

目次

• 発展編

前半

- 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

後半

- 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

• マニア編

- 出生前診断例
胆道閉鎖との移行型 P180-191
- まれな先天性の胆道拡張 P192-198
 - Ib型 P194-195
 - II型 Diverticulum P196
 - III型 Choledochoceles P197-198

• 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

前半

- 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

後半

- 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

la, cとIV-A, laとlc

初版2023.9, 2版2025.9

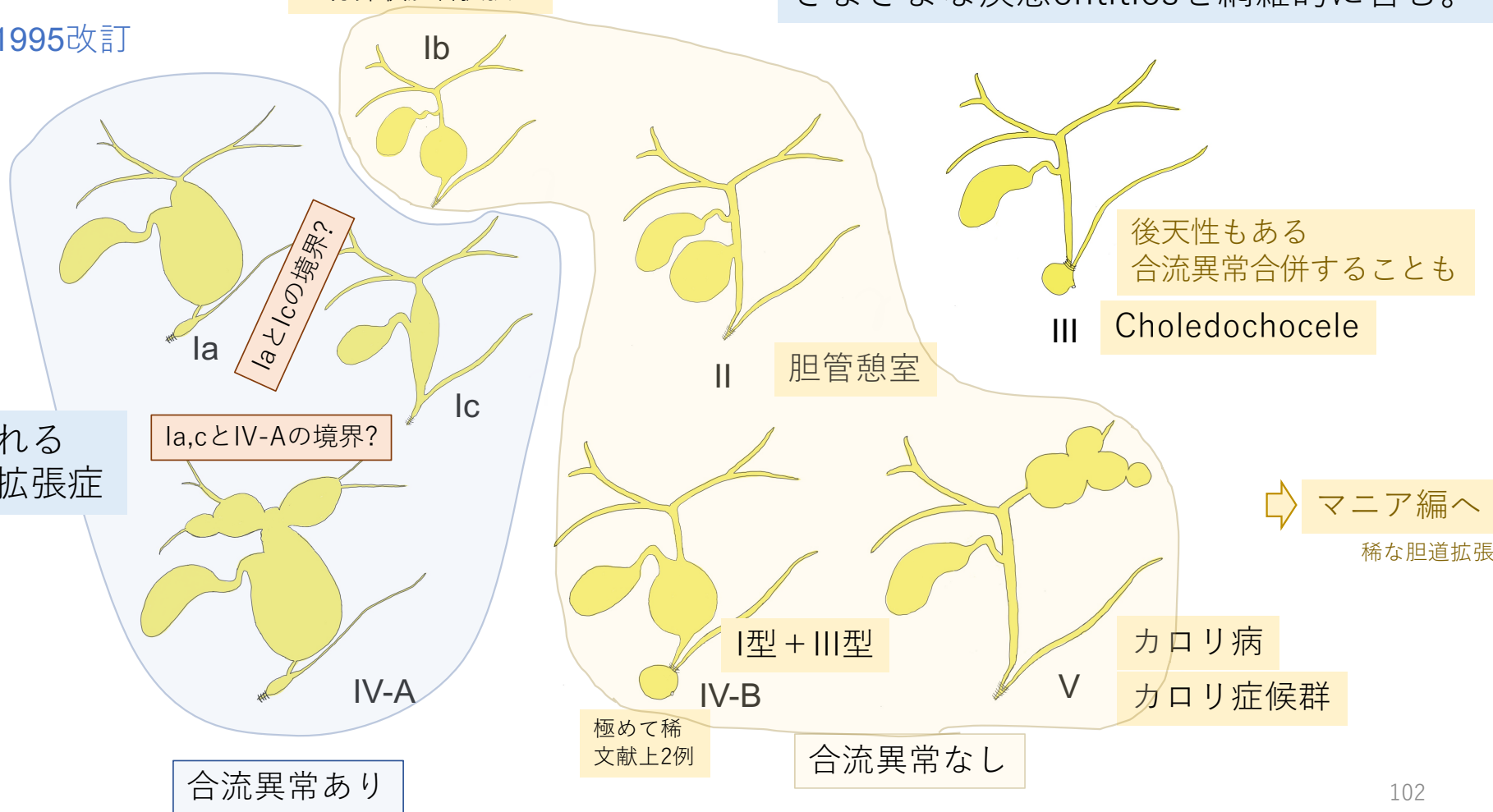
戸谷分類

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.

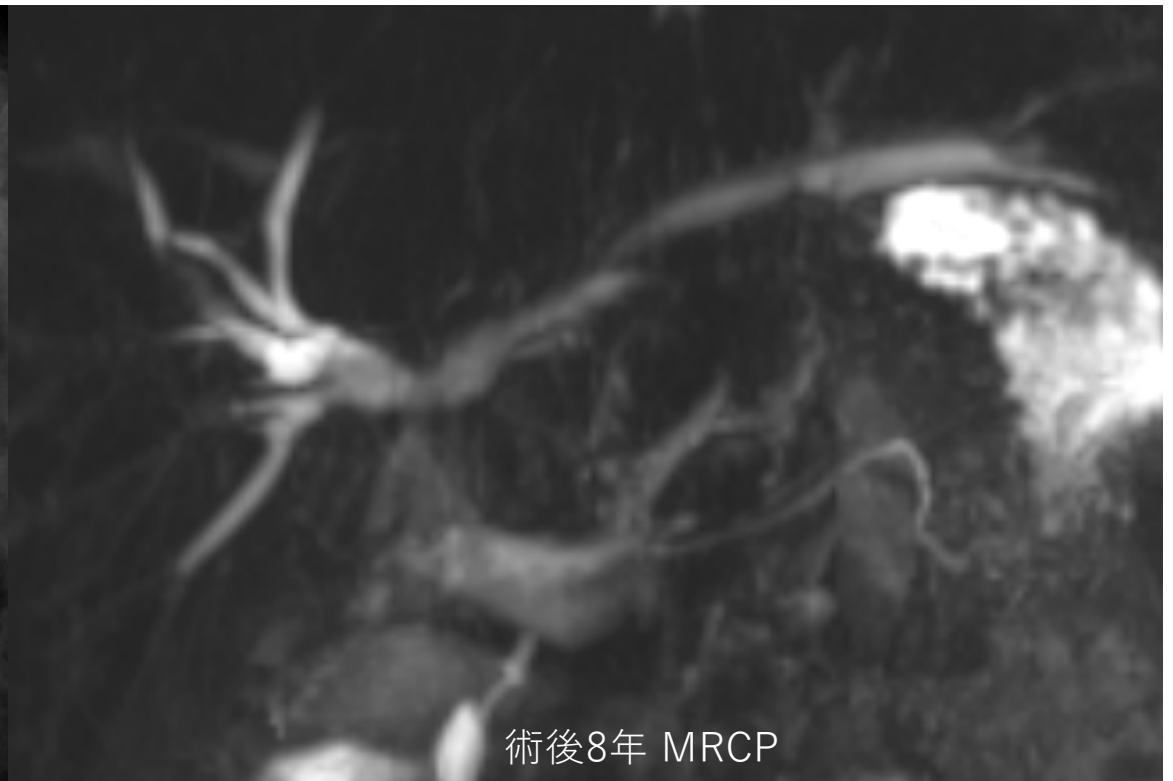
- **Type IVA** involves multiple cysts in both the intrahepatic and extrahepatic bile ducts. Intrahepatic dilatation affects both lobes, although the left lobe is predominantly involved. Based on the shape of the extrahepatic and intrahepatic ducts, type IV is subclassified into three forms, **cystic-cystic**, **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

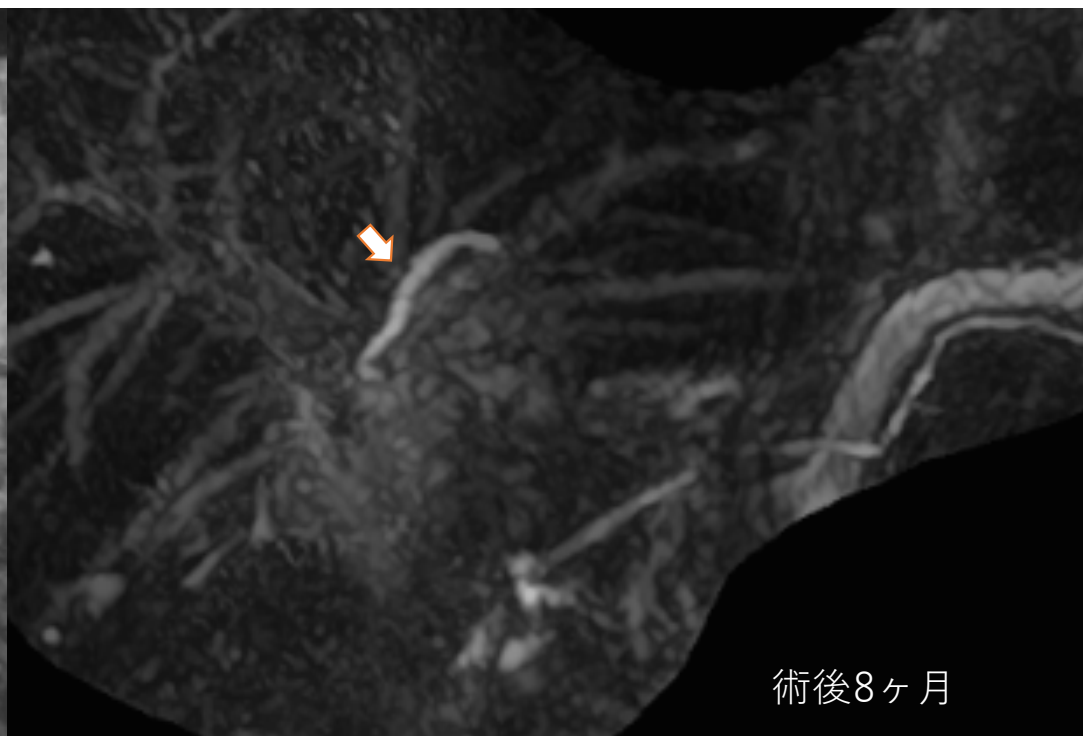
⇒ この中間の症例が問題となる

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

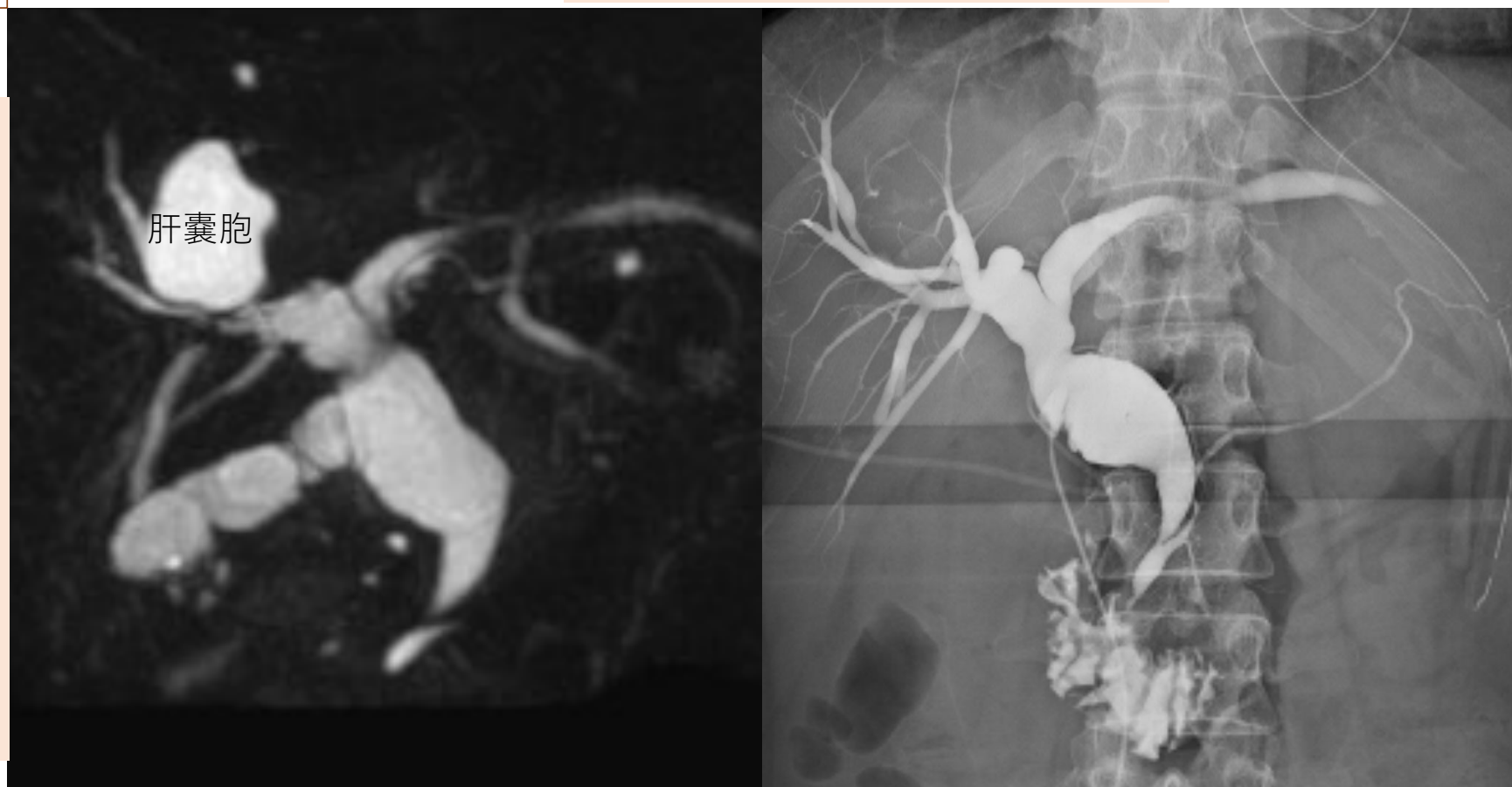
症例27

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

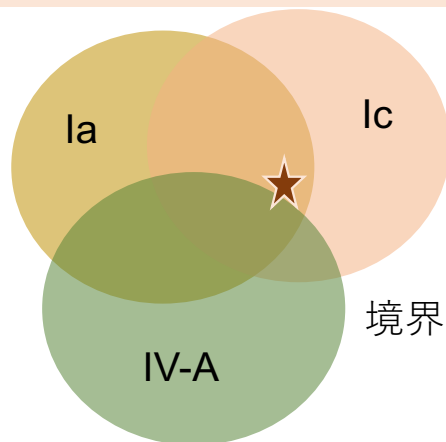


症例28

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

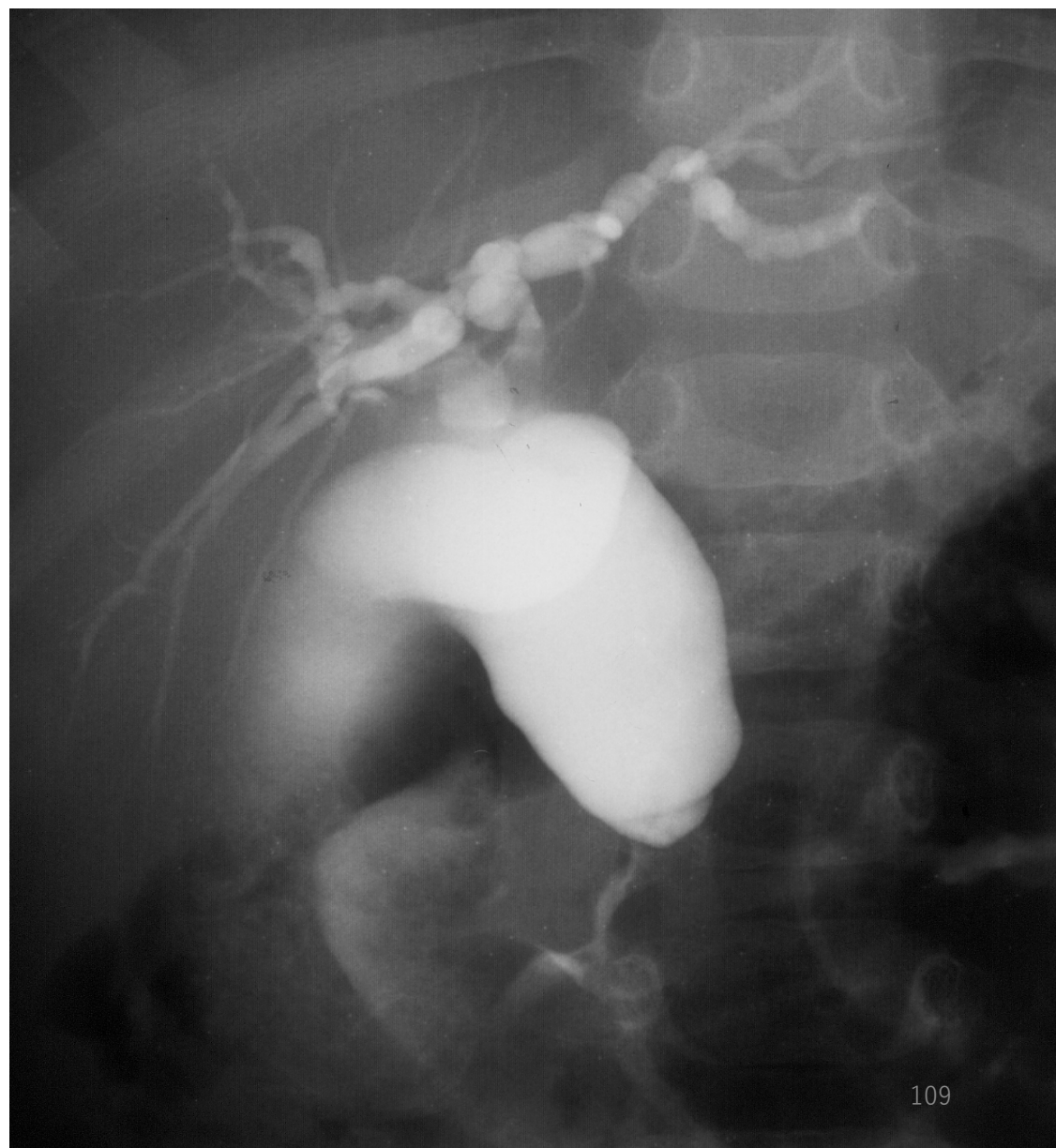
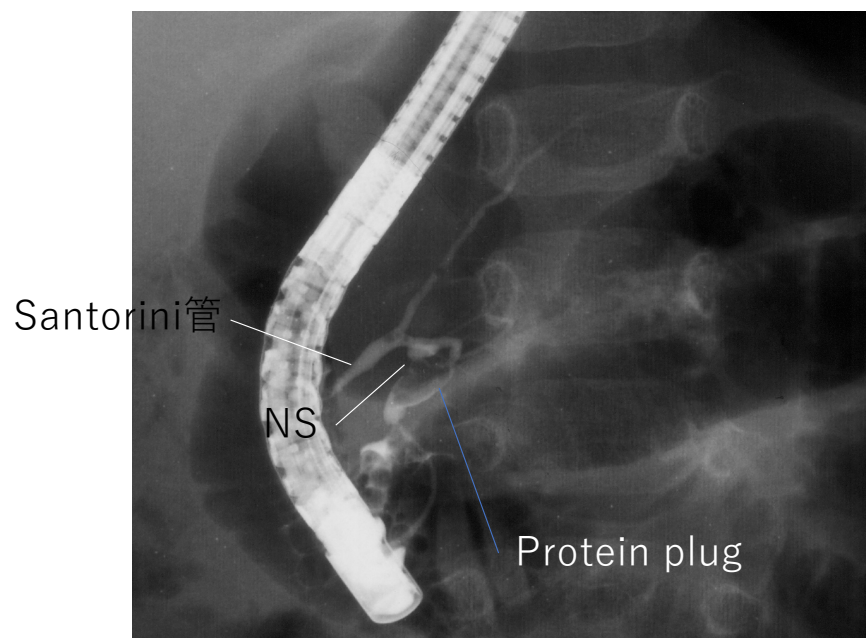


症例29

la>IV-A

9歳 ERCP
腹痛，黄疸，灰白色便で発症

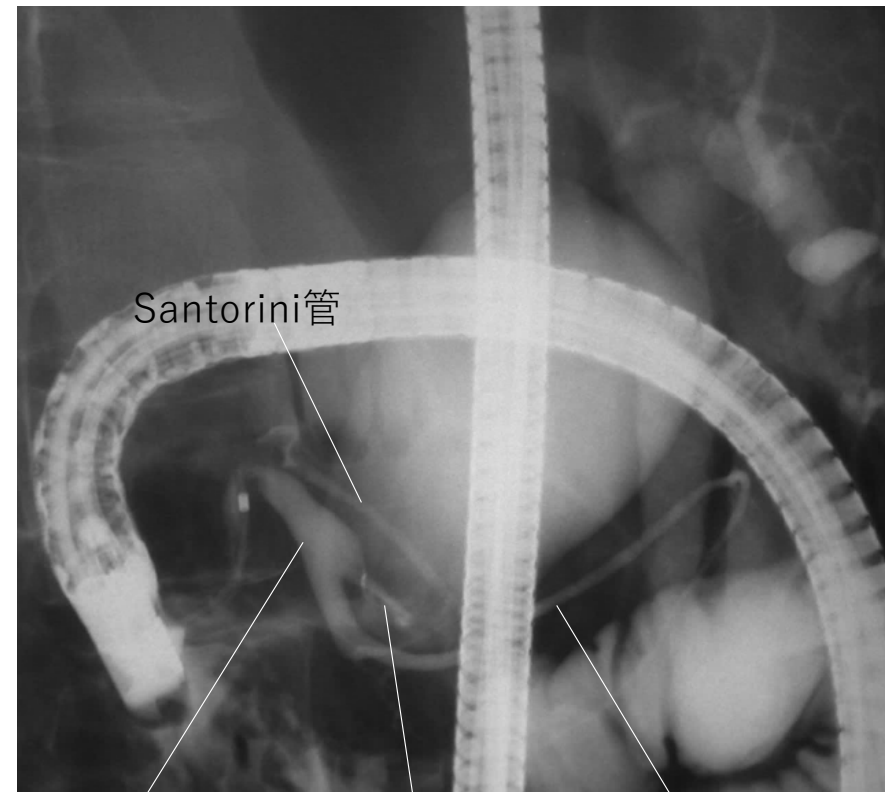
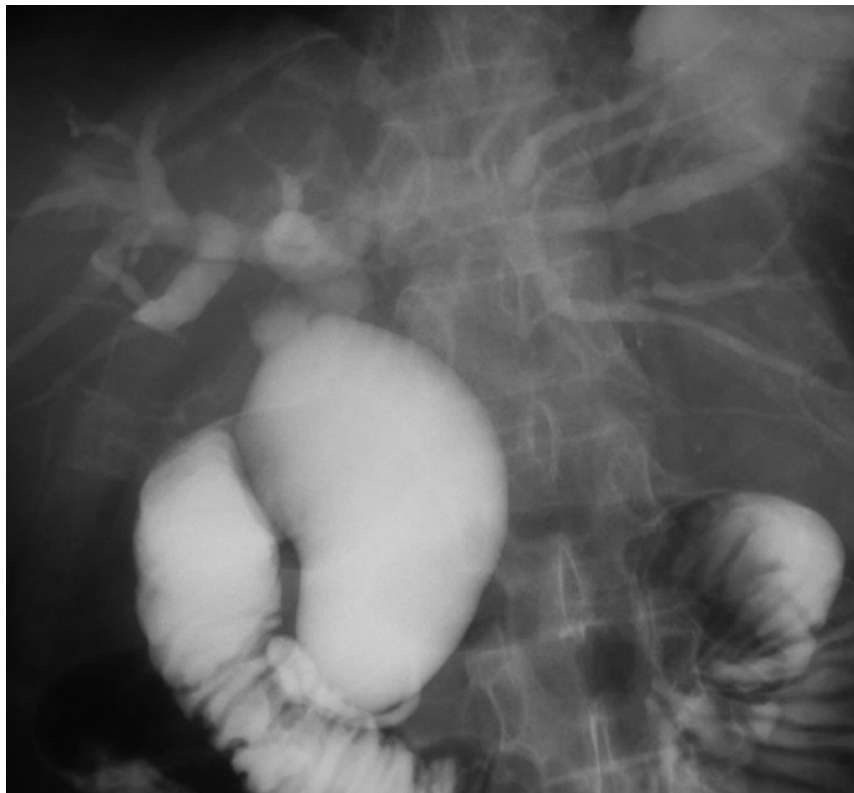
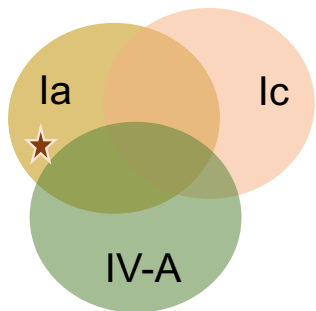
蛋白栓で閉塞して一過性に肝内胆管も拡張した症例なので限局性拡張の特徴を示さず，la型とすべき



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

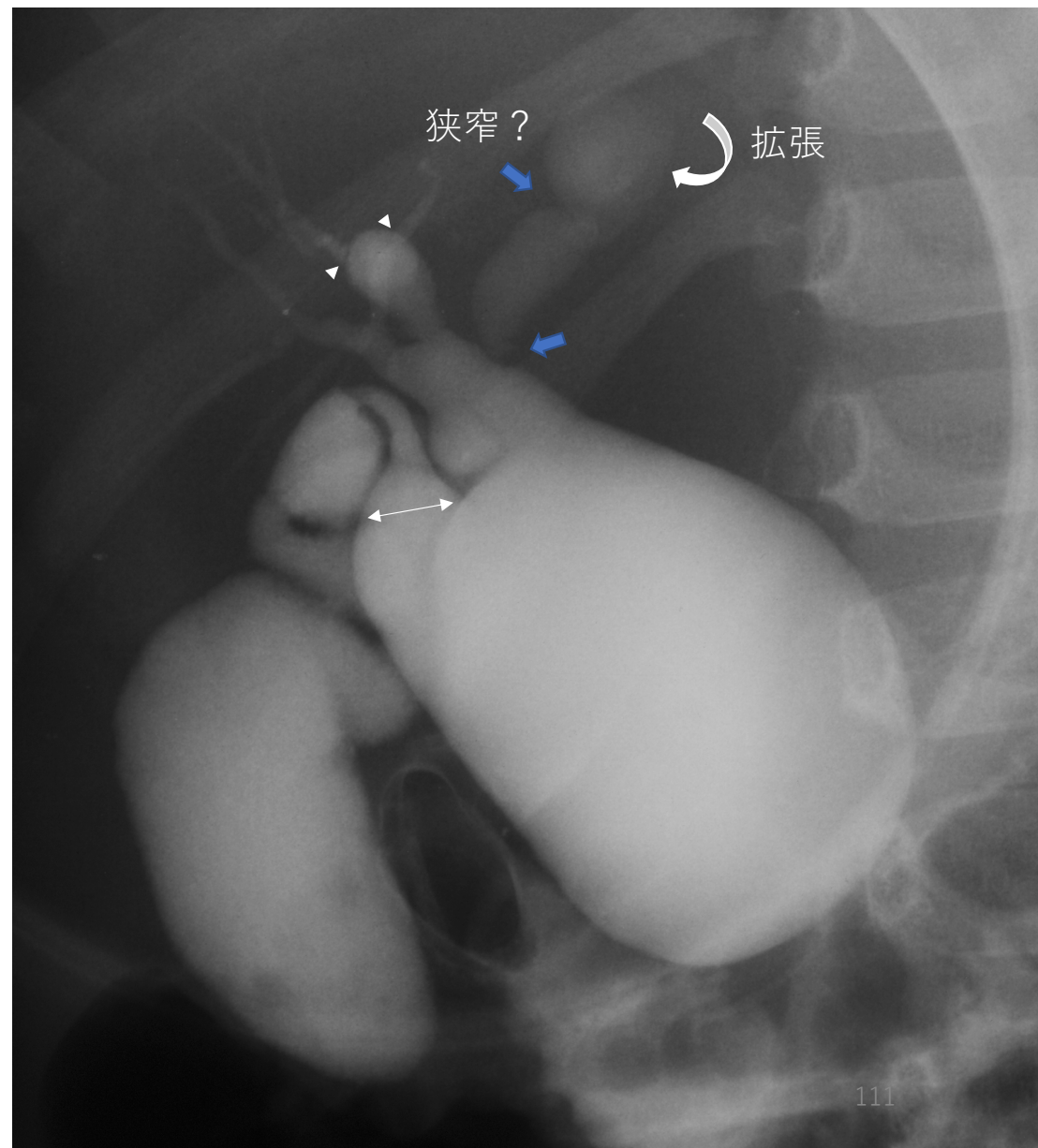
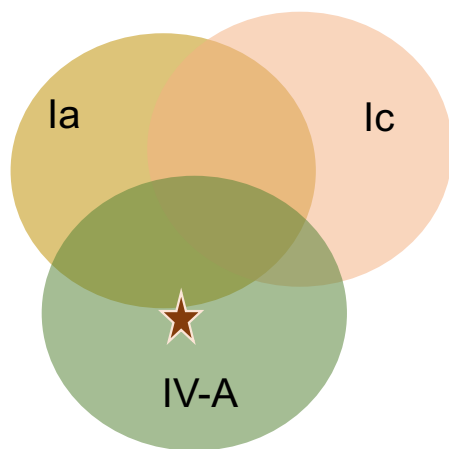
症例 31

IV-A > Ia

2歳女児 ERCP
腹痛，嘔吐で発症

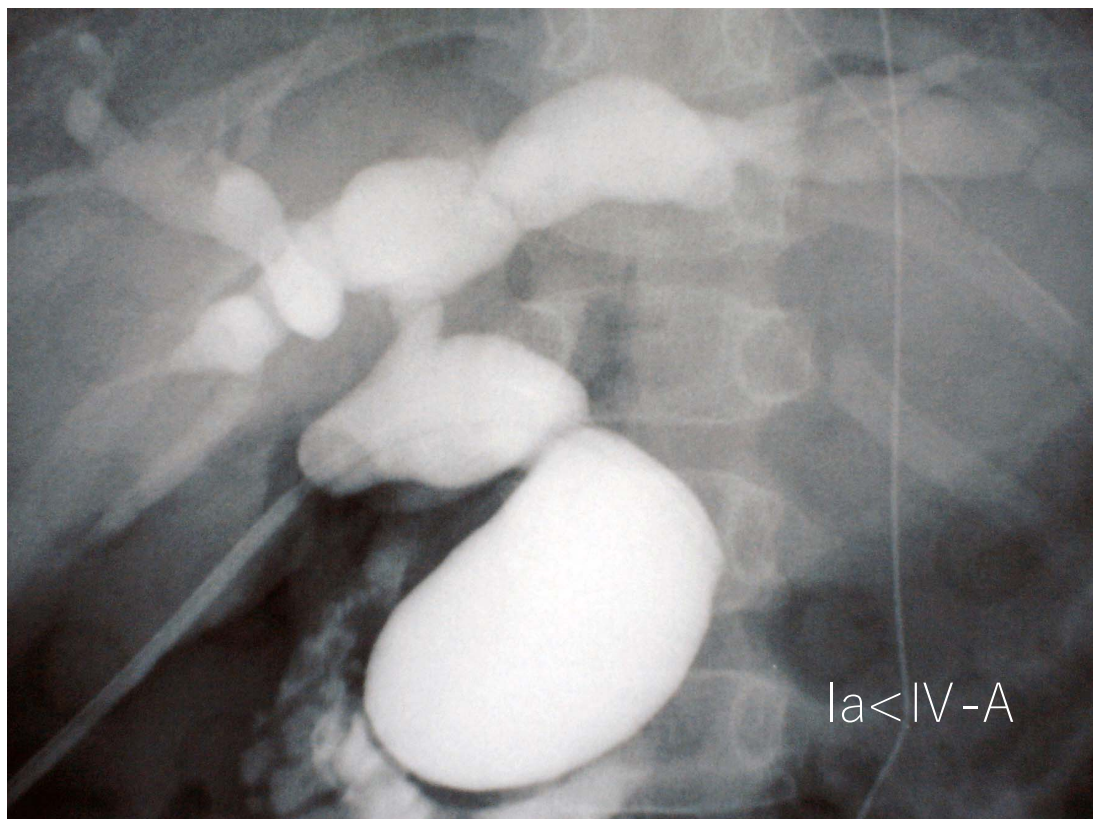
- 左肝管上流で嚢胞状の拡張（曲がり矢印）とくびれあり（矢印）
- 限局性拡張（矢頭）
- 胆嚢管起始部の拡張が目立つ（両矢印）

➡ IV-A

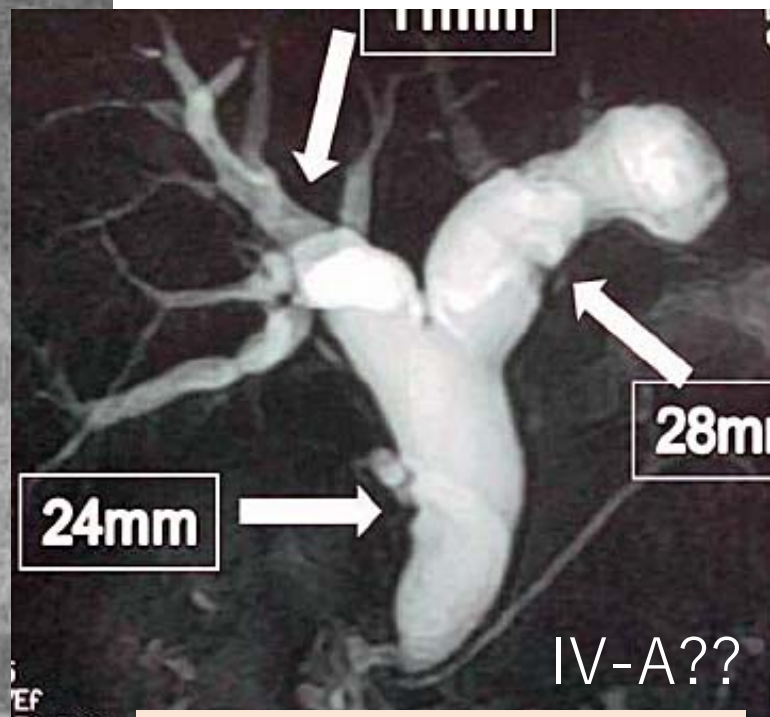


la or IV-A ?

画像のみ 2 症例

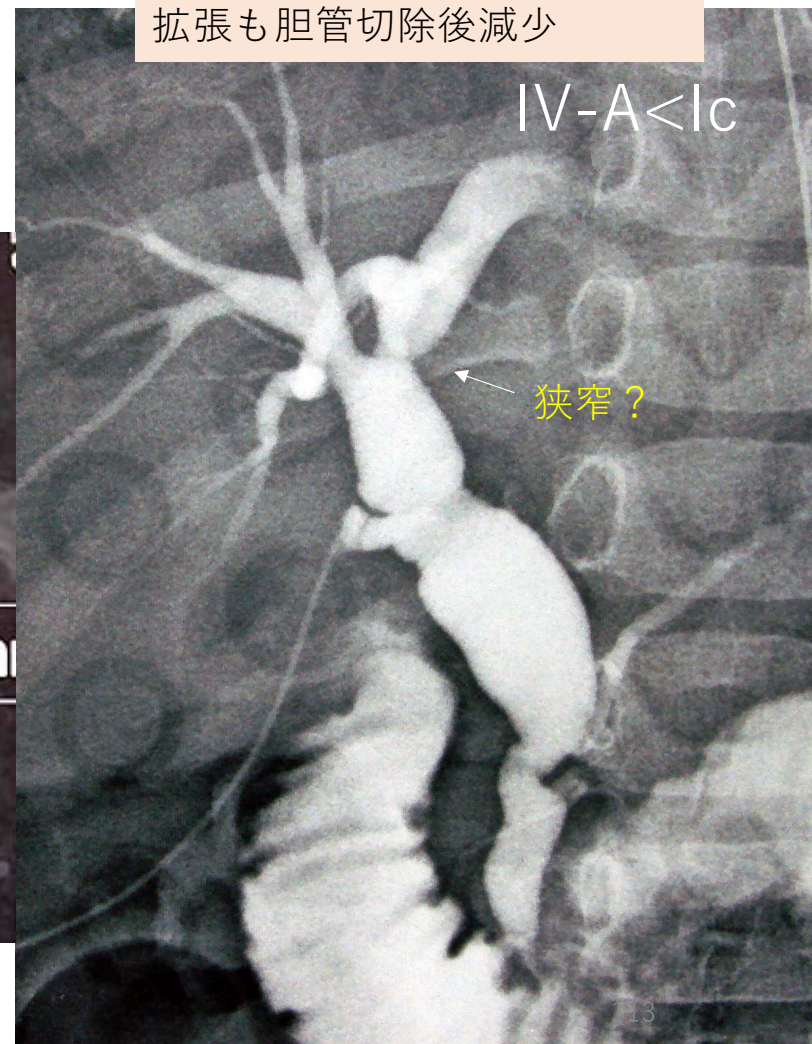


Ic or IV-A ? 画像のみ 3 症例



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

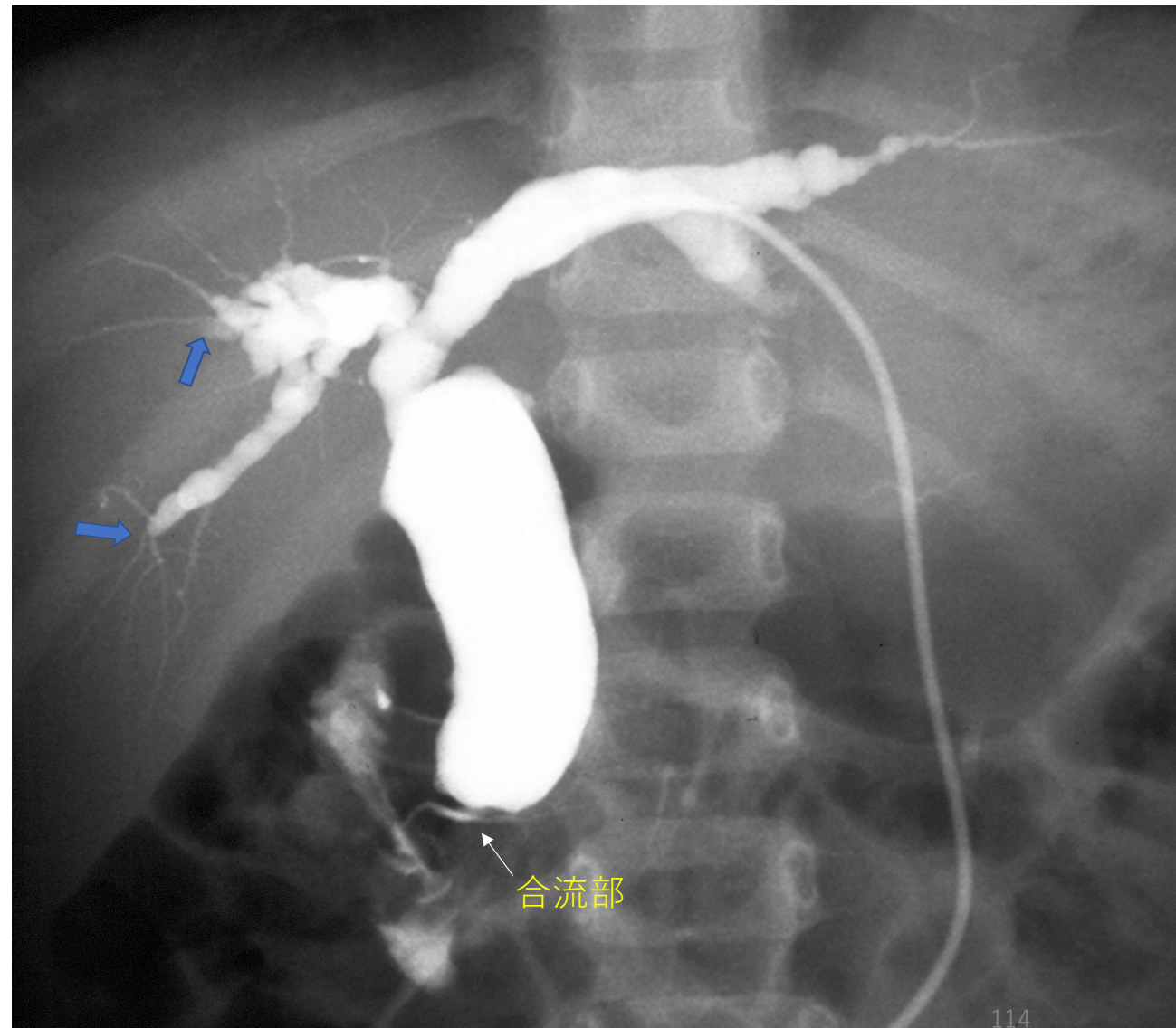
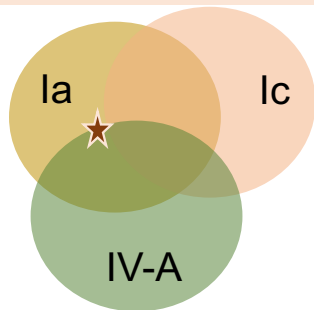


症例 32 la or IV-A?

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

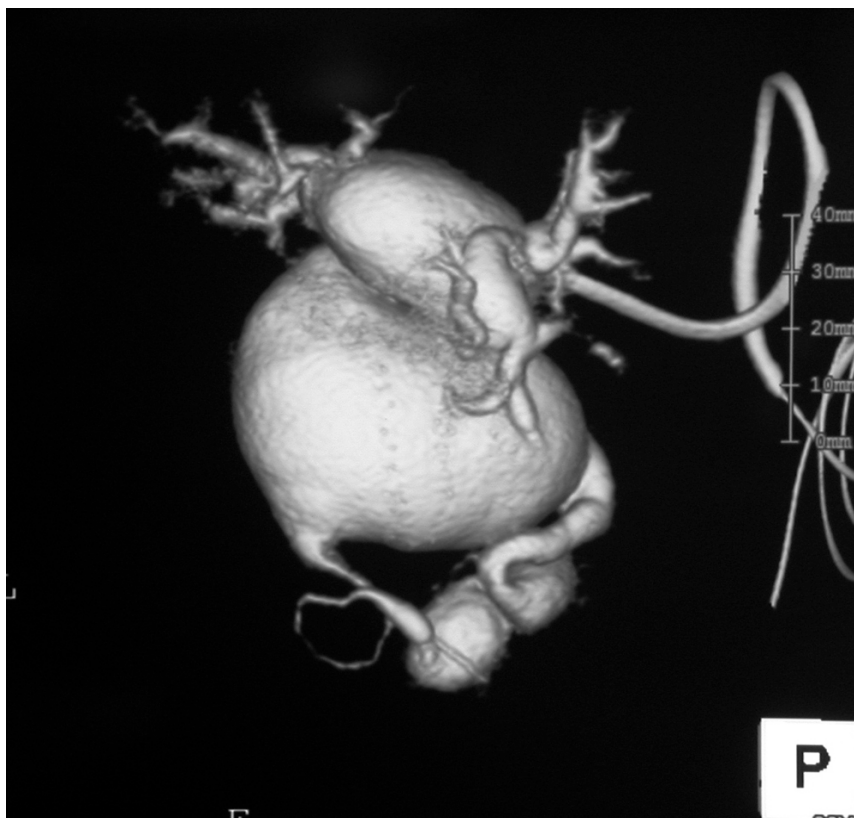
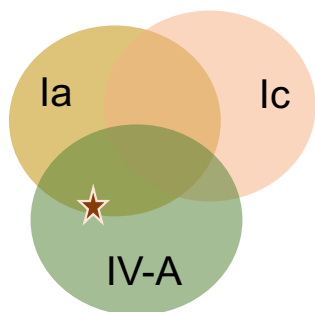
la or IV-A?

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

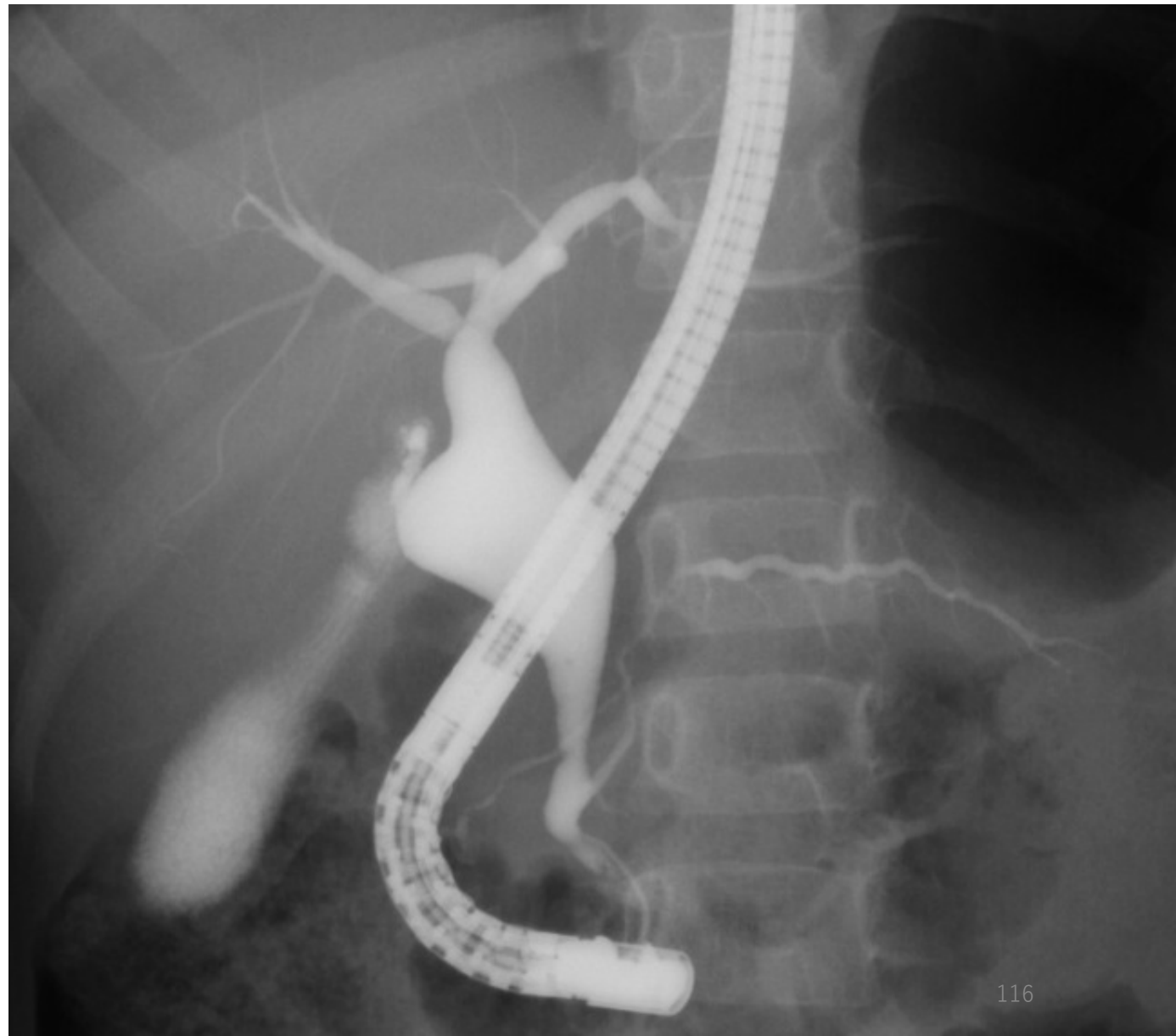
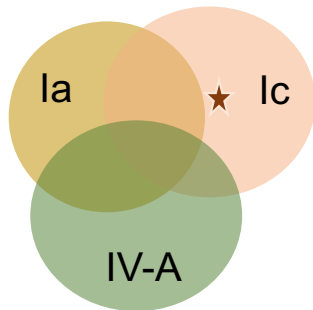
症例34

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

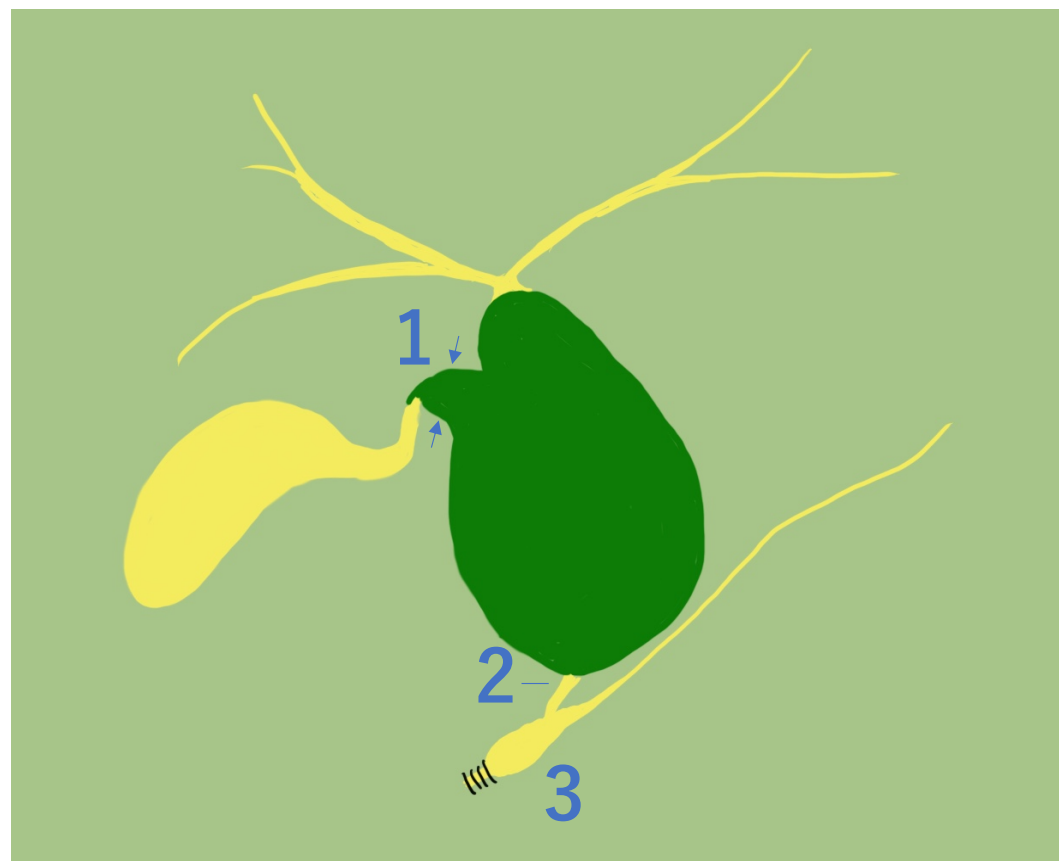
導入編

全例にはないが

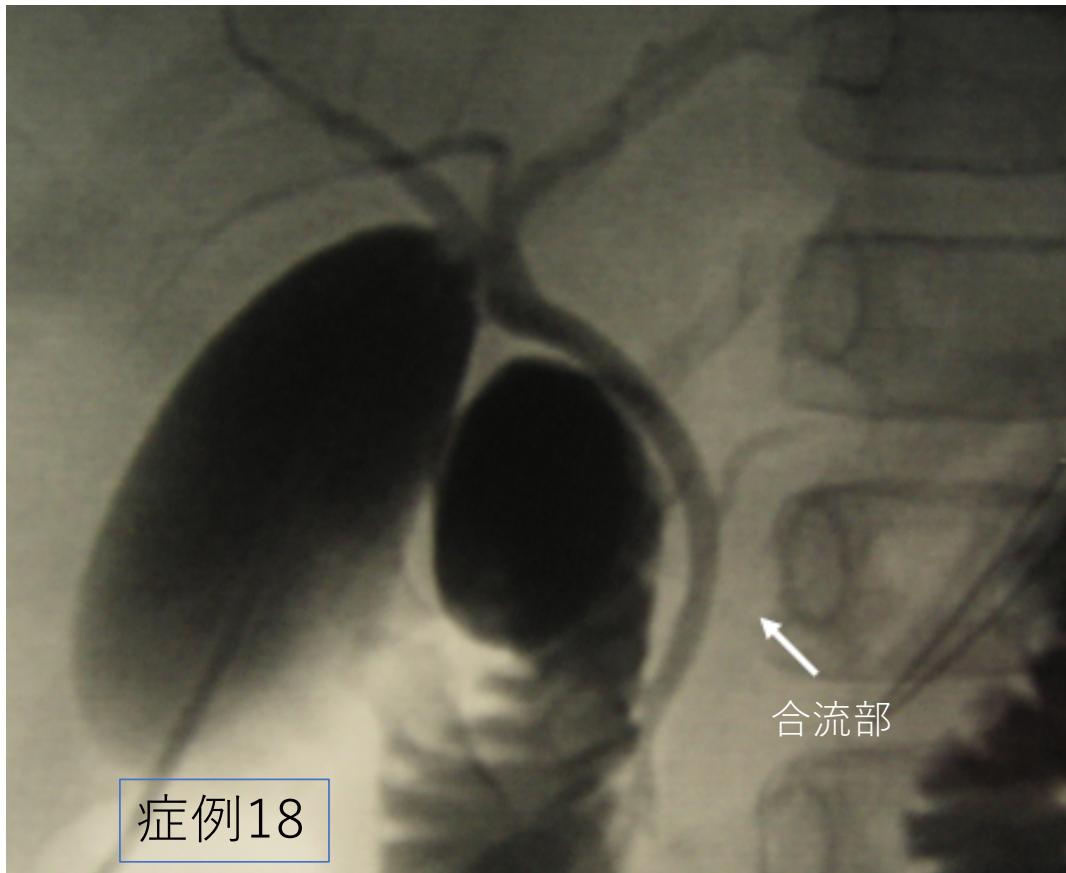
基礎編

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



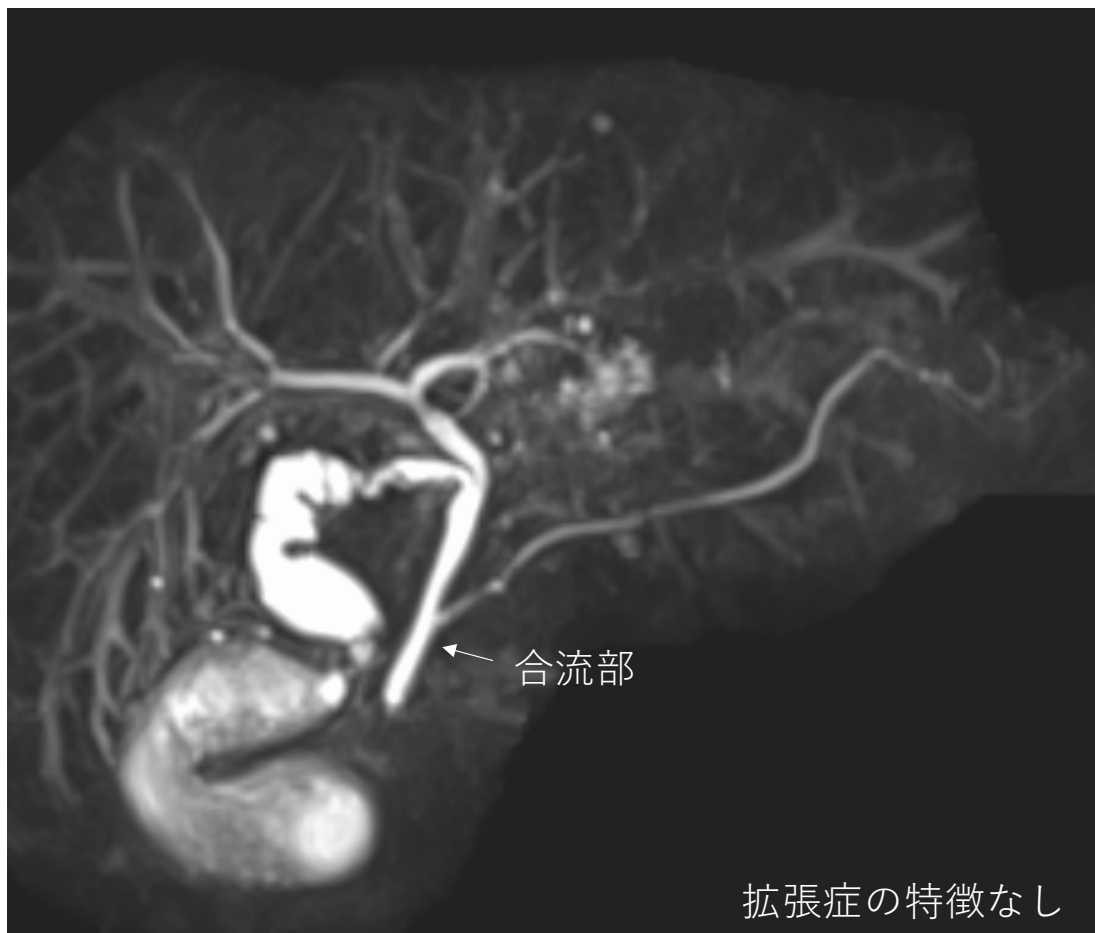
正常胆管径の合流異常 小児例



拡張症の特徴なし



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

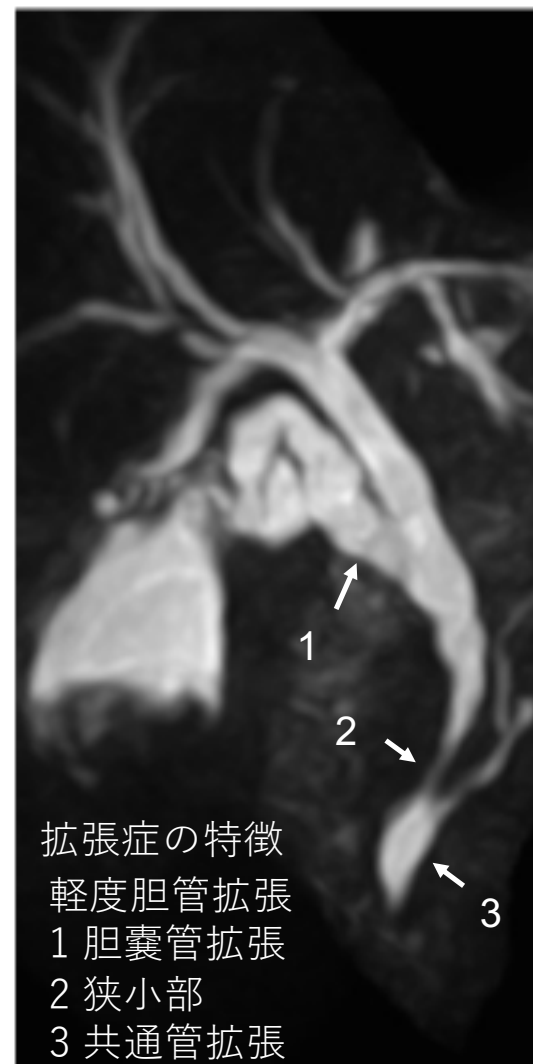
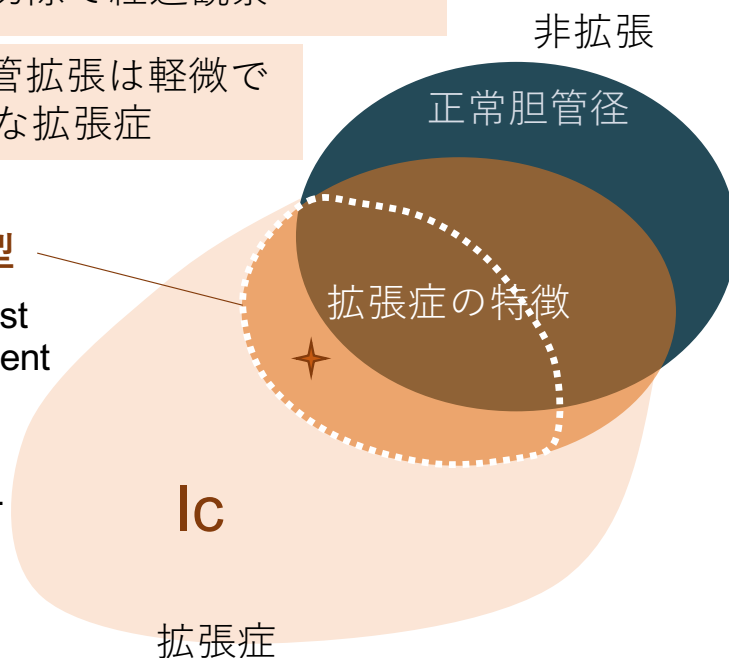
厳密にはIc型だが胆管拡張は軽微で
不完全 forme frusteな拡張症

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

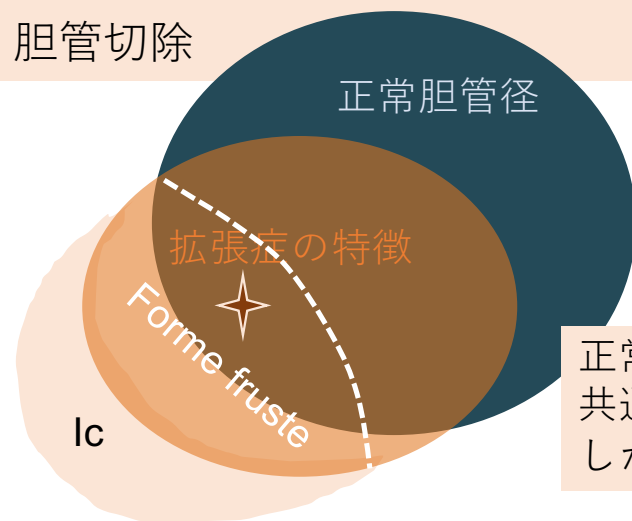
正常胆管径 小児例 非拡張<Forme fruste

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

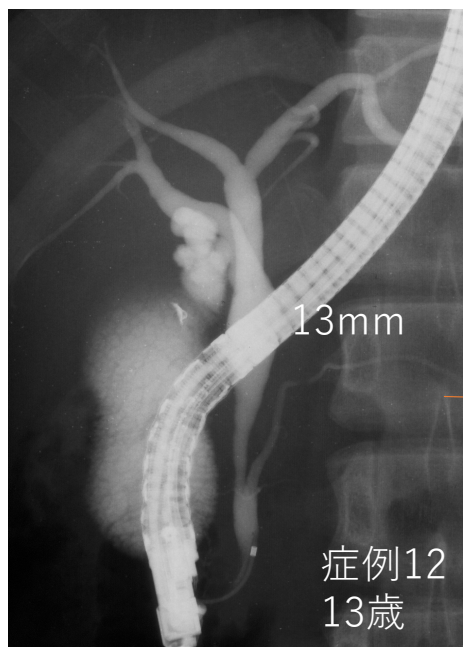
胆管切除



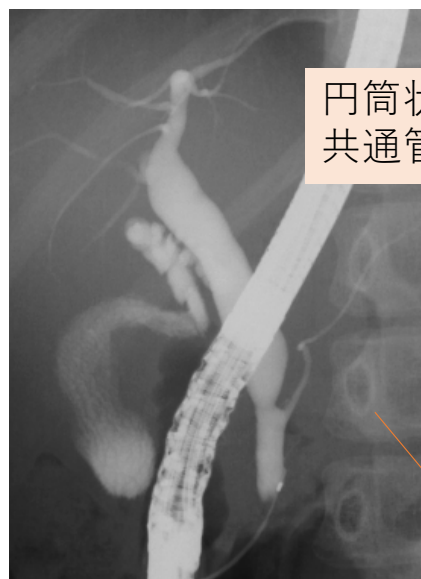
正常胆管径だが
共通管の拡張が著明
しかし, Icではない



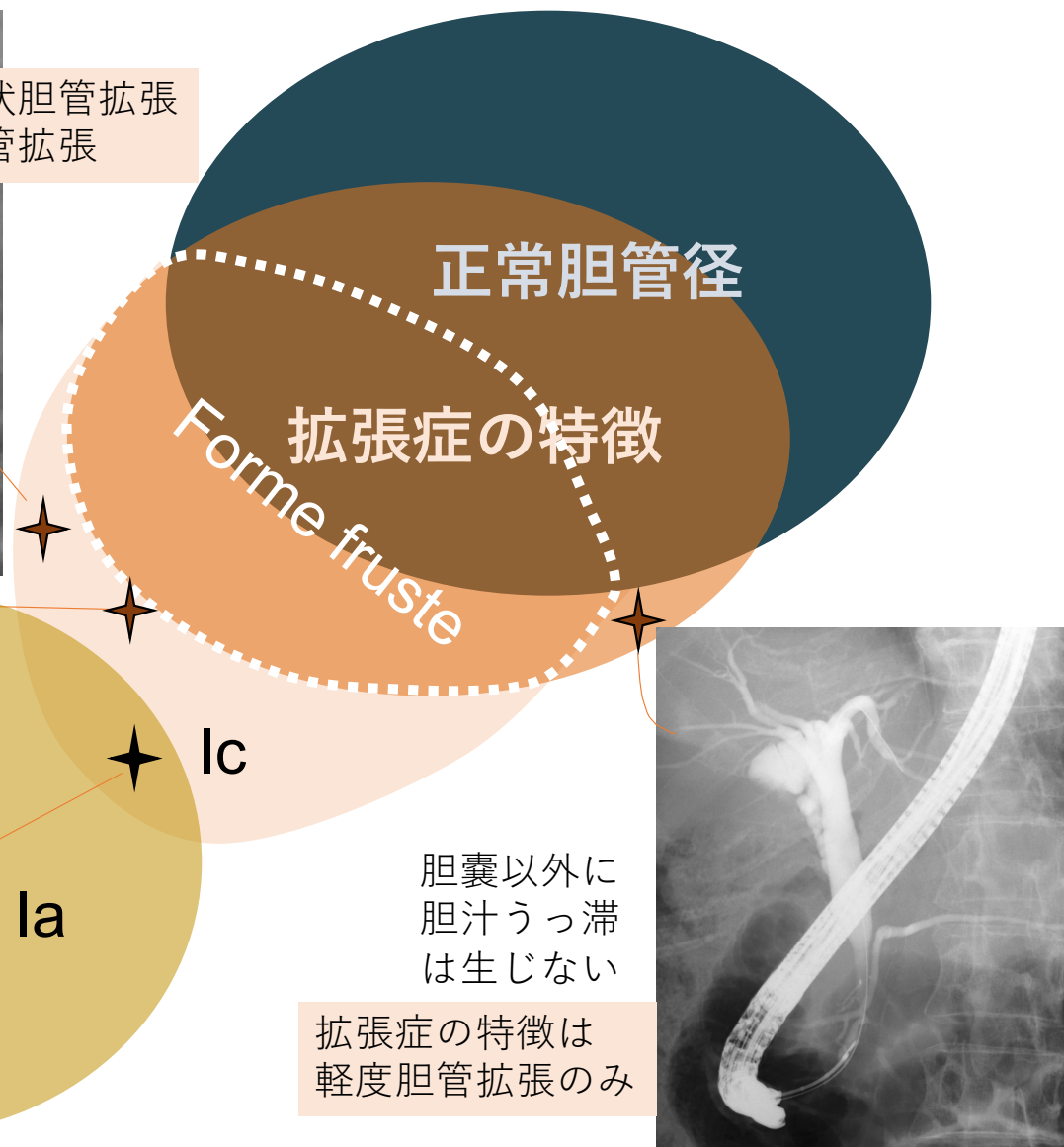
Forme fruste の周辺



紡錘状胆管拡張
共通管拡張
狭小部

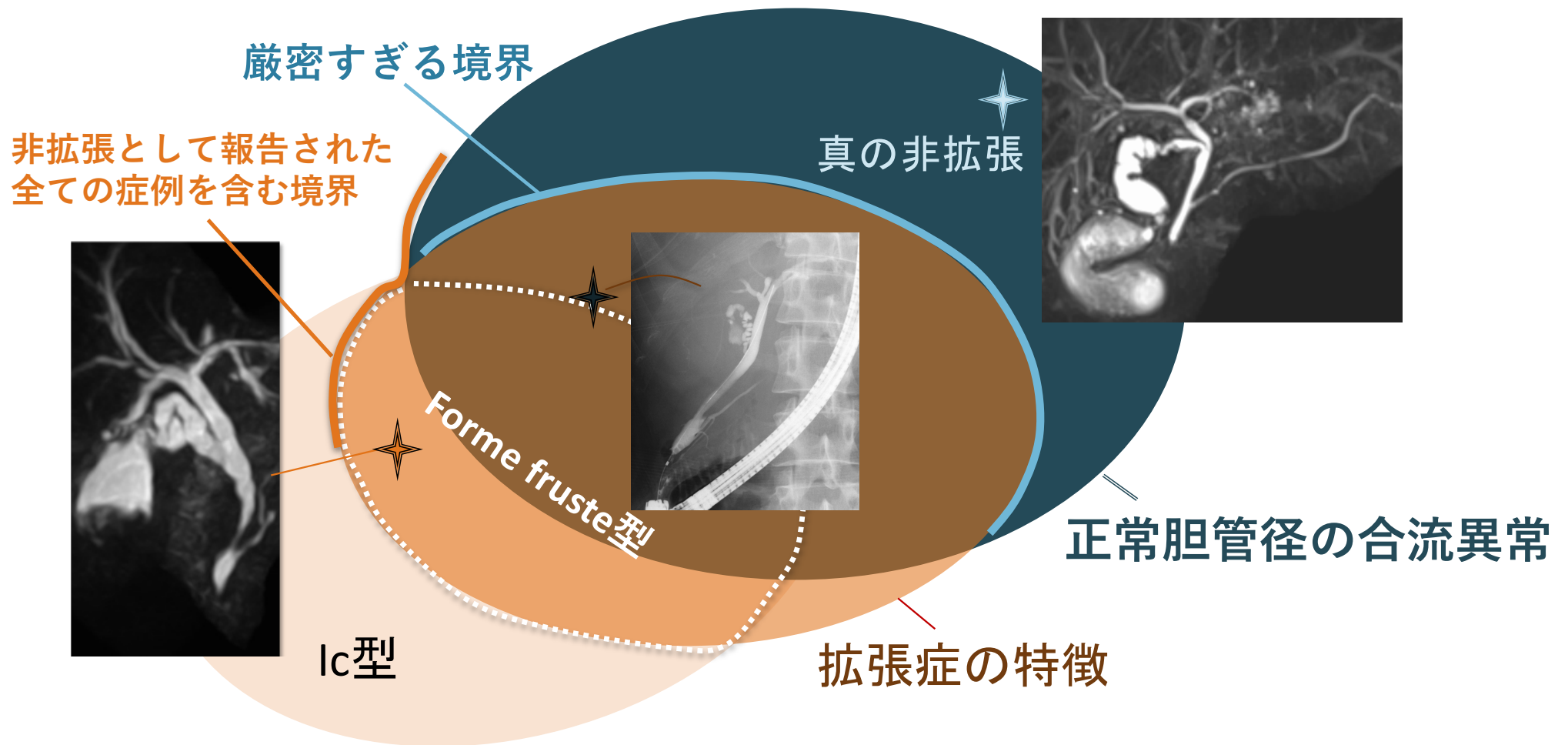


紡錘状胆管拡張
共通管拡張



非拡張型合流異常

スペクトラムのどこで定義するか？

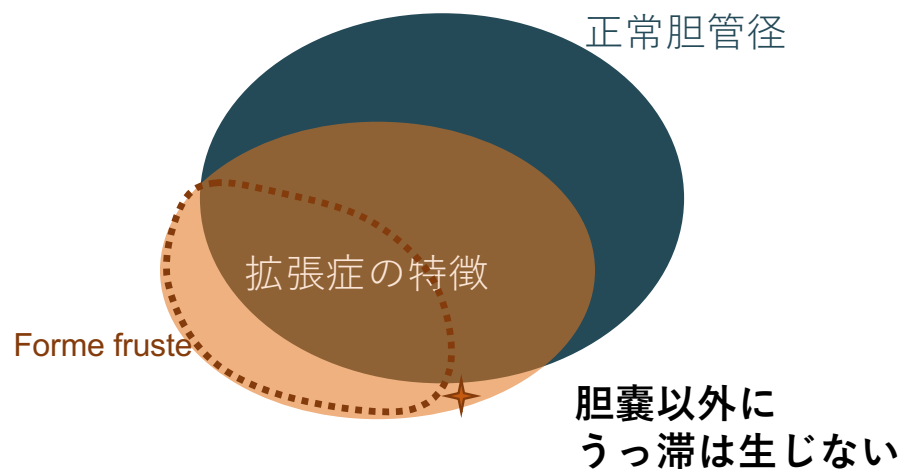


症例37 非拡張型>Forme fruste 小児例

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

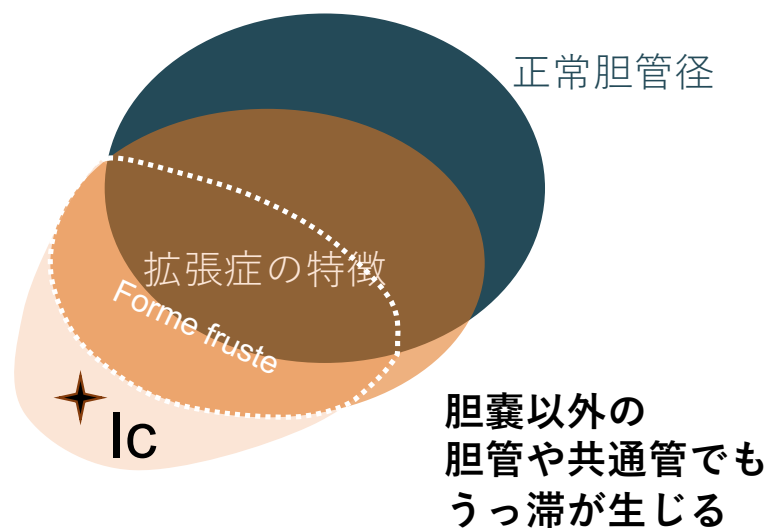
胆管切除施行



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

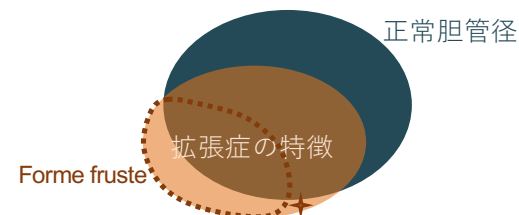


2歳 超音波上限3.3mm

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

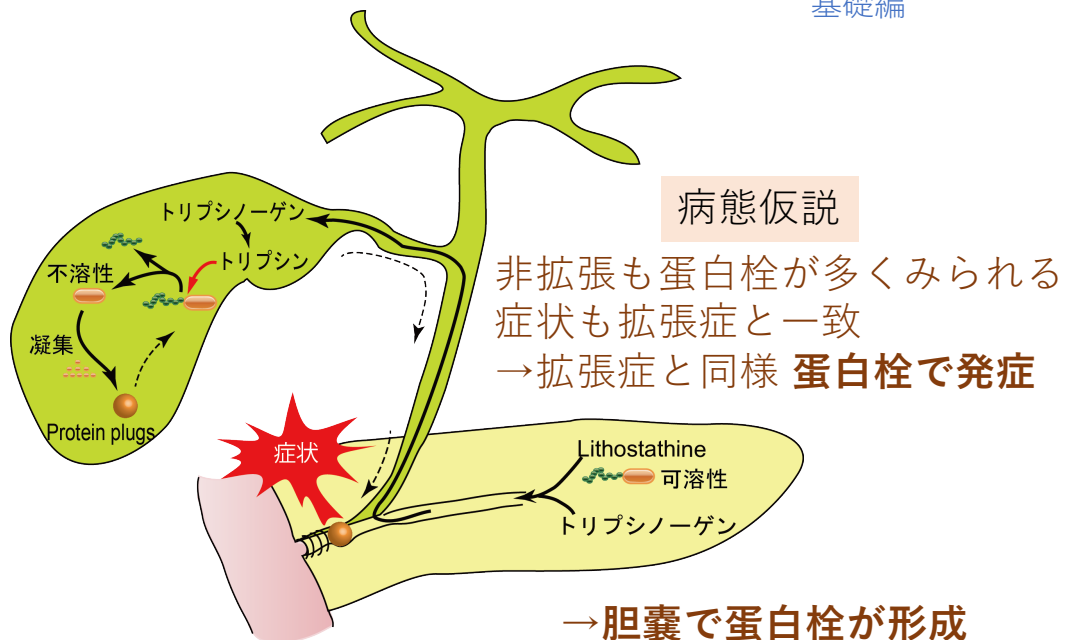
初版2025.9

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

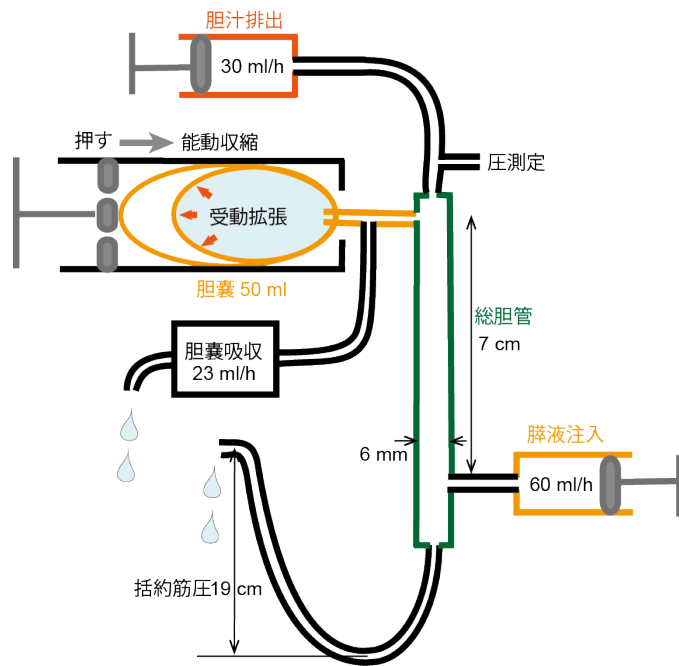


蛋白栓の形成には**膵液逆流**だけでなく**うっ滞**が必要



非拡張型は胆嚢摘出で膵液逆流が消失する

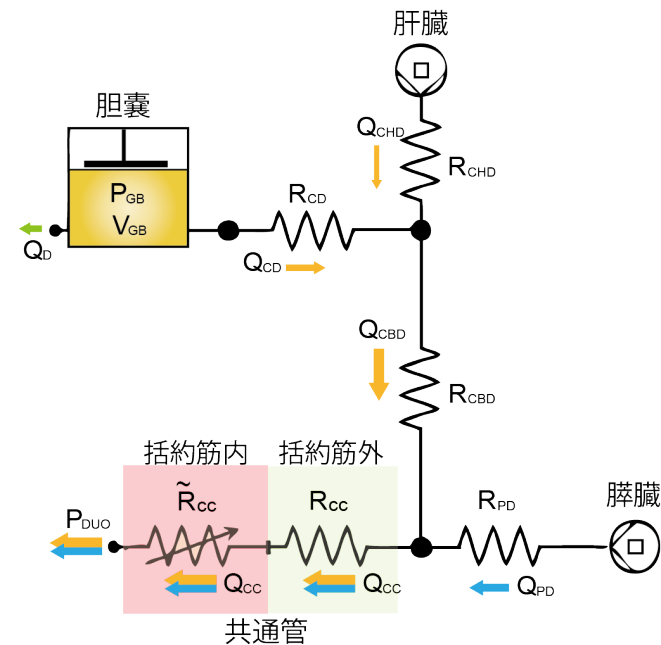
非拡張型合流異常 流体力学モデル



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

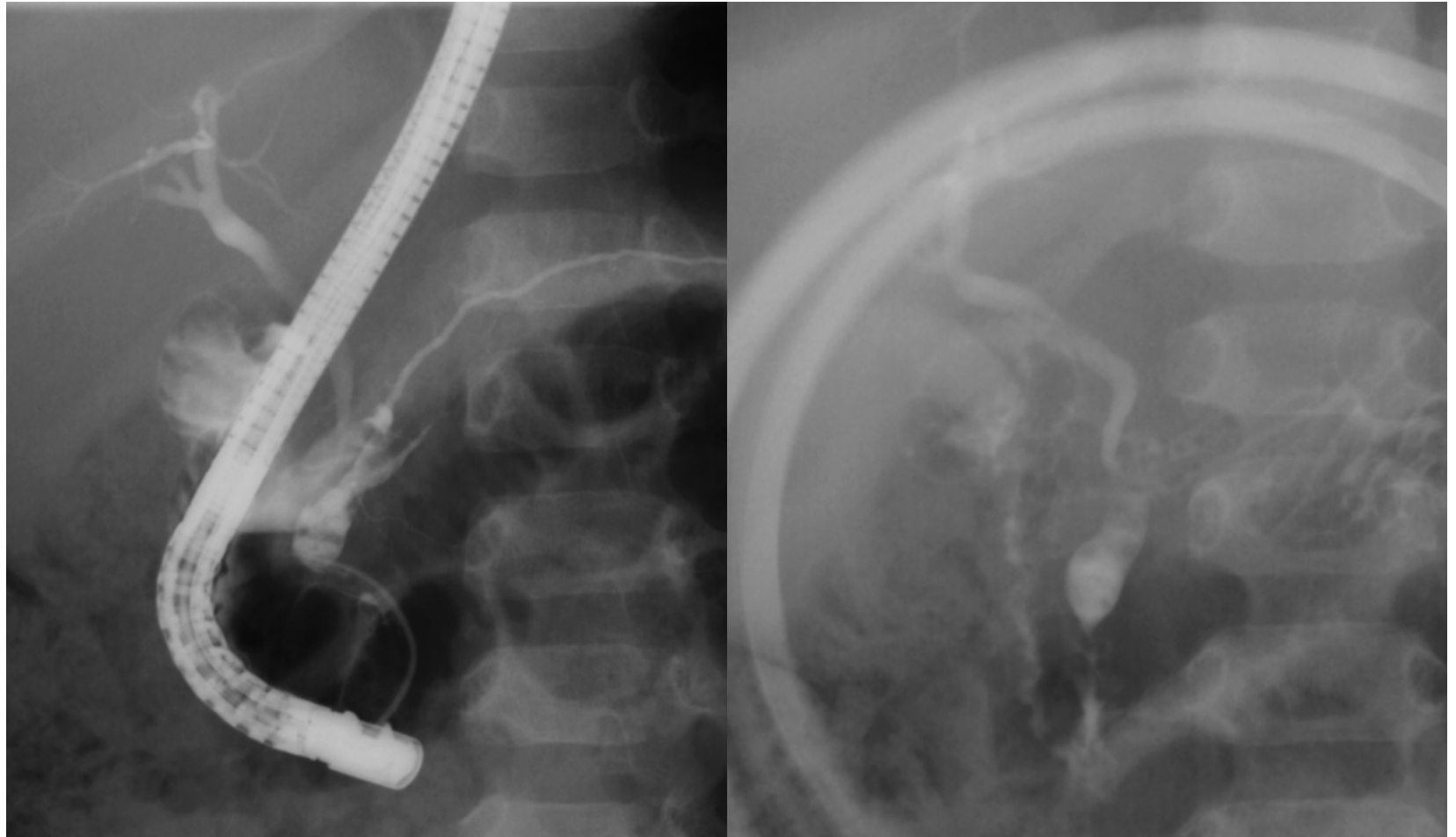
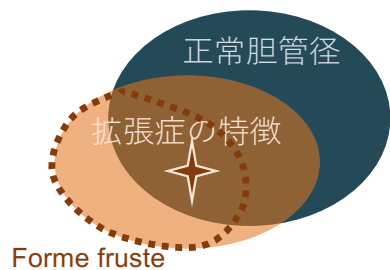
著明な共通管拡張を伴う正常胆管径の合流異常 Forme fruste>非拡張

3歳男児
腹痛・嘔吐
AST 834, ALT 443
Amy 682

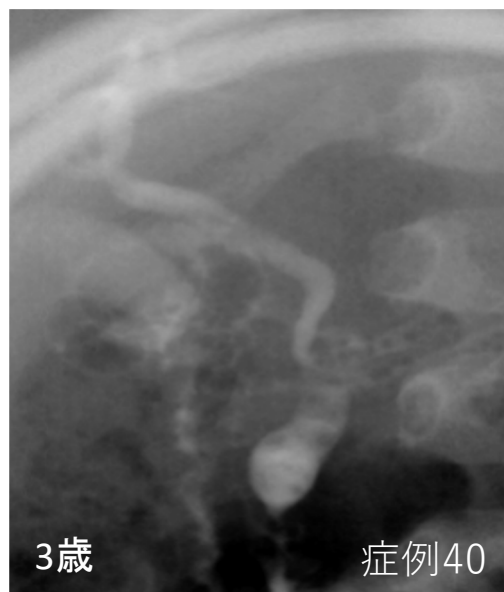
ERCP
総胆管 3.8mm
(超音波上限 3.5mm)
共通管拡張 22mm

胆嚢以外に**共通管でも**
うっ滞が生じる

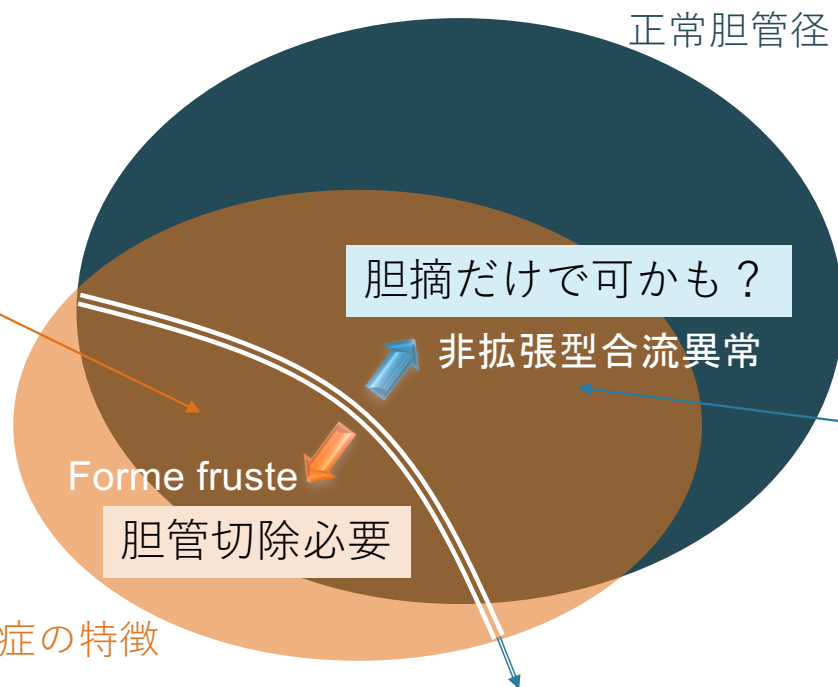
→ 胆管切除が必要



小児 治療法の考察 同じ共通管拡張でも

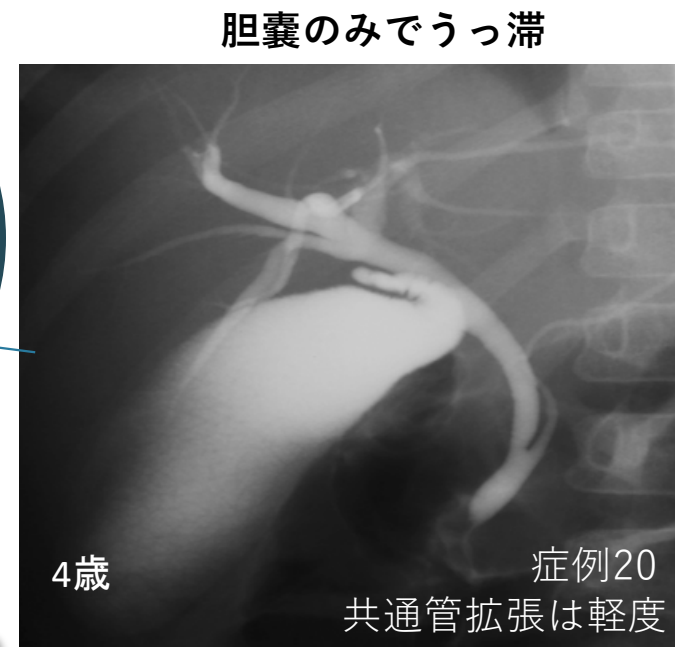


正常胆管径だが
著明な共通管拡張
胆嚢と共通管でうっ滞



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

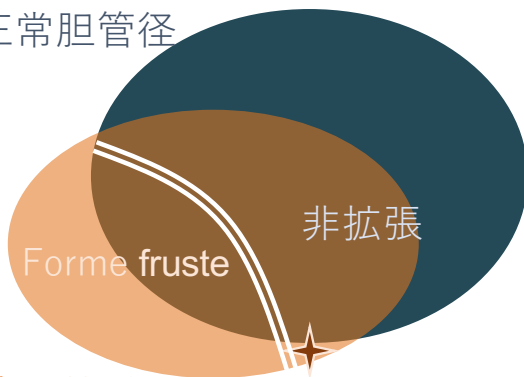
13歳
腹痛・下痢・高アミラーゼ血症

- 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



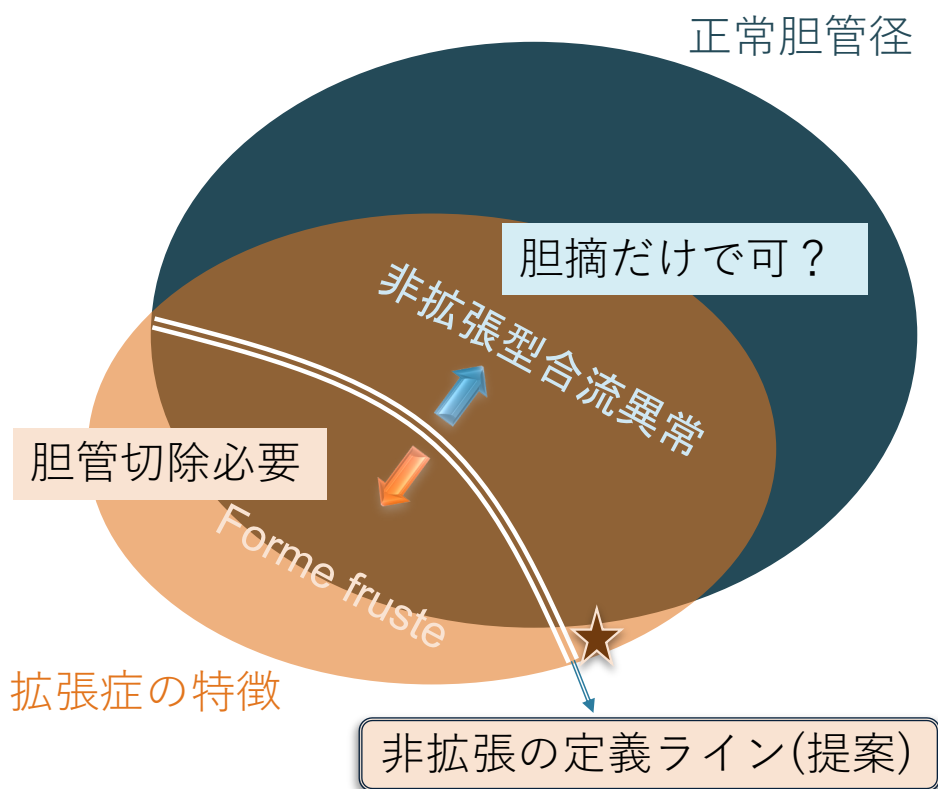
拡張症の特徴

胆摘だけで可かも

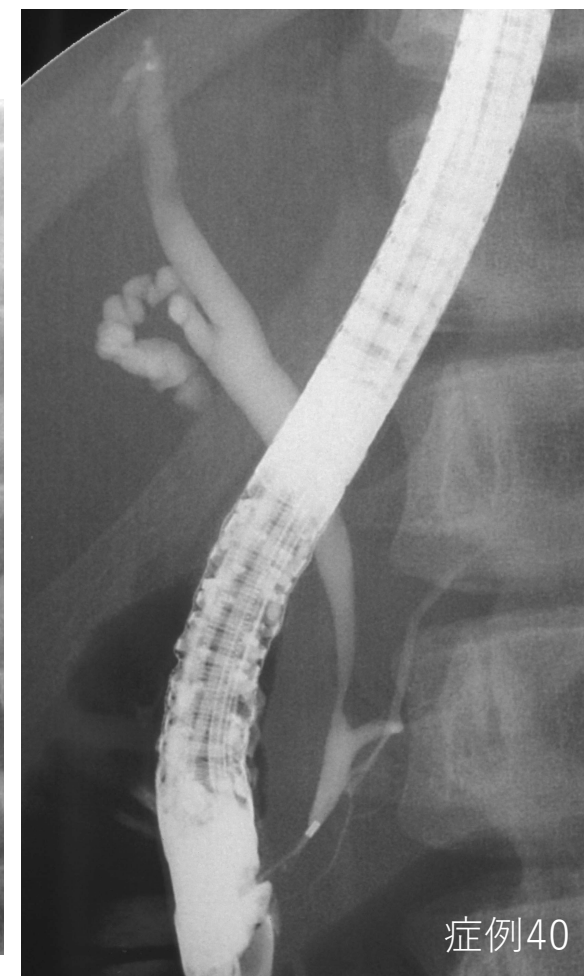
厳密には胆管拡張だが
胆嚢以外で胆汁うっ滞しない



胆管拡張も拡張症の特徴も軽微な例



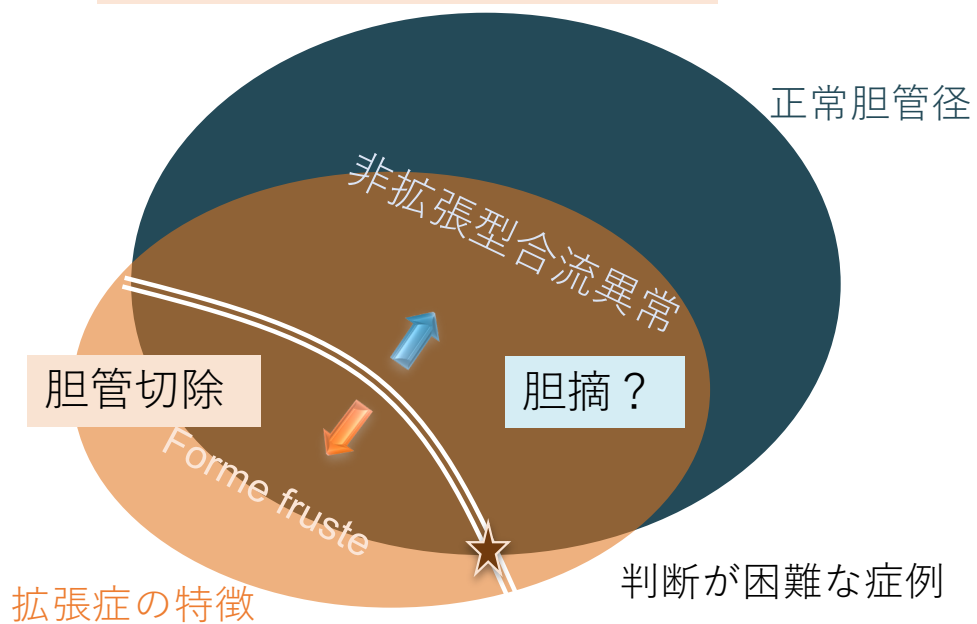
胆嚢以外で胆汁がうっ滞するかどうか



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



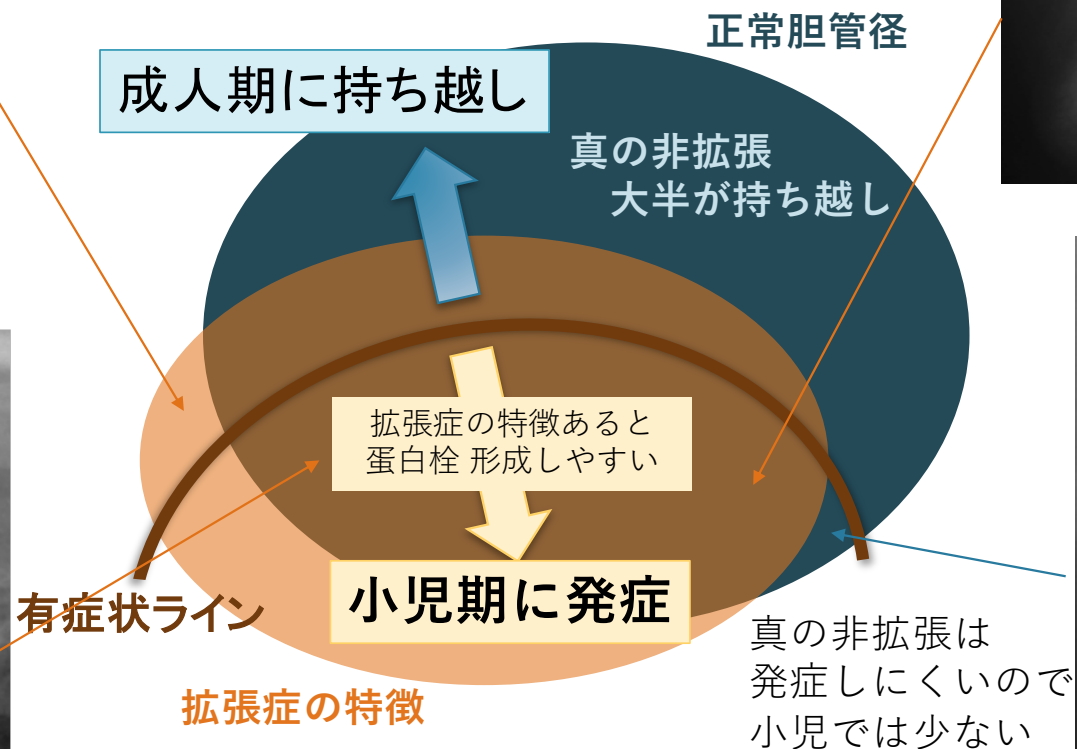
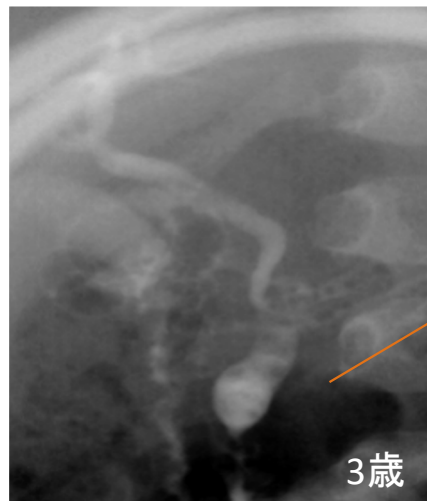
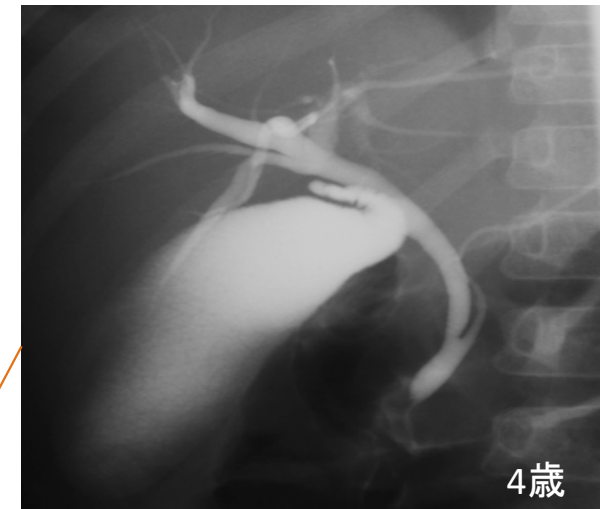
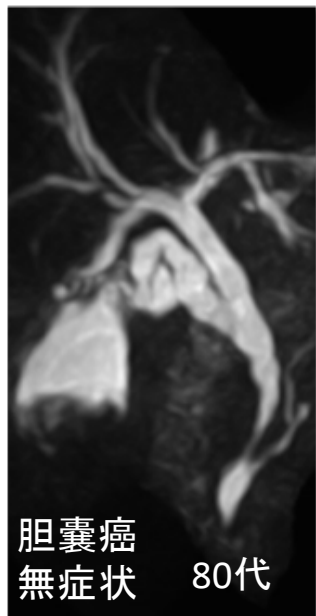
発展編

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

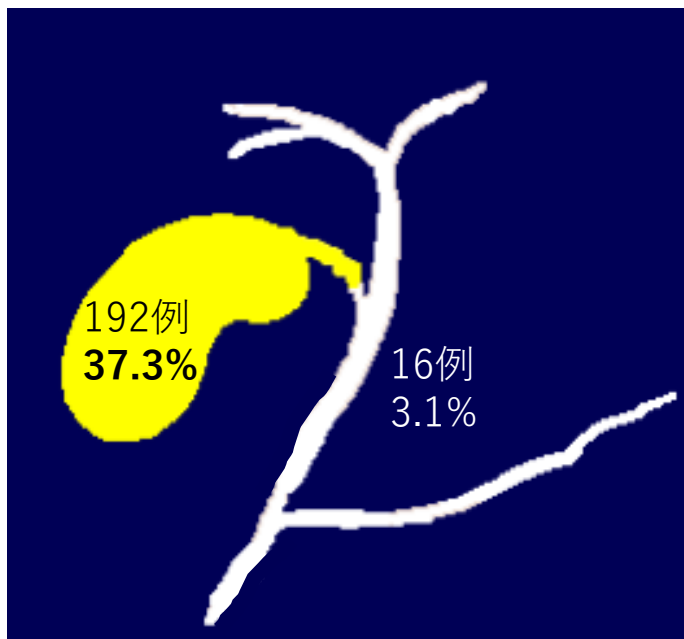
成人の非拡張型 無症状が多い理由



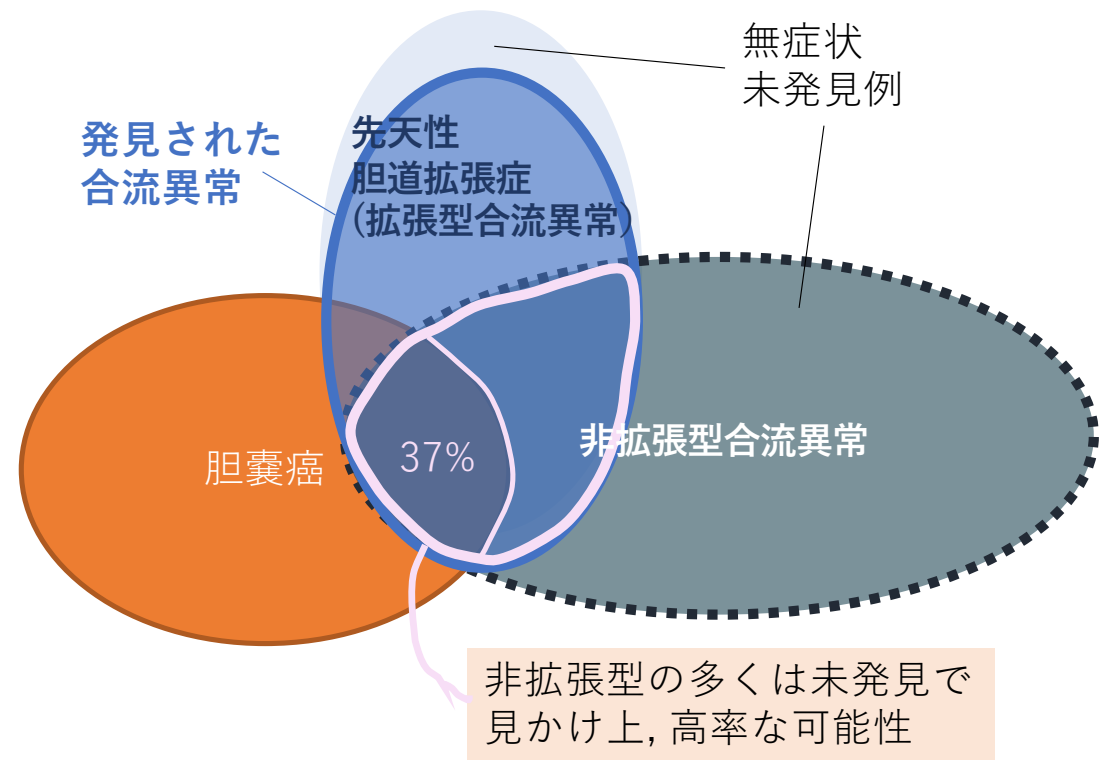
非拡張型の高い胆嚢癌発生率37%は本当か？

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

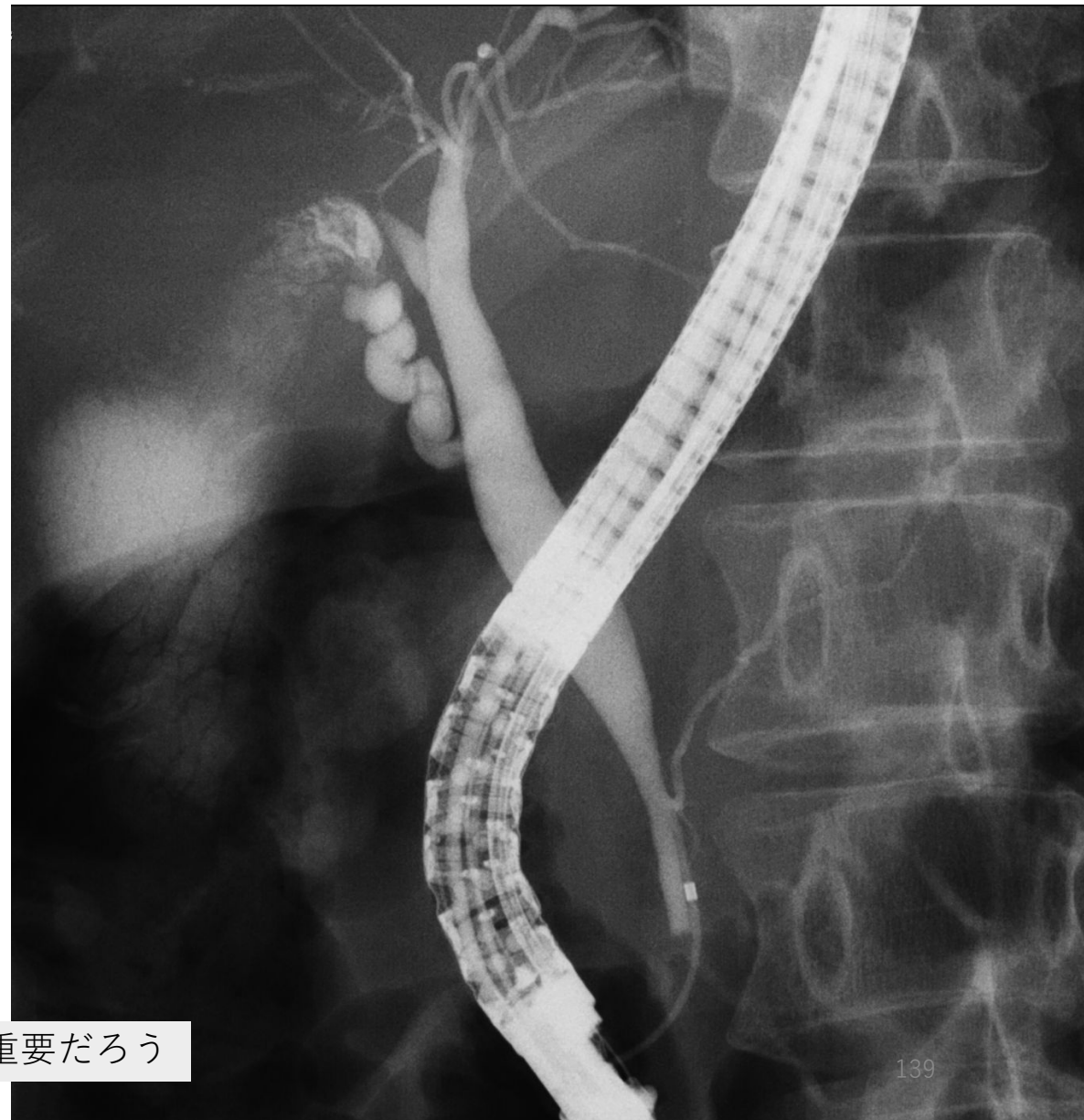
非拡張型合流異常

正常胆管径

Forme fruste

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

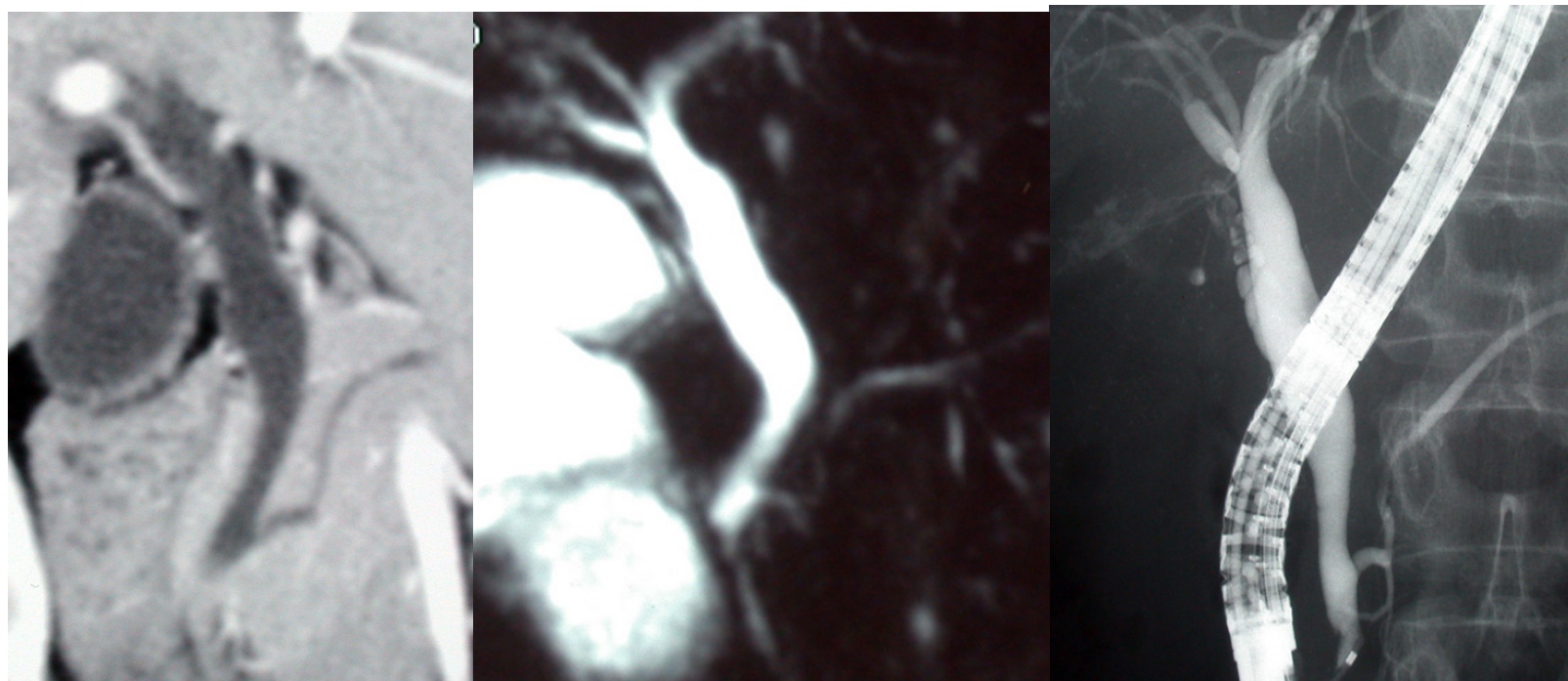
Forme fruste

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