 ERCP

嘔吐，黄疸，肝酵素・アミラーゼ上昇

- ・ 総肝管まで拡張
- ・ 胆嚢管起始部拡張がそのまま総胆管になった形態 紡錘形とも嚢胞状ともとれるが、
- ・ 下部胆管は細くなるが境がなく正常胆管となる（狭小部なし）
lcによくみられるType B (non-stenotic type) PBM



発展編

非拡張型合流異常の定義・病態・治療

定義について

初版2025.9

先天性胆道拡張症 画像の特徴

定義になる特徴

膵・胆管合流異常
& 胆管の限局性拡張

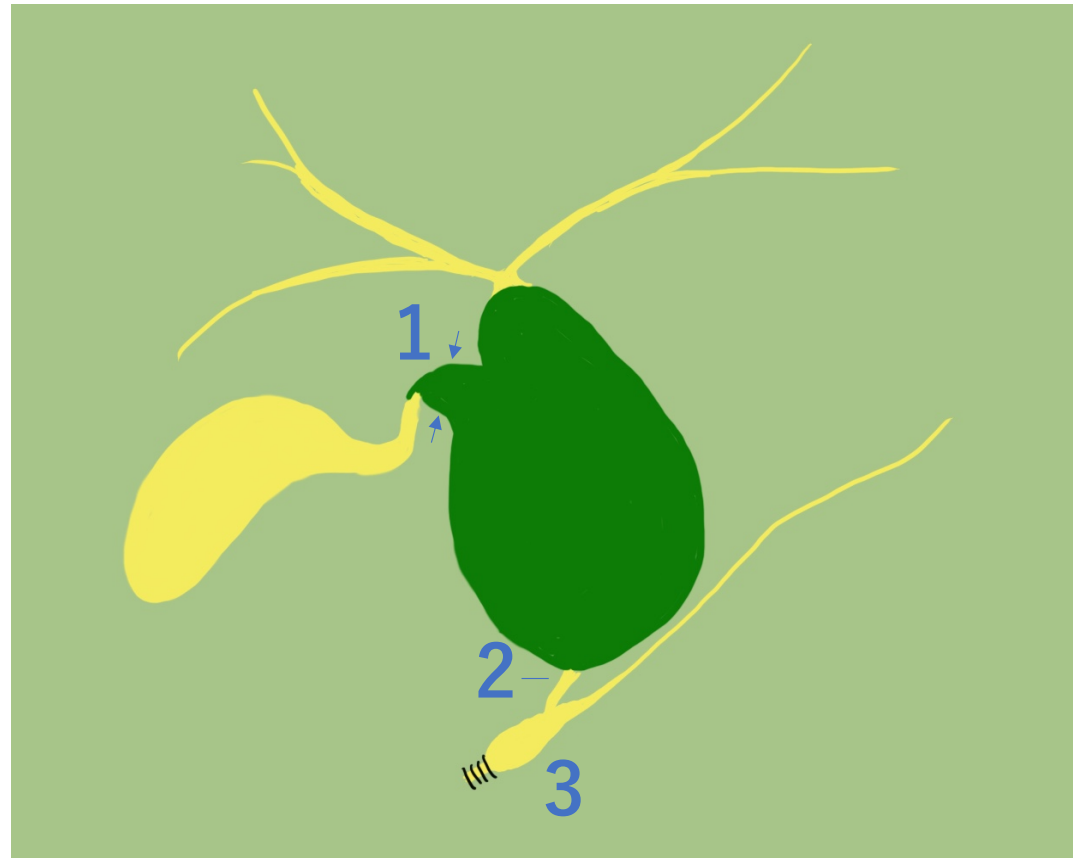
導入編

全例にはないが

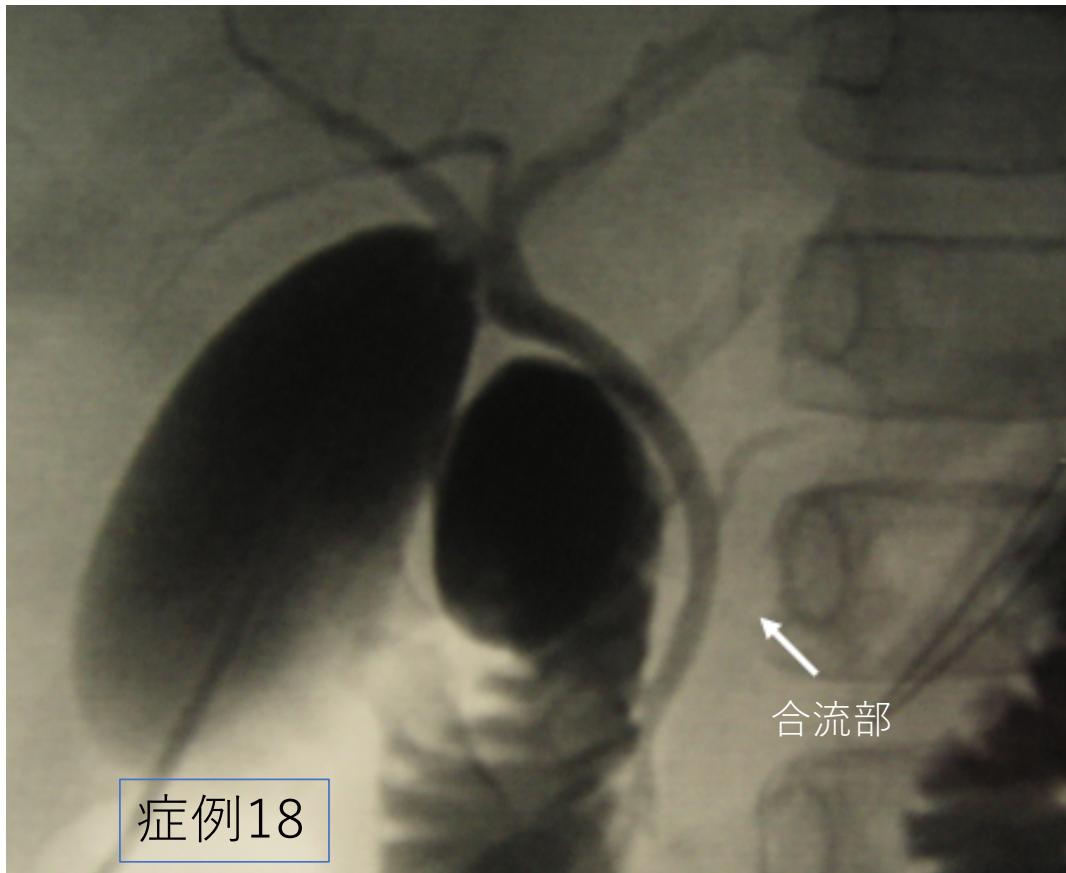
基礎編

拡張症に特徴的

1. 胆嚢管起始部の拡張
2. 狭小部 Narrow Segment
3. 共通管の拡張



正常胆管径の合流異常 小児例

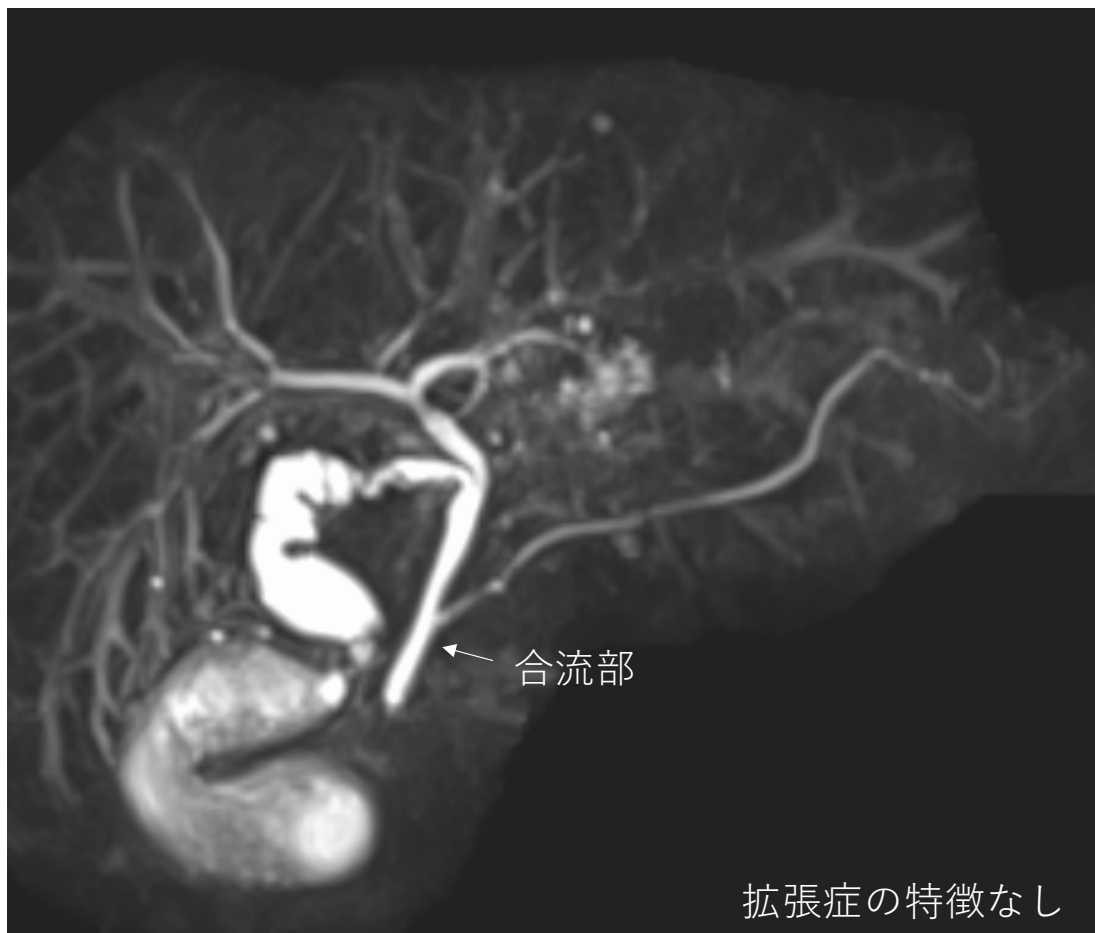


拡張症の特徴なし



拡張症の特徴あり

正常胆管径の合流異常 成人例



症例35

Forme fruste型 (Ic) 成人例

80代女性
健診の超音波検査で胆嚢底部の壁肥厚指摘
胆嚢腺扁平上皮癌
高齢なため胆嚢全層切除で経過観察

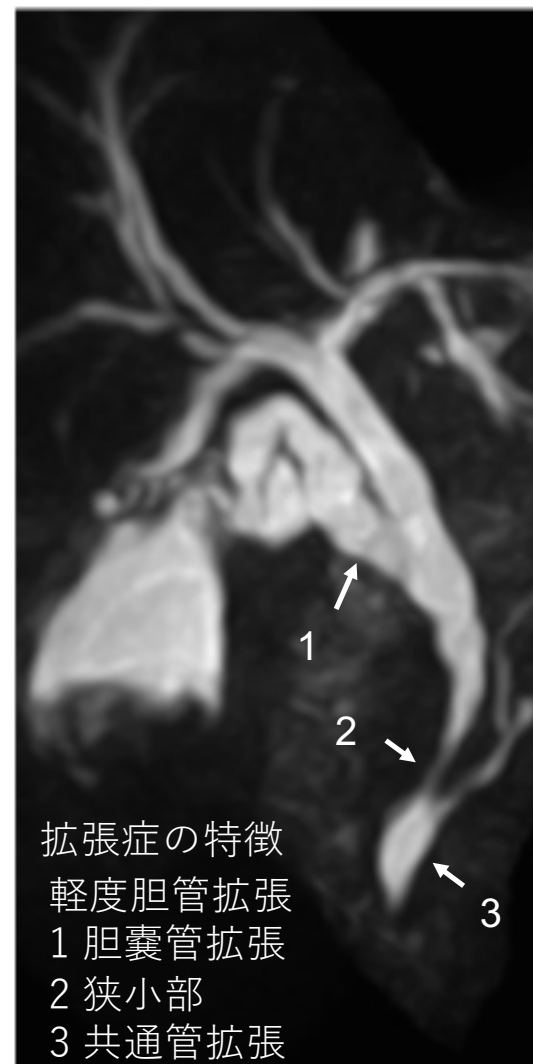
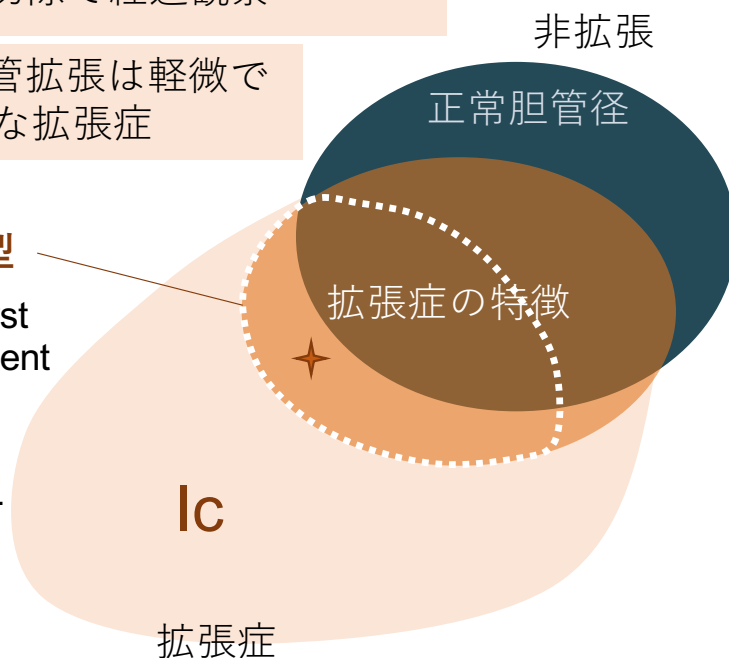
厳密にはIc型だが胆管拡張は軽微で
不完全 forme frusteな拡張症

非拡張と拡張症の中間型

A variant of choledochal cyst
in which the cystic component
is absent or minimal

Lilly JR et al.

Forme fruste choledochal cyst.
J Pediatr Surg 1985;20:449-51



拡張症の特徴
軽度胆管拡張
1 胆嚢管拡張
2 狭小部
3 共通管拡張

症例 36

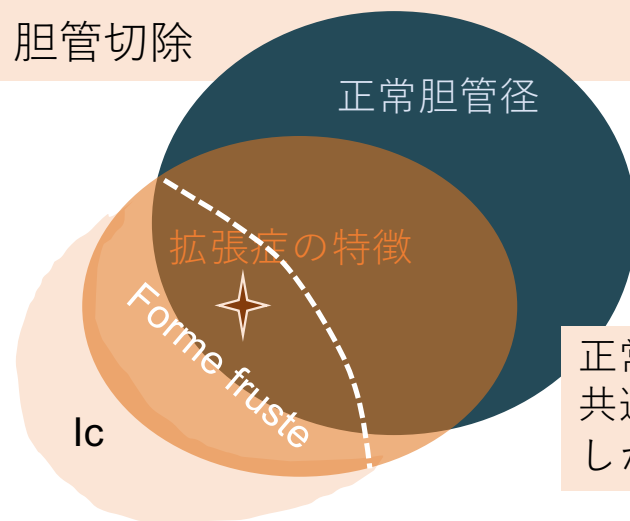
正常胆管径 小児例 非拡張<Forme fruste

15歳女児

腹痛で超音波検査して胆嚢壁肥厚を指摘

- 総胆管径
ERCP 6mm (超音波上限4.9mm)
- 拡張症の特徴
 - ✓ 共通管拡張
 - ✓ 狭小部

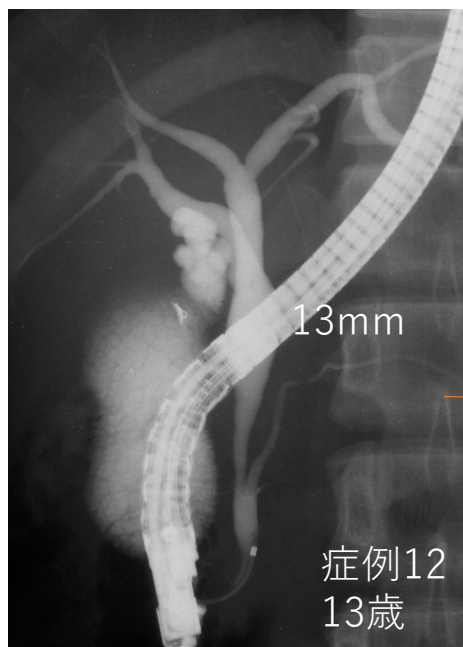
胆管切除



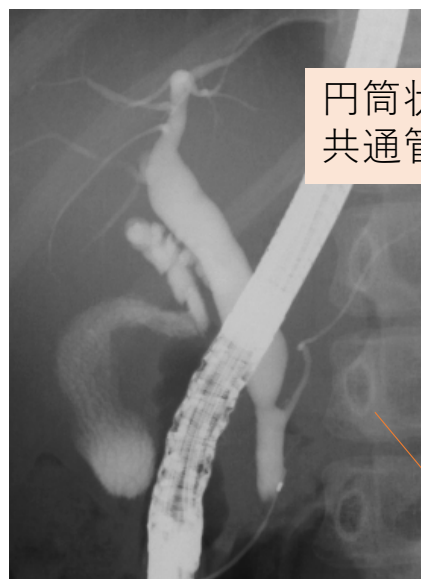
正常胆管径だが
共通管の拡張が著明
しかし, lcではない



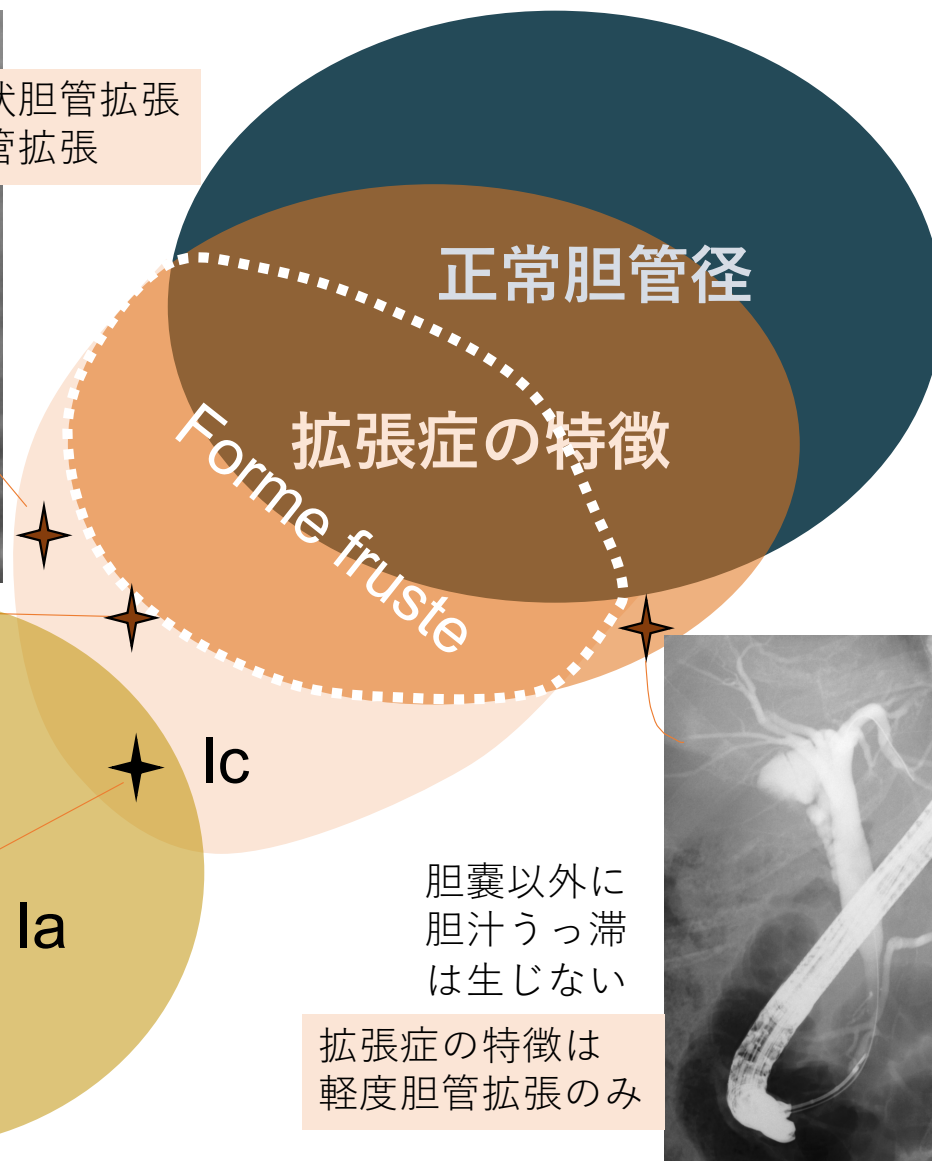
Forme fruste の周辺



紡錘状胆管拡張
共通管拡張
狭小部

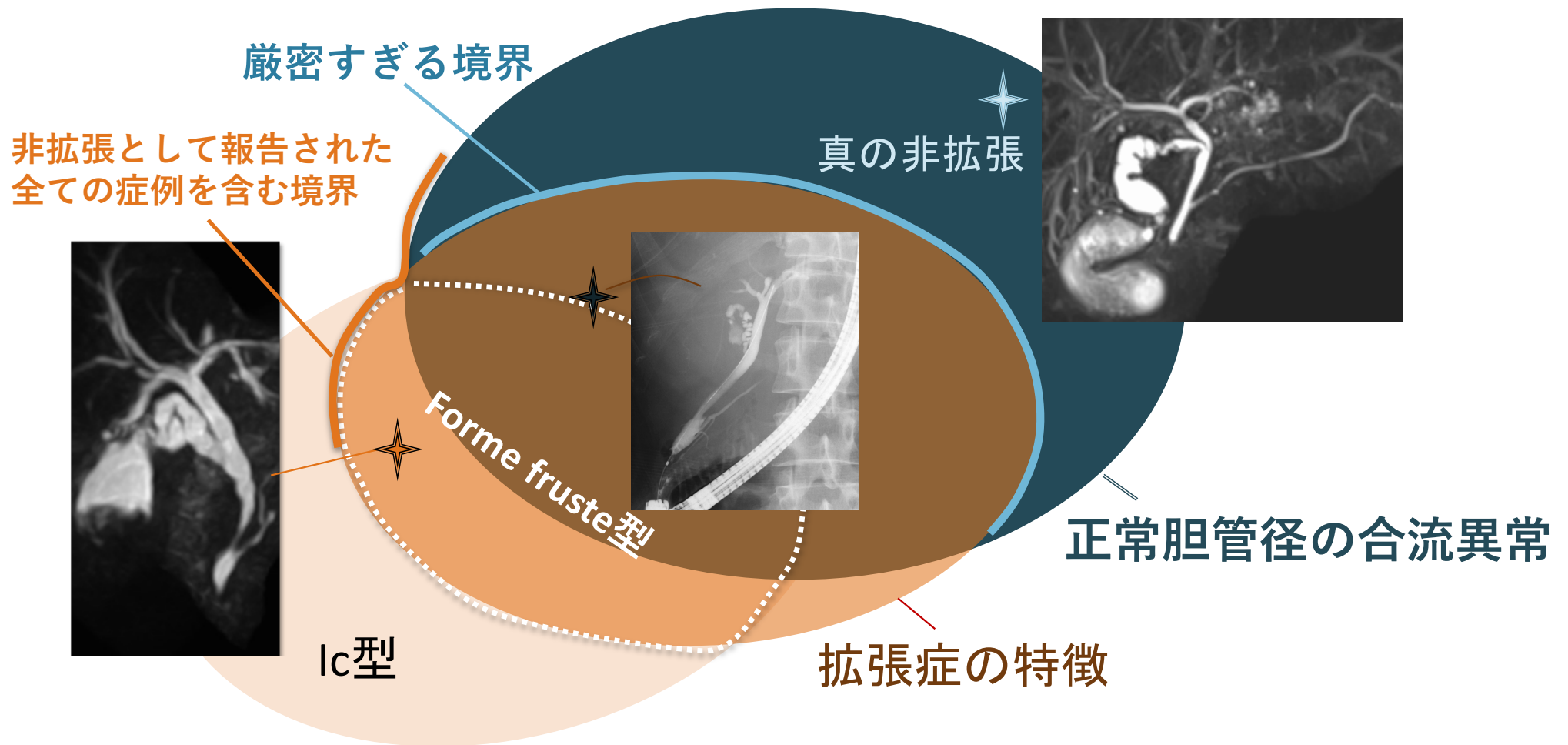


紡錘状胆管拡張
共通管拡張



非拡張型合流異常

スペクトラムのどこで定義するか？

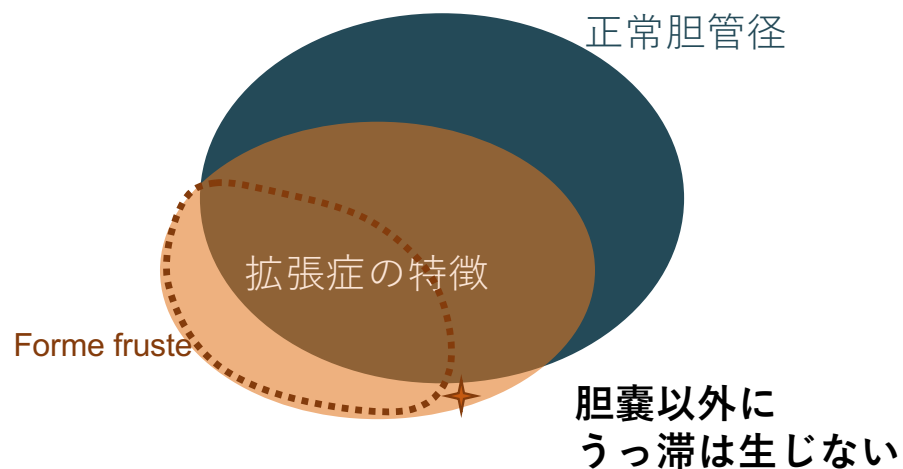


症例37 非拡張型>Forme fruste 小児例

14歳女児
腹痛・発熱・高アミラーゼ血症

- ERCP
総胆管径 6mm (超音波上限4.9mm)
総肝管径 8mm

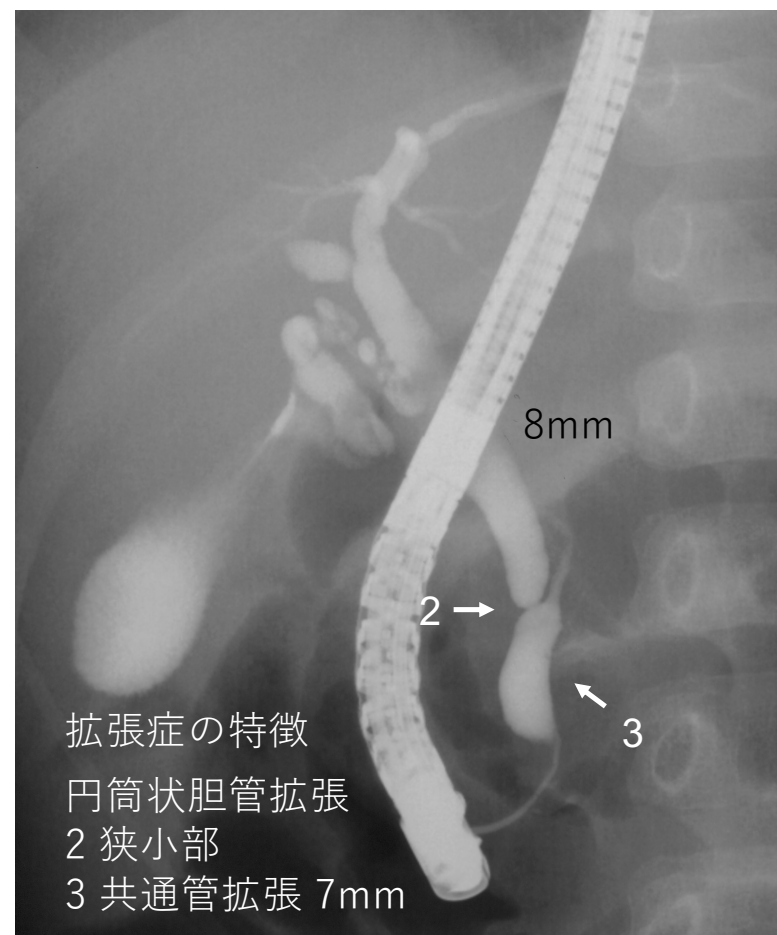
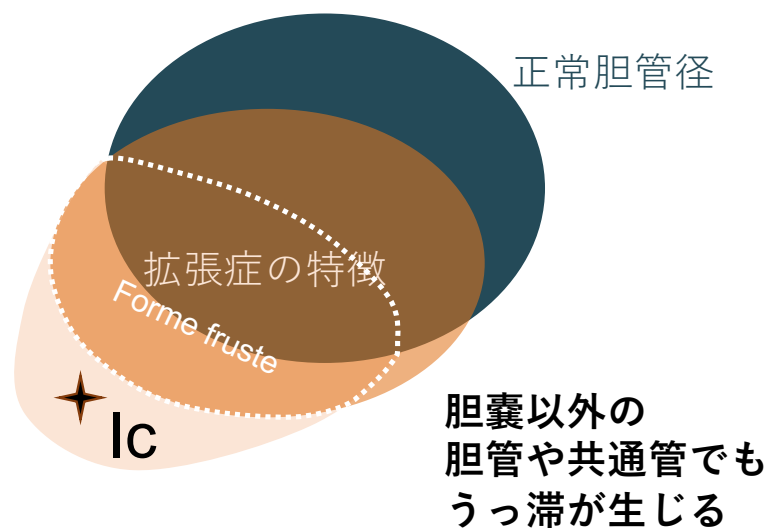
胆管切除施行



基礎編より

症例14 Ic型円筒状拡張 小児例

2歳男児
腹痛・嘔吐
AST 896, ALT 416, Amy 1168
CT 脾腫大
胆管切除

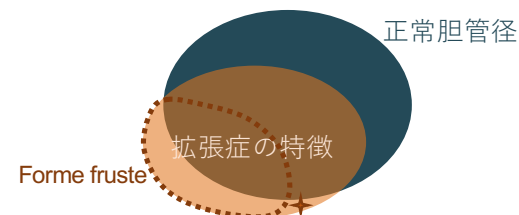


2歳 超音波上限3.3mm

症例38

成人例

胆嚢以外にうっ滞は生じないので
厳密には胆管拡張だが
非拡張型としてよいのでは
非拡張 > forme fruste >> Ic



50代女性

健診の超音波検査で
胆嚢壁肥厚を指摘

胆管径

MRCP 8mm

ERCP 9mm

超音波上限 7.2mm

拡張症の特徴 軽微

- ✓ 胆管拡張
- ✓ 共通管拡張
- ✓ 胆嚢管起始部拡張?

胆摘のみ



発展編

非拡張型合流異常の定義・病態・治療

小児の病態と治療

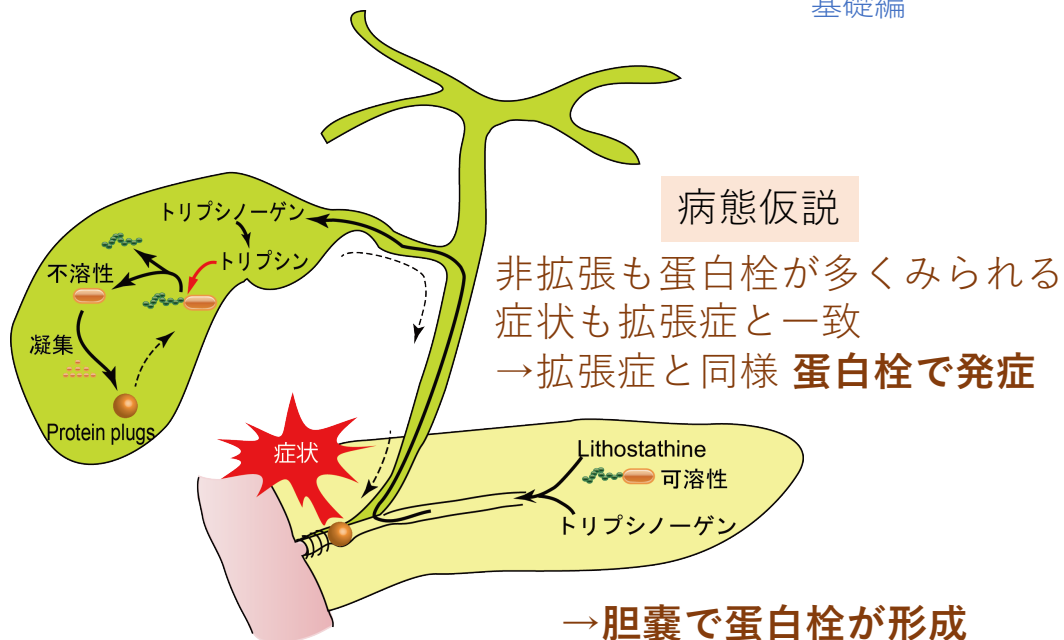
初版2025.9

小児の非拡張型合流異常

現状

拡張症と同じ腹痛・嘔吐・黄疸で発症
拡張症と同様 肝酵素やアミラーゼの上昇
→拡張症と同じ**胆管切除**が行われている

基礎編

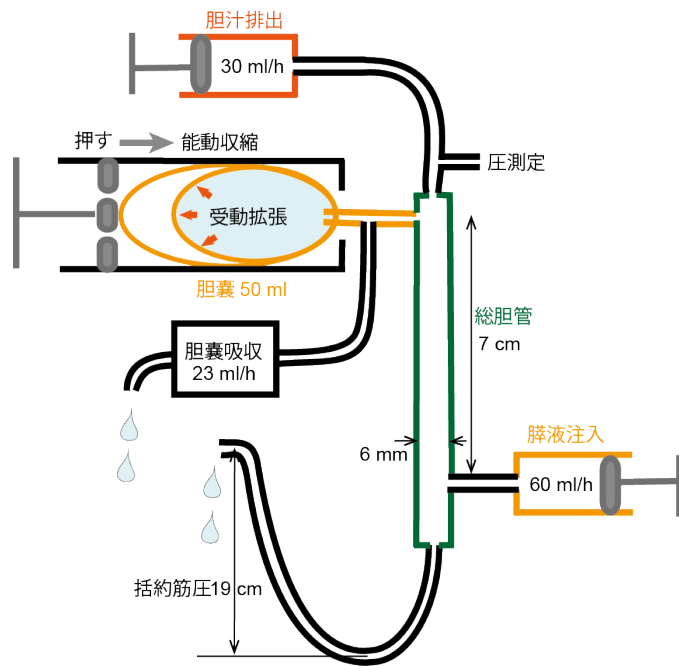


蛋白栓の形成には**胆汁逆流**だけでなく**うっ滞**が必要



非拡張型は胆嚢摘出で膵液逆流が消失する

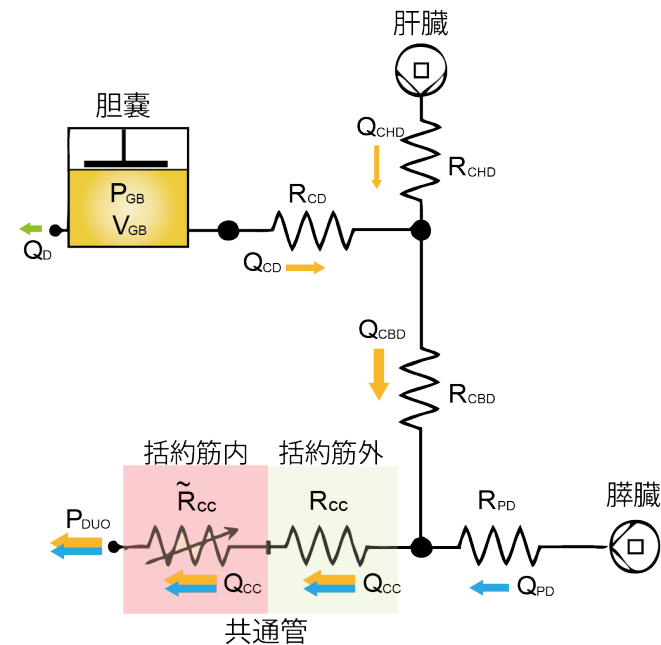
非拡張型合流異常 流体力学モデル



膵液逆流は胆嚢受動拡張時のみに生じる

Fukuzawa H, et al. *J Hepatobiliary Pancreat Sci.* 2020;27:265–272.

非拡張型合流異常 数学モデル



膵液逆流の条件： $\tilde{R}_{cc} Q_{PD} > P_{GB} - P_{DUO}$

Tajikawa T, et al. *J Biorheol* 2023;37(2):44–55
 Biomed J Sci & Tech Res 2024;55:47447–56

症例 39

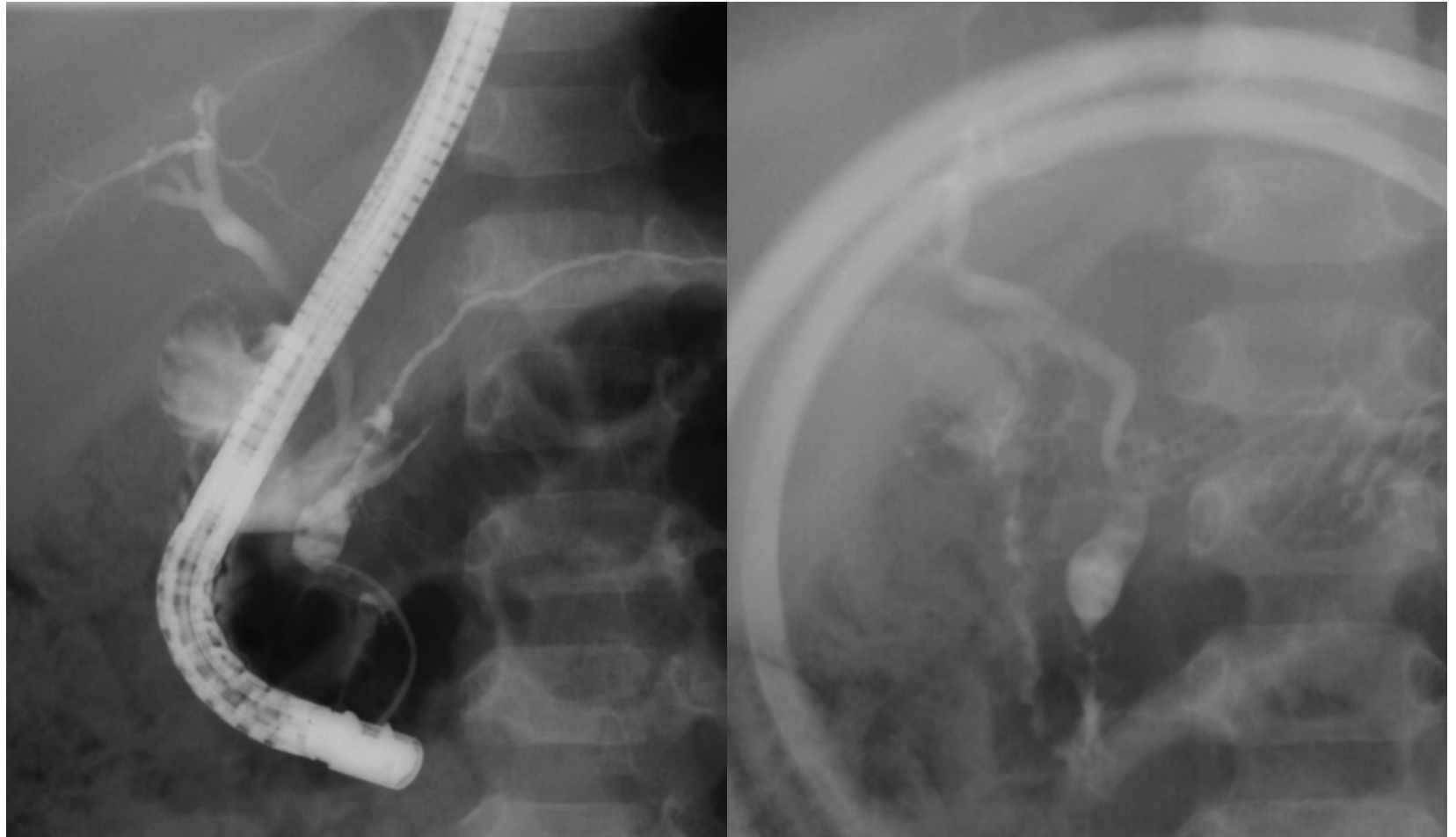
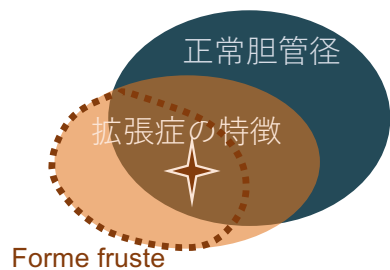
著明な共通管拡張を伴う正常胆管径の合流異常 Forme fruste > 非拡張

3歳男児
腹痛・嘔吐
AST 834, ALT 443
Amy 682

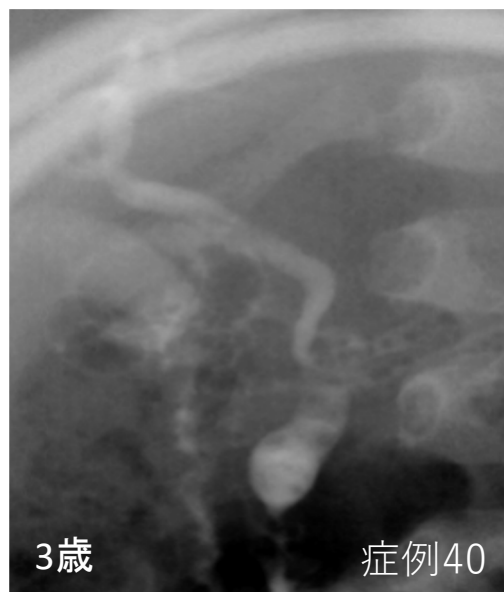
ERCP
総胆管 3.8mm
(超音波上限 3.5mm)
共通管拡張 22mm

胆嚢以外に**共通管でも**
うっ滞が生じる

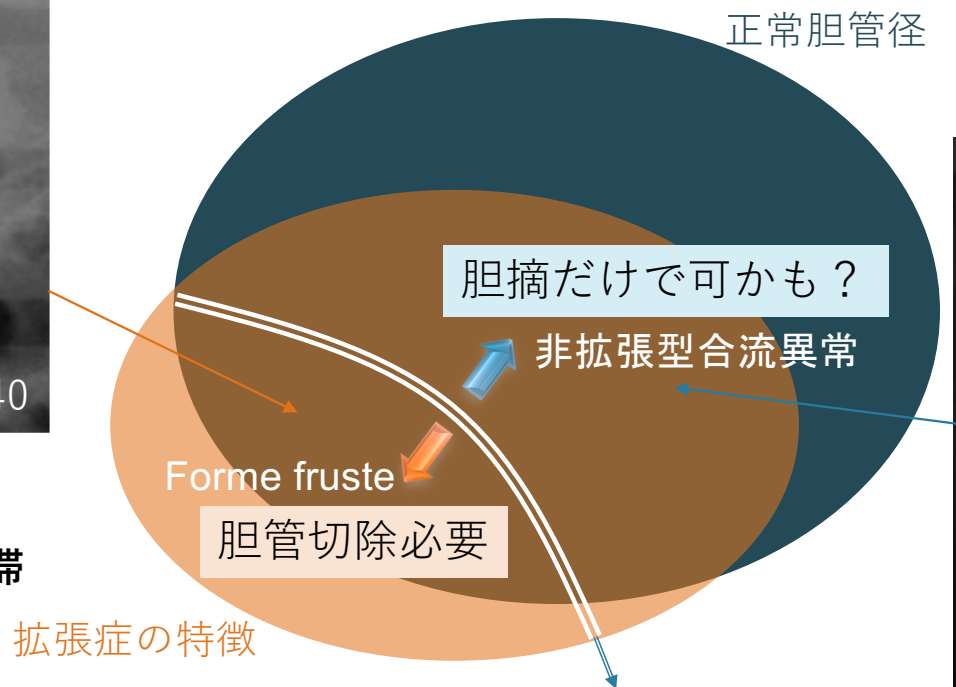
→ 胆管切除が必要



小児 治療法の考察 同じ共通管拡張でも

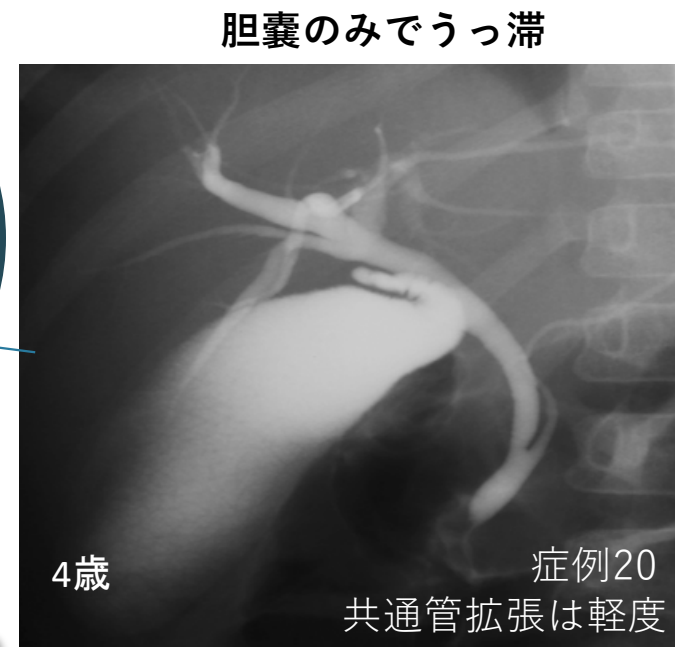


正常胆管径だが
著明な共通管拡張
胆嚢と共通管でうっ滞



病態と治療の違いを反映

非拡張の定義ライン(提案)



本例は胆管切除実施されたが
胆摘だけでも可？

症例40

非拡張 > Forme fruste 小児例

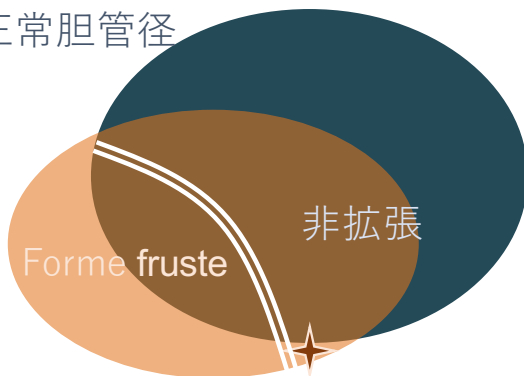
13歳
腹痛・下痢・高アミラーゼ血症

- 総胆管径
MRCP 5.5mm
ERCP 5.9mm
超音波上限4.9mm

- 拡張症の特徴
✓ 狭小部？

胆管切除実施

正常胆管径



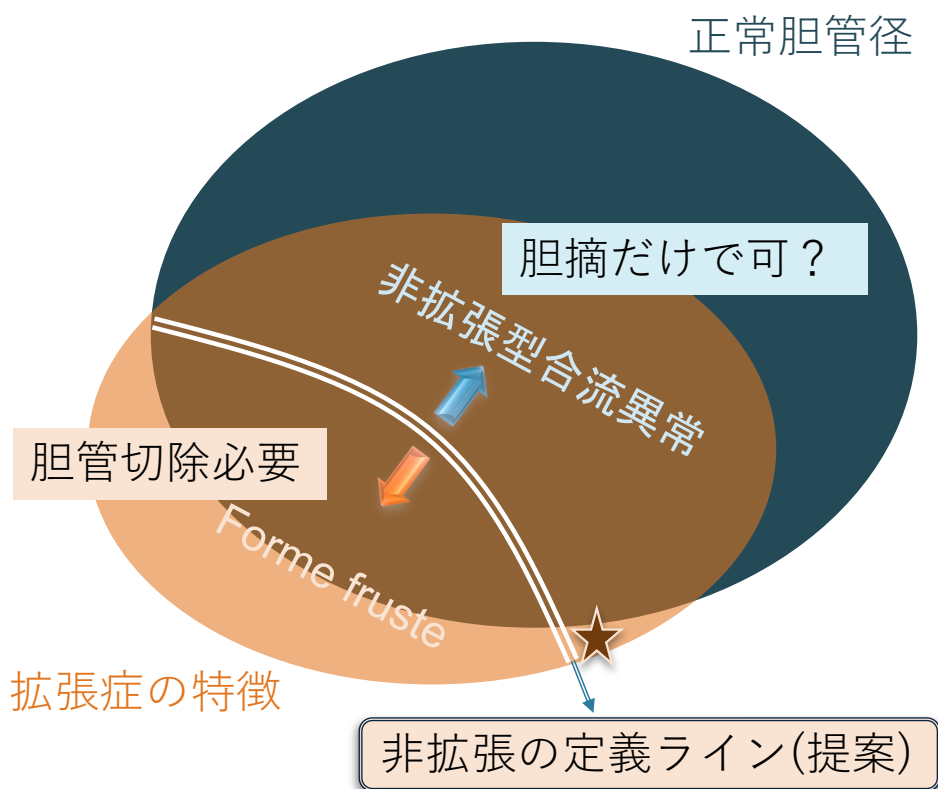
拡張症の特徴

胆摘だけで可かも

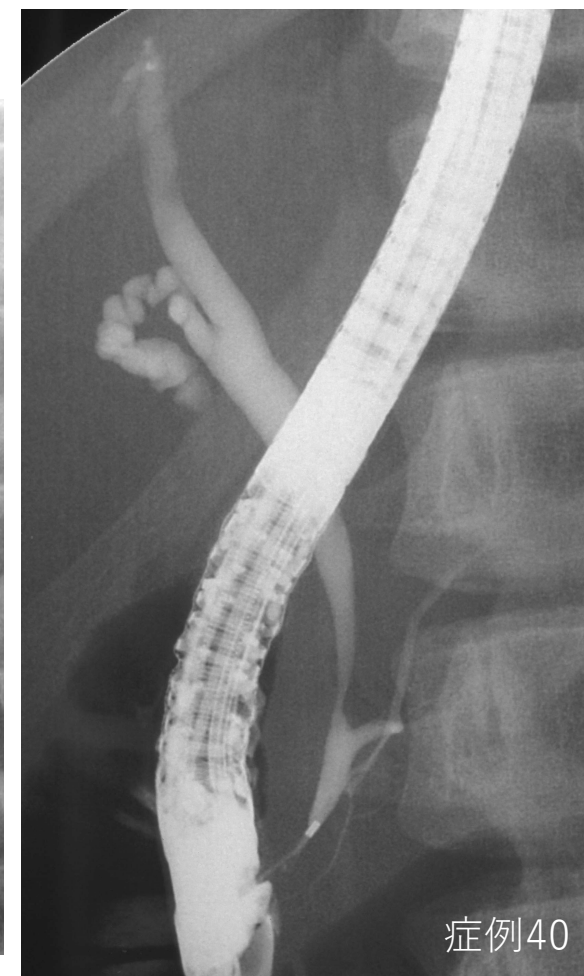
厳密には胆管拡張だが
胆嚢以外で胆汁うっ滞しない



胆管拡張も拡張症の特徴も軽微な例



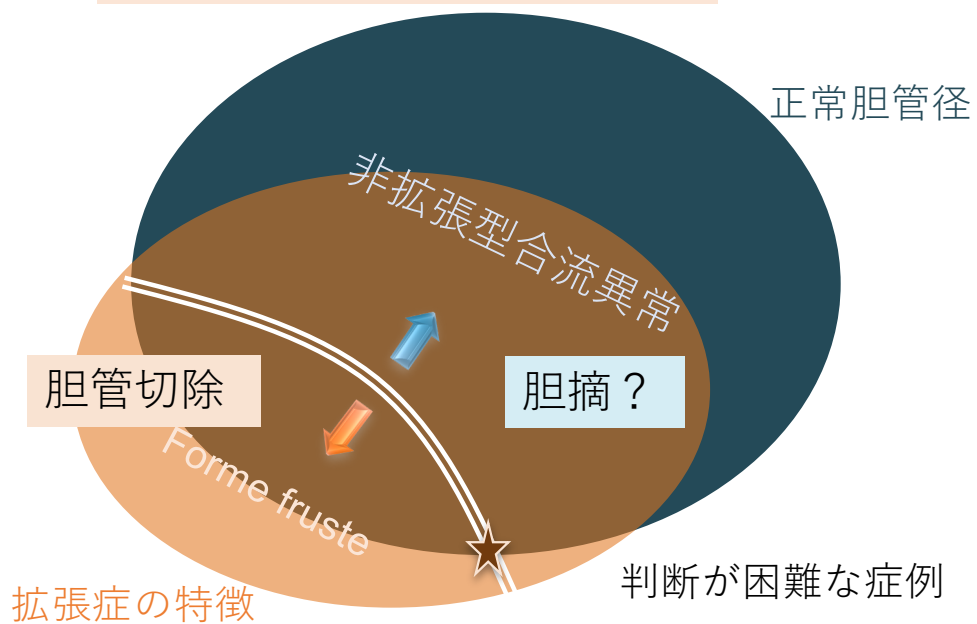
胆嚢以外で胆汁がうっ滞するかどうか



症例41

正常総胆管径 小児例

11歳女児
超音波検査 総胆管径4.5mm
(11歳上限値4.6mm)
術中造影
軽度の総肝管拡張と共通管拡張



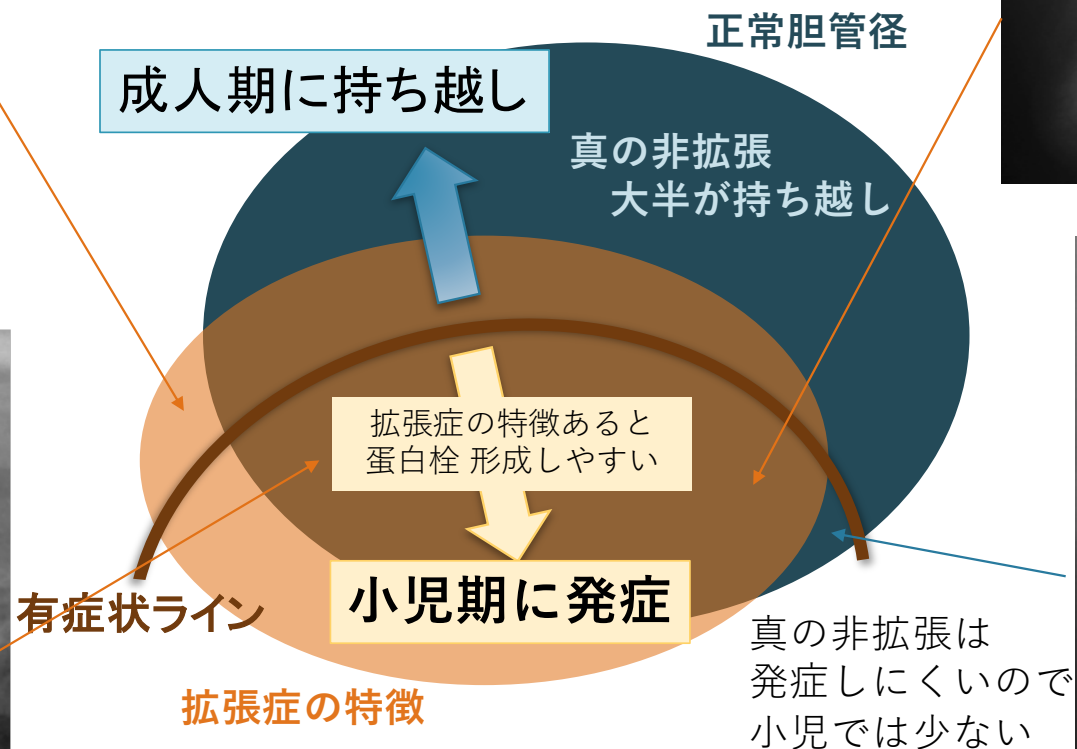
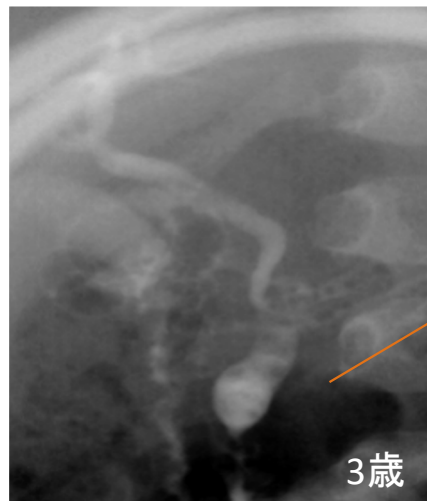
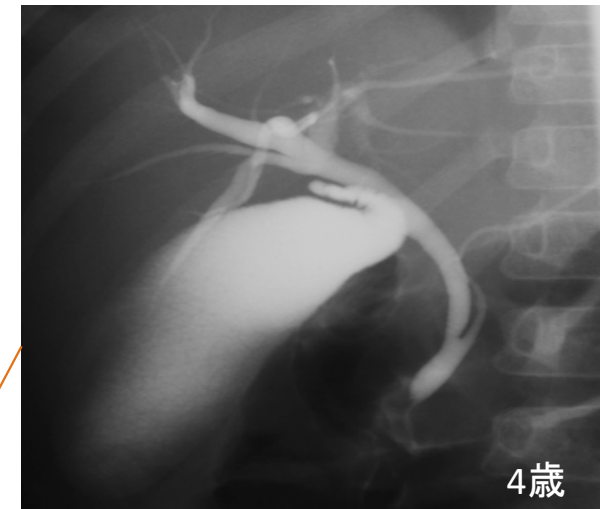
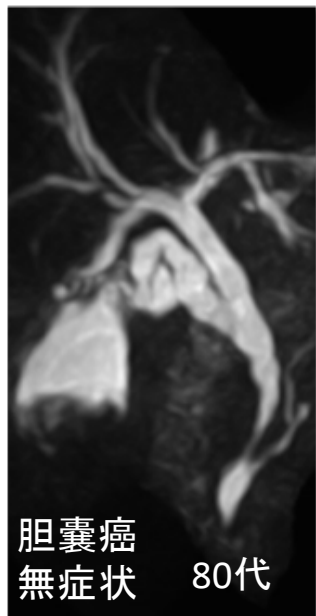
発展編

非拡張型合流異常の定義・病態・治療

成人の病態と治療

初版2025.9

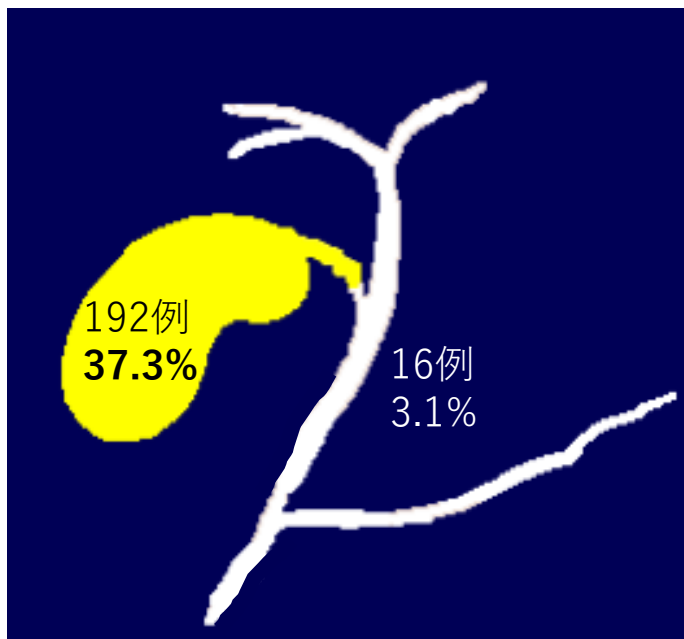
成人の非拡張型 無症状が多い理由



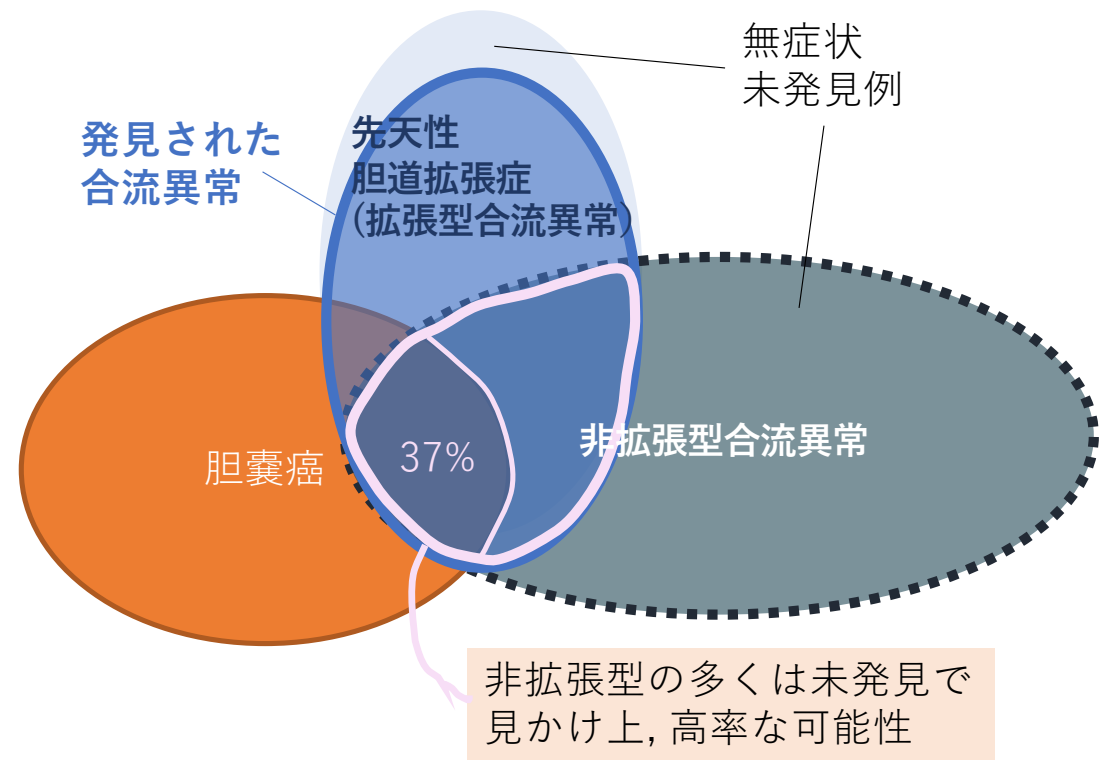
非拡張型の高い胆嚢癌発生率37%は本当か？

導入編より

1990-2007 全国集計 成人1,511例



非拡張における胆道癌の割合 42.4% 218/514例



症例42 非拡張 > Forme fruste (Ic)

40代女性 ERCP

健診の超音波検査で胆嚢壁肥厚指摘
無症状

- 合流異常分類 non-stenotic type
- 胆管径は正常範囲より若干太い
胆管拡張以外の拡張症の特徴なし
→ **胆嚢以外にうっ滞しない**
- 治療は胆嚢摘出のみ

治療法に基づく
非拡張の
定義ライン(提案)

胆摘だけで可？

胆管切除必要

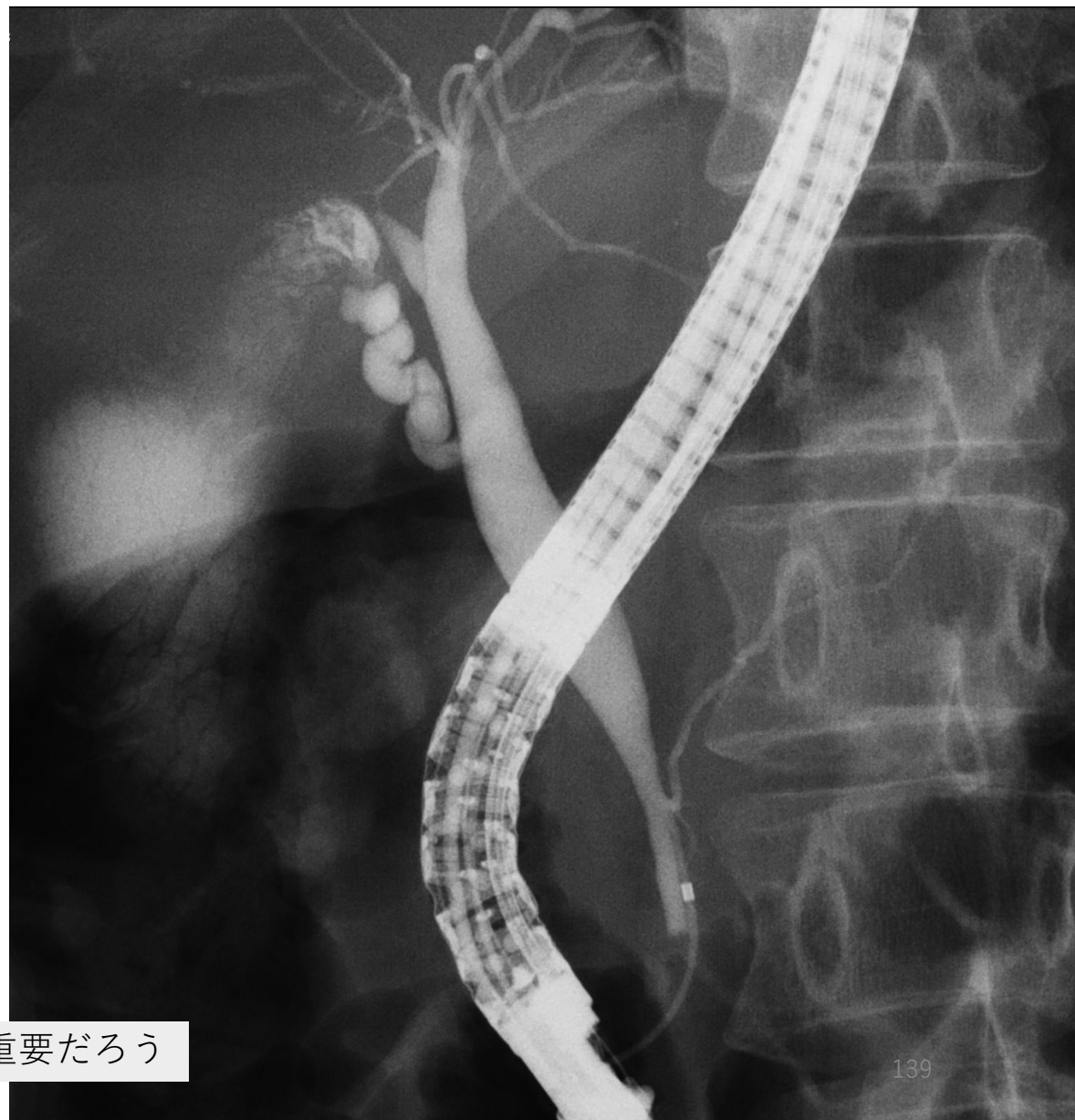
非拡張型合流異常

Forme fruste

正常胆管径

拡張症の特徴

発癌にも胆汁うっ滞は重要だろう



症例43

紡錘状拡張 Ic<forme fruste ≒ 非拡張

40代 女性

- 総胆管拡張 軽度
- 共通管拡張 極軽度
- 合流異常分類 non-stenotic type

正常胆管径

非拡張型合流異常

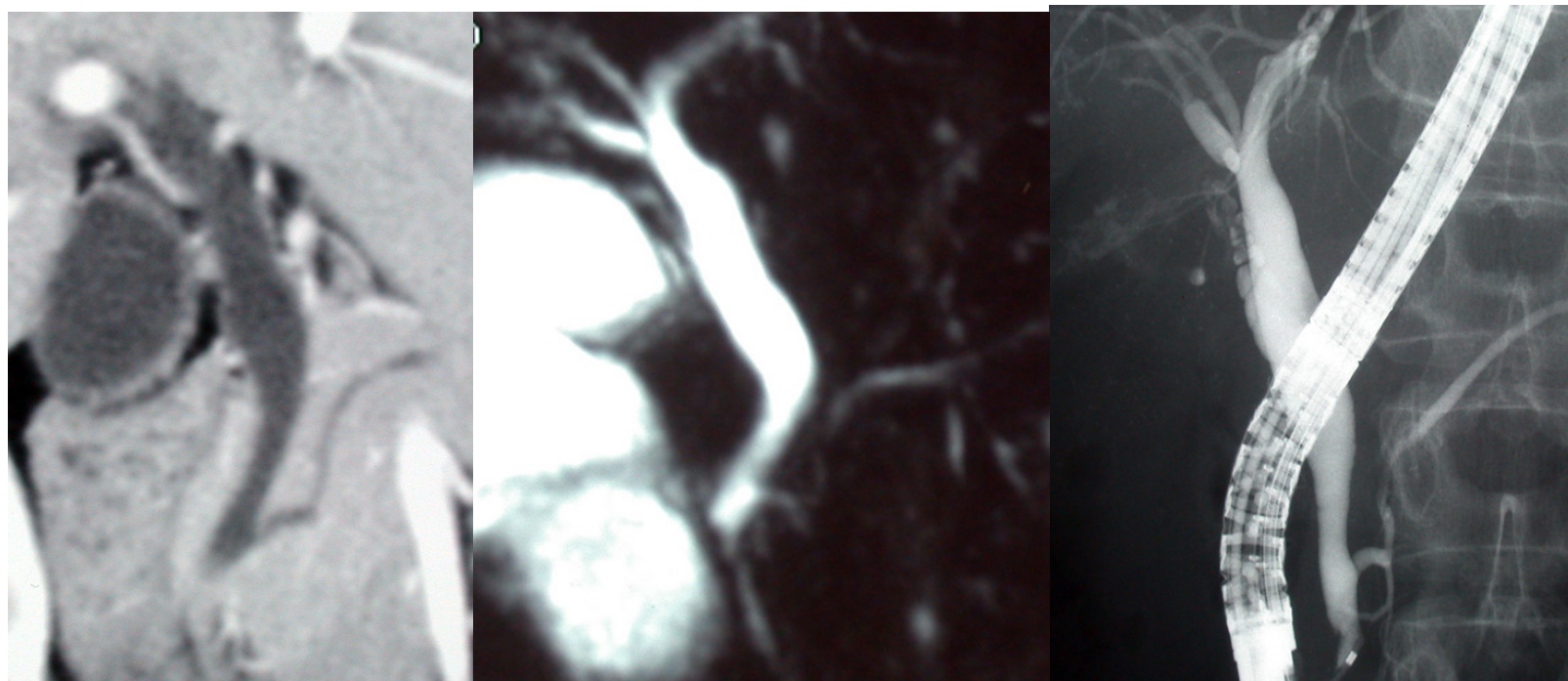
Forme fruste

胆摘

拡張症の特徴

胆管切除

治療法に基づく
非拡張の
定義ライン(提案)



胆嚢以外のうっ滞は生じない

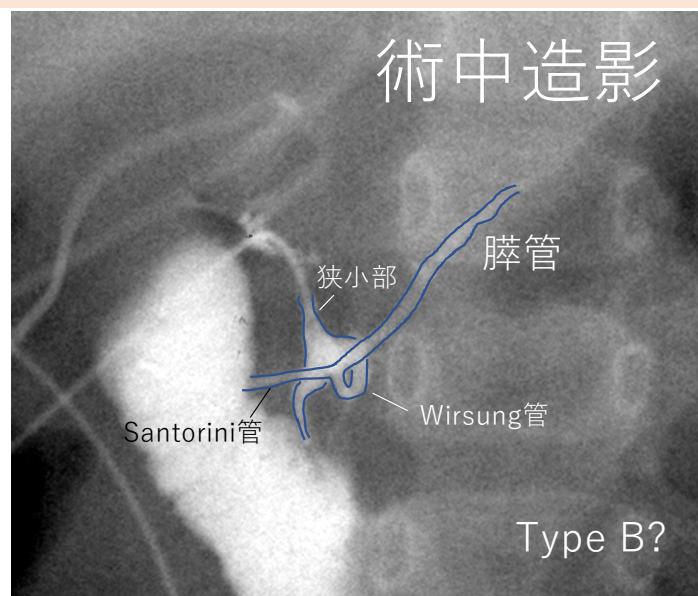
発展編

複雑に見える合流異常
珍しい合流異常

初版2024.9

症例44 蛋白栓で複雑に見える例

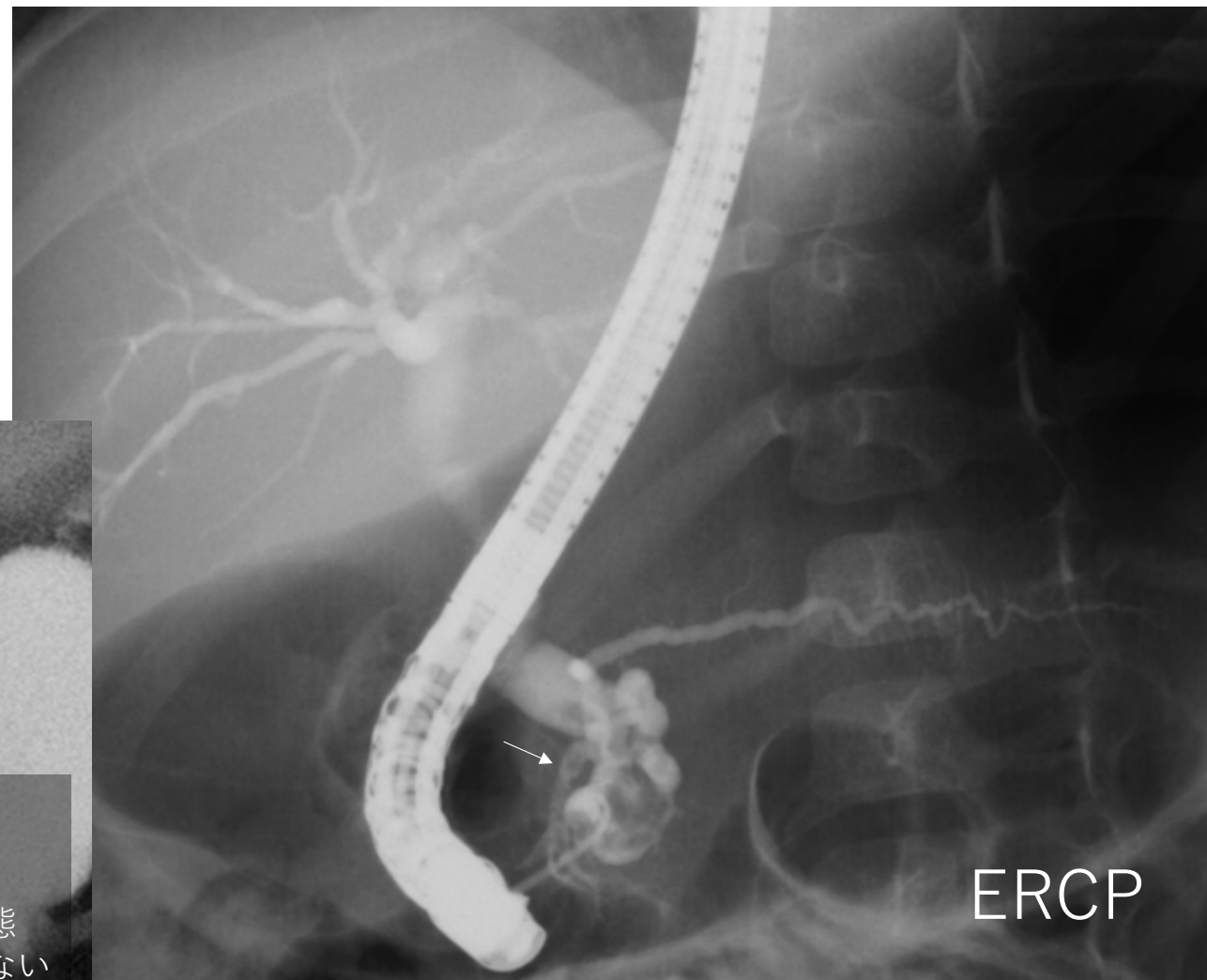
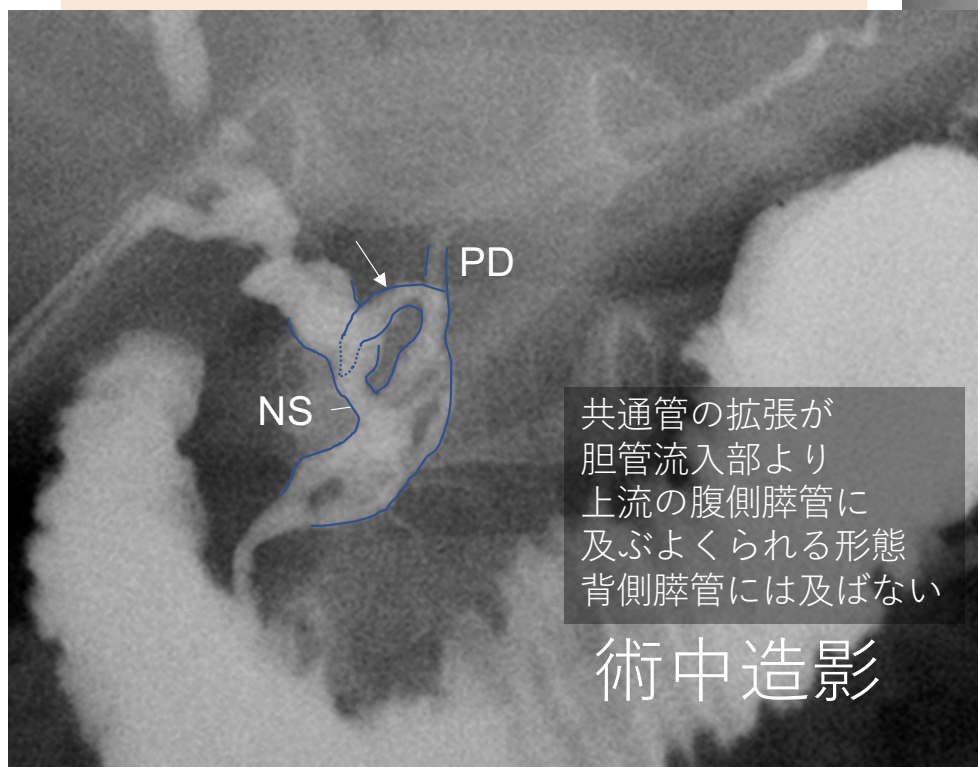
3歳女児 ERCP, 術中造影
腹痛, 嘔吐で発症し, 5日後に黄疸が出現
共通管が蛋白栓で詰まって拡張し, 複雑に見える。
症状消失後の手術で狭小部から造影すると蛋白栓は消失していて構造が明瞭となった。共通管の拡張も消失。



症例45 蛋白栓で複雑にみえる例

1歳女児 灰白色便，腹痛，黄疸，肝・膵酵素上昇で発症

共通管に蛋白栓充満→手術までに大半が溶解



矢印，同じ膵管分枝 (Santoriniかも)

症例46

20代女性

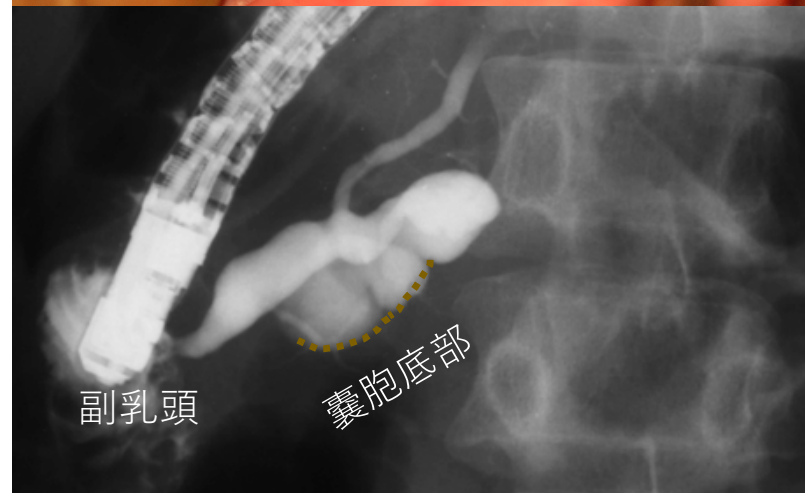
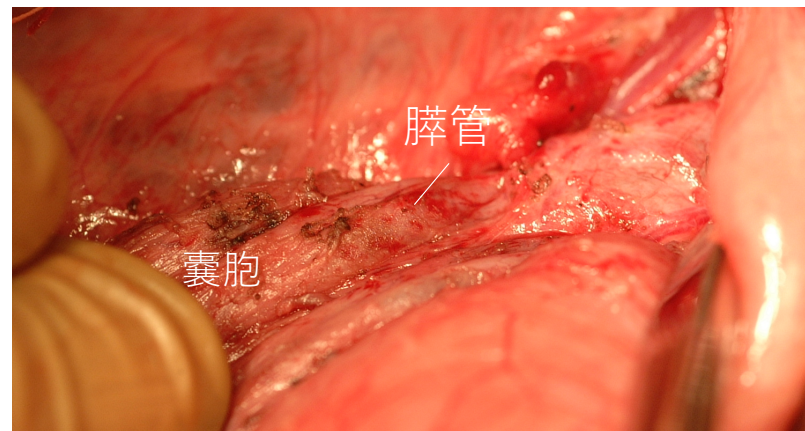
腹痛で発症
高アミラーゼ血症
蛋白栓あり

術中にあるはずの
狭小部が見つからず、
膵管との関係を見る
ため実施したERCPで
主乳頭からの
ガイドワイヤーが
嚢胞底部を走行する
のを確認

主(腹側)膵管が嚢胞状胆管底部を形成した例



狭小部は無く、点線部分で膵管が嚢胞底部を構成



胆管切除膵管形成後 副膵管より造影

症例47

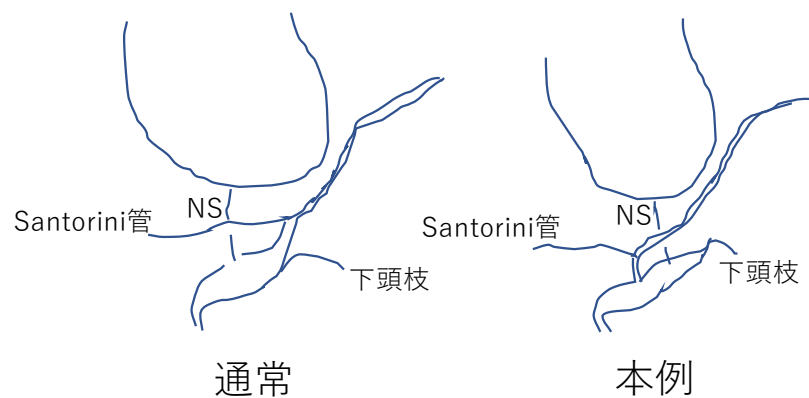
珍しい合流異常 膵管の下頭枝に 胆管が合流

20代、男性
健診の超音波で胆管拡張を指摘

- Ia型胆道拡張症

- **下頭枝に胆管が合流**

合流異常とは総胆管が十二指腸壁外で主膵管や膵管分枝などの腹側膵管系に合流する発生異常であるという松本説(→P154)を支持する画像



発展編

共通管と狭小部

初版2023.9

共通管は膵管か胆管か？



共通管から膵管分枝が出る所見

拡張共通管は膵管と胆管の両方から成るとする説

Ando H, 1999

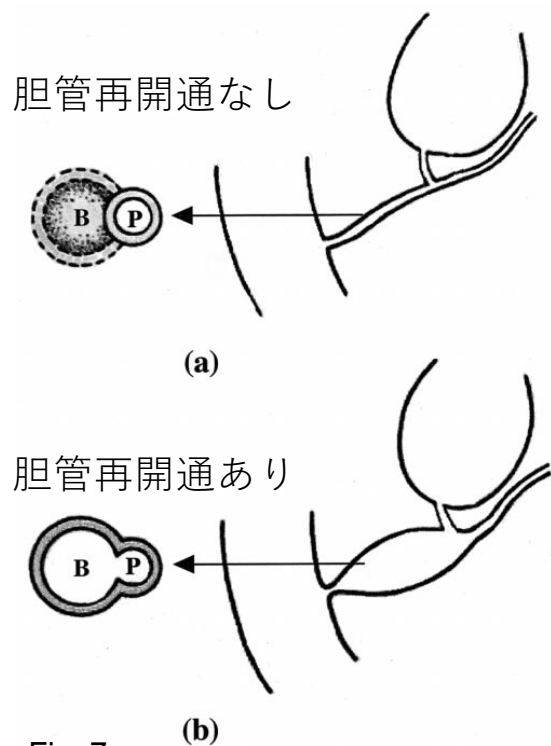
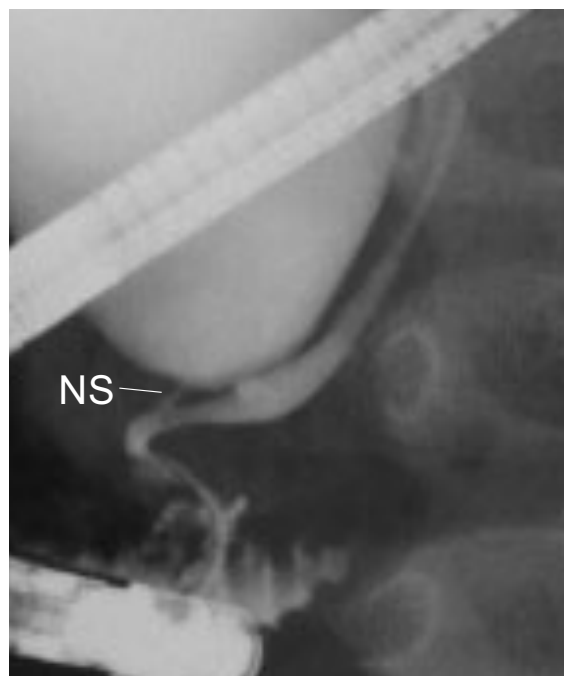
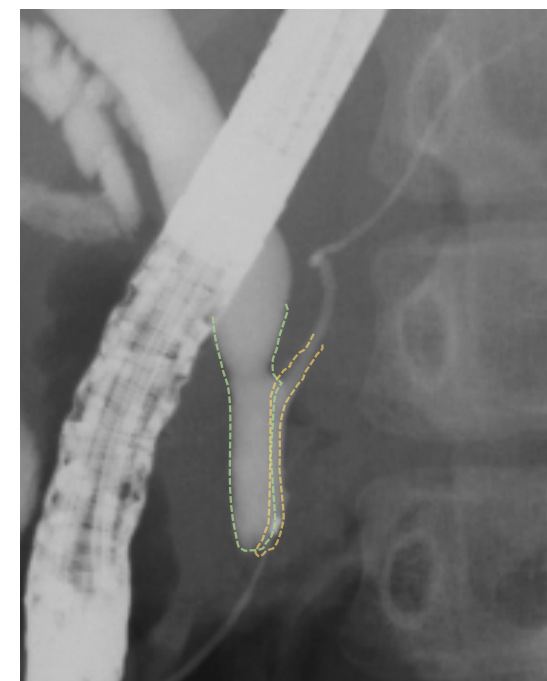


Fig. 7

Ando H, Kaneko K, Ito F, Seo T, Harada T, Watanabe Y.
Embryogenesis of pancreaticobiliary maljunction inferred
from development of duodenal atresia.
J Hepatobiliary Pancreat Surg 1999;6(1):50-4



膵管のみ



胆管 + 膵管

基礎編より

狭小部は膵管分枝？

病理学的に狭小部は腹側膵管分枝である。

Suda K, Matsumoto Y, Miyano T.

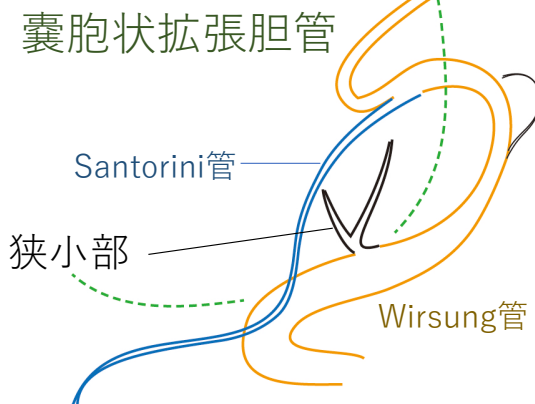
Narrow duct segment distal to
choledochal cyst.

Am J Gastroenterol. 1991

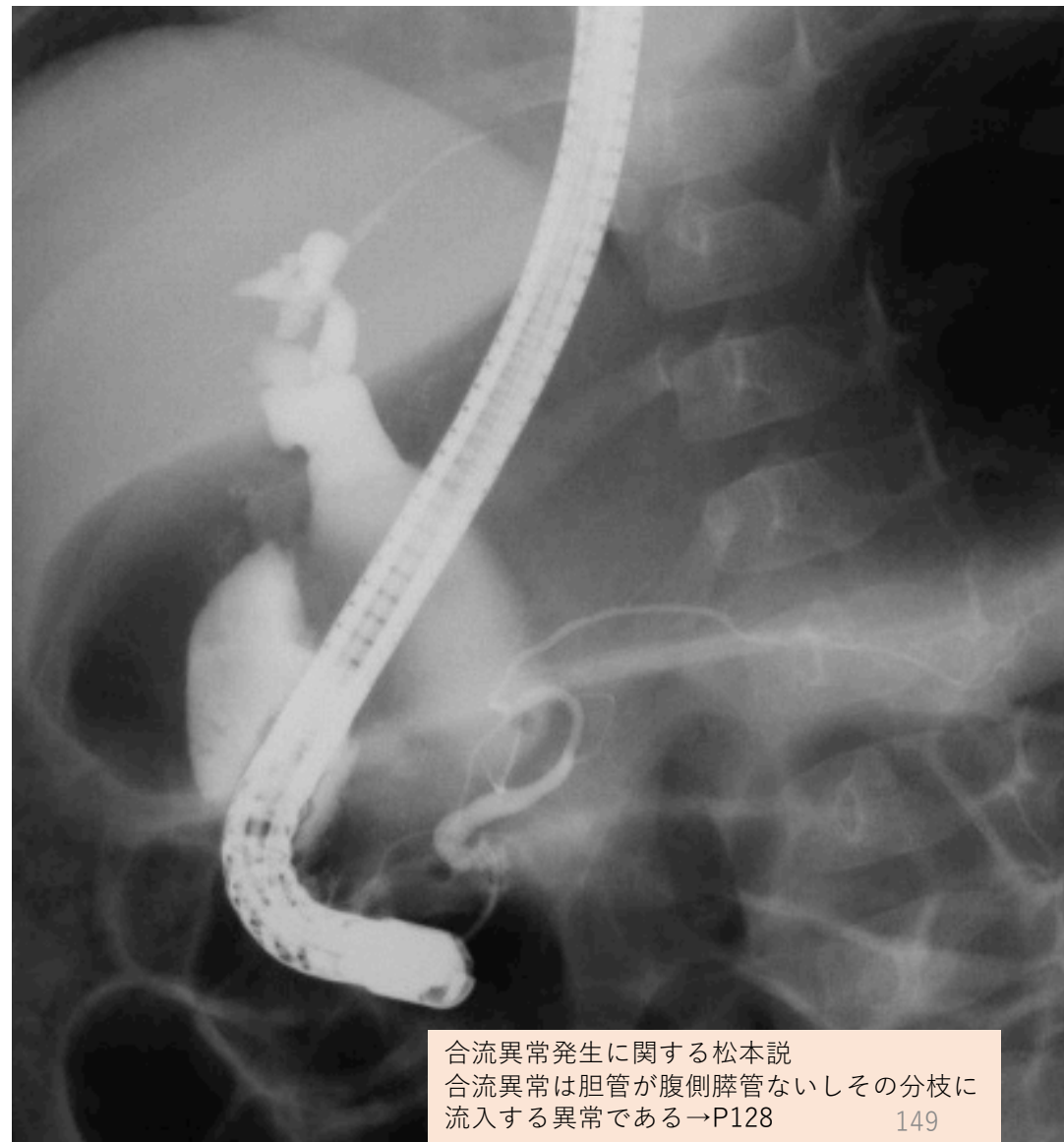
Sep;86(9):1259-63. PMID: 1882808.

症例 9

1歳女児 ERCP
嘔吐, 膵酵素上昇



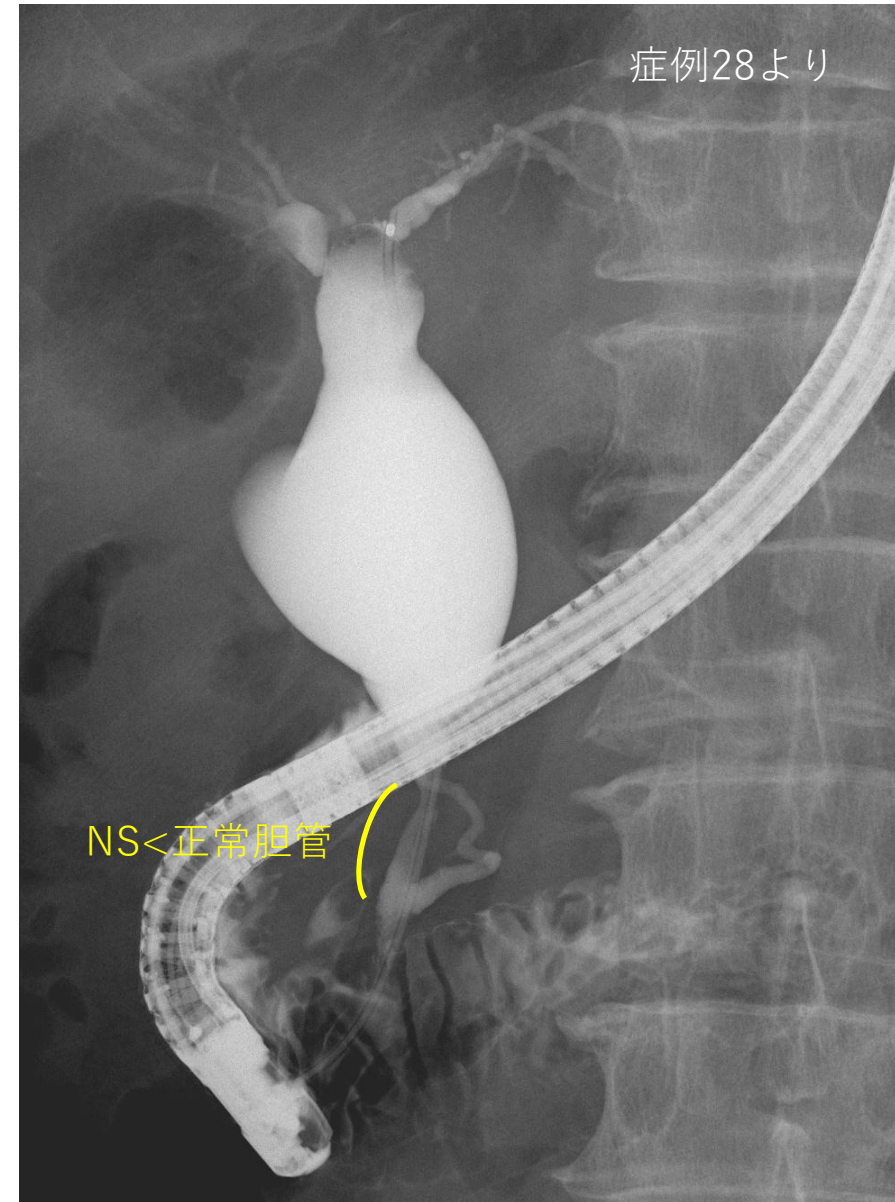
狭小部が膵管分枝の
一つに見える



合流異常発生に関する松本説
合流異常は胆管が腹側膵管ないしその分枝に
流入する異常である→P128

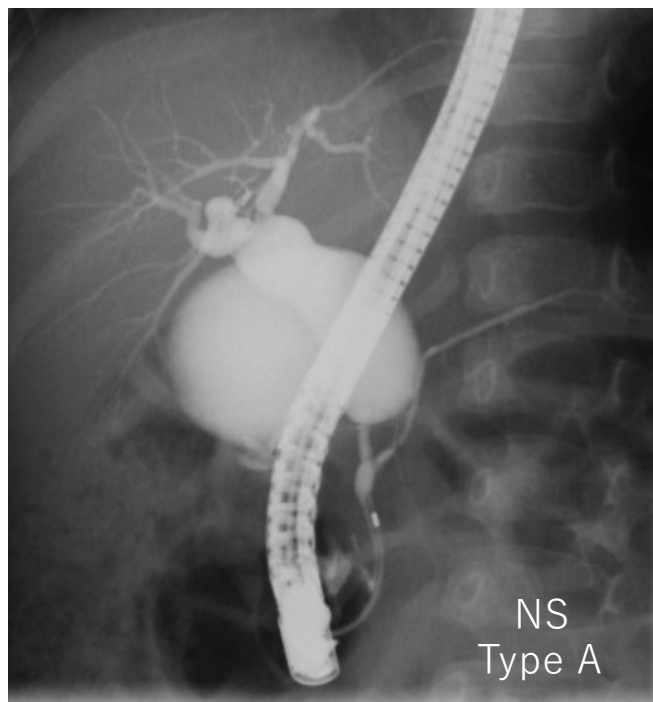
狭小部は本当に 膵管分枝か？

- 紡錘状拡張例
狭小部 NSよりは正常胆管と
判断した方がよい症例がある。
- 合流異常分類は
Type A (stenotic type) < Type B (non-
stenotic type)
- 膵内胆管切除は造影して
膵管ぎりぎりまで切除すべきだろう。

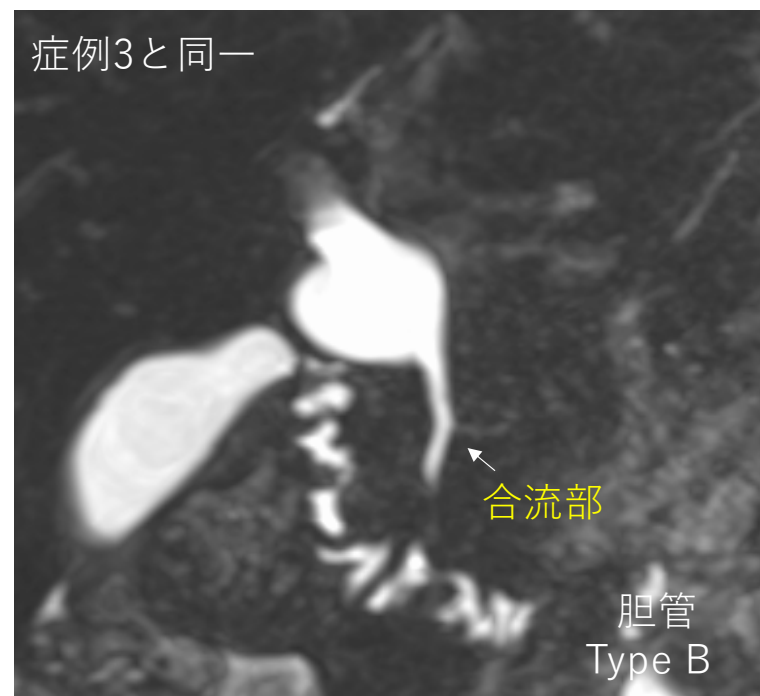


狭小部は本当に膵管分枝か？

嚢胞型で長い狭小部



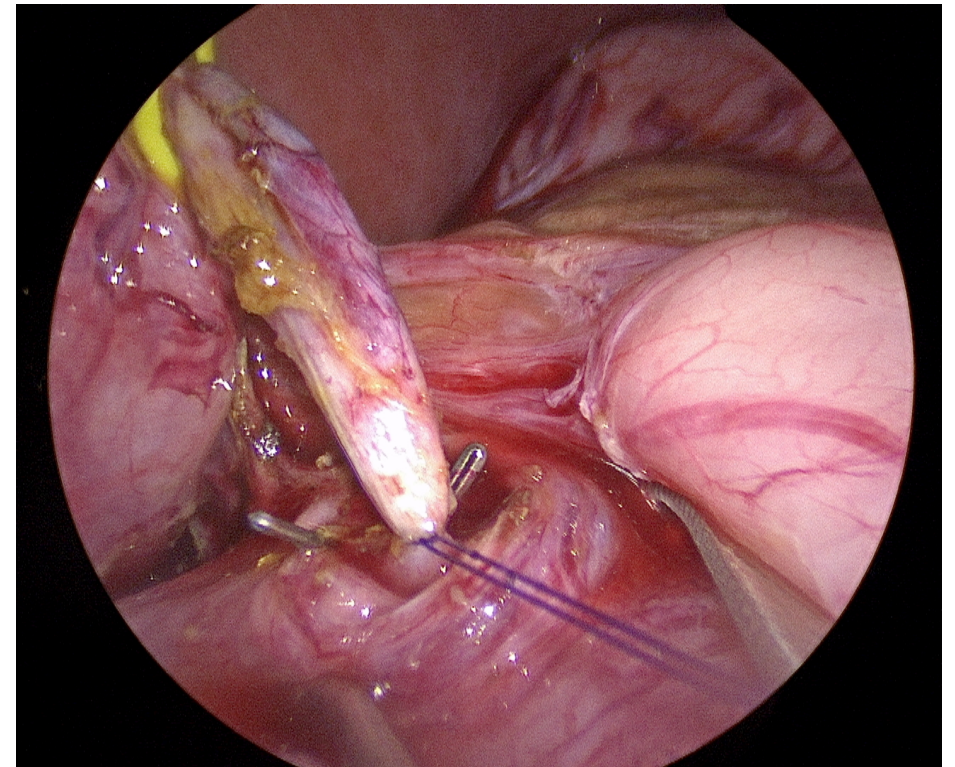
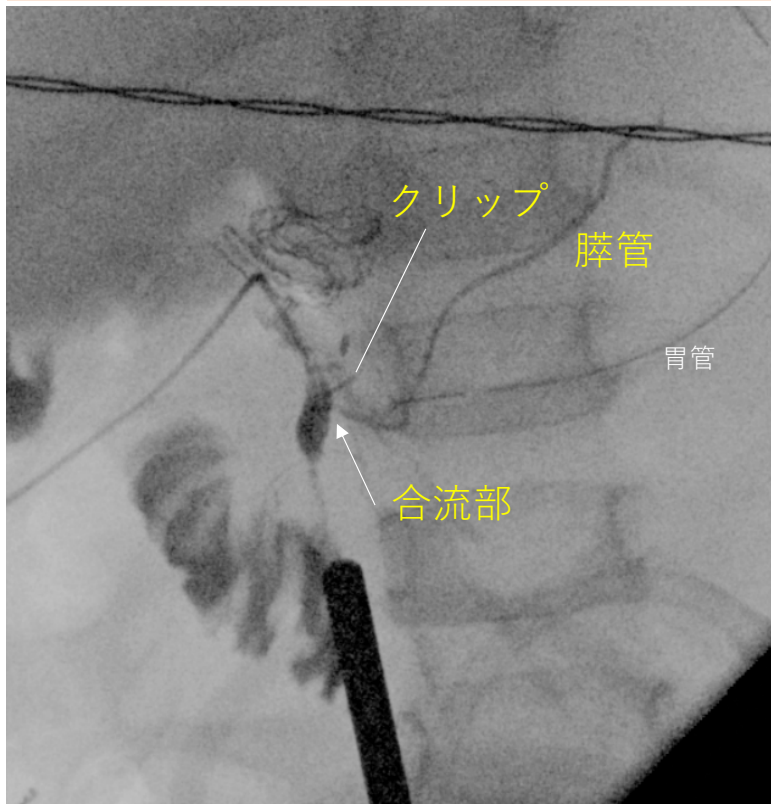
1歳 嘔吐で発症
肝酵素, アミラーゼ上昇
術中明らかな狭小部の確認で切除



3歳女児 腹痛, 嘔吐, 肝胆道系酵素上昇
術中狭小部はっきりせず
膵管確認に造影を要した。→次スライド

どちらも胆管に膵管が入るように見えるが・・・

嚢胞部剥離しても狭小部は不明
胆管に膵管が入るタイプと同じ状態
→クリップして造影して膵管ギリギリで切離

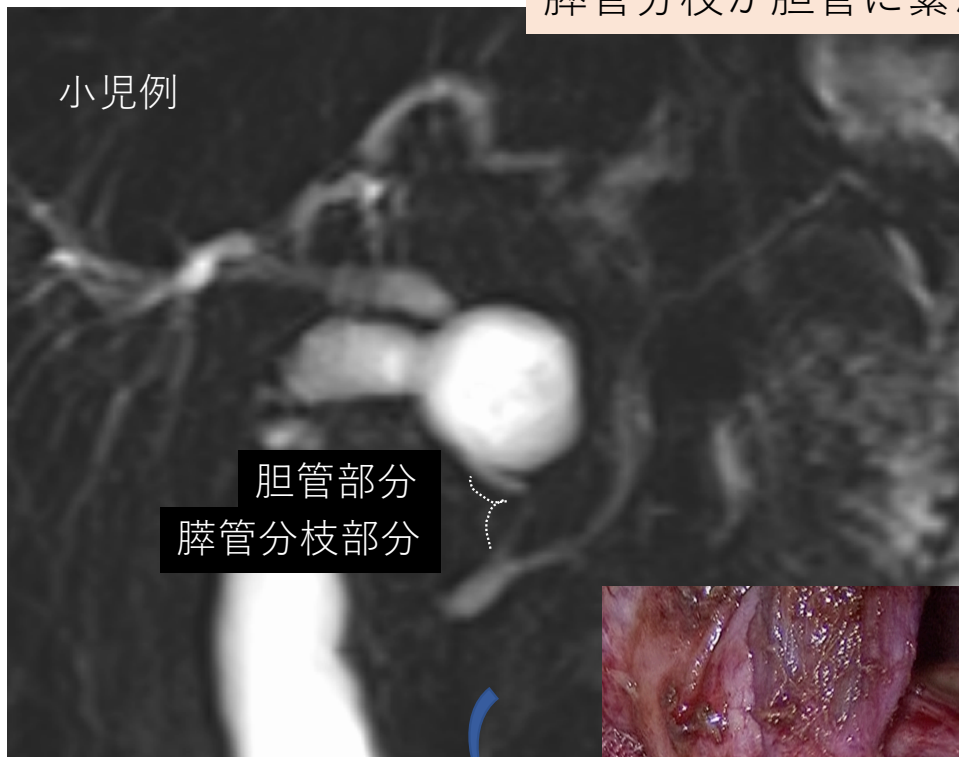


MRCPで狭小部にみえたところは肉眼的に胆管

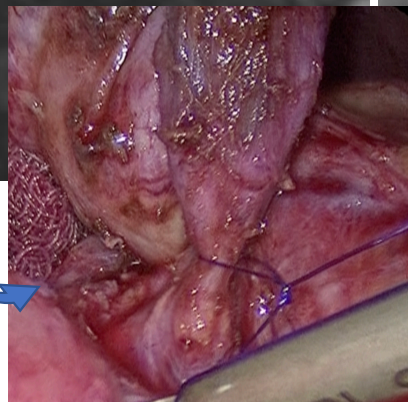
狭小部は本当に膵管分枝か？

膵管分枝が胆管に繋がって、両方が狭小部を構成？

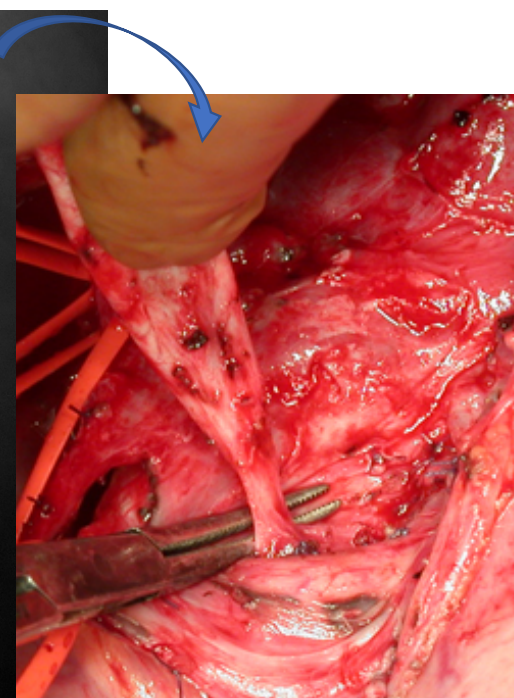
小児例



狭小部の肉眼的確認



成人例
Loop型膵管走行



狭小部の肉眼的確認

合流異常発生に関する松本説
合流異常は胆管が腹側膵管ないしその分枝に
流入する異常である→次項

合流異常の発生論 古典的2説

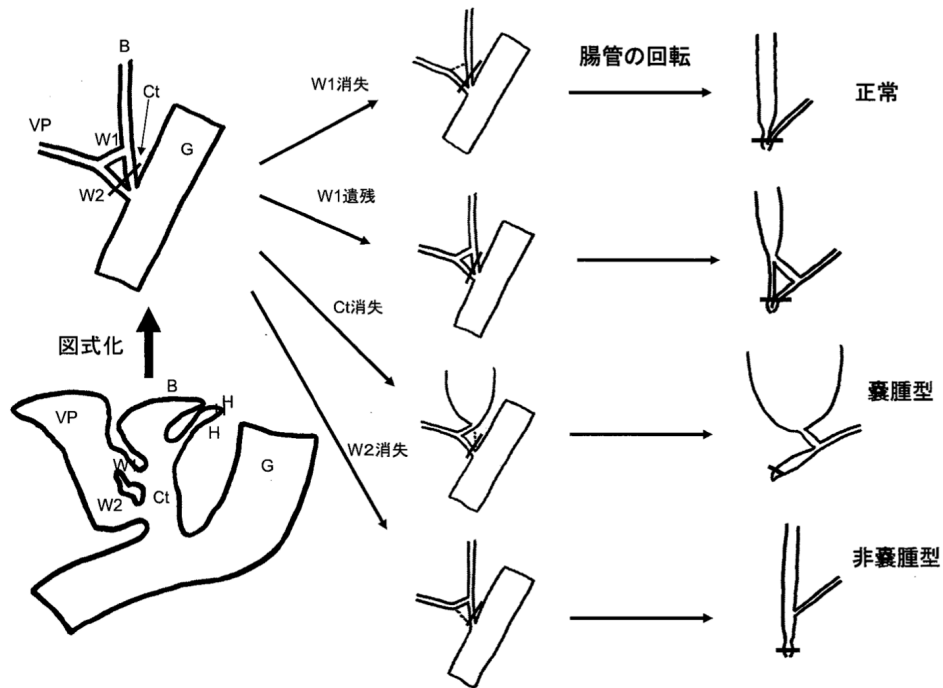


図4 膵・胆管合流異常の発生学的考察 (1977)

G: Gut, B: bile duct, H: liver, VP: ventral pancreas, W1&W2: Wirsung ducts, Ct: terminal choledochus. Odgers (1930) より

大井至. 東女子医誌 2008;78:55-60より引用

Odgersの発生に基づく推論

W1左側腹側膵の導管に注目

図6 胆管拡張症における胆管と腹側膵の導管との合流部位。



松本由朗. 日消外会誌 1986;19:614-23

胆管は背側膵には入らない

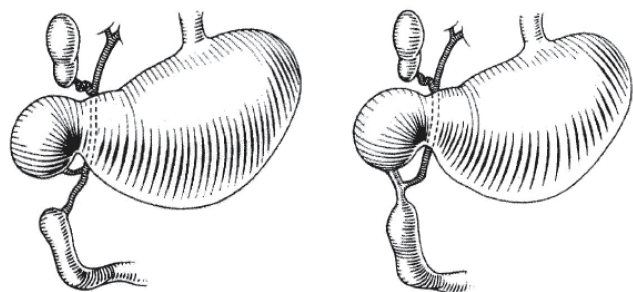
共通管から膵管分枝がみられる造影所見から、共通管は膵管と考えた。合流異常は総胆管が十二指腸壁外で主膵管や膵管二次分枝などの腹側膵管系に合流する発生異常と推測した。

→症例9*(P44), 47**(P145)

合流異常の発生論

Ando H, Kaneko K, Ito F, Seo T, Harada T, Watanabe Y.
Embryogenesis of pancreaticobiliary maljunction inferred from
development of duodenal atresia.
J Hepatobiliary Pancreat Surg 1999;6(1):50-4.

論文のFig. 2を引用

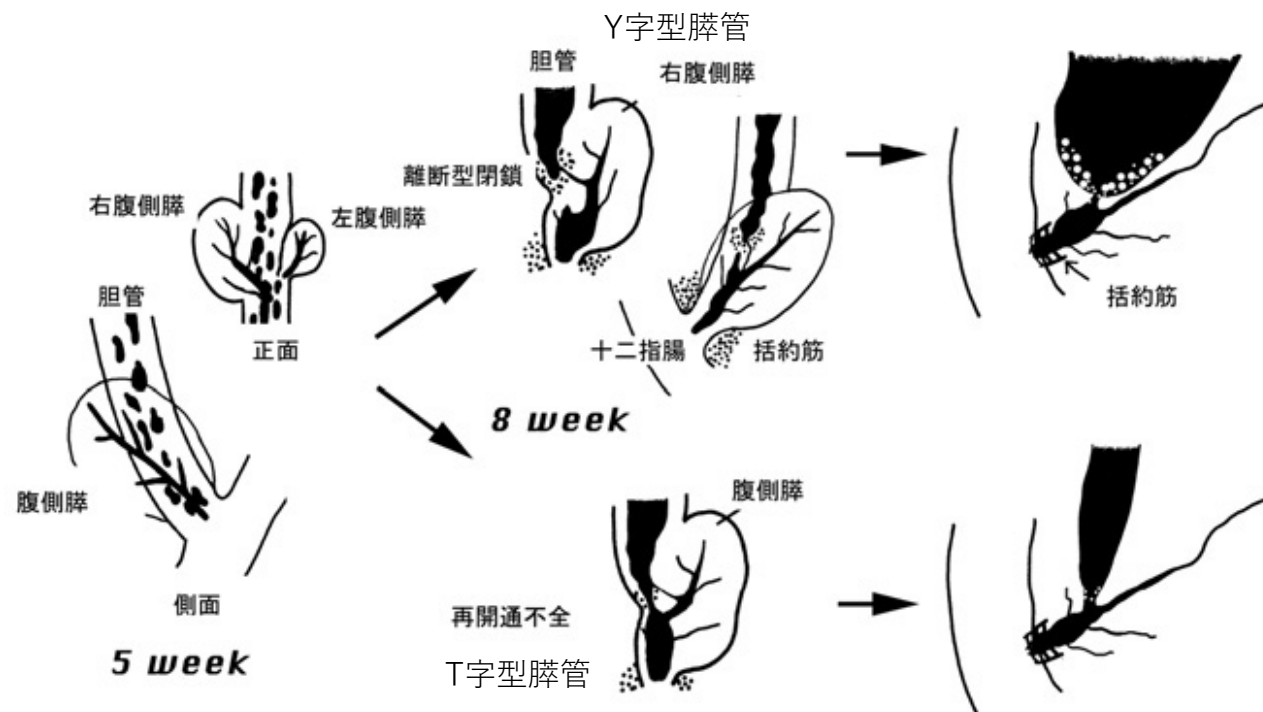


離断型閉鎖
Y字型胆管

狭窄
T字型胆管

先天性十二指腸閉鎖・狭窄
Solid stageから再開通の障害

→胆管にもsolid stage
あることから類推した発生論



安藤久實. 胆道 2008;22:175-80より引用

限局性拡張をきたす先天性の胆管拡張には
ほぼ全例に合流異常が合併するので、両者
は発生学上の因果関係があるのは明らか。
では、合流異常による逆流現象が胆管拡張
の原因なのだろうか？



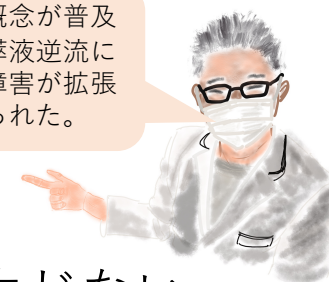
発展編

胆管拡張の原因は膵液逆流か？

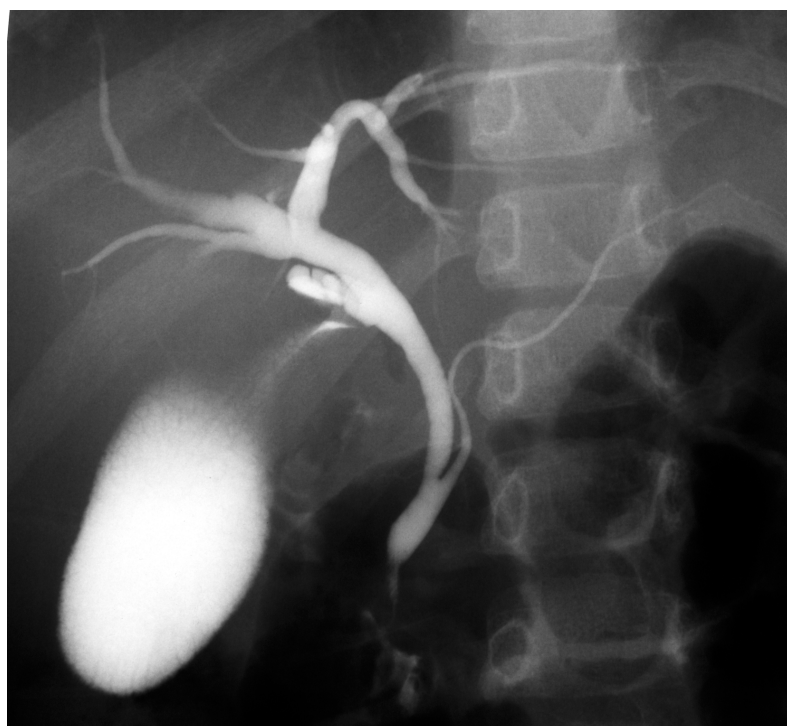
初版2024.9

膵液逆流は胆管拡張と関係ない

合流異常の概念が普及した当初は膵液逆流による胆管壁障害が拡張原因と考えられた。

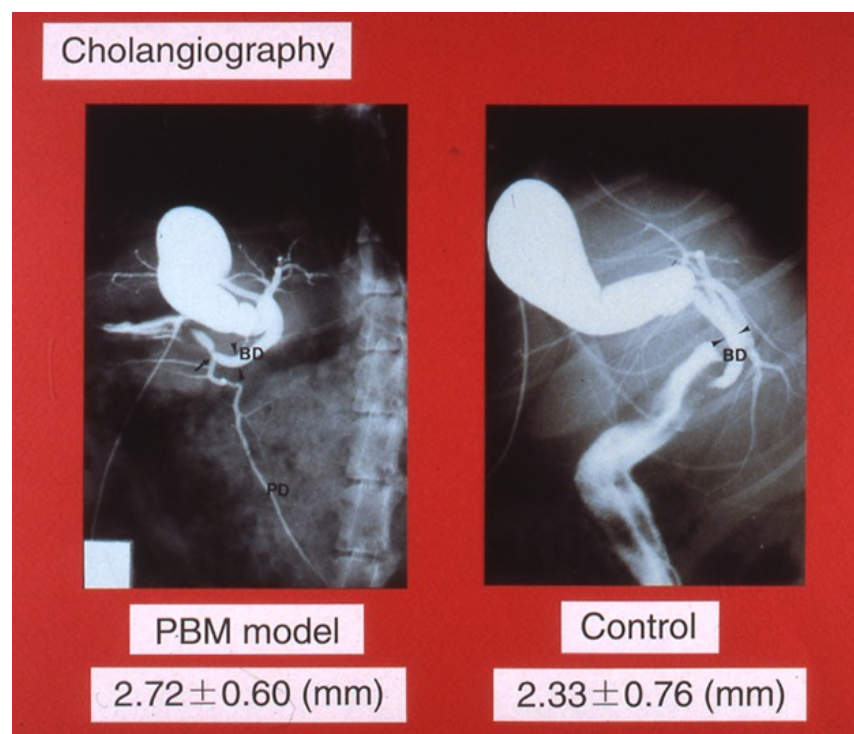


非拡張型合流異常の存在



小児例 共通管拡張あるが胆管拡張なし

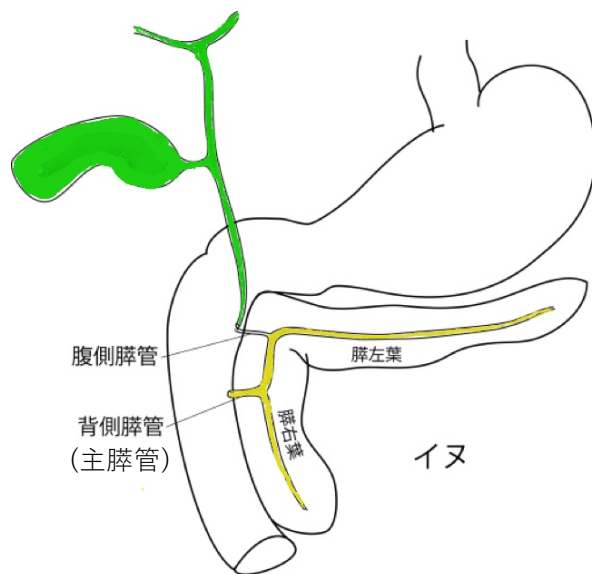
動物モデルで嚢胞状拡張は生じない



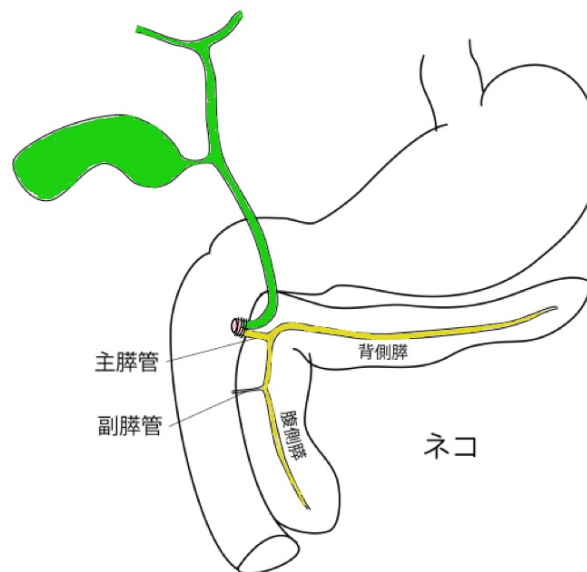
ネコPBMモデル

動物による膵・胆管解剖の違い

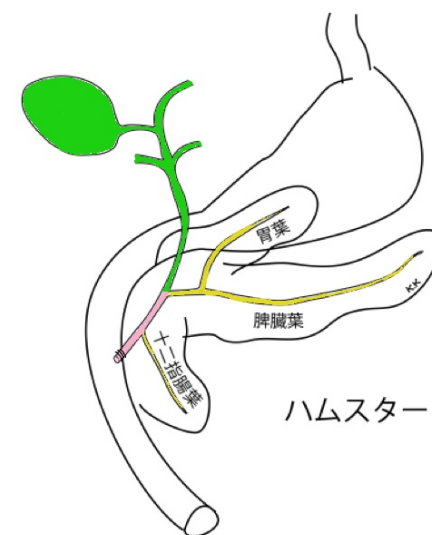
イヌは副膵管に胆管合流



ネコはヒトに近い



げっ歯類、ヤギ、羊は
合流異常が正常である。



狭小部原因説

狭小部の長さ と 相関 安藤 日外会誌1983;84:1174-85
胆管内圧上昇 Davenportら J Pediatr Surg 2005;40:331-5



狭小部なし

くびれのみ

狭小部太め

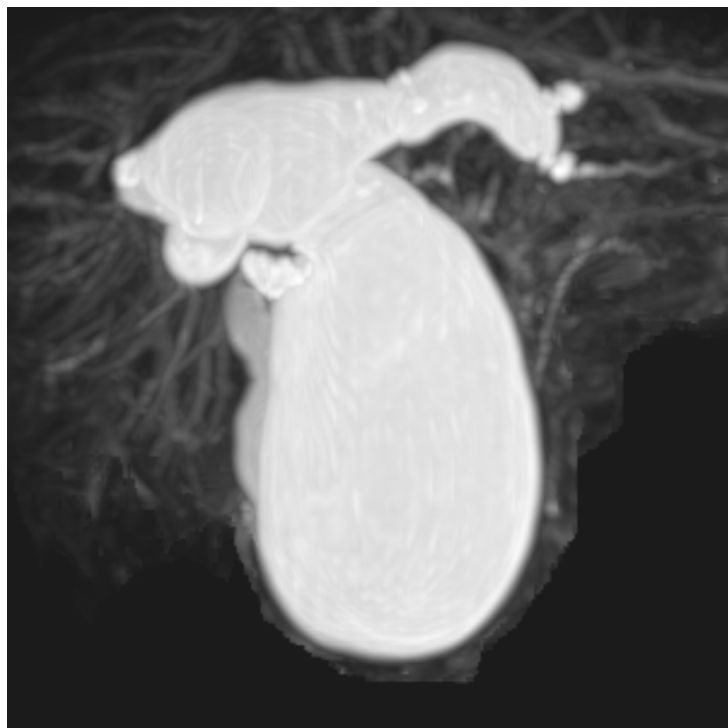
狭小部細い

狭小部説は限局性拡張などが説明できない

狭小部による圧上昇だと拡張は限局しない



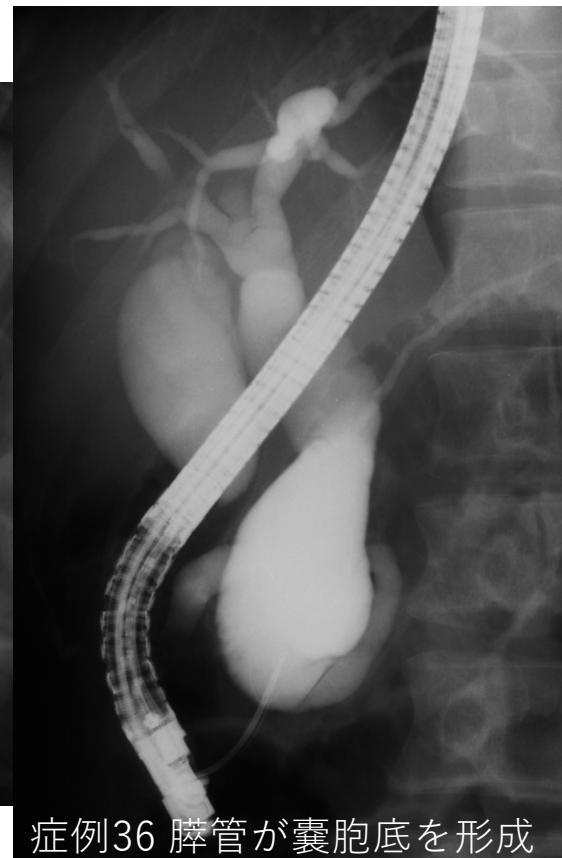
導入編P12



限局性拡張



限局性拡張（肝内＞肝外）

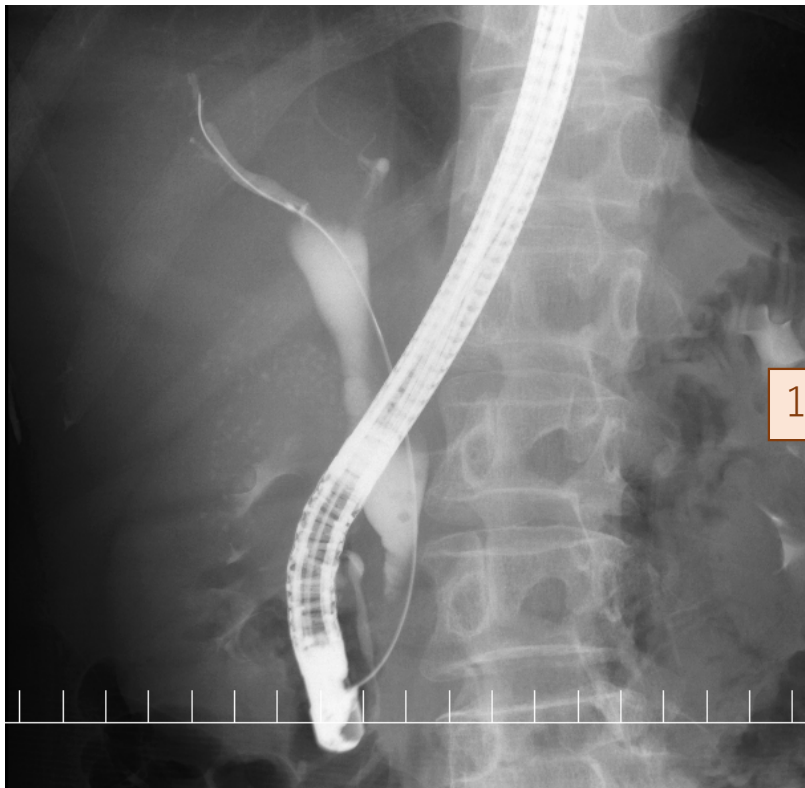


症例36 膵管が嚢胞底を形成

狭小部無し

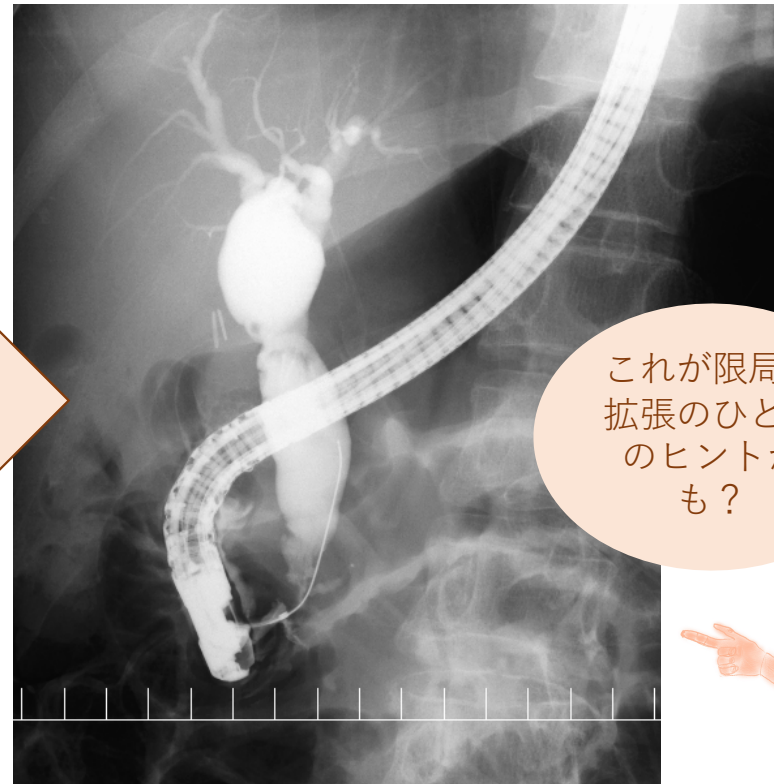
後天性の限局性胆管拡張

-結石による間欠的かつ慢性な内圧上昇-



50代男性 総胆管結石例

1ヶ月後

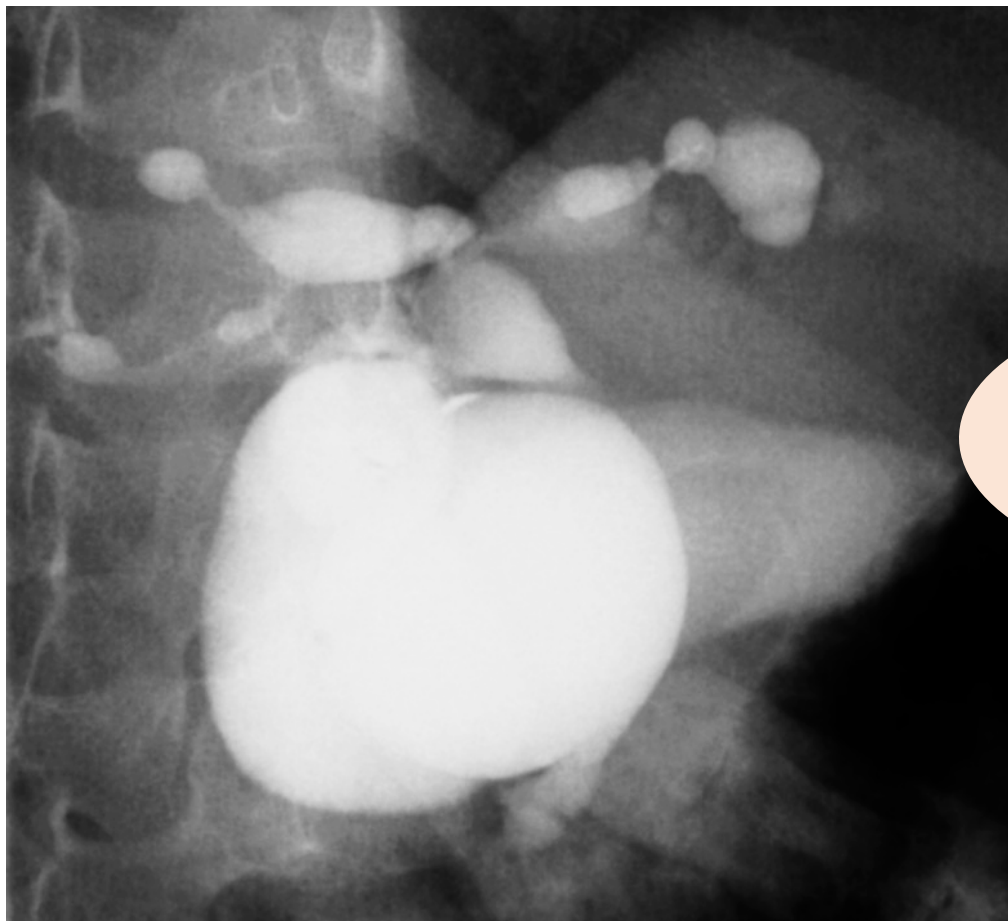


総肝管拡張が増強したがその上流には及ばない

これが限局性
拡張のひとつ
のヒントか
も？



肝臓末梢側での嚢胞状拡張

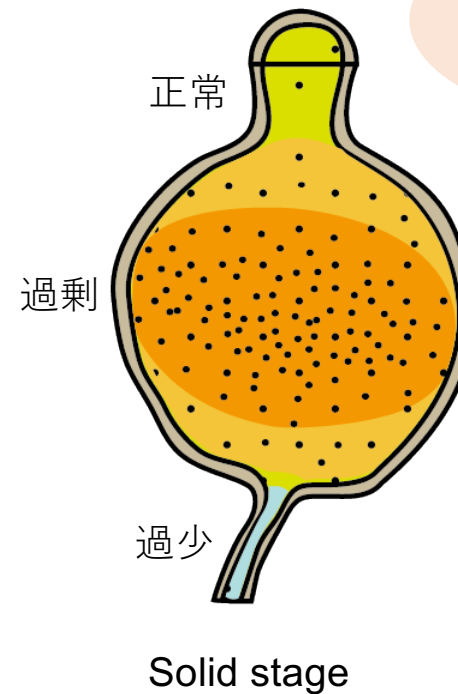
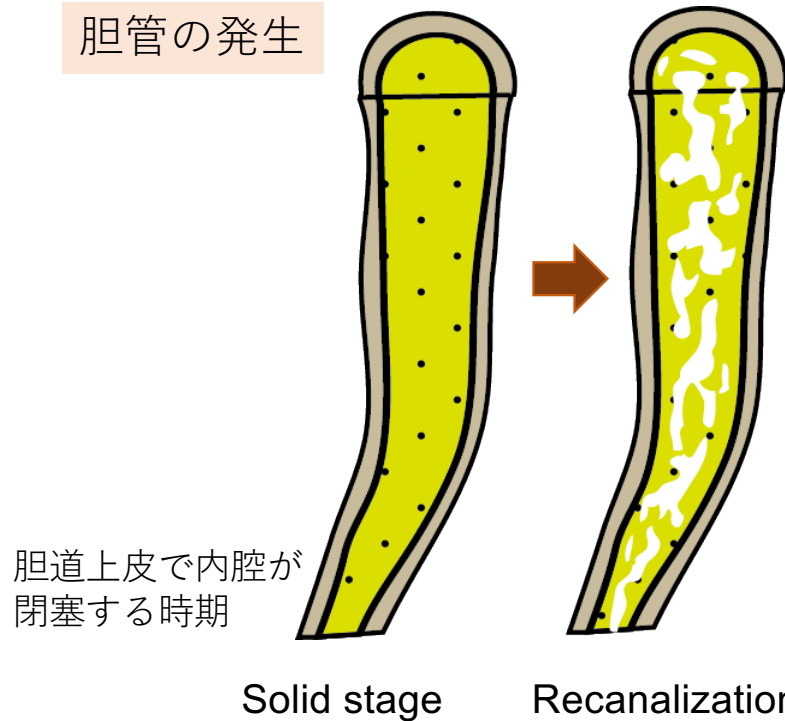


でも、この現象の
説明は難しい。
カロリー病と同じ
病因が加わる？



胆管拡張の古典的学説 四ツ柳説

胆管の発生



昭和11年に発表された
四ツ柳論文は、木積
Kodumiらの合流異説常
(1916)についても言及
している。



胆管の**限局性拡張**と
狹小部の重要性を強調
狭窄だけでは限局性拡張を
説明できないと指摘
2つを同時に説明する仮説

上皮の増殖の不均衡

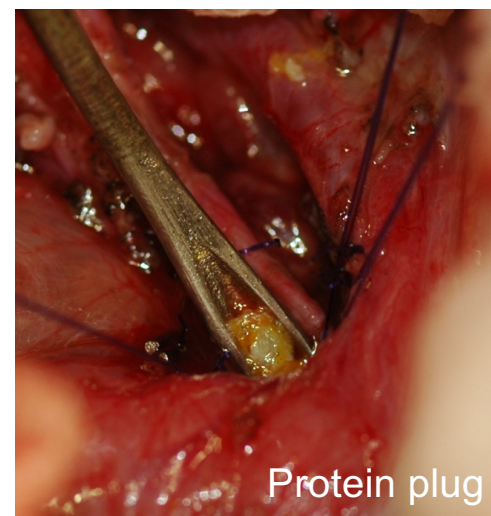
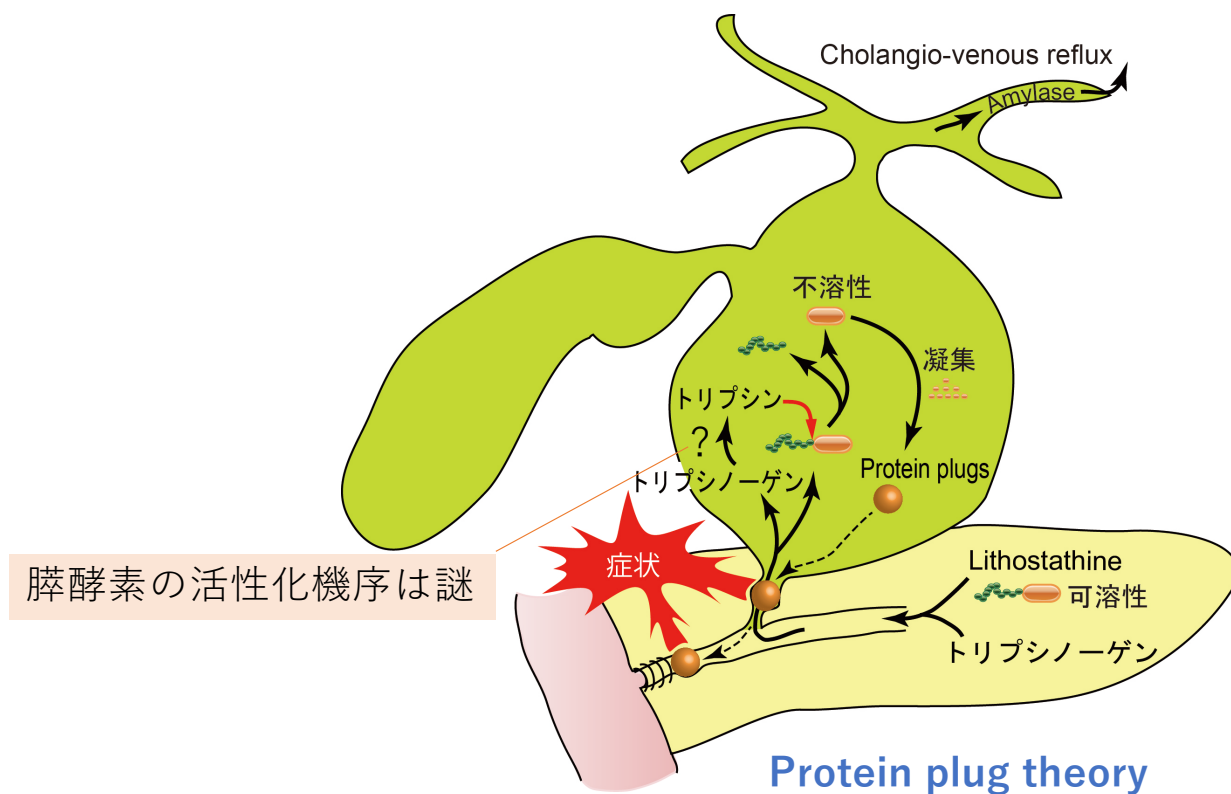
Yotuyanagi S. Contributions to the aetiology and pathogeny of idiopathic cystic dilatation of the common bile-duct with report of three cases; A new aethiological theory based on supposed unequal epithelial proliferation at the stage of the physiological epithelial occlusion of the primitive choledochus. Gann 1936;30:601-52

発展編 小児の病態

初版2023.9

小児の症状発現機序

基礎編P20



脆弱なタンパク栓 protein plugが
狭小部や共通管に嵌頓して
膵・胆管内圧が一過性に上昇して
発症する。

Protein plug theoryを支持する所見

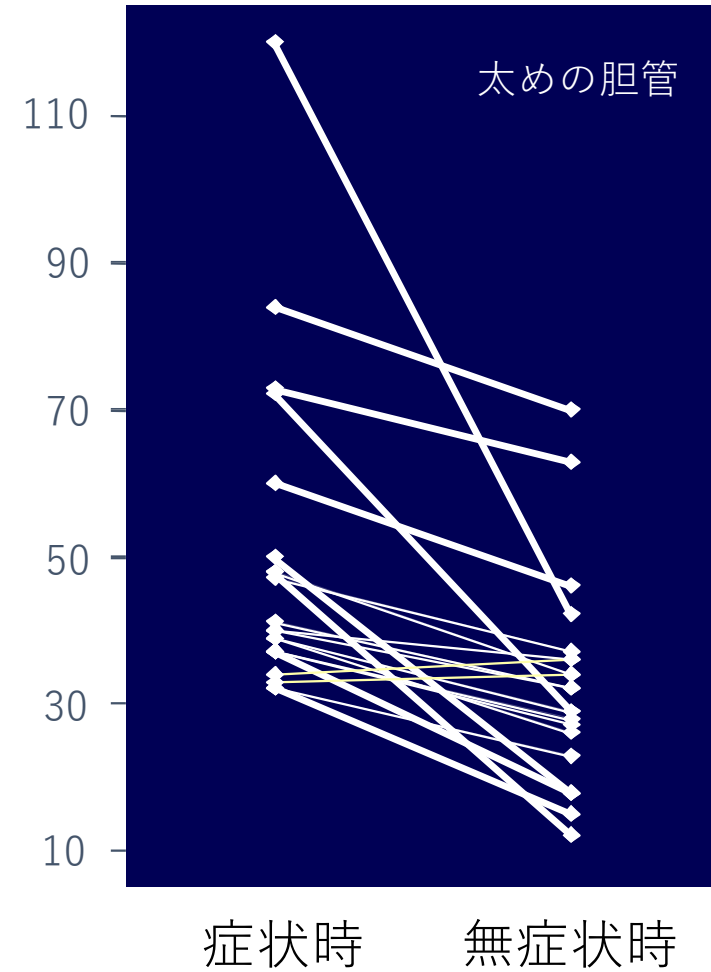
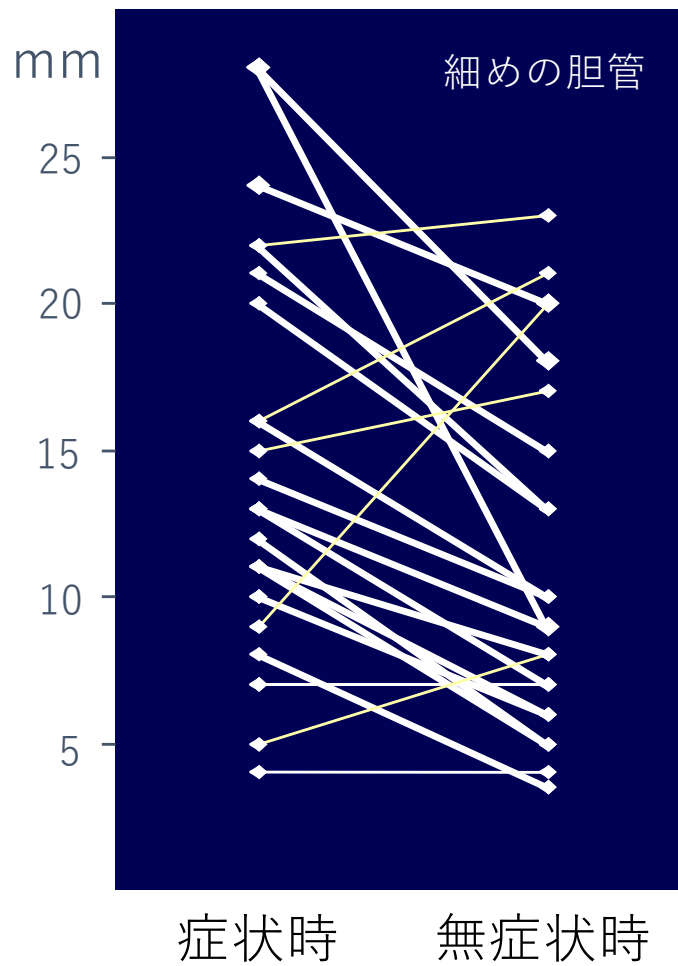
内視鏡的胆道ドレナージは症状増悪・遷延例を改善する



Tsuchiya H, Kaneko K, Itoh A, Kawashima H, Ono Y, Tainaka T, Murase N, Ando H. Endoscopic biliary drainage for children with persistent or exacerbated symptoms of choledochal cysts. J Hepatobiliary Pancreat Sci. 2013 Mar;20(3):303-6. doi: 10.1007/s00534-012-0519-5. PMID: 22581057

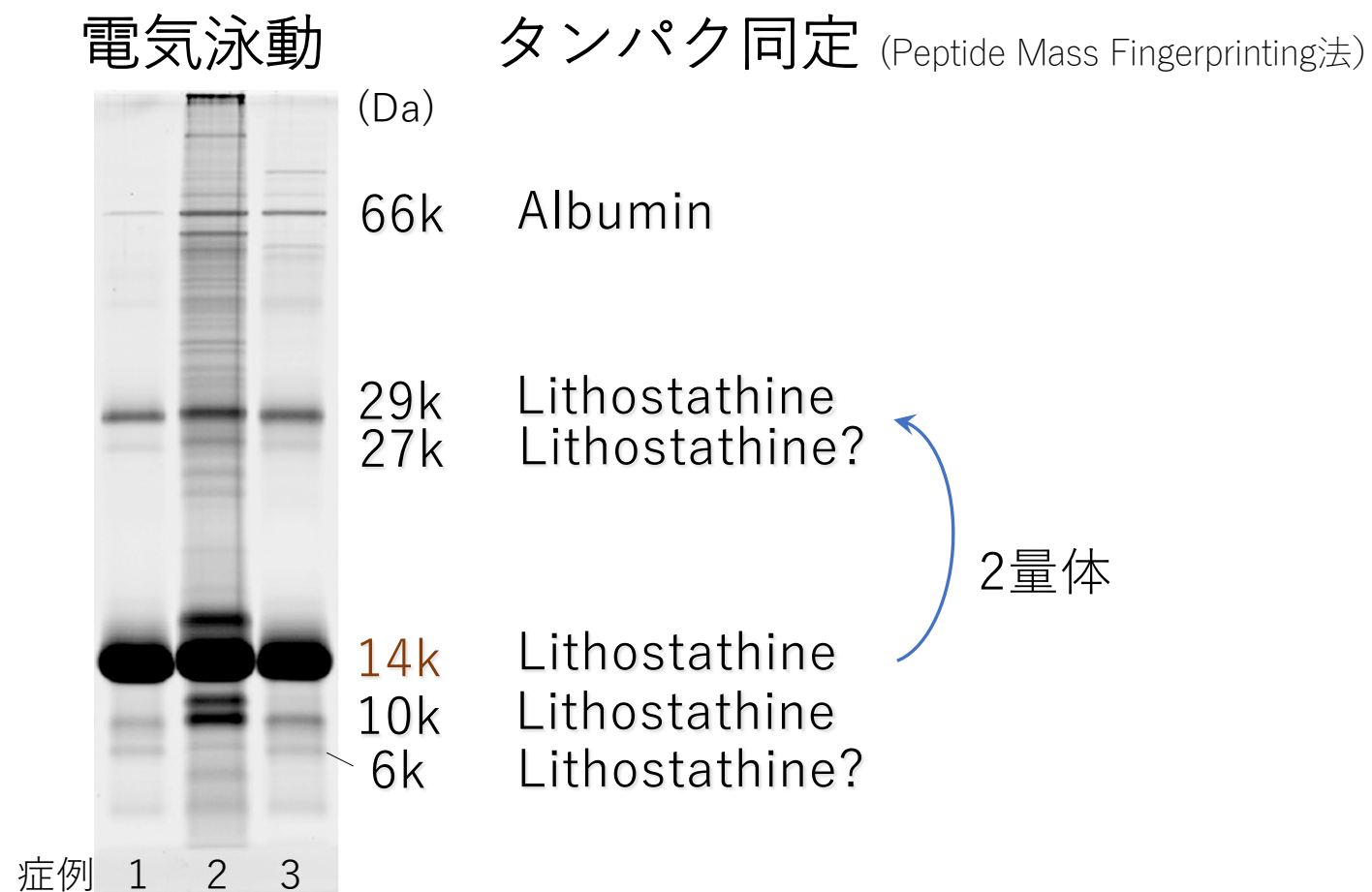
Protein plug theoryを支持する所見

総胆管径は症状時の方が太い



Retrospective data

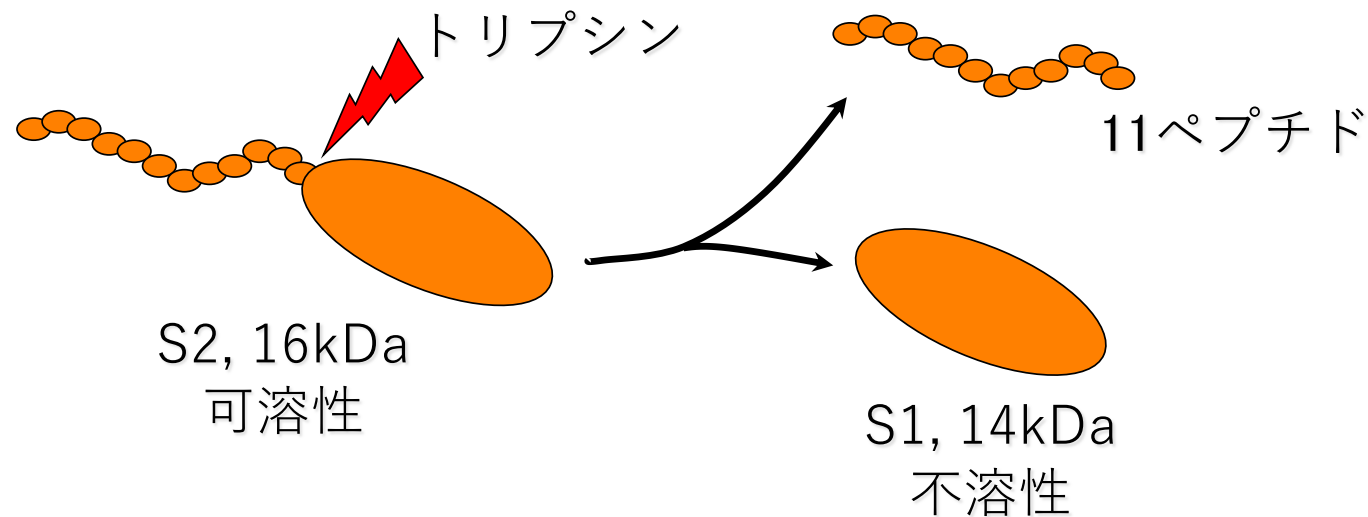
蛋白栓はlithostathineでできている。



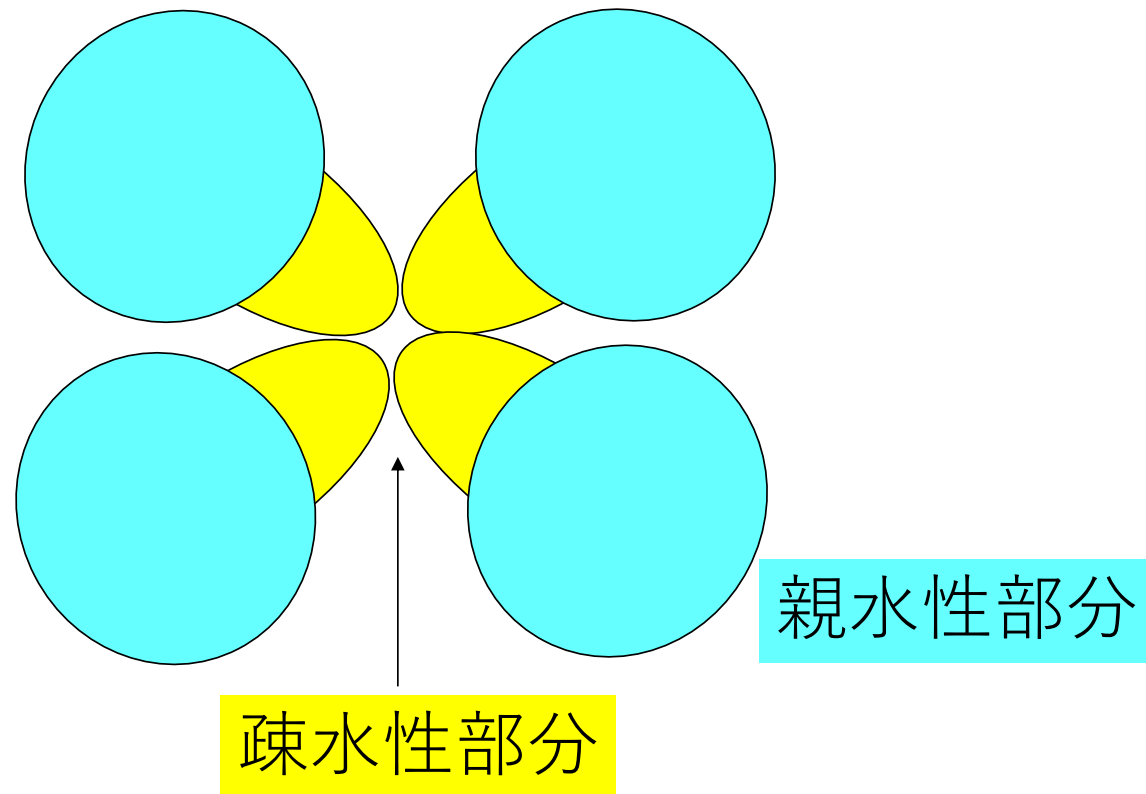
Kaneko et al. Dig Dis Sci 2007

Lithostathine

- 膵液中に分泌される16kDa可溶性タンパク
- 膵液中蛋白の5-10%を占めるが機能は不明
- Pancreatic stone protein PSPなどの別名

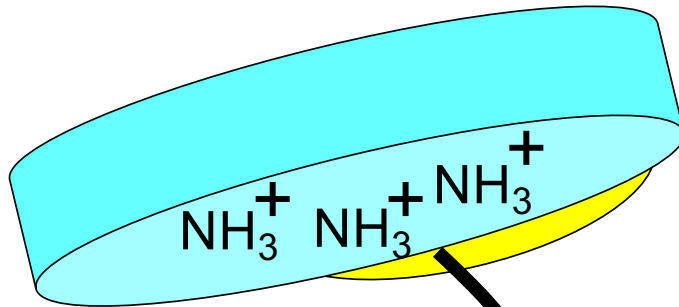


Lithostathine S1 疎水結合で横方向に四量体形成

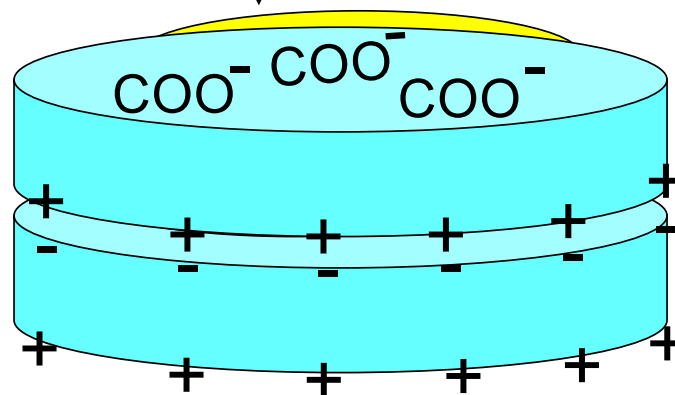


Gregoire et al. EMBO J 2001

四量体は 縦方向に電気的結合で凝集

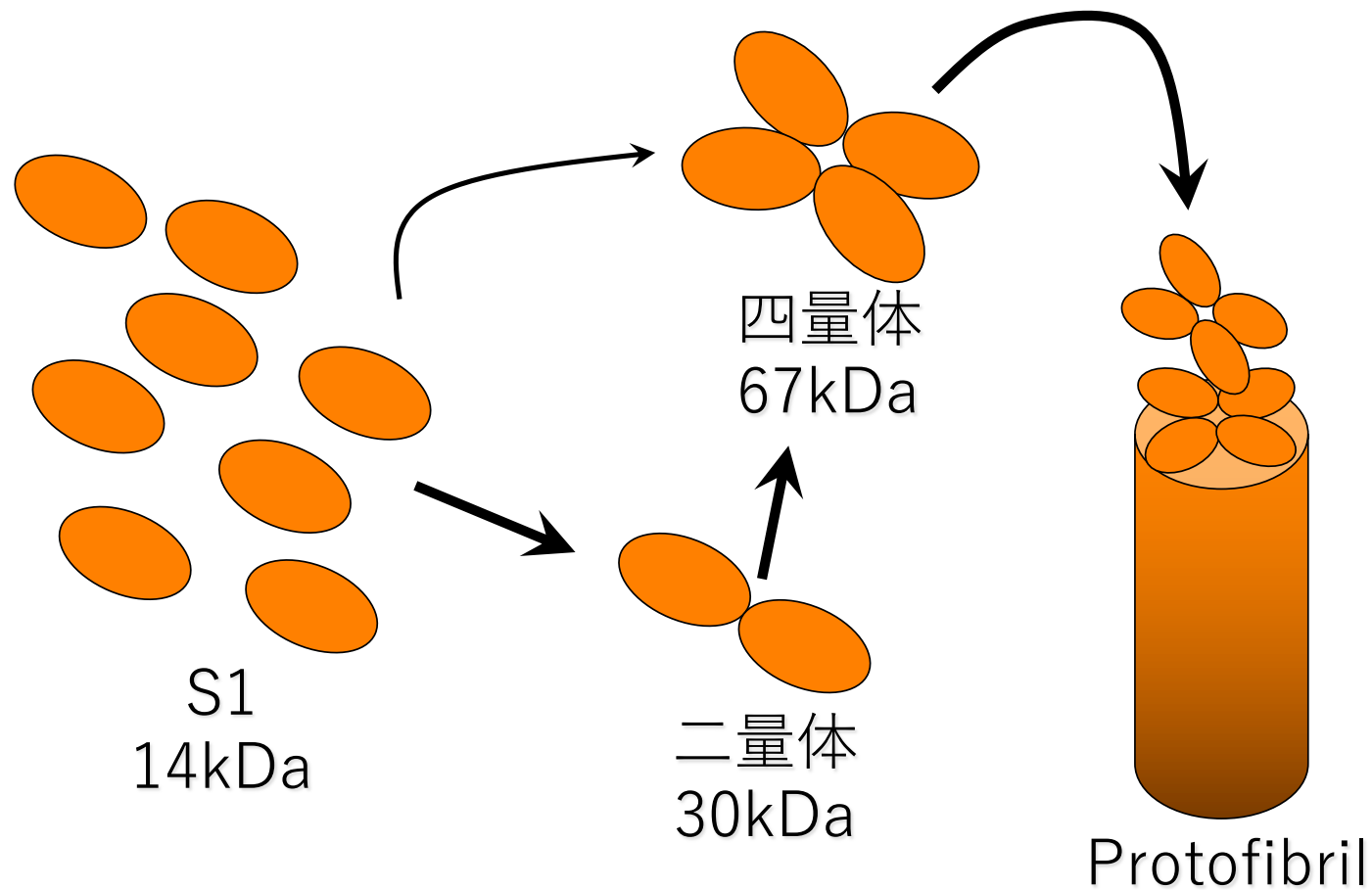


表面と裏面で
酸性と塩基性アミノ酸の分布が違う
中性pH領域では電気的引力が生じる



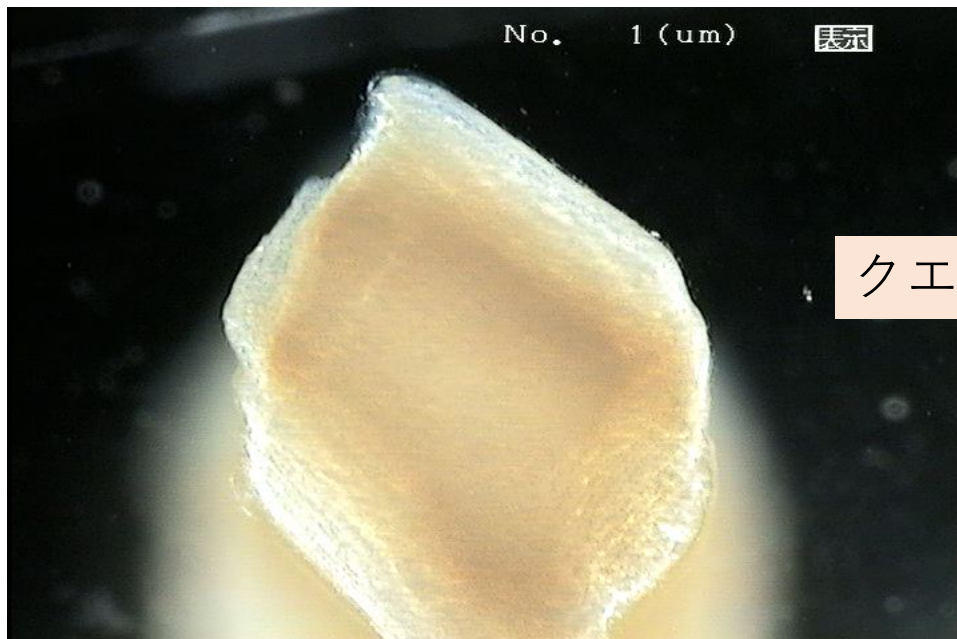
低pH	中性pH	高pH
$-\text{NH}_3^+$	$-\text{NH}_3^+$	$-\text{NH}_2$
$-\text{COOH}$	$-\text{COO}^-$	$-\text{COO}^-$

中性pH領域では凝集して線維形成

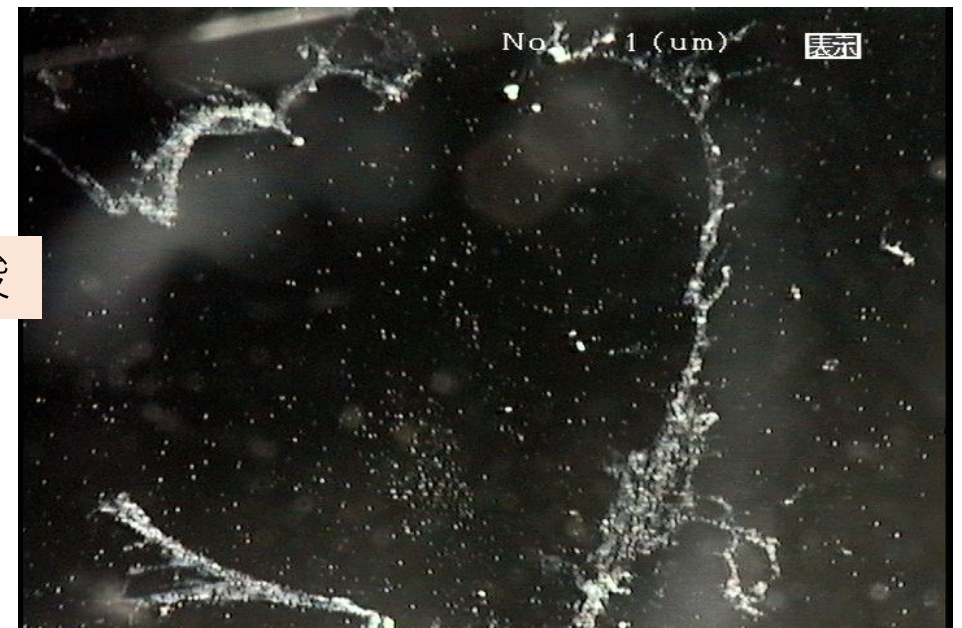


Gregoire et al. EMBO J 2001

蛋白栓は酸・塩基で溶解する



クエン酸

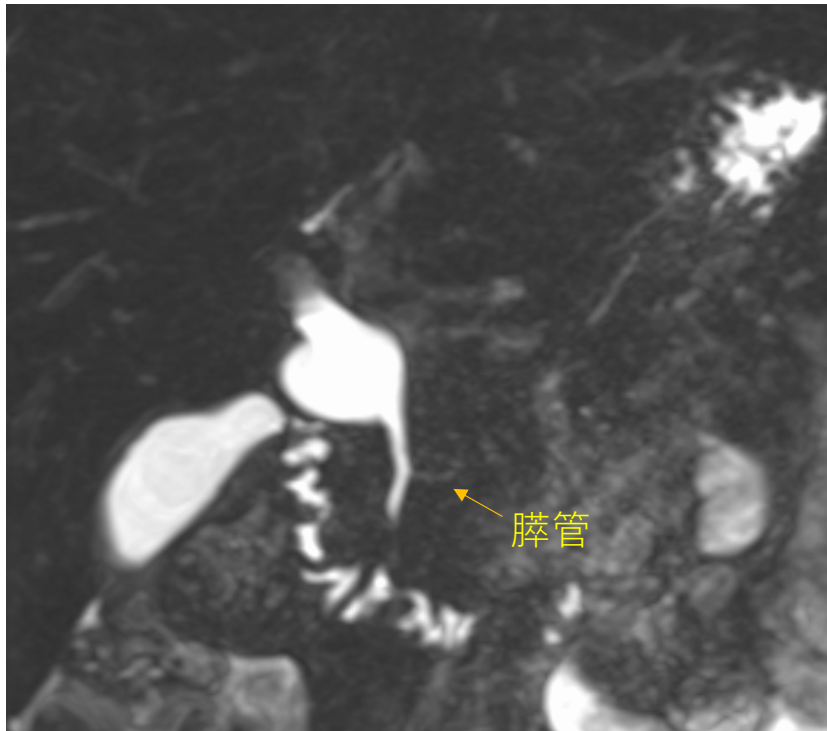


中性pH領域でのみ電気結結合が存在することの証拠

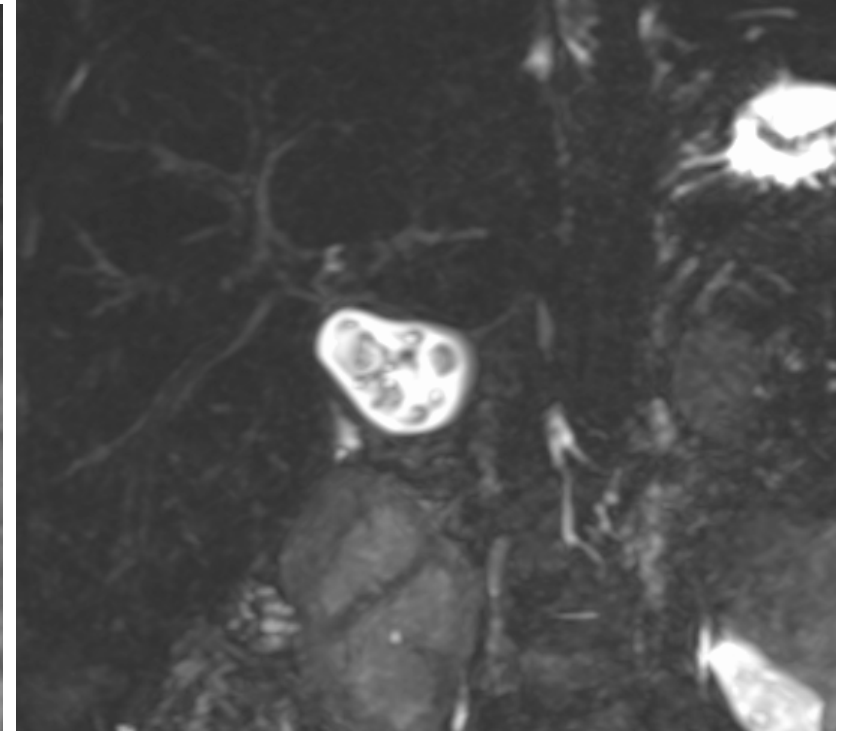
蛋白栓はどこでできるか？

- 基礎編 症例3
腹痛嘔吐で発症
- 肝胆道系酵素上昇
- 膵酵素上昇なし

拡張した共通管で蛋白栓がみられることが多いが、本例のように多くの蛋白栓は**拡張胆管ないし胆嚢**といった胆汁鬱滞部で生成されると推定される。



共通管拡張なし



総胆管背側に陰影欠損多数

発展編

小児の病態

蛋白栓以外の発症機序

初版2023.9

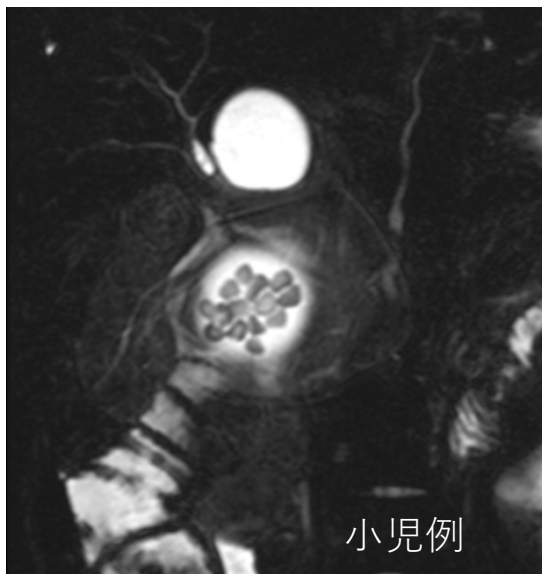
医学において、例外のない
学説はない。



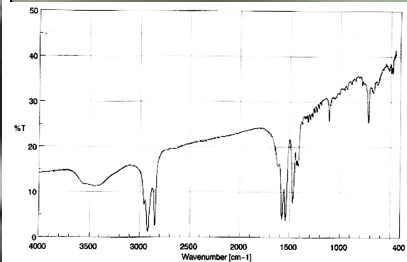
蛋白栓以外の発症機序

小児の症状は蛋白栓で説明されるが、もちろん例外もある。

- 脂肪酸カルシウム（極めてまれ）
- 出生前診断例や早期乳児期の発症（年長児と異なる特徴）

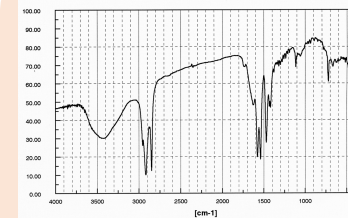


陰影欠損の形がそろっている。
蛋白栓は不均一(P174)で変形しやすい(P142)

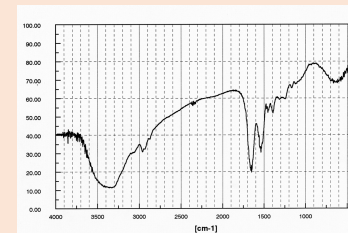


赤外線吸収スペクトラム
→脂肪酸カルシウム

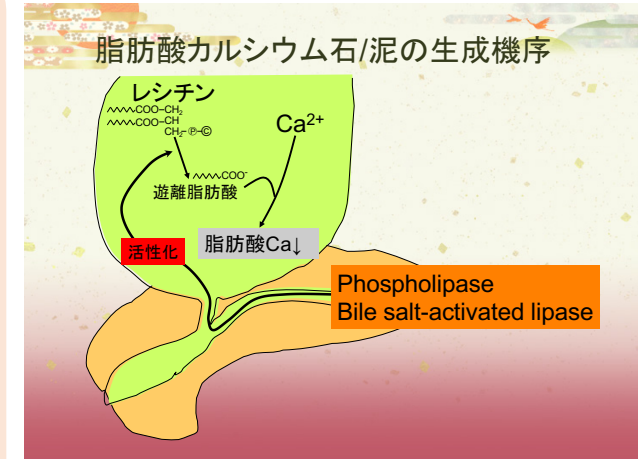
cf. 標準物質のスペクトラム



脂肪酸カルシウム



蛋白



Kaneko K, Ono Y, Tainaka T, Sumida W, Ando H. Fatty acid calcium stones in patients with pancreaticobiliary maljunction/choledochal cyst as another cause of obstructive symptoms besides protein plugs. J Pediatr Surg. 2008 Mar;43(3):564-7. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2007.11.004. PMID: 18358304.

新生児・乳児早期発症例



BPD 51.9mm
GA 21w6d 1.5SD

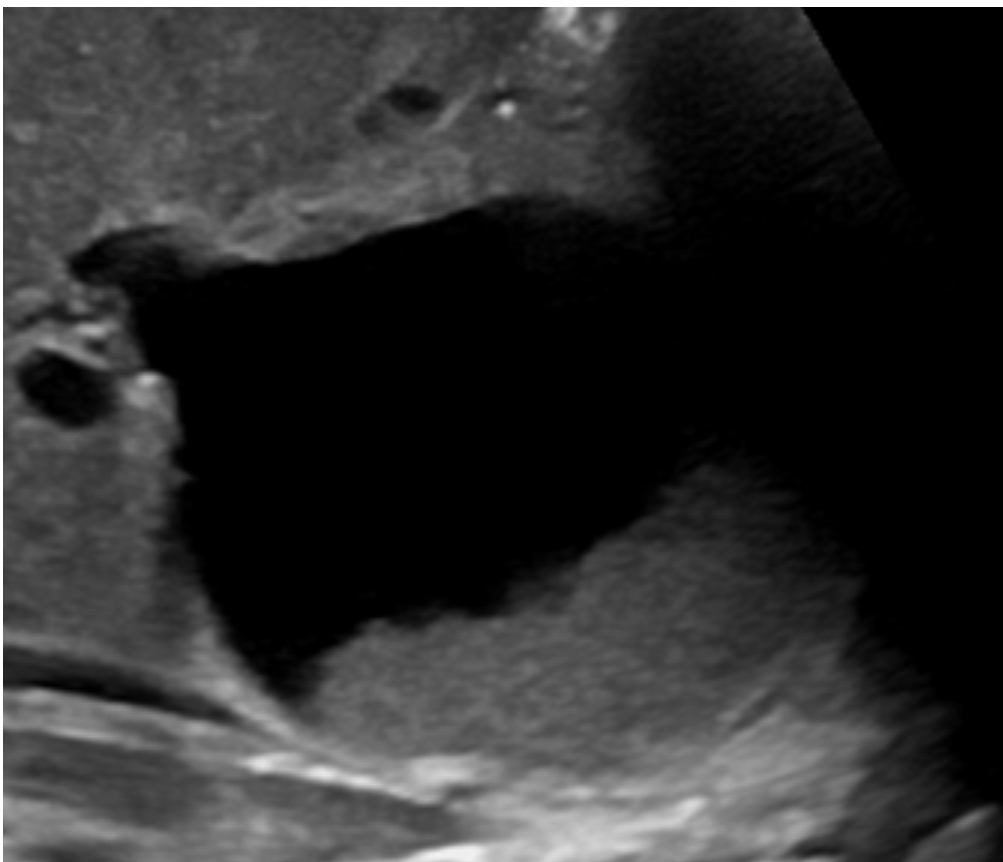
胎児エコー，胆管嚢胞として発見される

この胆管嚢胞は嚢胞型胆道閉鎖症(lcyst, lllid)と生後も鑑別困難→マニア編



ほぼすべて狭小部をもつ嚢胞型

発症パターン

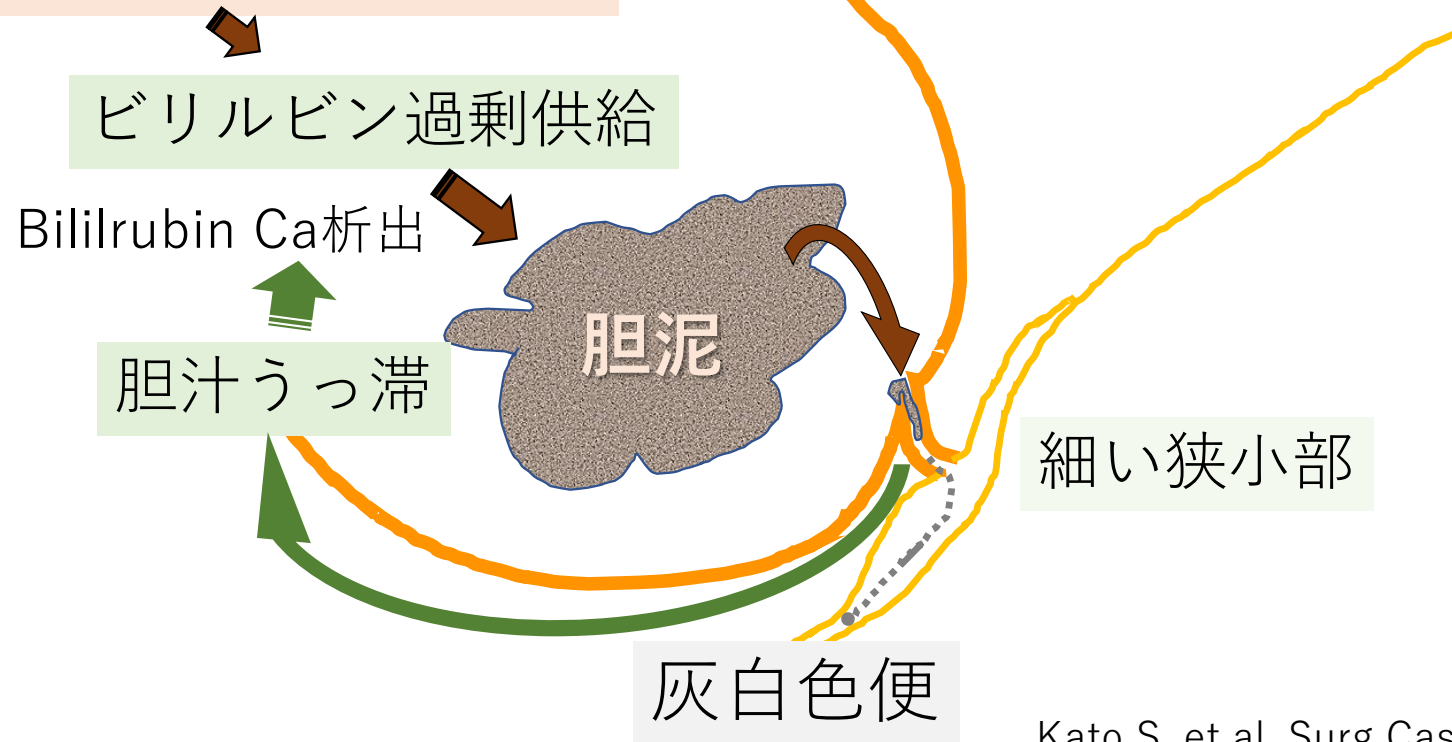


赤外線吸光分析で胆泥はビリルビンカルシウム

新生児・乳児早期の発症機序

新生児の血液学的特徴

- 生理的**多血症**
- **HbF**が多く短い寿命の赤血球

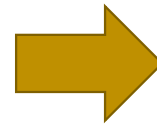
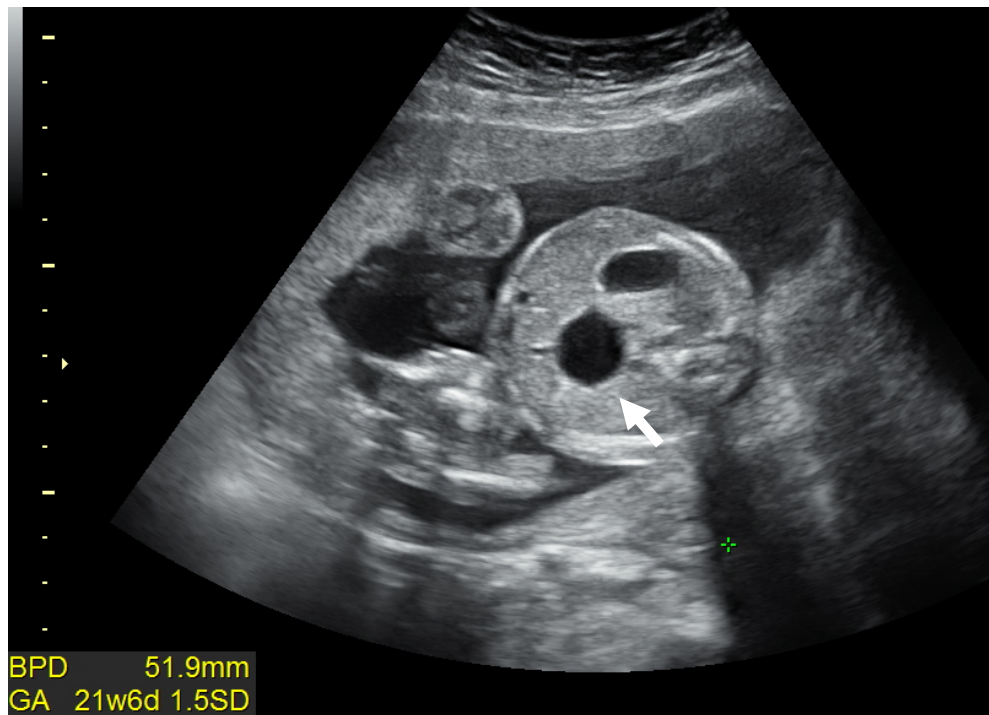


マニア編

出生前診断例 胆道閉鎖症との移行型

初版2024.9

先天性胆道拡張症も胆道閉鎖症も
ともに胆管嚢胞で発見されて、生後も鑑別困難



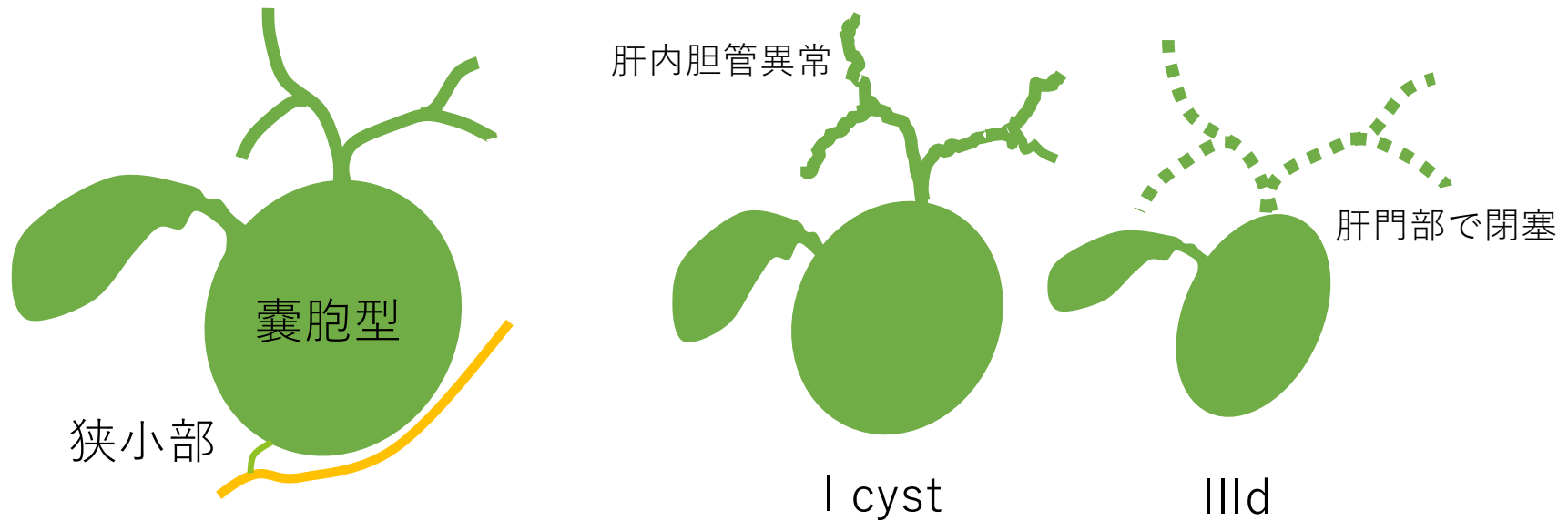
? 先天性胆道拡張症

? 嚢胞型胆道閉鎖症

Why?

この時点で肝内胆管との交通が見えるが、
生後、胆道閉鎖症III型であった。

胎児胆管嚢胞の特徴 よく似た形態



先天性胆道拡張症

新生児・乳児期早期は肝線維化が生じやすい

嚢胞型胆道閉鎖症

必ず肝線維化

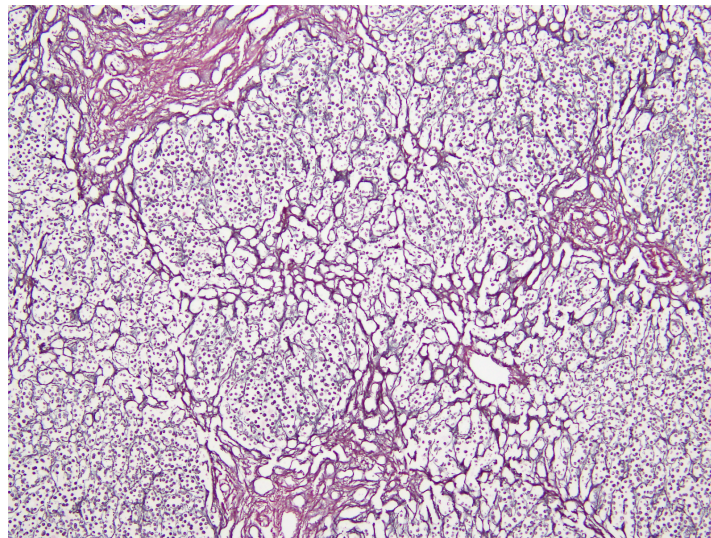
→閉塞による新生児・乳児期早期に特有のcholangiopathy

出生前診断/早期乳児期発症の拡張症と肝線維化

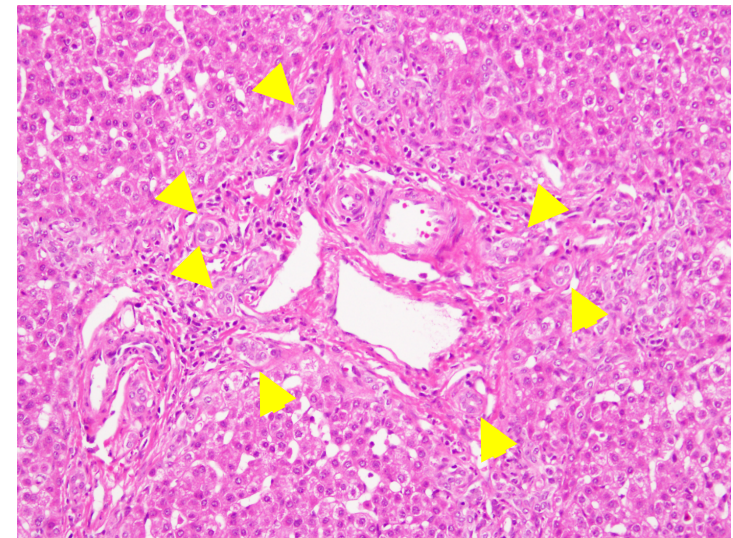
- 肝線維化が多いことが知られる。
- 無症状でも線維化することがある。
- この線維化はほとんどが可逆的で、胆管切除後に改善する。

出生前29w診断例
生後6ヶ月で
灰白色便出現し
胆管切除

肝臓の病理所見は
胆道閉鎖症の特徴と同じ
Infantile cholangiopathy

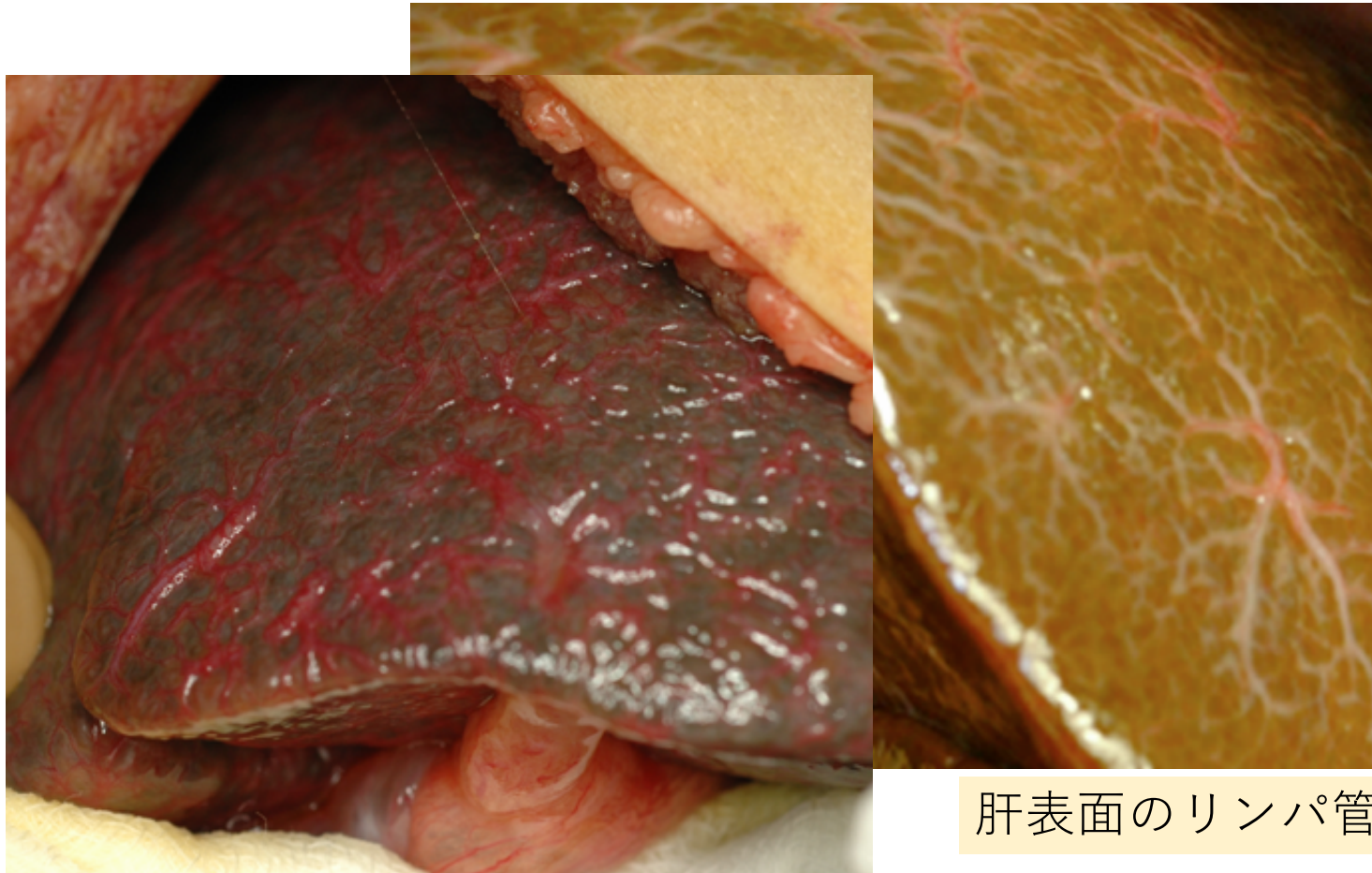


架橋あり F1-2

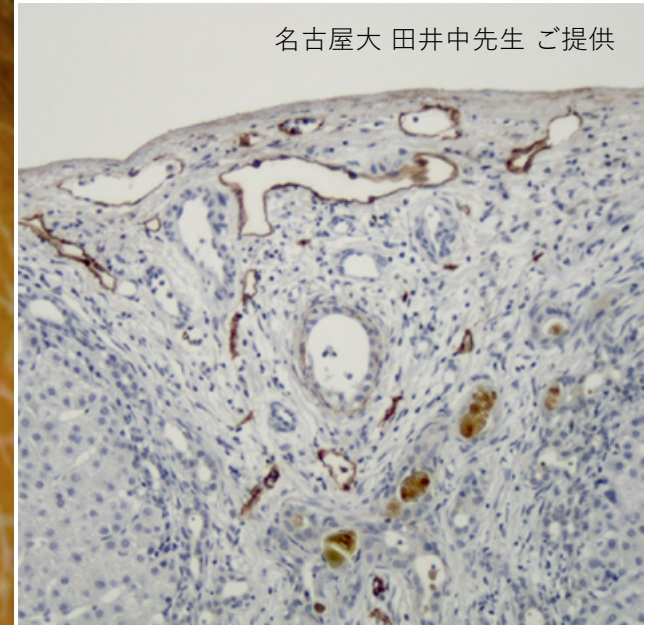


偽胆管増生

まきびしサイン 胆道閉鎖症に特有



名古屋大 田井中先生 ご提供



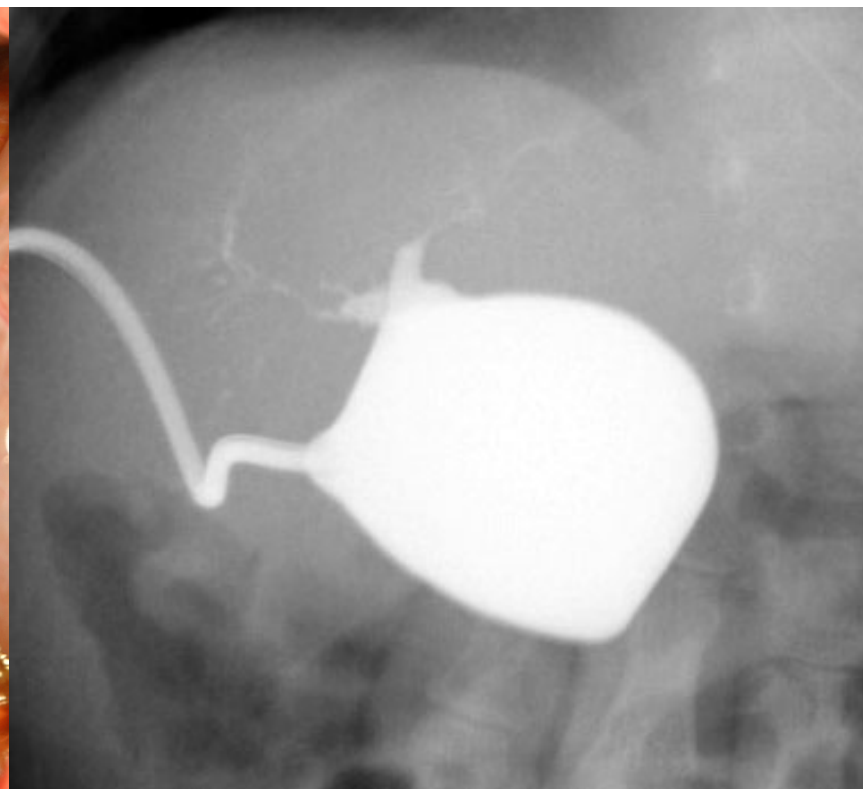
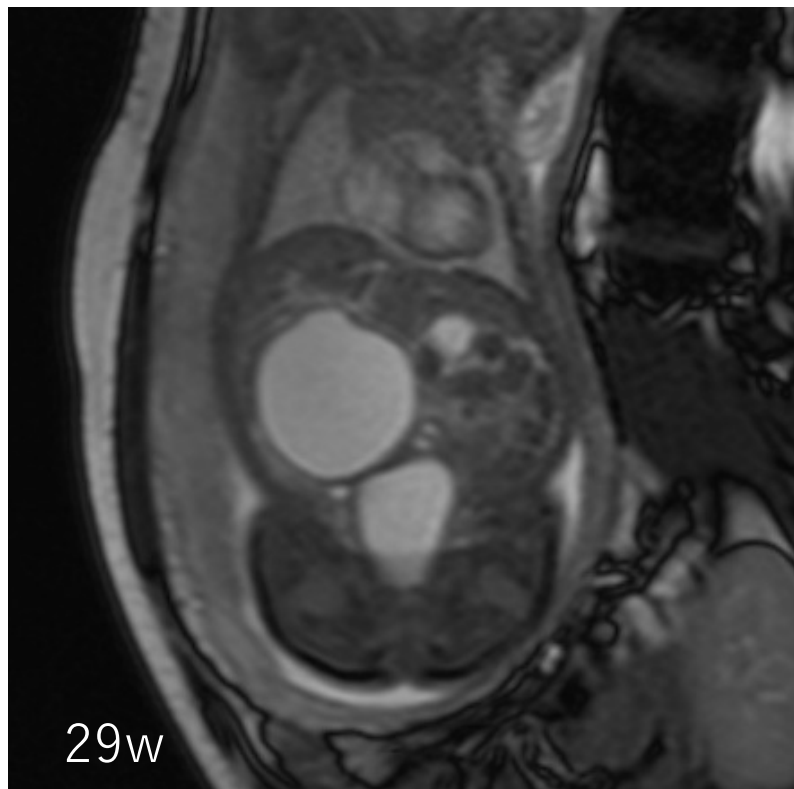
肝表面のリンパ管と伴走血管怒張

症例 48

胆道閉鎖 I cyst

まきびしサイン

肝内胆管が樹枝状



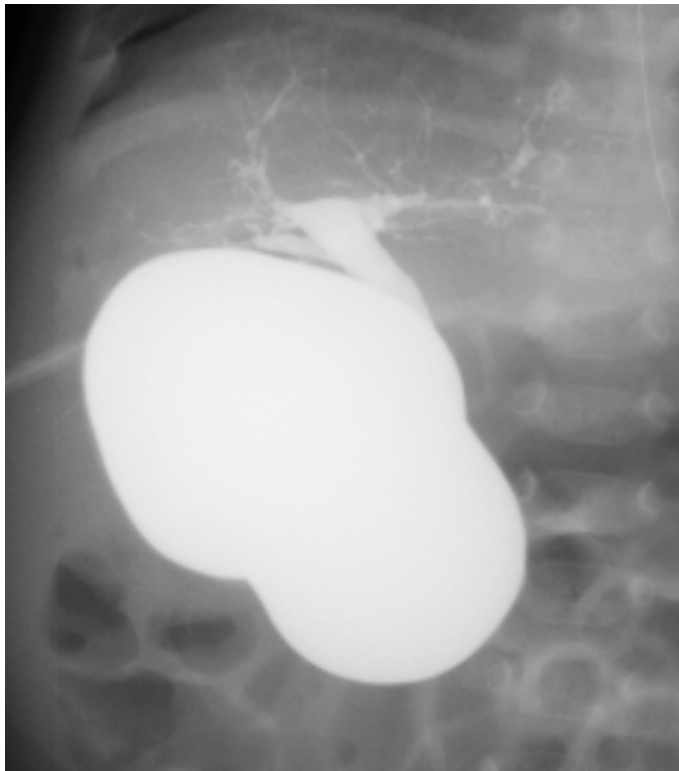
十二指腸へ流出なし 185

胆道閉鎖 I cyst

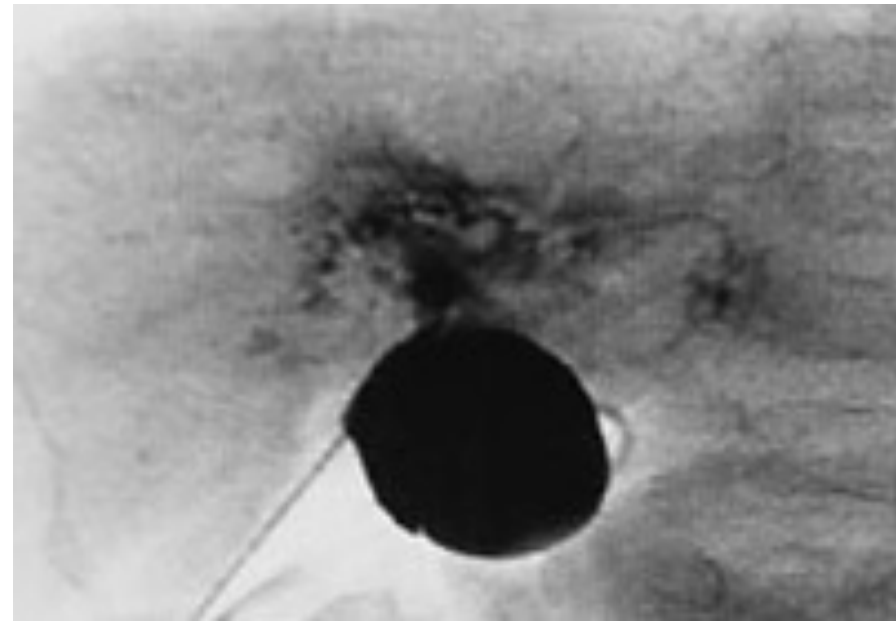
胆道造影で

- 十二指腸への流出がない
- 肝内胆管の形態異常

樹枝状 treelike type



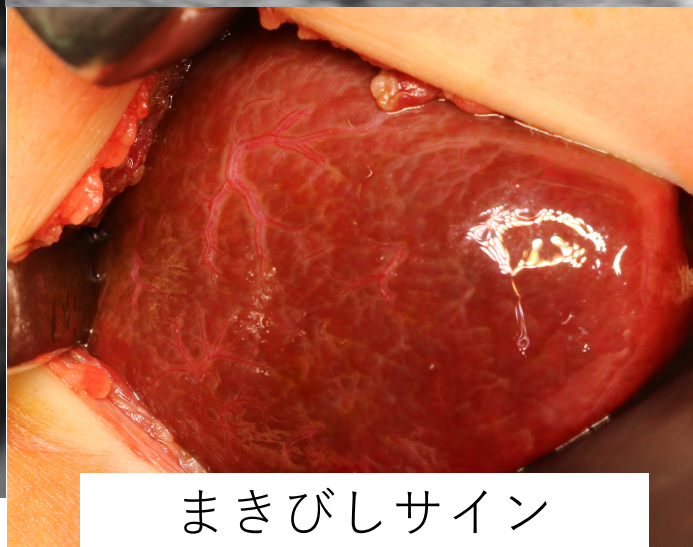
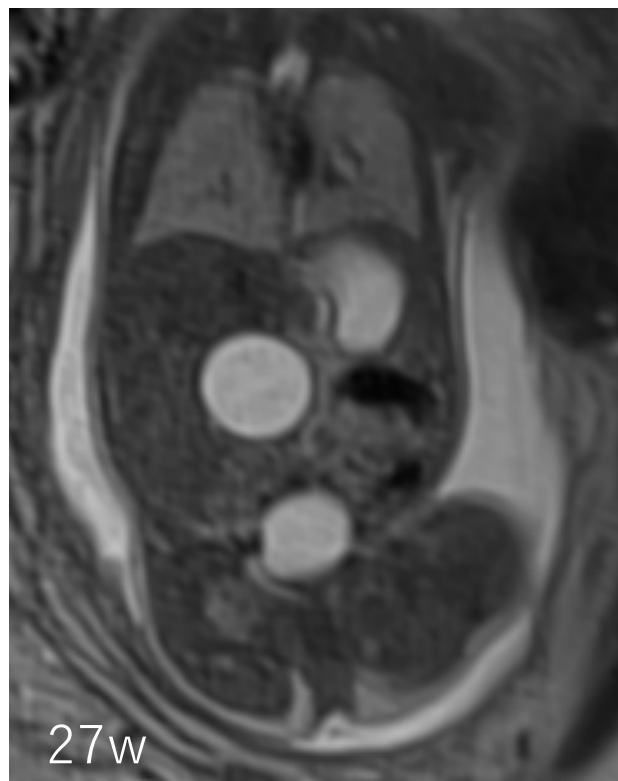
雲霧状 cloudy type



Nio M, et al. Long-term outcome in type I biliary atresia.
J Pediatr Surg 2006;41:1973-5

症例 49

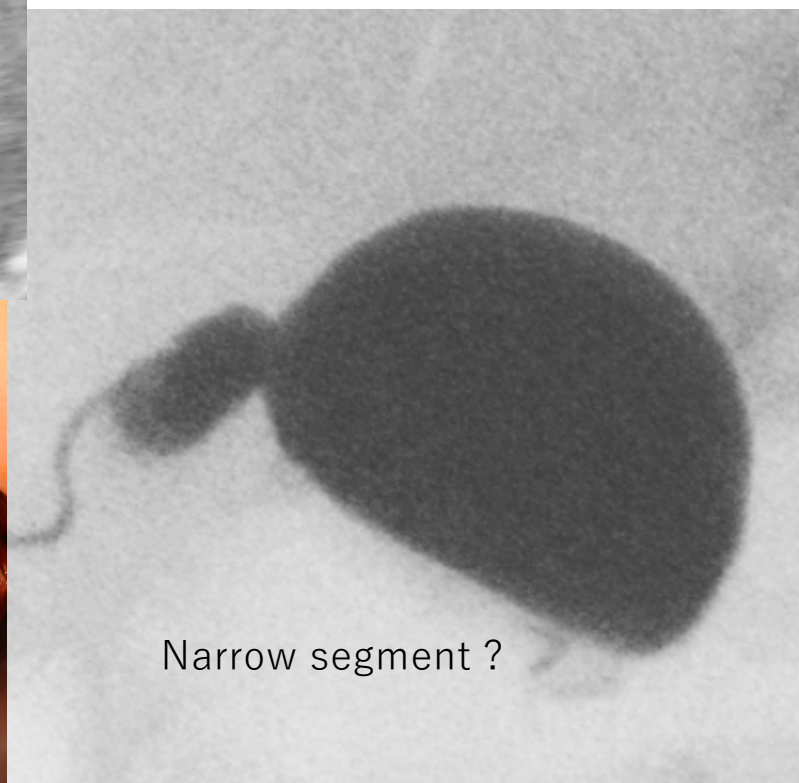
胆道閉鎖 III d



まきびしサイン
肝表面のリンパ管と血管怒張

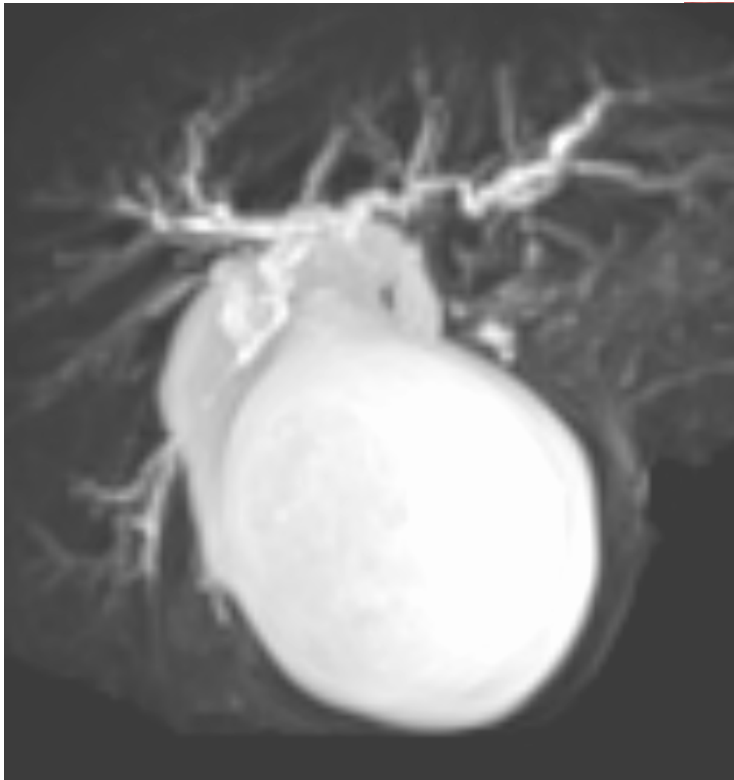
肝門部胆管閉鎖して
葛西手術が必要

上流も下流も造影されない



症例 50

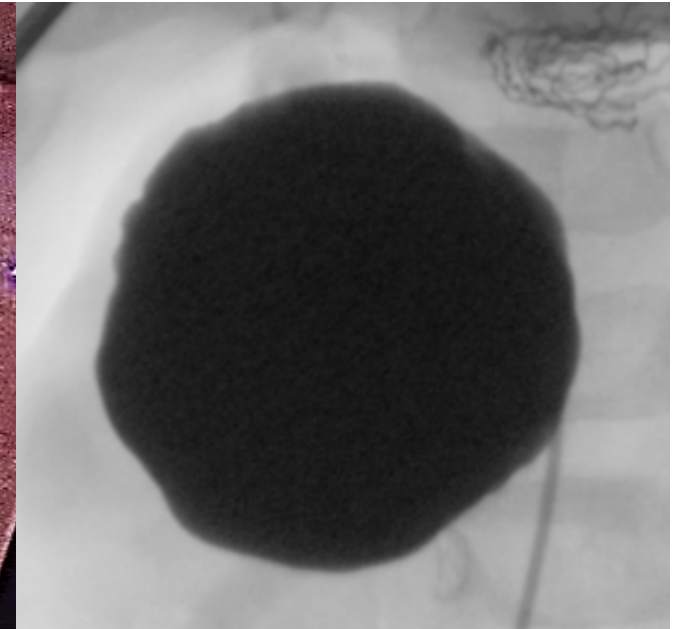
先天性胆道拡張症 Ia > 胆道閉鎖症 I cyst



肝内胆管ほぼ正常



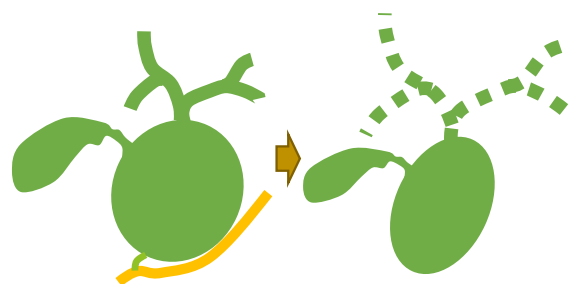
まきびしサイン



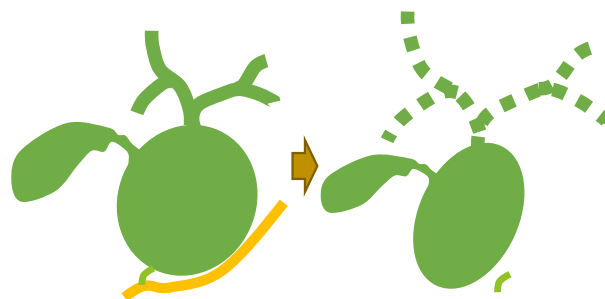
十二指腸への交通なし

胆道閉鎖症の特徴をもつ先天性胆道拡張症
中間型／移行型
胆管切除・総肝管空腸吻合で術後経過良好

胆道閉鎖症との移行型が存在



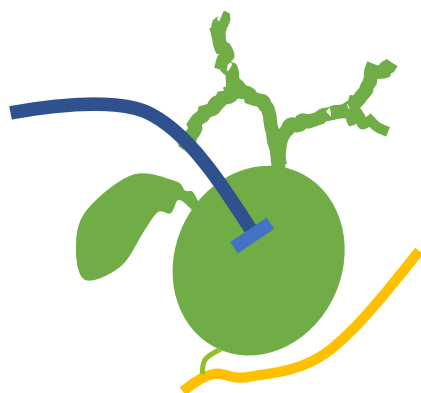
拡張症 → III(d)
Caponcelli E, et al.
J Pediatr Surg 2008;43:1619



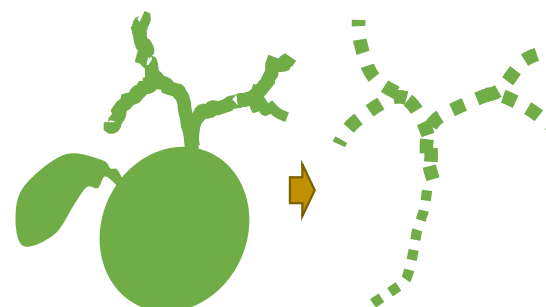
拡張症 → III(d) (NS+)
Koshinaga T, et al.
BMC Pediatrics 2018;18:158



I cystだが左肝管拡張あり
急速に肝硬変進行し肝移植
(著者らは拡張症IV-Aと記載)
Fumino S, et al.
Pediatr Surg Int 2013;29:1097



I cystだがドレナージで開通
NS, PBMを認めた。
Suzuki T, et al.
J Hepatobiliary Pancreat Sci
2013;20:465

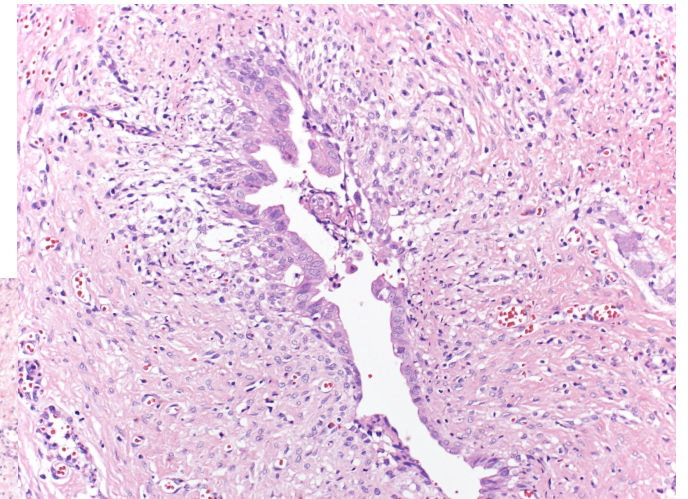


I cyst → III(d)

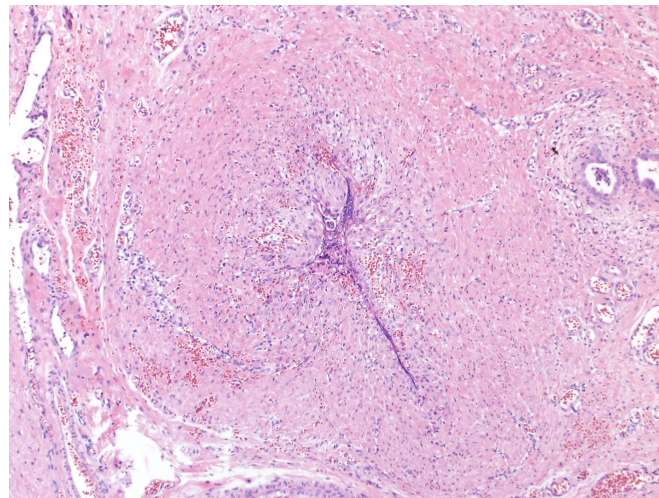
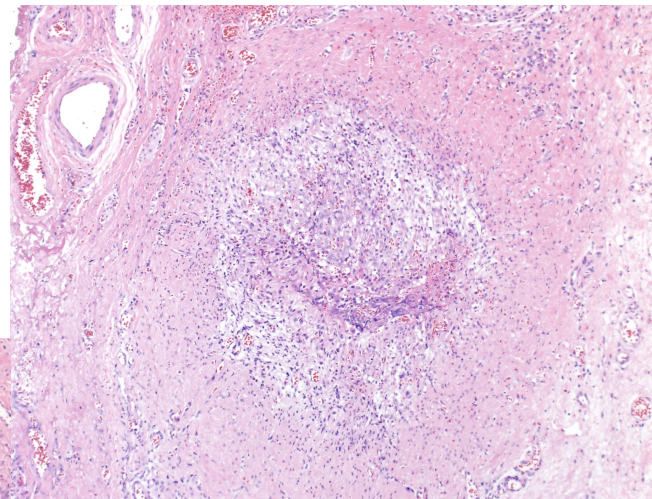
中田ら. 日小外会誌2000;36:332
Fujishiro J, et al.
Pediatr Sur Int 2005;21:116
河崎ら. 日小外会誌2009;45:729
Masumoto K, et al.
Pediatr Sur Int 2011;27:99
小田嶋ら. 日小外会誌2016;52:1042

III d型の肝門部索状物の病理

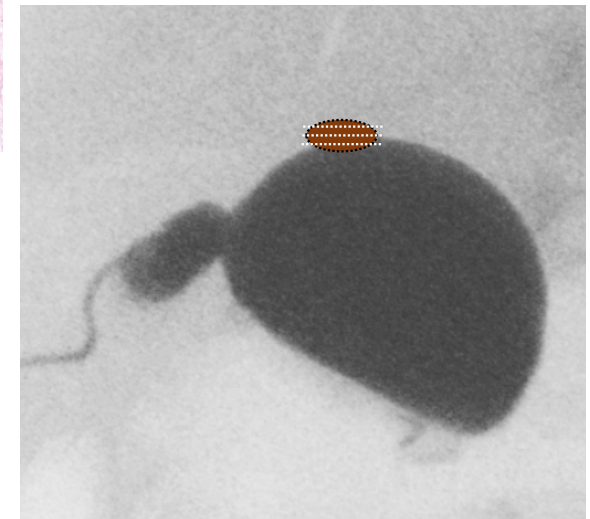
閉塞は下流から上流へ向かう？



上流



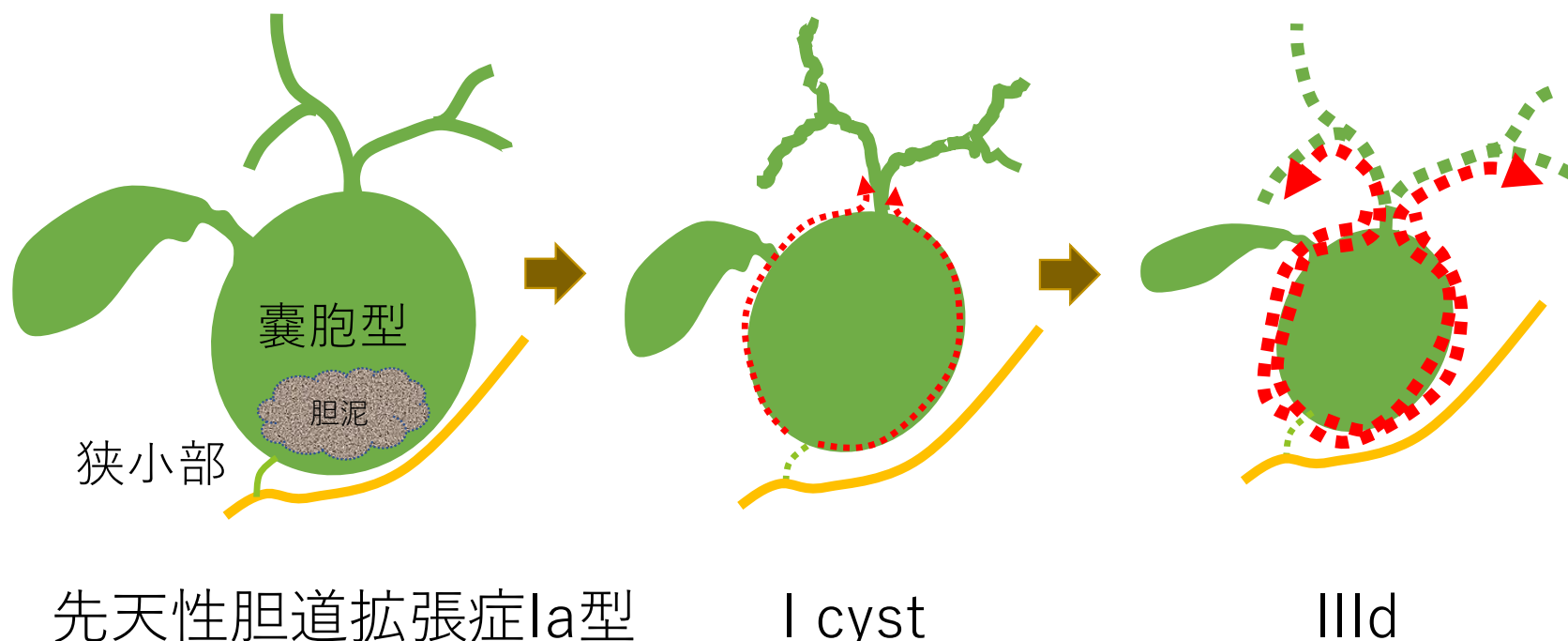
下流



仮説

嚢胞型胆道閉鎖症は拡張症から発生する

狭小部の閉鎖の程度により **Infantile obstructive cholangiopathy** が進行



先天性胆道拡張症Ia型

純然たる先天性形成異常

I cyst

IIId

Kato S, et al. J Hepatobiliary Pancreat Sci. 2022;29:961–963.

マニア編

まれな先天性の胆道拡張

初版2024.9

戸谷分類

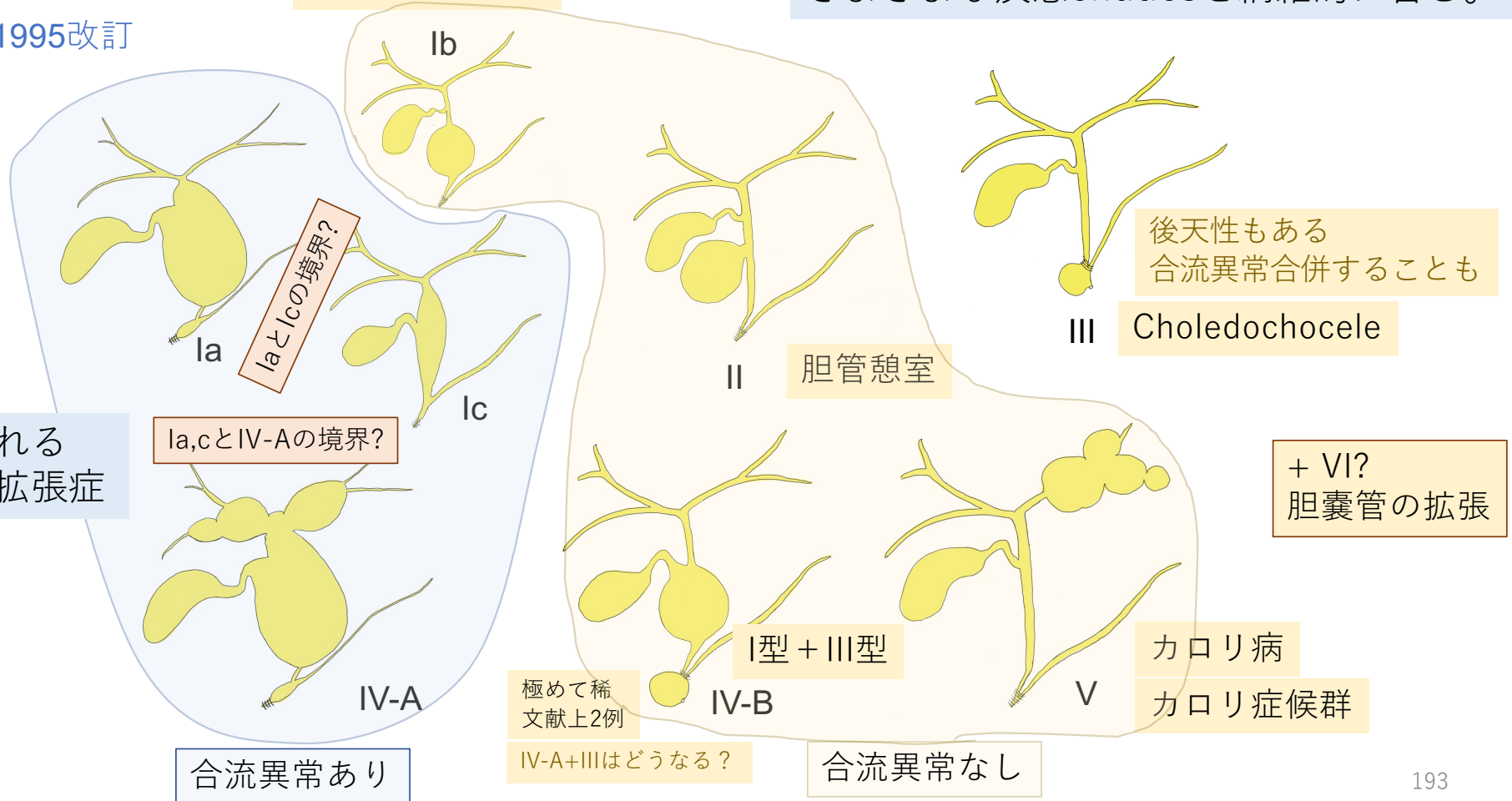
1977, 1995改訂

分節状以外はどうなる？

合流異常を伴わない
分節状胆管拡張

戸谷分類は先天性的に胆道が拡張する
さまざまな疾患entitiesを網羅的に含む。

現在定義される
先天性胆道拡張症

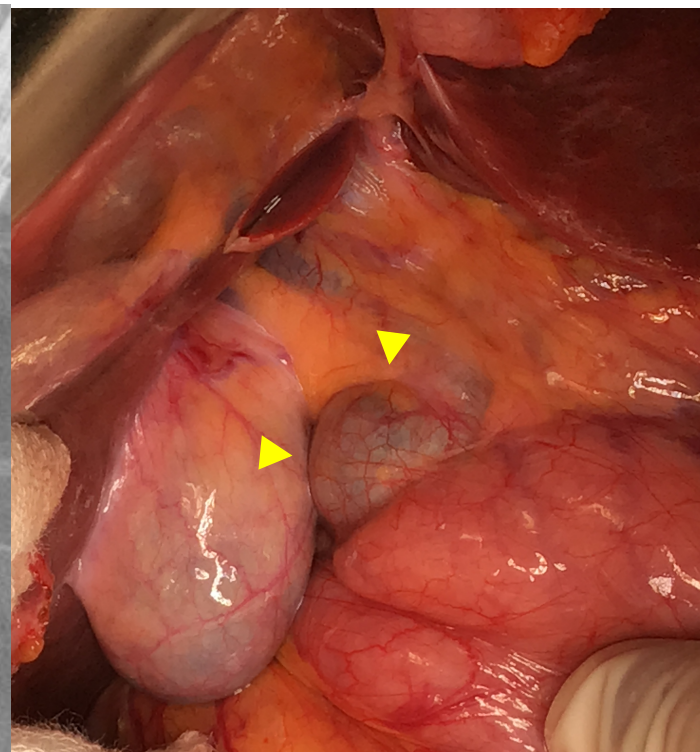
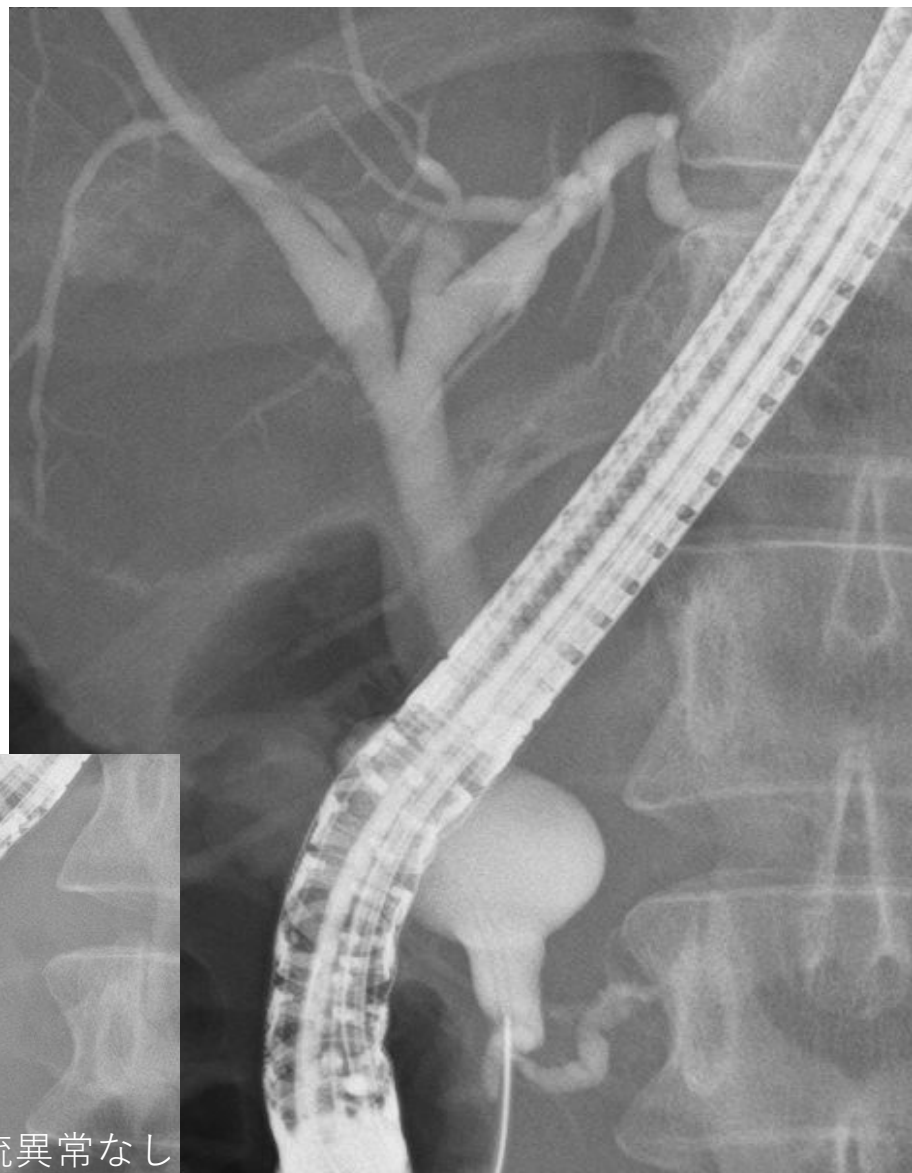


症例 51

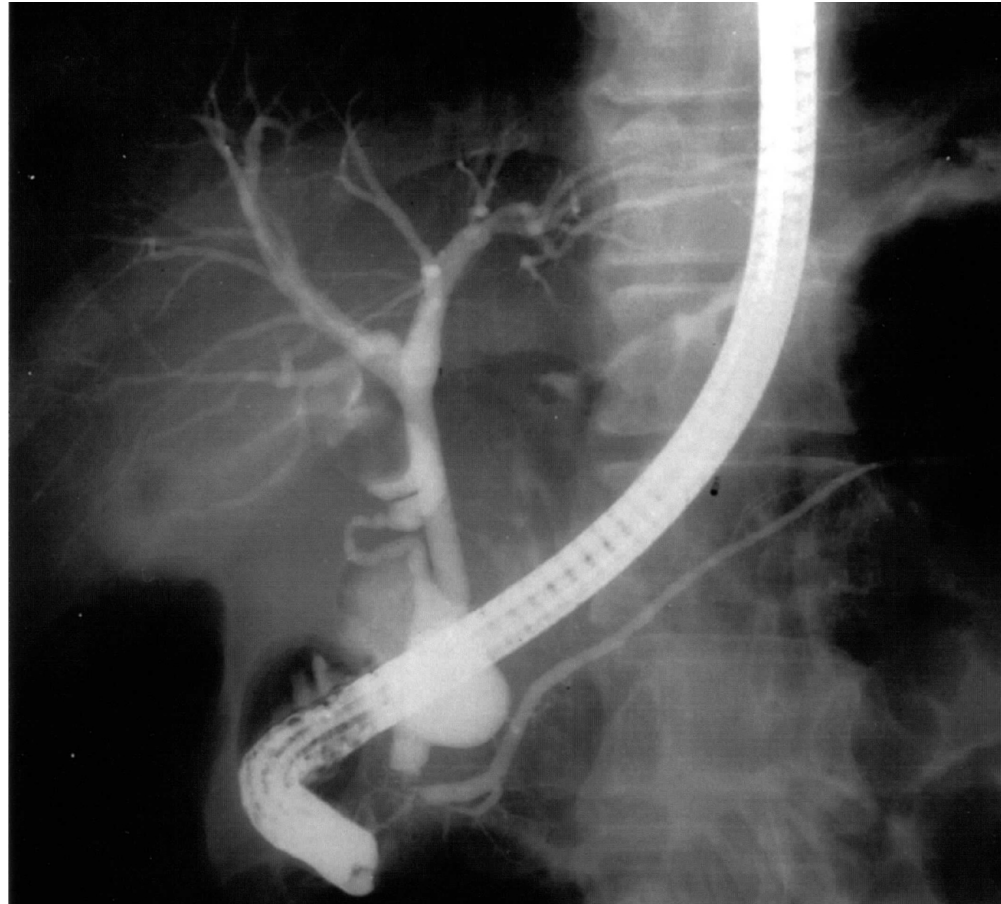
戸谷Ib型

合流異常がない
分節状総胆管拡張

- 30代女性
繰り返す腹痛
胆管切除



戸谷Ib型



括約筋作用が胆管と膵管ともに及ぶ
→合流異常なし

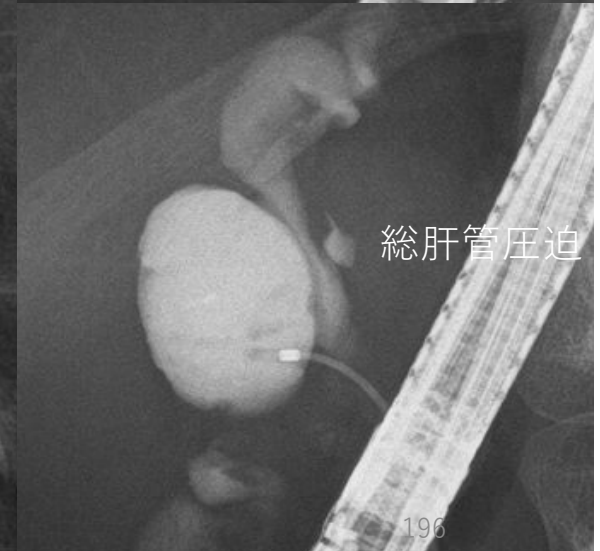
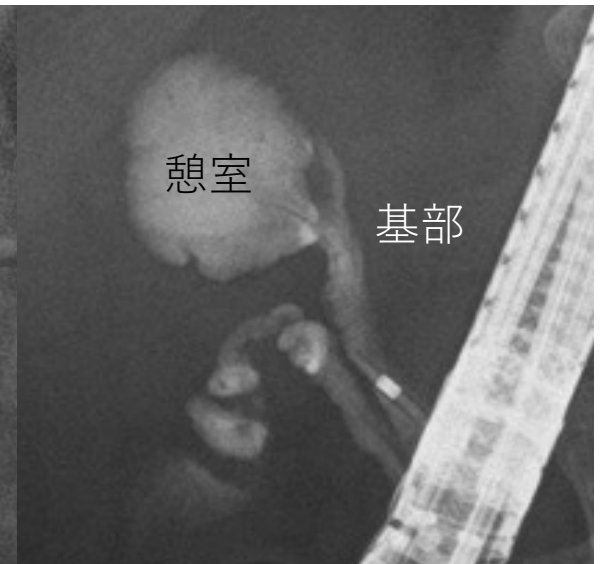
症例52

戸谷II型 Diverticulum

20代男性
心窩部痛、閉塞性黄疸
T.bil 5.8, D.bil 4.2, AST 195, ALT 595, γ GTP 733

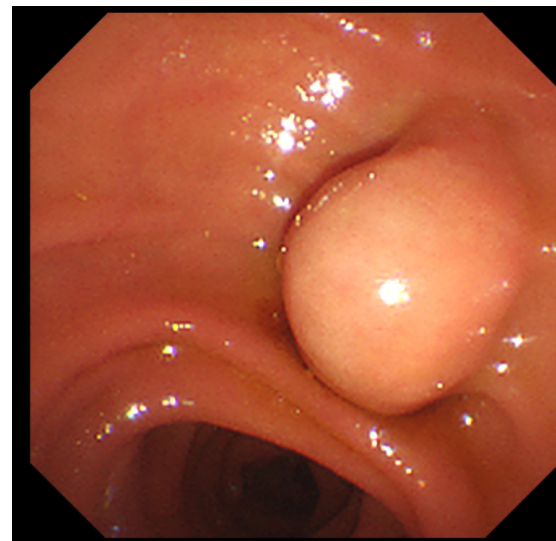
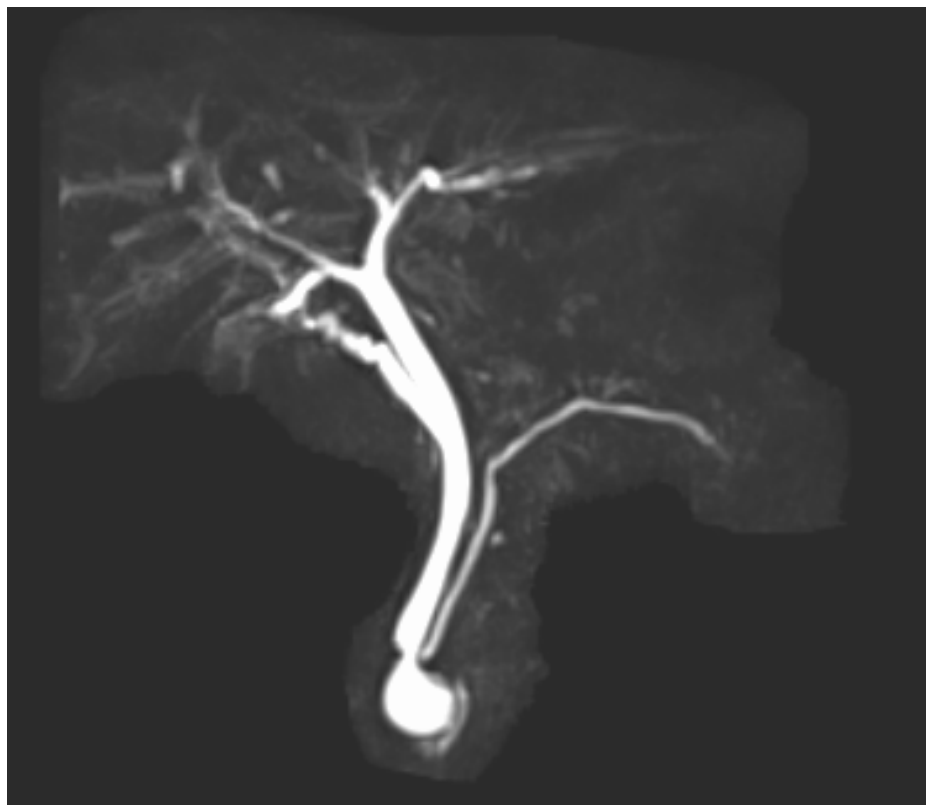
憩室による総肝管圧迫
閉塞性黄疸と肝内胆管拡張

胆管切除 (憩室基部が広いため)



症例 53

戸谷III型
Choledochoceles



神澤分類
胆管末端部拡張型



乳頭開口部

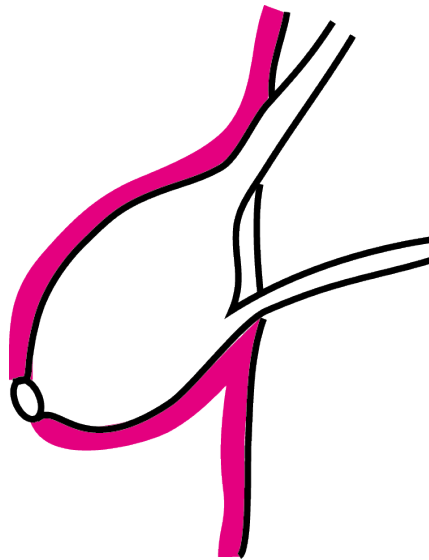
60代男性 逆流性食道炎の内視鏡時に偶然発見 無症状経過観察

Choledochocelesの分類

神澤ら 胆道2002;16:26-32

Kamisawa T, et al. Hepatogastroenterology 2005;52:29-32

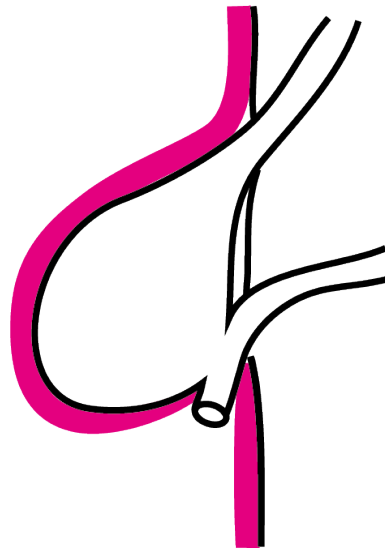
後天性も含む
合流異常があってもよい



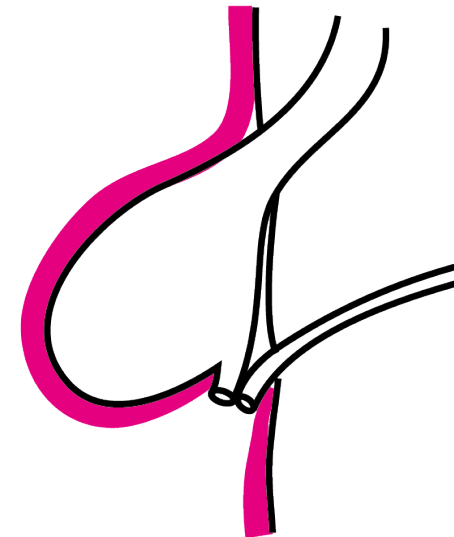
共通管拡張型



急性膵炎の合併



胆管末端部拡張・
共通管形成型



胆管末端部拡張・
共通管非形成型