

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 Choledochocoele 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

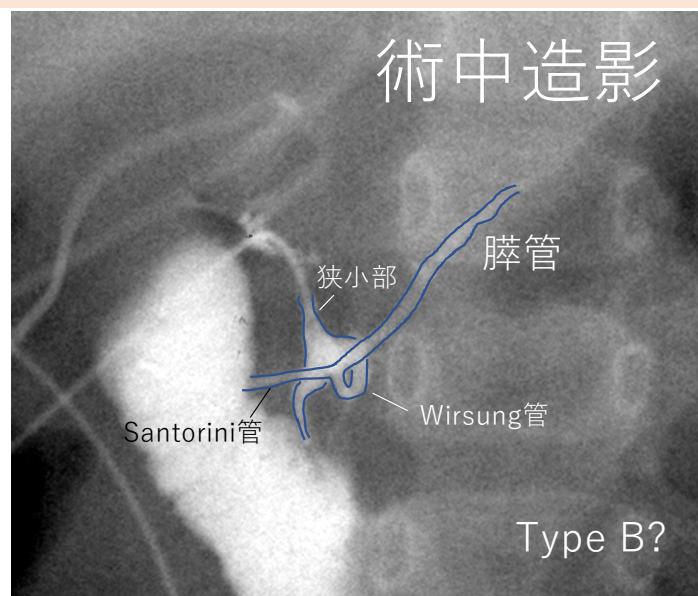
発展編

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

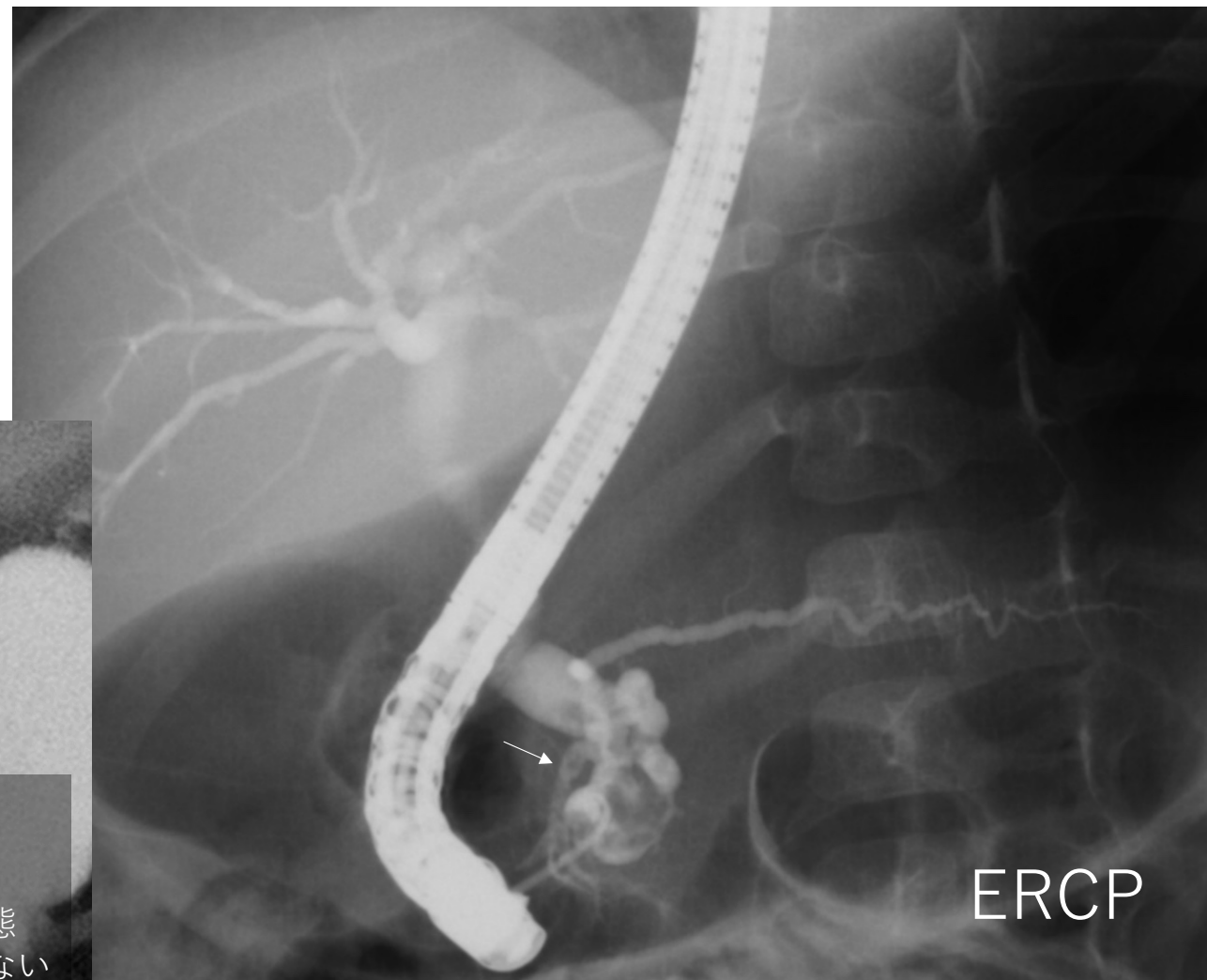
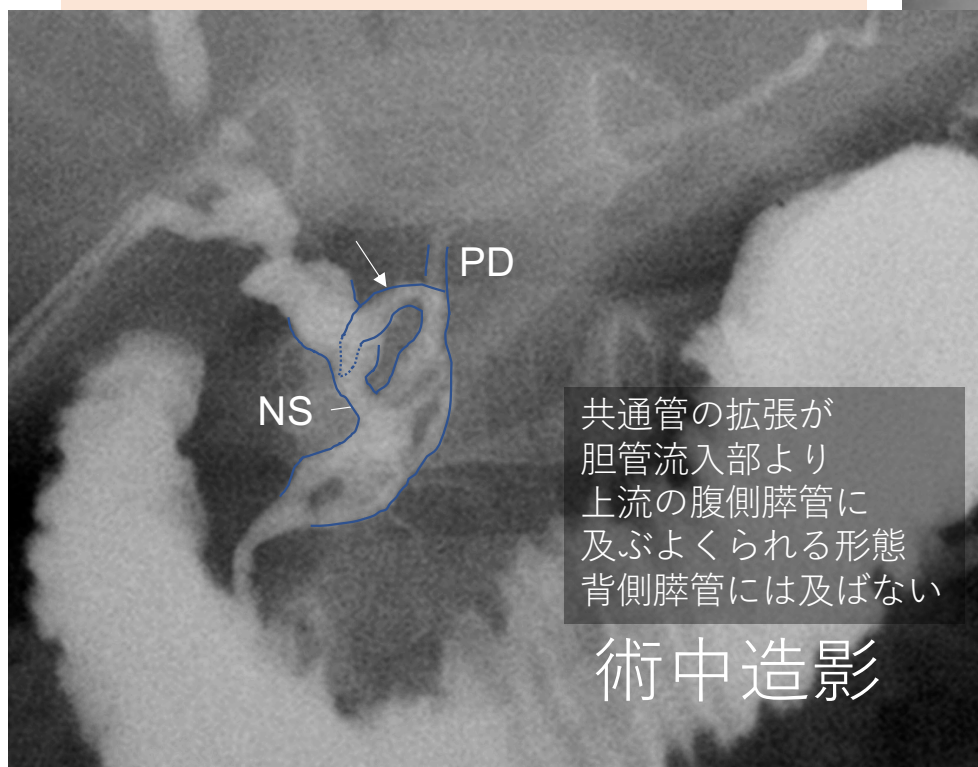
3歳女児 ERCP, 術中造影
腹痛, 嘔吐で発症し, 5日後に黄疸が出現
共通管が蛋白栓で詰まって拡張し, 複雑に見える。
症状消失後の手術で狭小部から造影すると
蛋白栓は消失していて構造が明瞭となった。
共通管の拡張も消失。



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

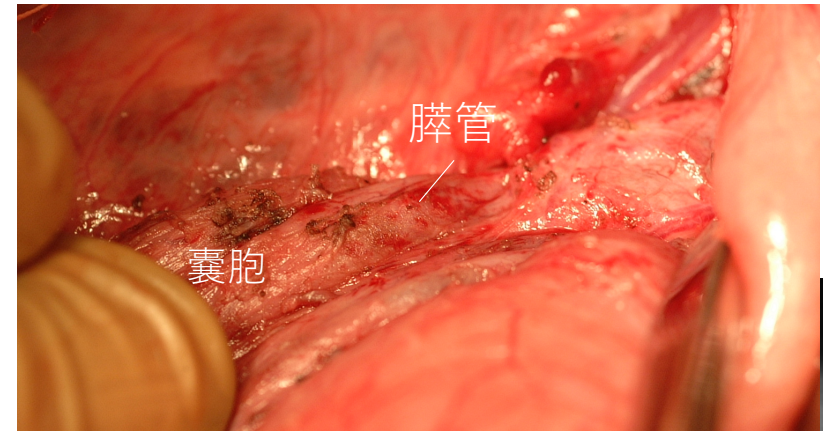
腹痛で発症
高アミラーゼ血症
蛋白栓あり

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

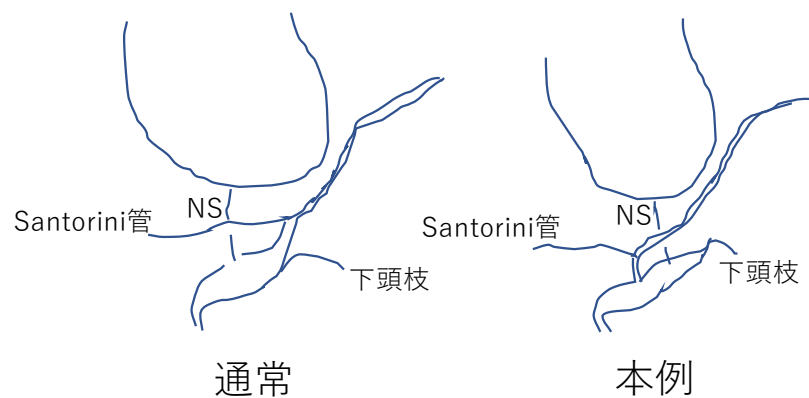
珍しい合流異常 膵管の下頭枝に 胆管が合流

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

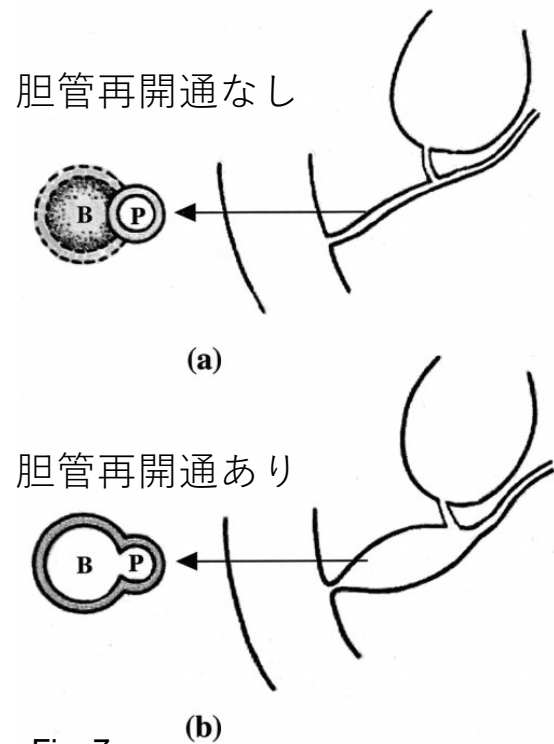
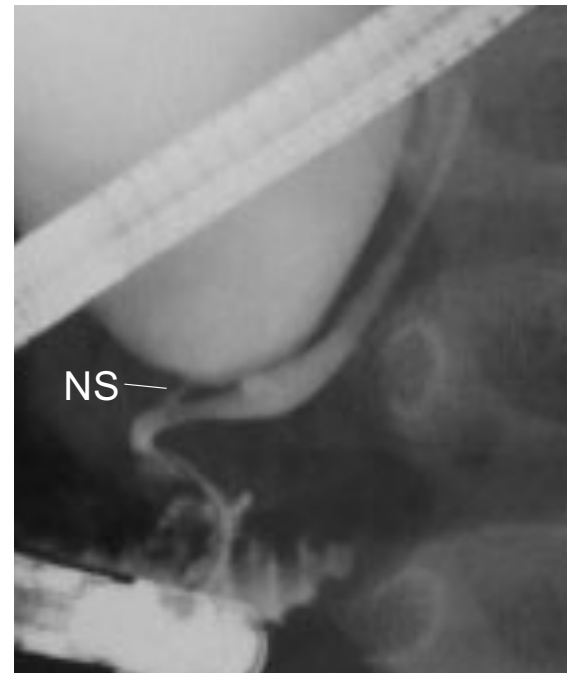
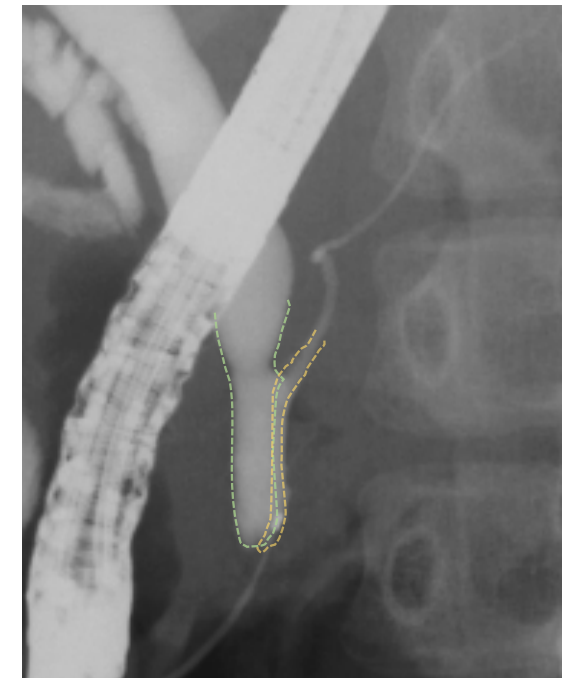


Fig. 7

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



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.

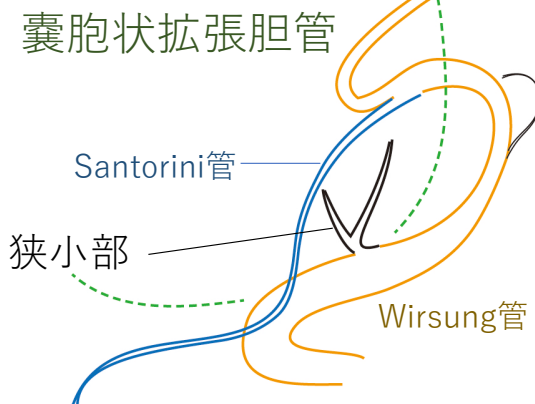
Narrow duct segment distal to
choledochal cyst.

Am J Gastroenterol. 1991

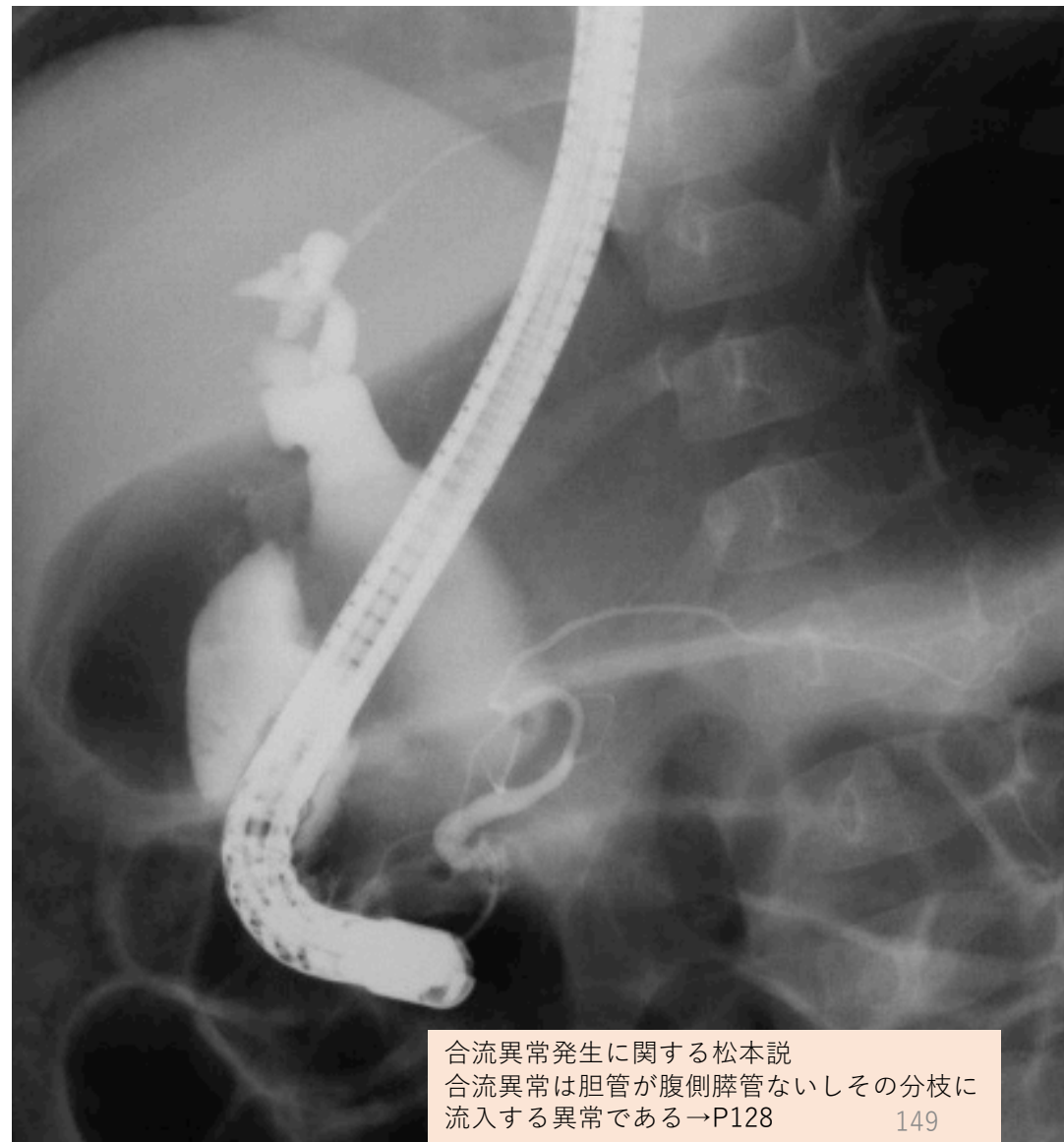
Sep;86(9):1259-63. PMID: 1882808.

症例 9

1歳女児 ERCP
嘔吐, 膵酵素上昇



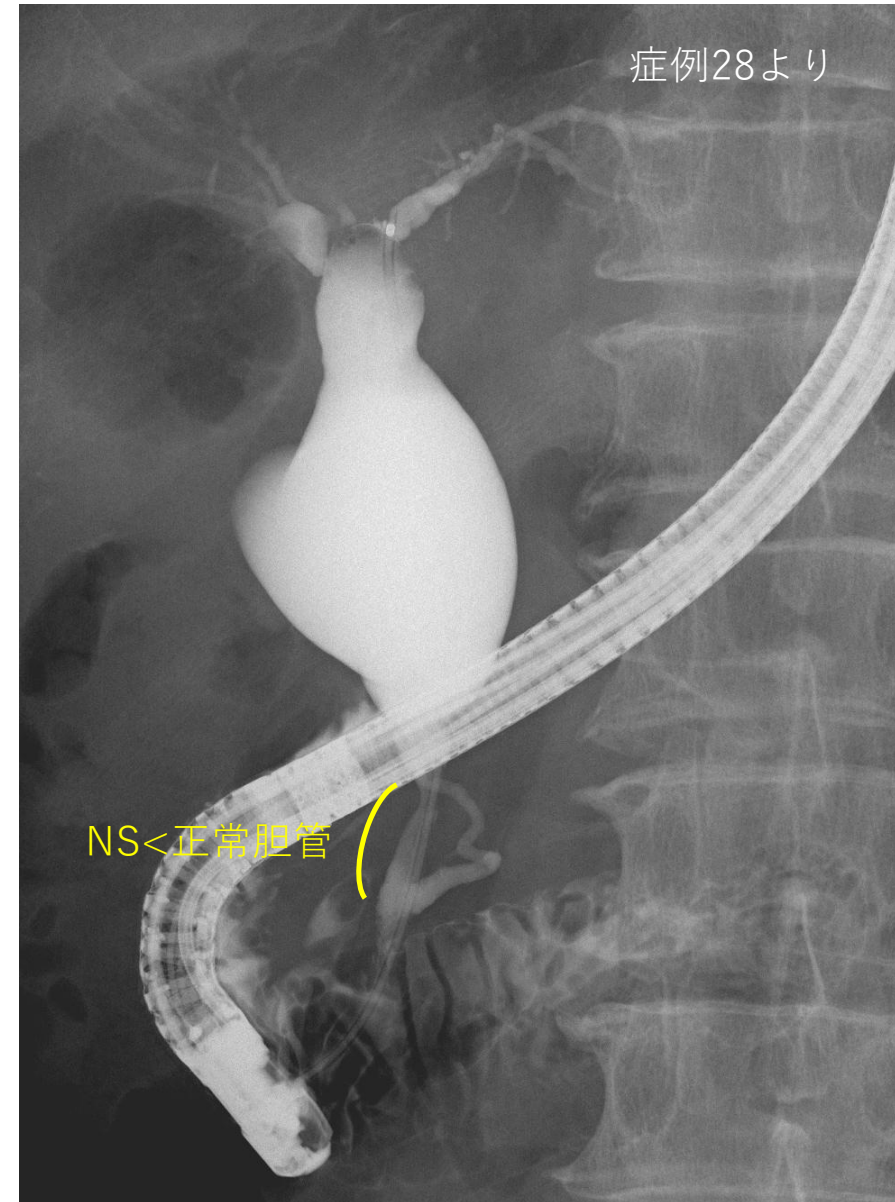
狭小部が膵管分枝の
一つに見える



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

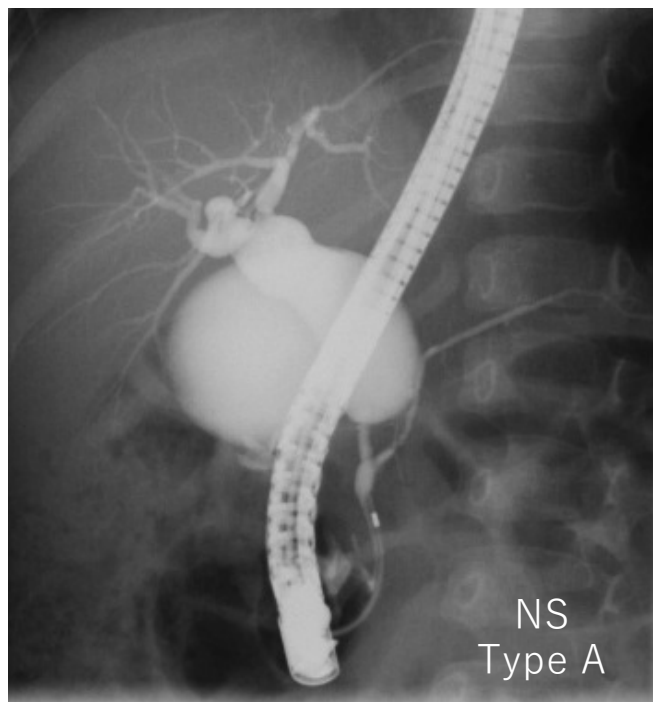
狭小部は本当に 膵管分枝か？

- 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。

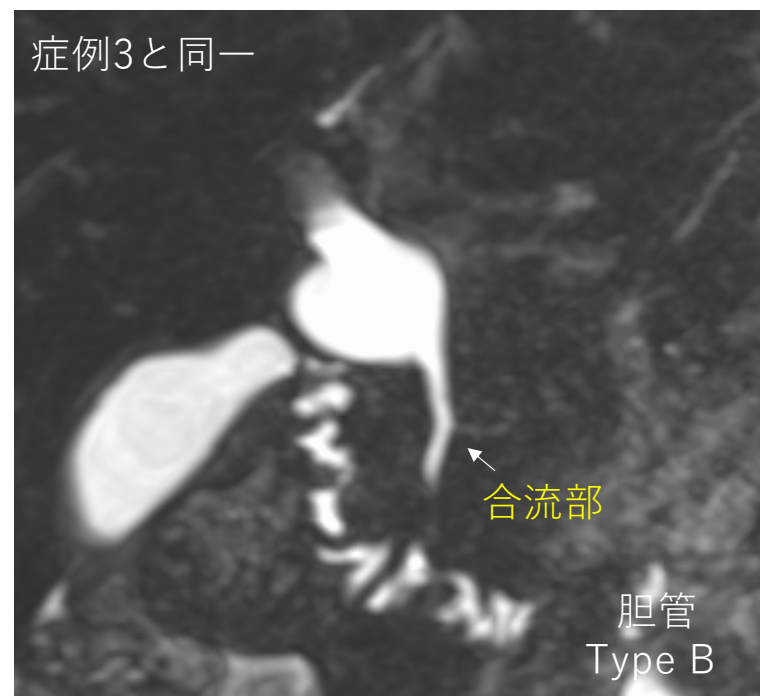


狭小部は本当に膵管分枝か？

嚢胞型で長い狭小部



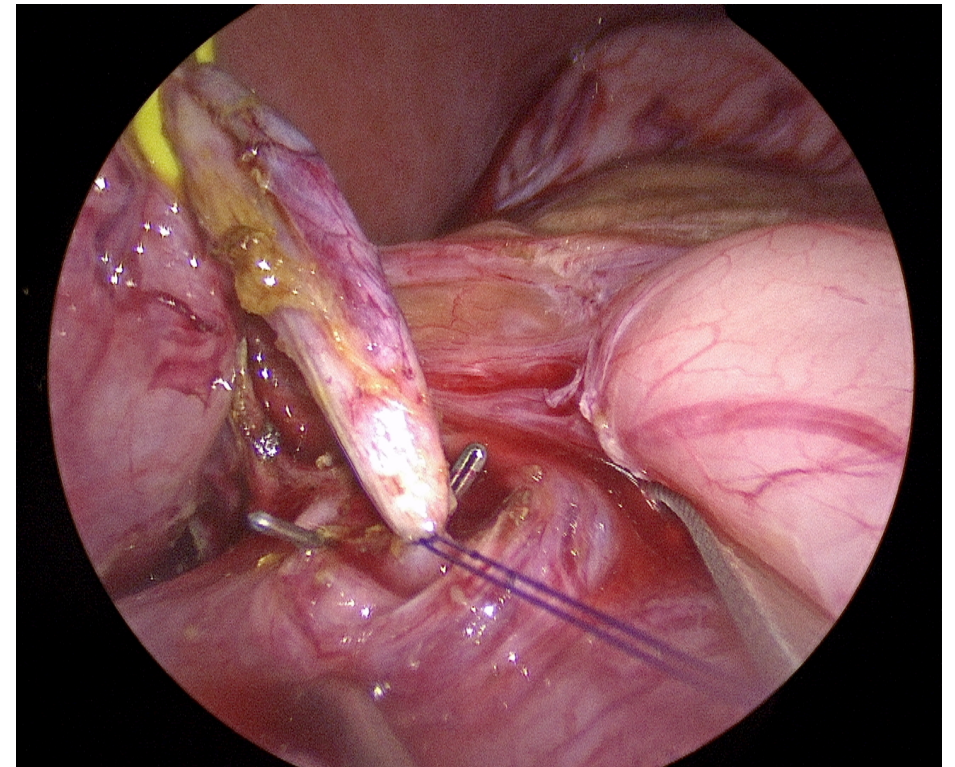
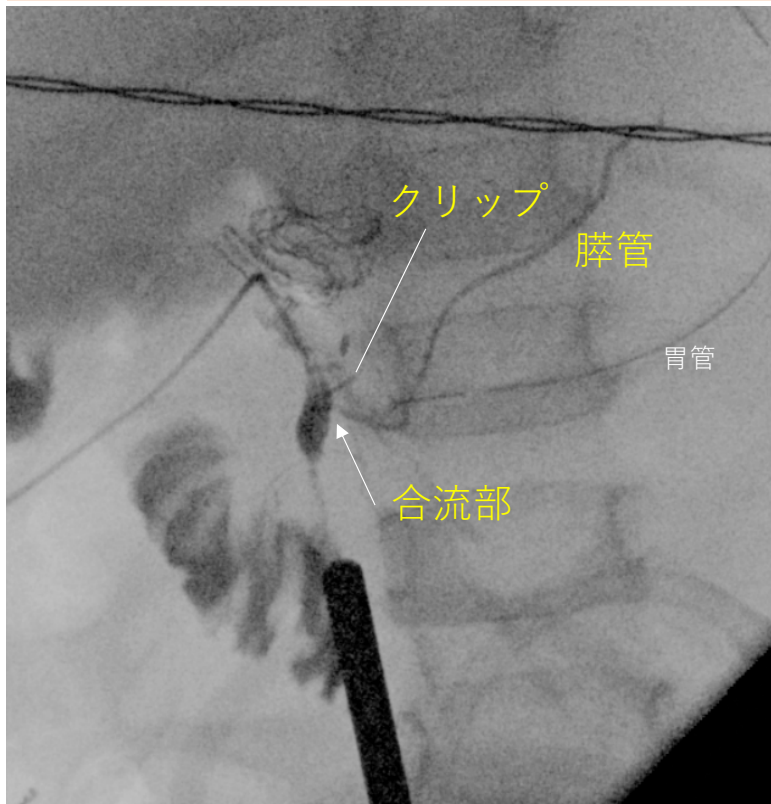
1歳 嘔吐で発症
肝酵素, アミラーゼ上昇
術中明らかな狭小部の確認で切除



3歳女児 腹痛, 嘔吐, 肝胆道系酵素上昇
術中狭小部はつきりせず
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

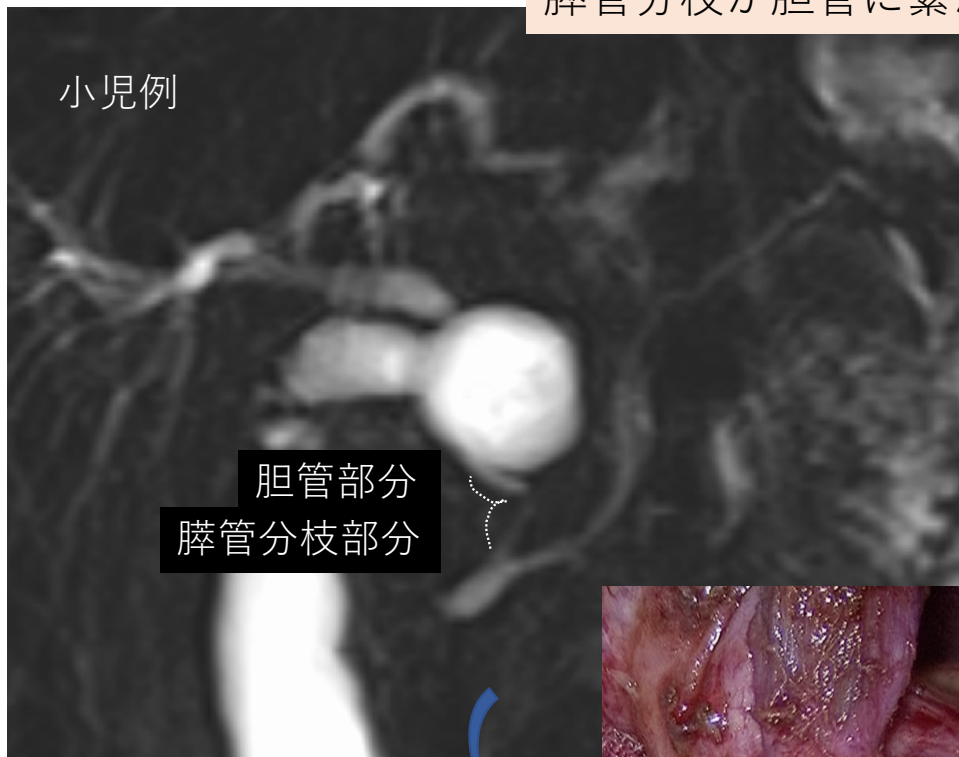


MRCPで狭小部にみえたところは肉眼的に胆管

狭小部は本当に膵管分枝か？

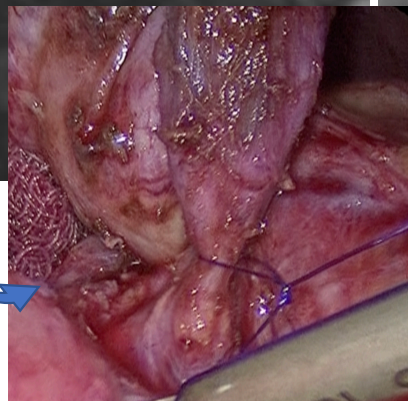
膵管分枝が胆管に繋がって、両方が狭小部を構成？

小児例



胆管部分
膵管分枝部分

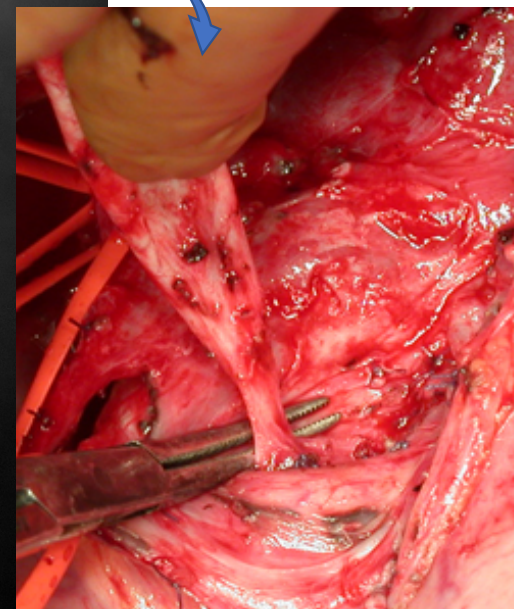
狭小部の肉眼的確認



成人例
Loop型膵管走行



胆管部分
膵管分枝部分



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

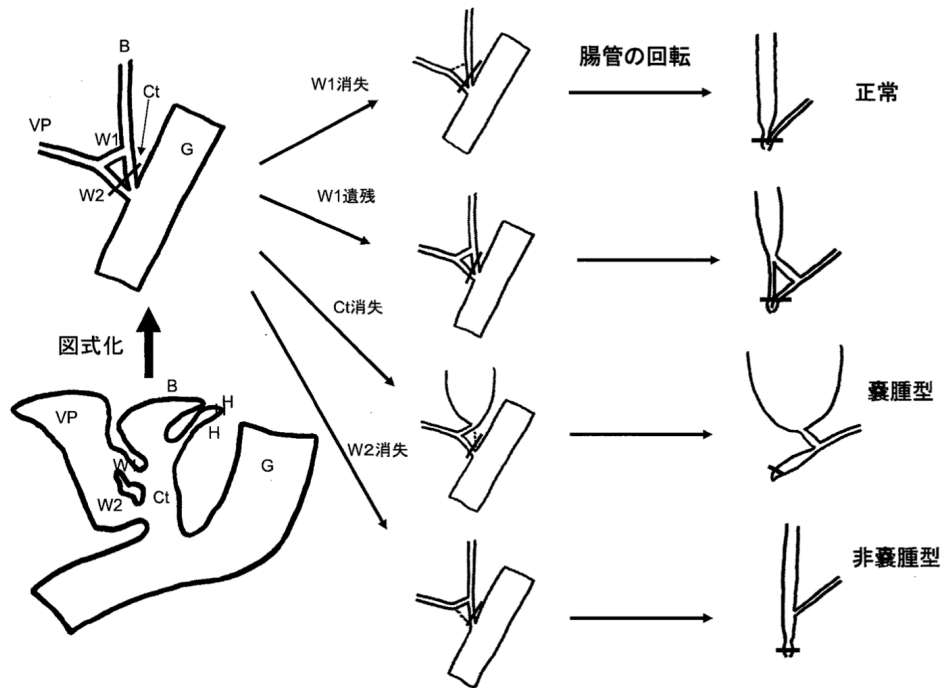


図4 膵・胆管合流異常の発生学的考察 (1977)

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

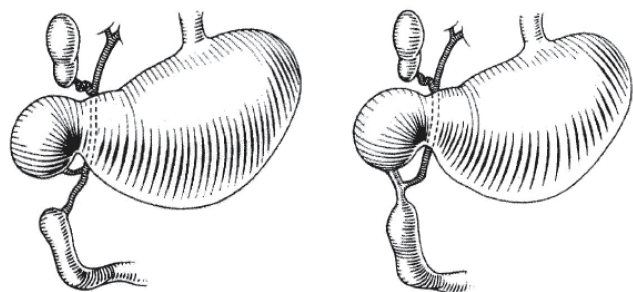
共通管から膵管分枝がみられる造影所見から、共通管は膵管と考えた。合流異常は総胆管が十二指腸壁外で主膵管や膵管二次分枝などの腹側膵管系に合流する発生異常と推測した。

→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

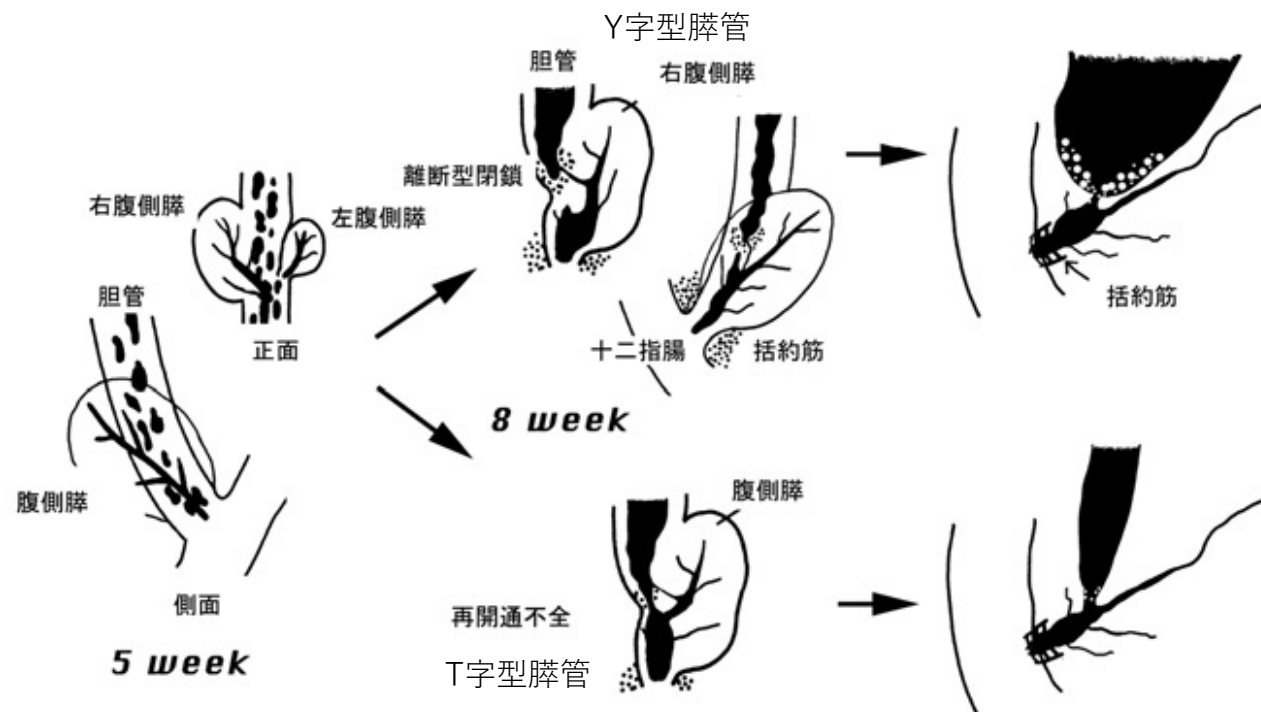


離断型閉鎖
Y字型胆管

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？

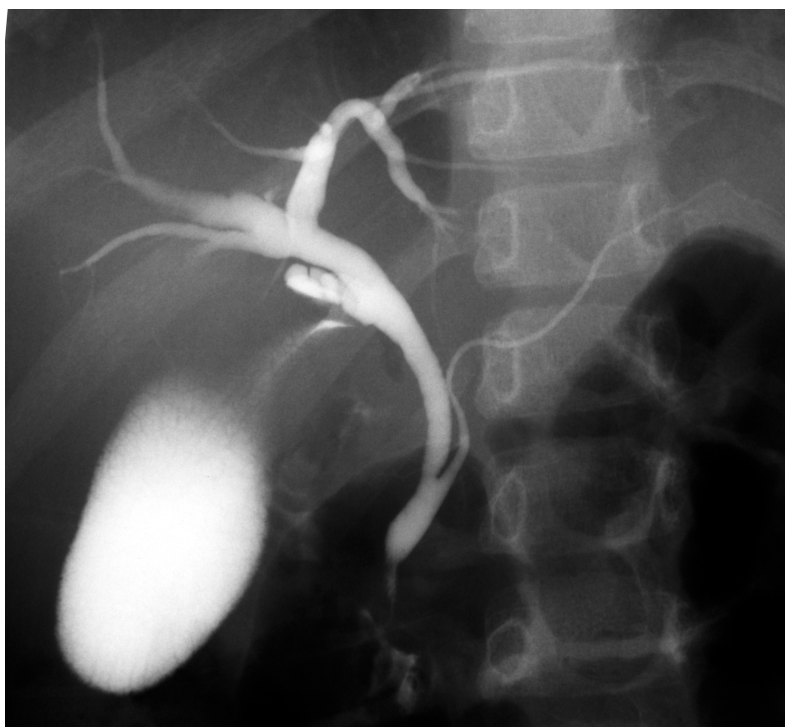
初版2024.9

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。

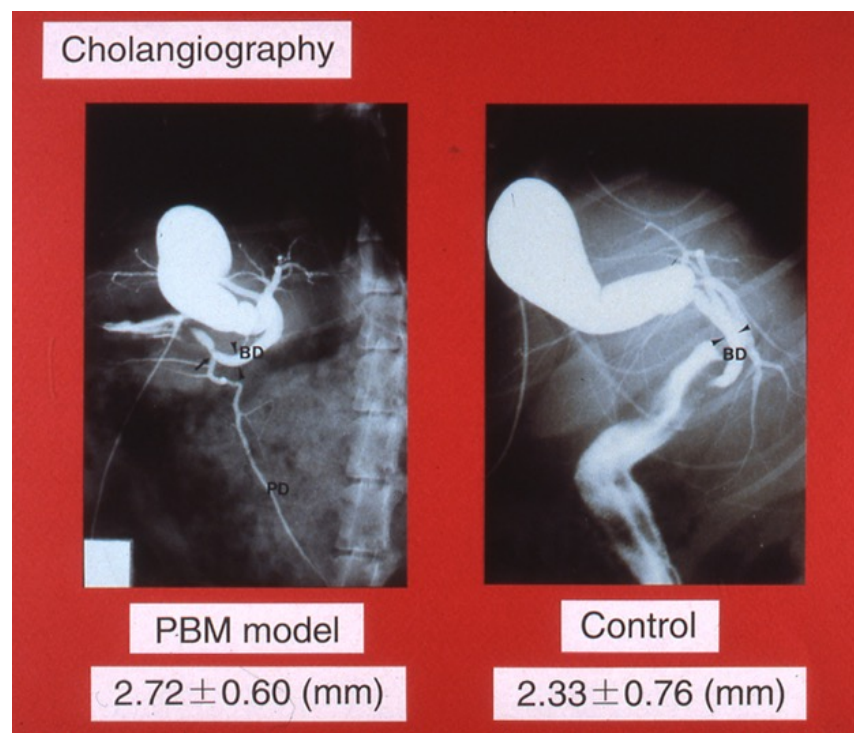


非拡張型合流異常の存在



小児例 共通管拡張あるが胆管拡張なし

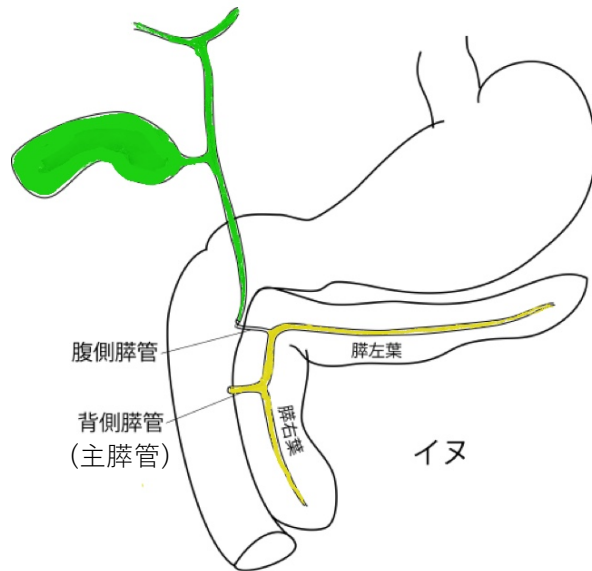
動物モデルで嚢胞状拡張は生じない



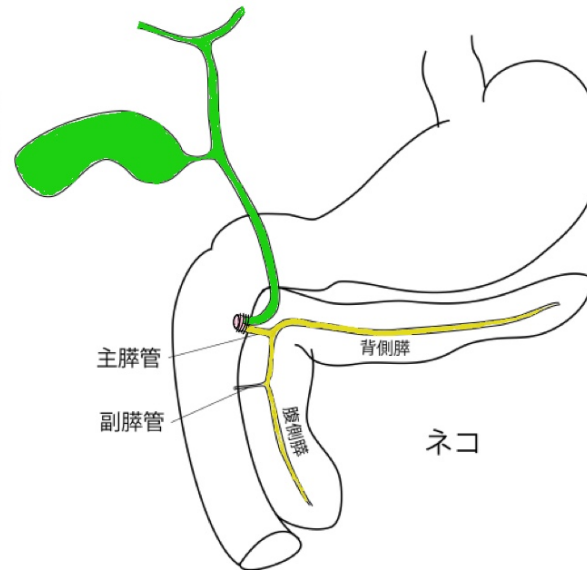
ネコPBMモデル

動物による膵・胆管解剖の違い

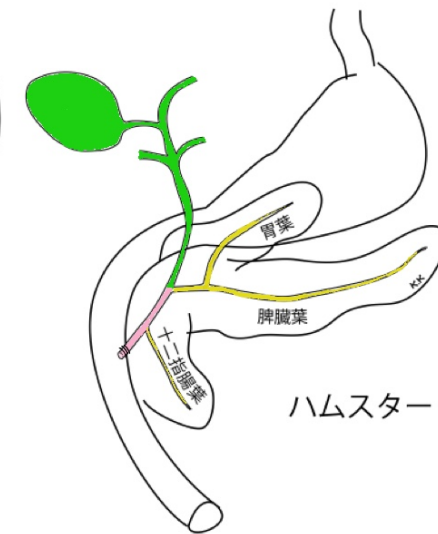
イヌは副膵管に胆管合流



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

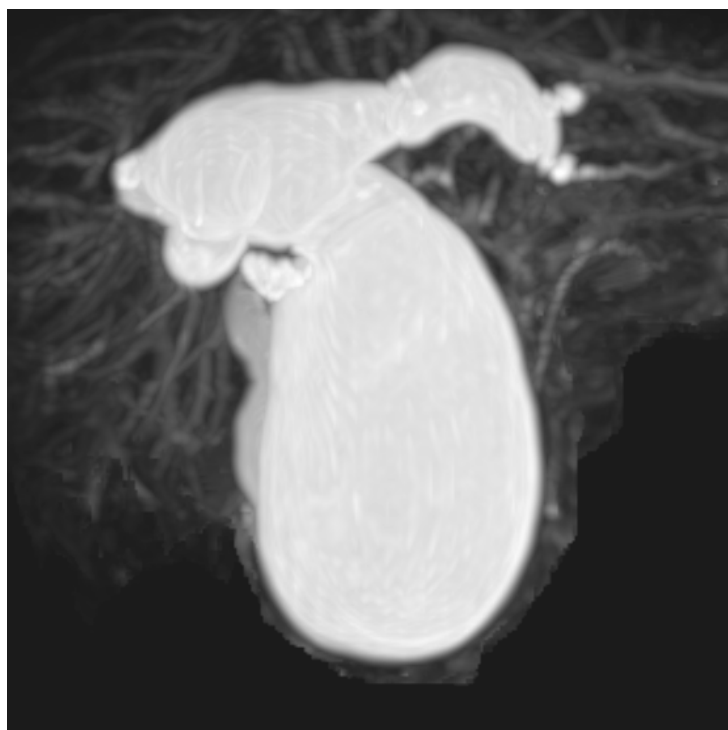
狭小部細い

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



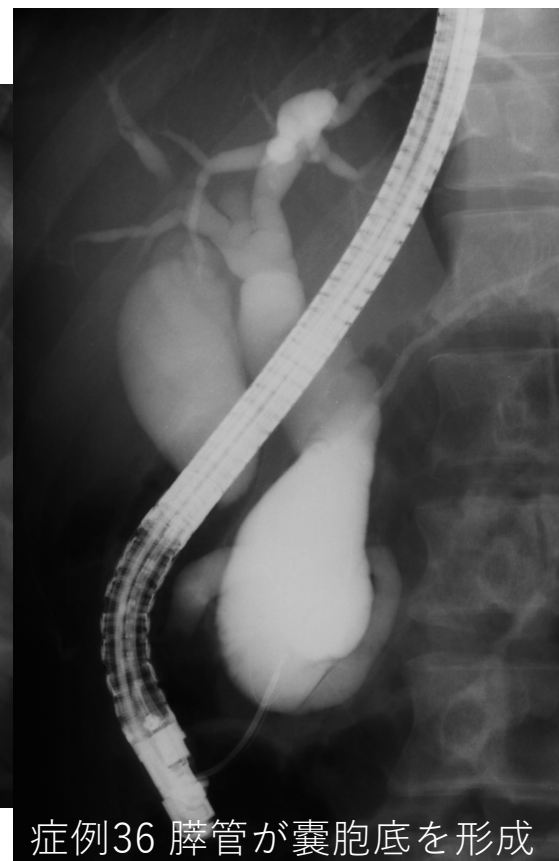
導入編P12



限局性拡張



限局性拡張（肝内＞肝外）

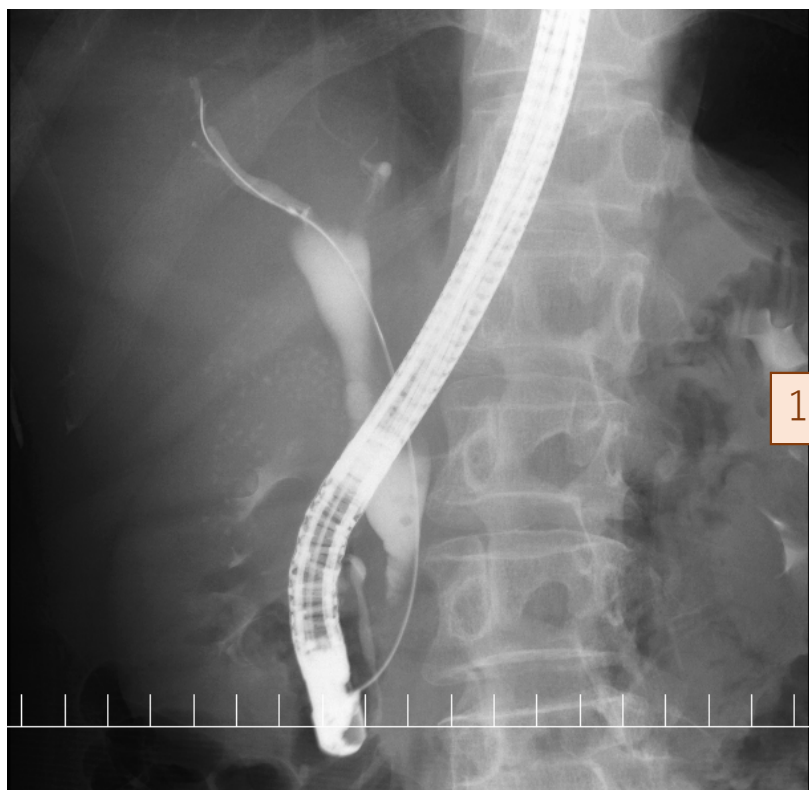


症例36 膵管が嚢胞底を形成

狭小部無し

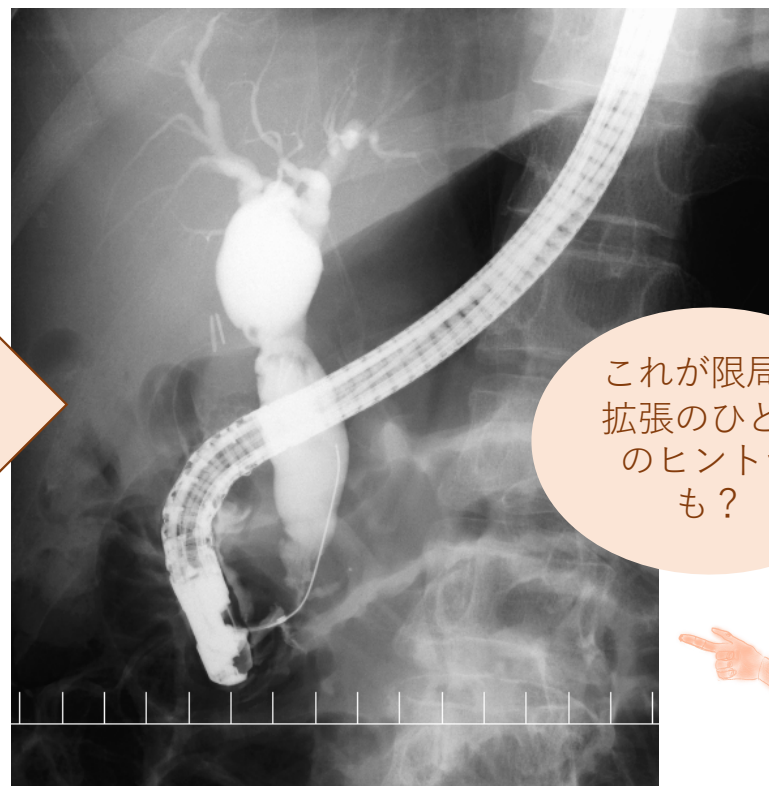
後天性の限局性胆管拡張

-結石による間欠的かつ慢性な内圧上昇-



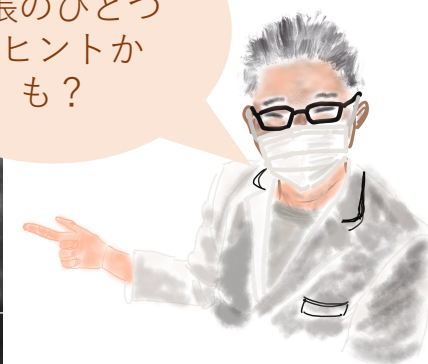
50代男性 総胆管結石例

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

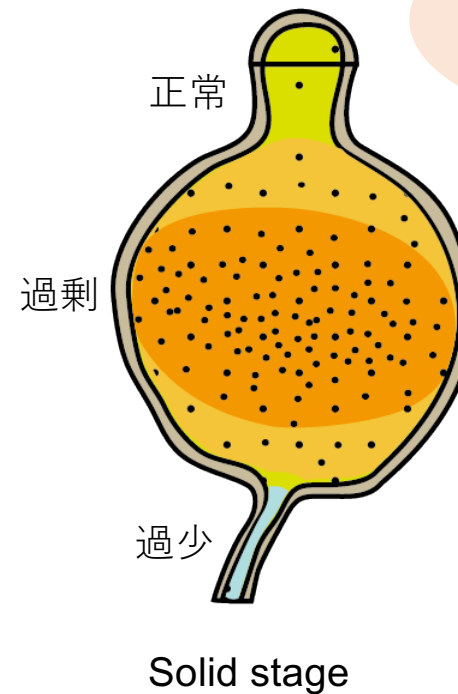
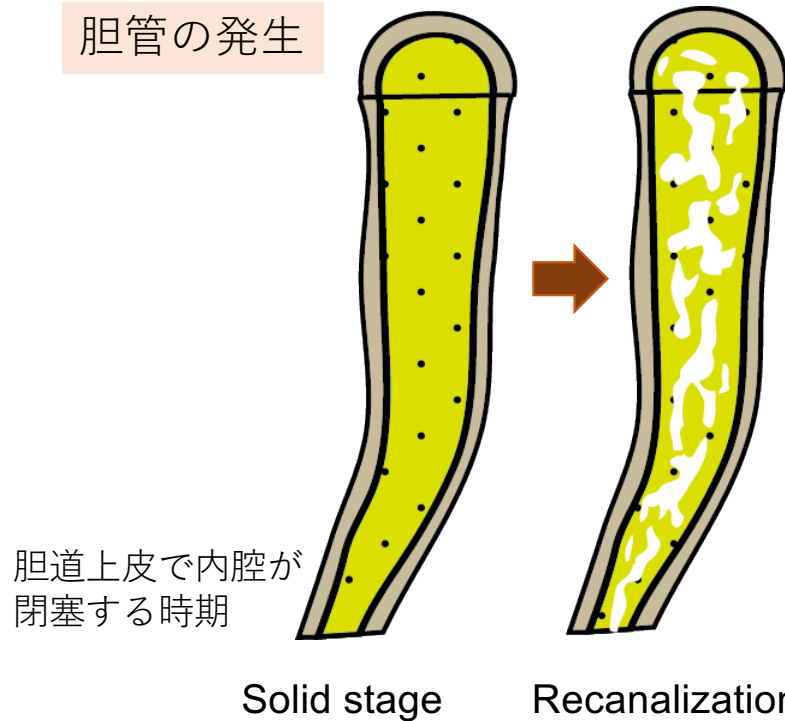


でも、この現象の
説明は難しい。
カロリー病と同じ
病因が加わる？



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
狭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

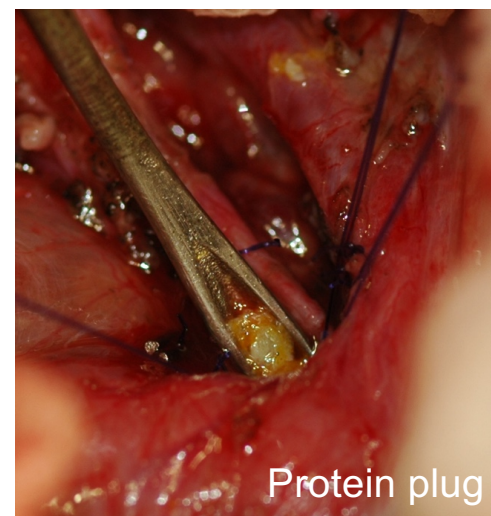
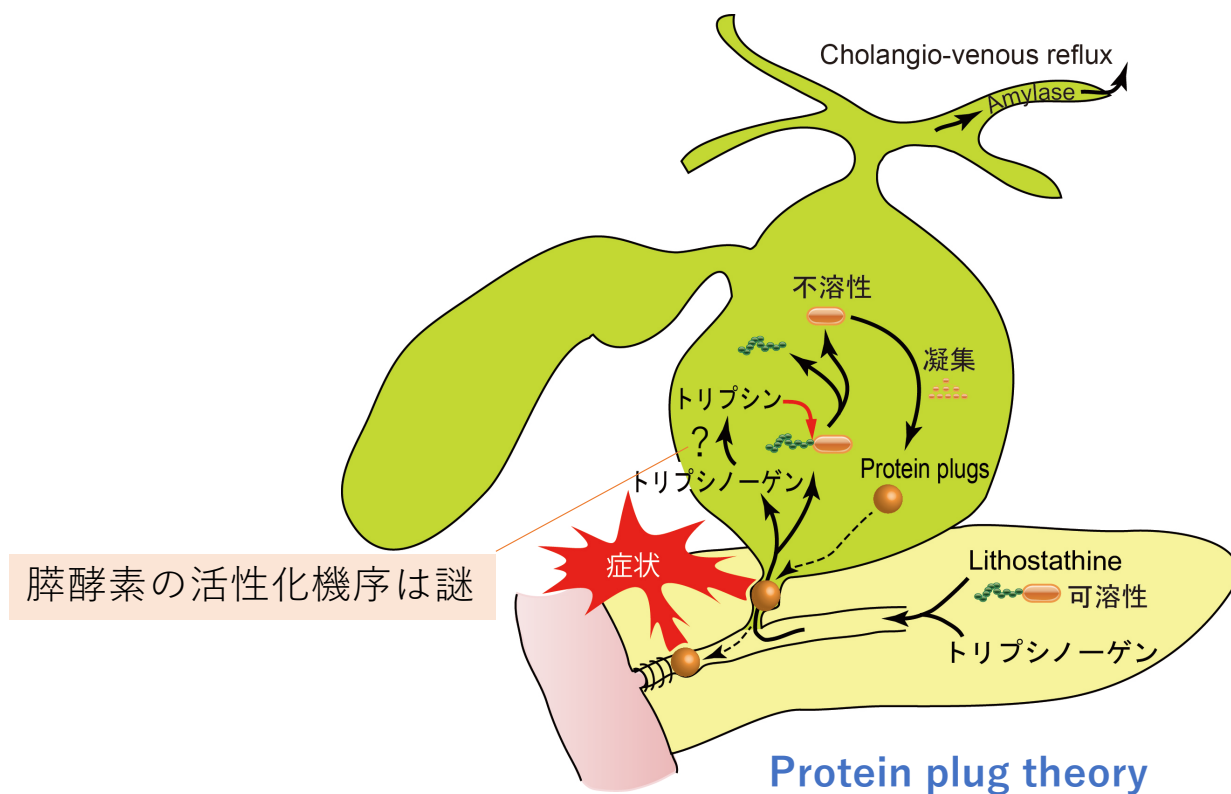
Yotuyanagi S. Contributions to the aetiology and pathogeny of idiopathic cystic dilatation of the common bile-duct with report of three cases; A new aethiological theory based on supposed unequal epithelial proliferation at the stage of the physiological epithelial occlusion of the primitive choledochus.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

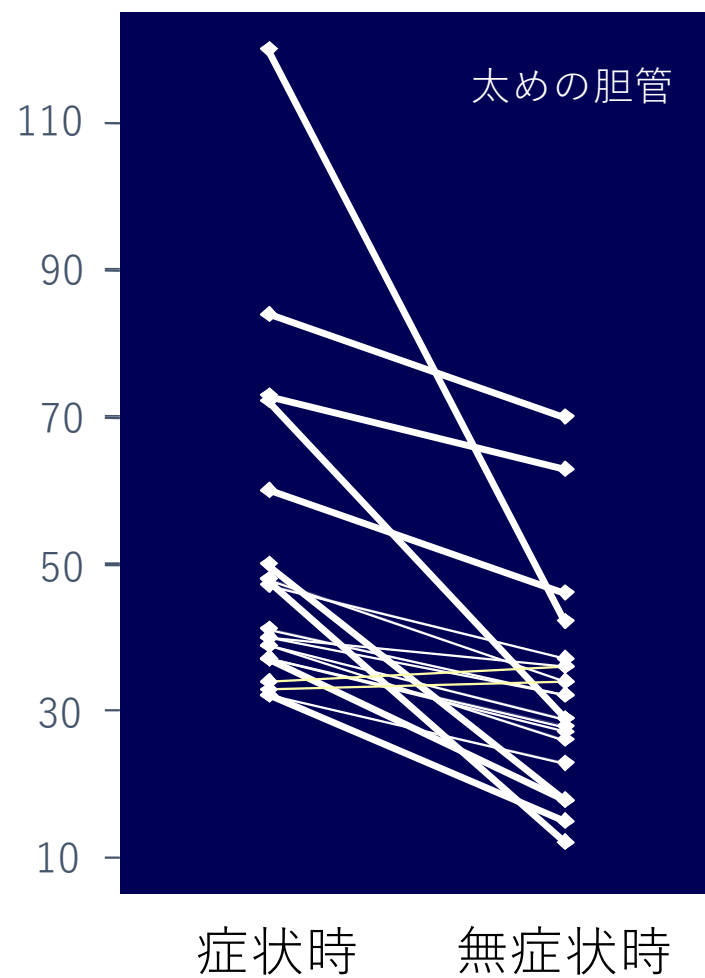
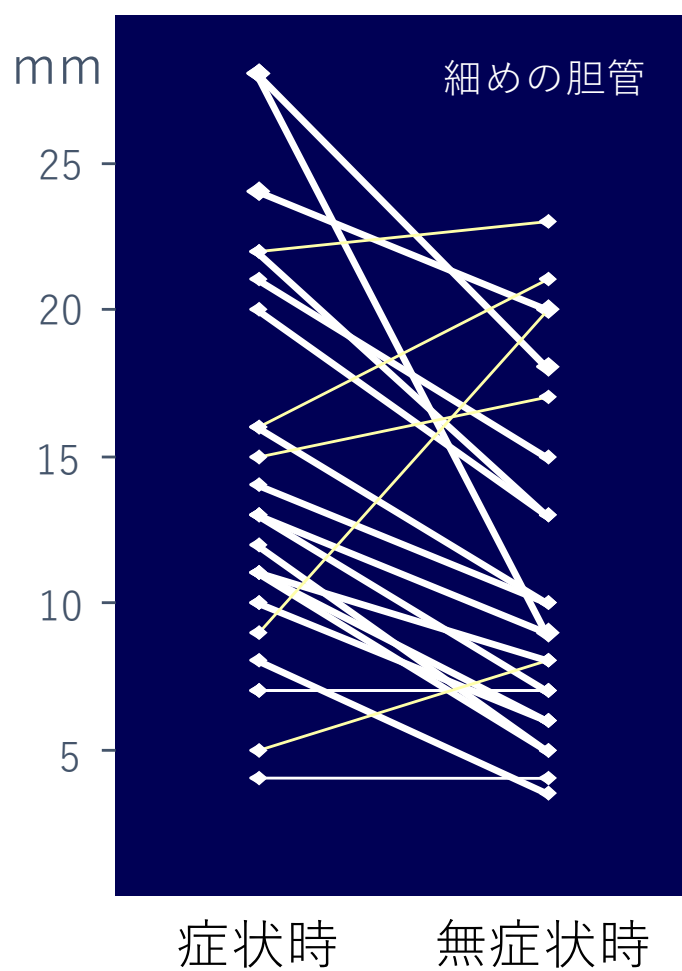
内視鏡的胆道ドレナージは症状増悪・遷延例を改善する



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

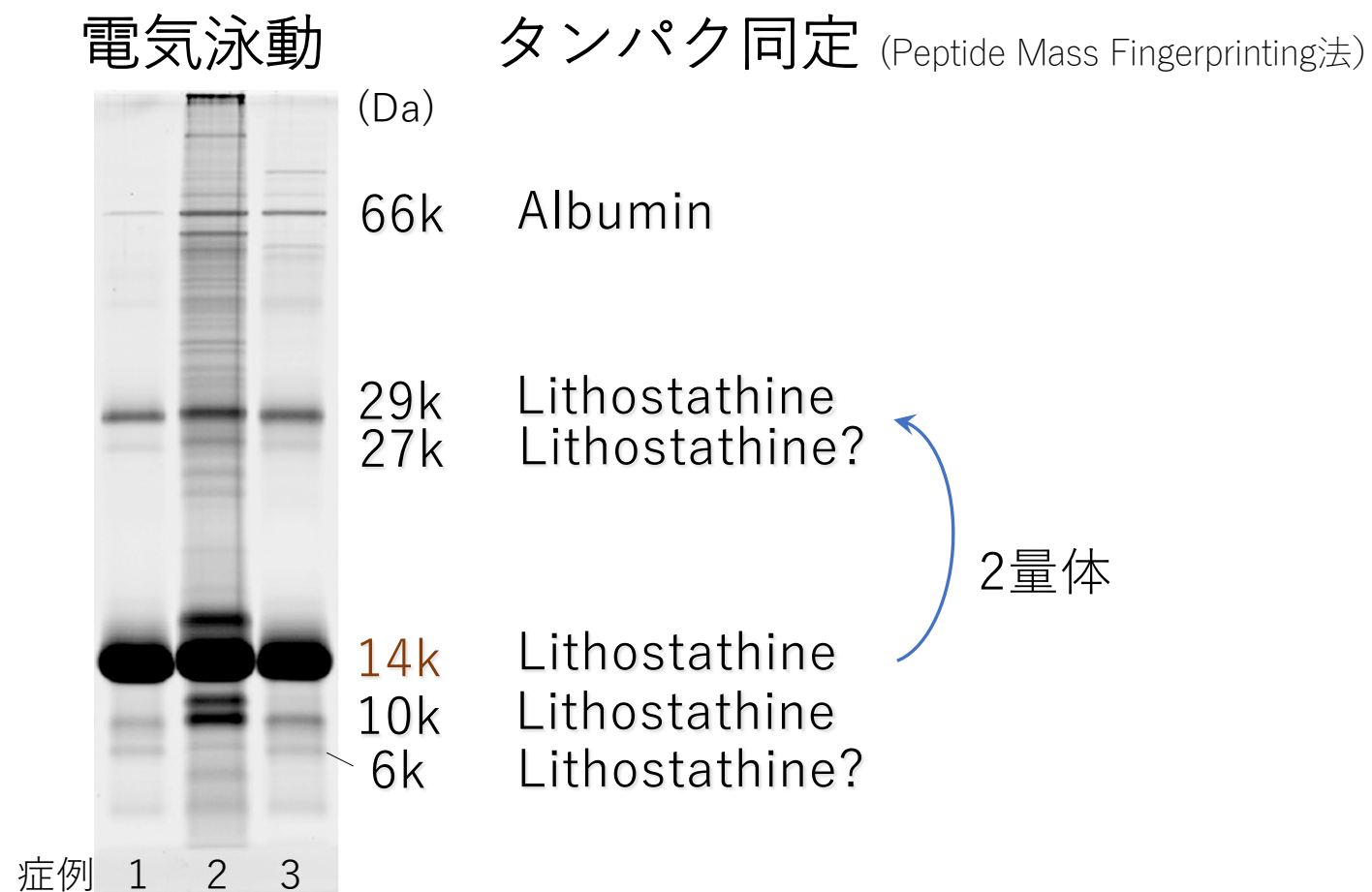
Protein plug theoryを支持する所見

総胆管径は症状時の方が太い



Retrospective data

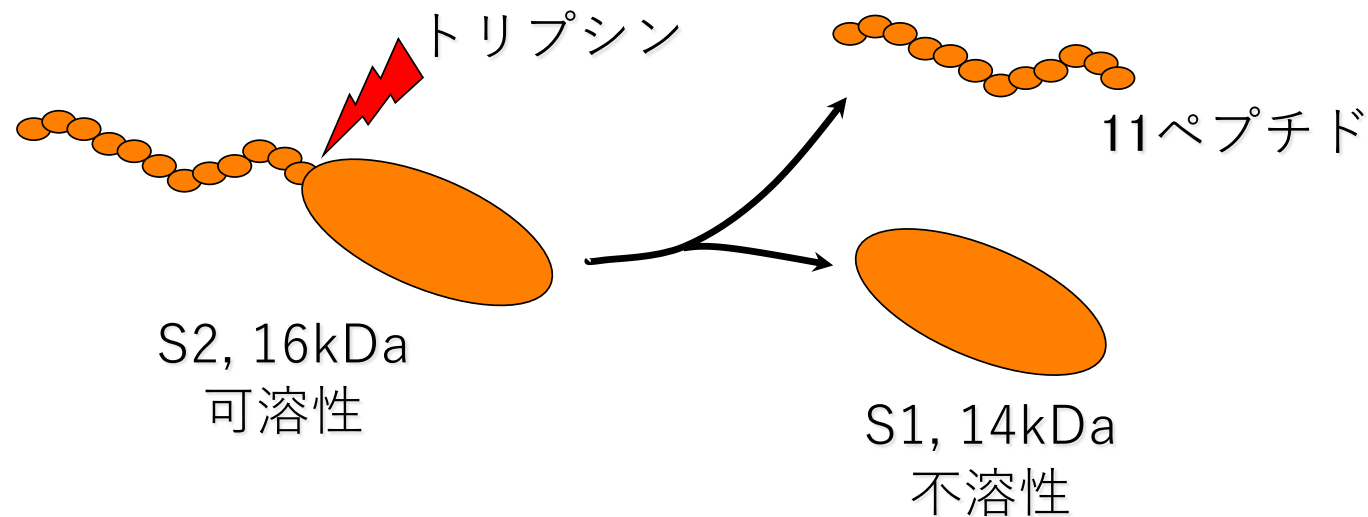
蛋白栓はlithostathineでできている。



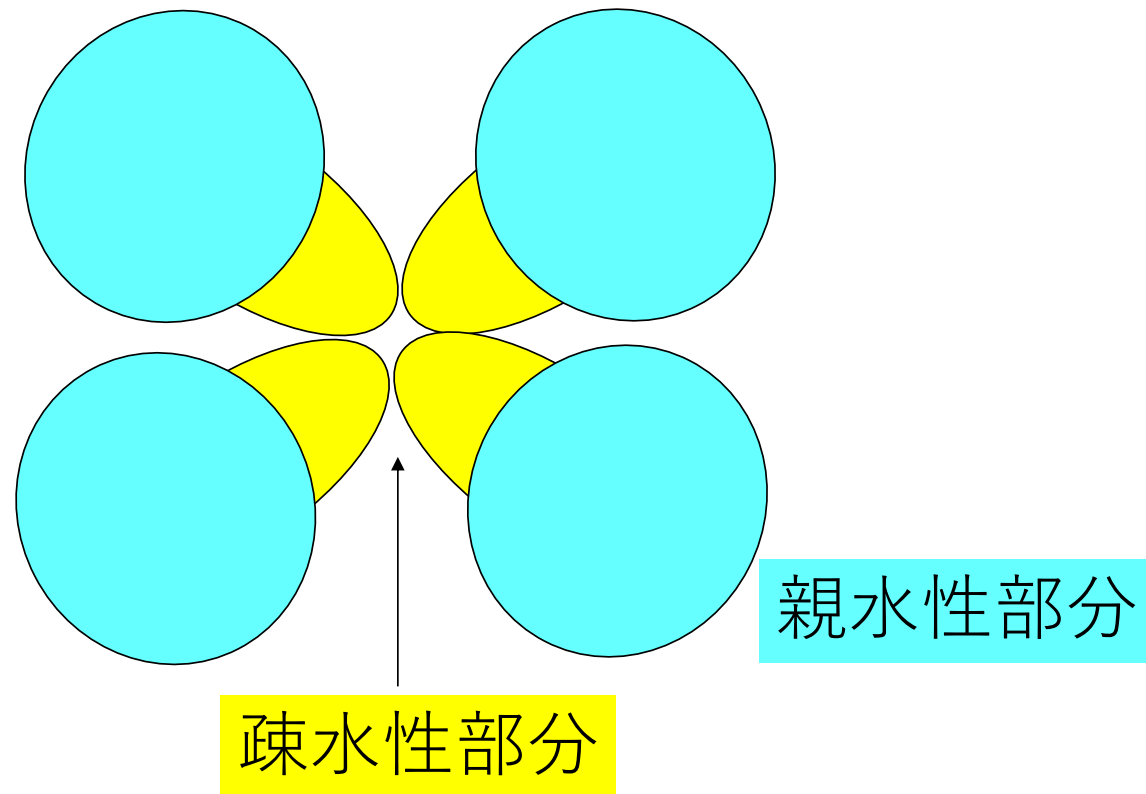
Kaneko et al. Dig Dis Sci 2007

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

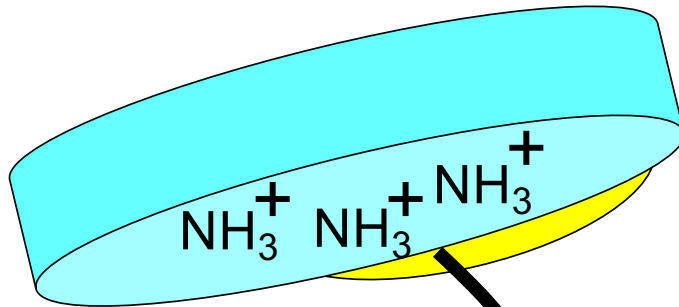


Lithostathine S1 疎水結合で横方向に四量体形成

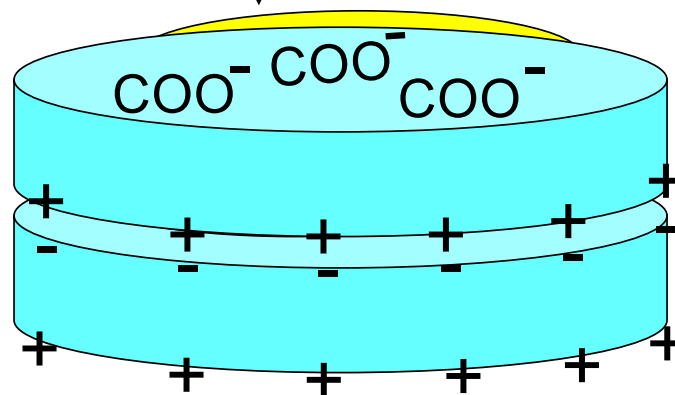


Gregoire et al. EMBO J 2001

四量体は 縦方向に電気的結合で凝集

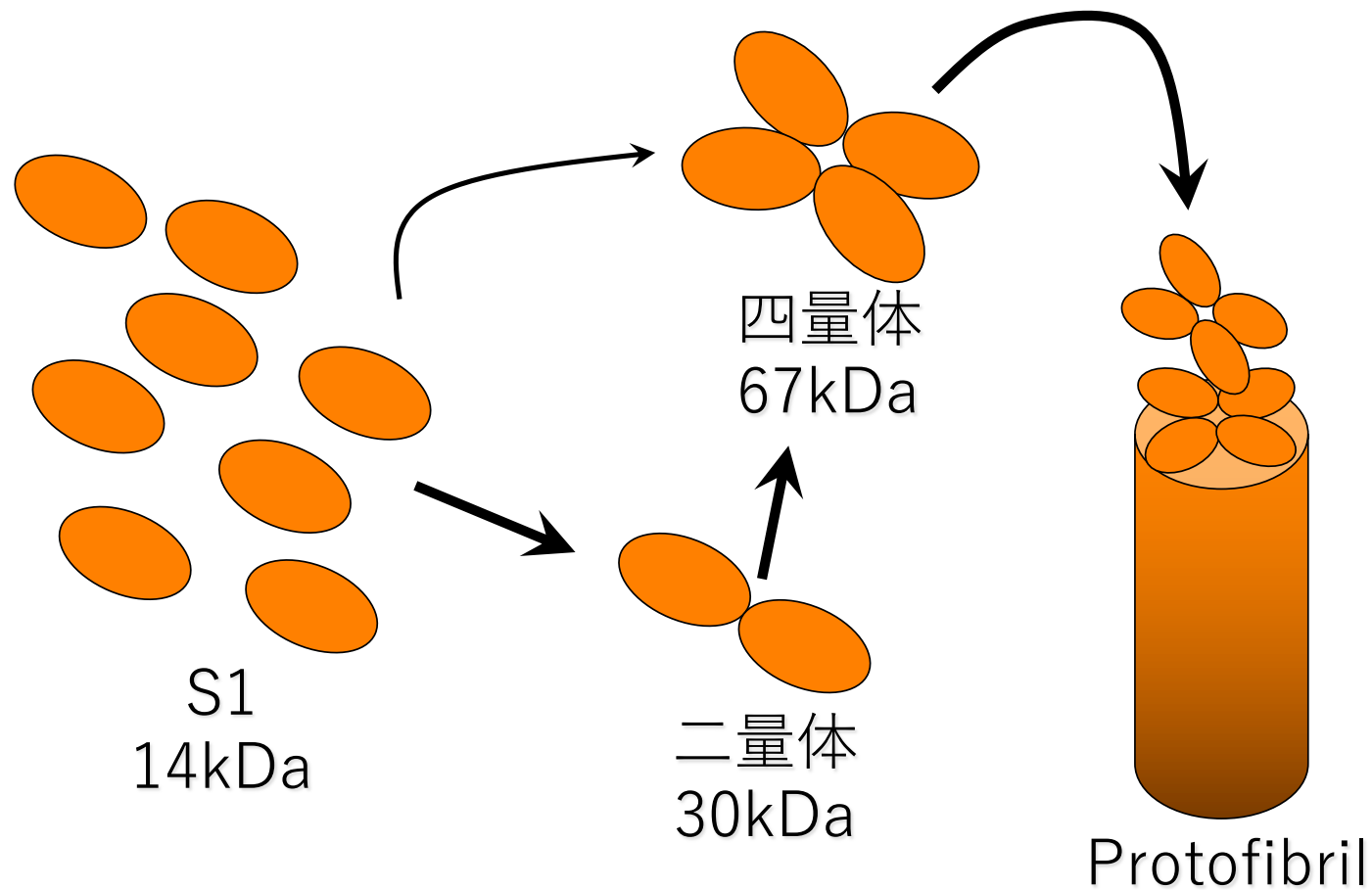


表面と裏面で
酸性と塩基性アミノ酸の分布が違う
中性pH領域では電気的引力が生じる



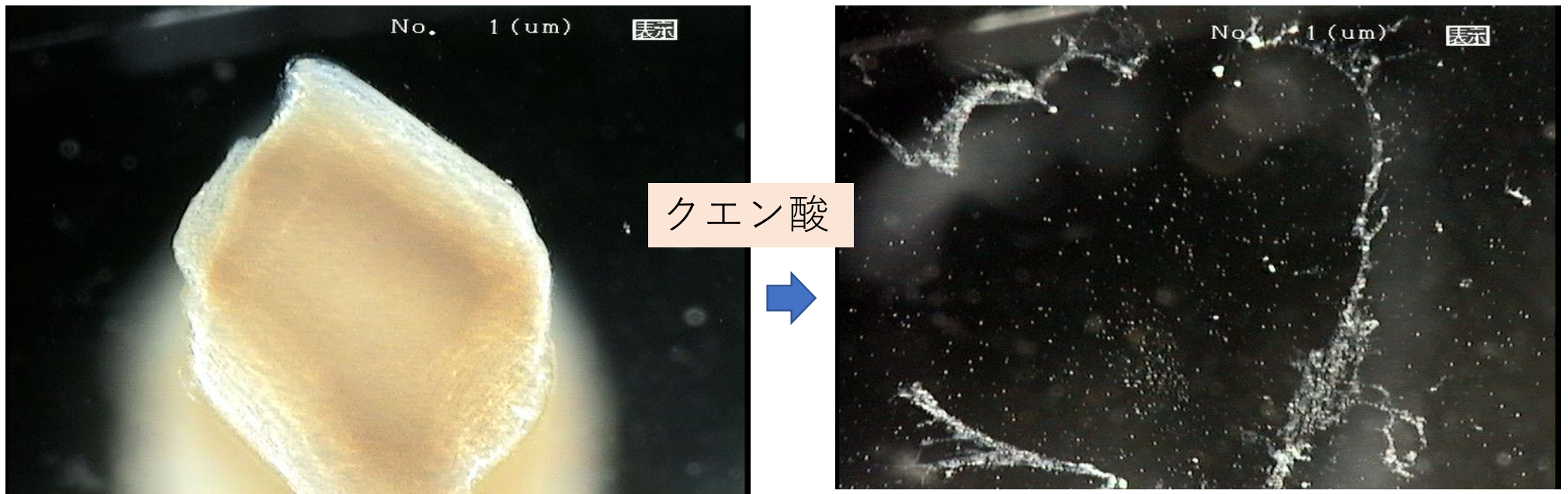
低pH	中性pH	高pH
$-\text{NH}_3^+$	$-\text{NH}_3^+$	$-\text{NH}_2$
$-\text{COOH}$	$-\text{COO}^-$	$-\text{COO}^-$

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

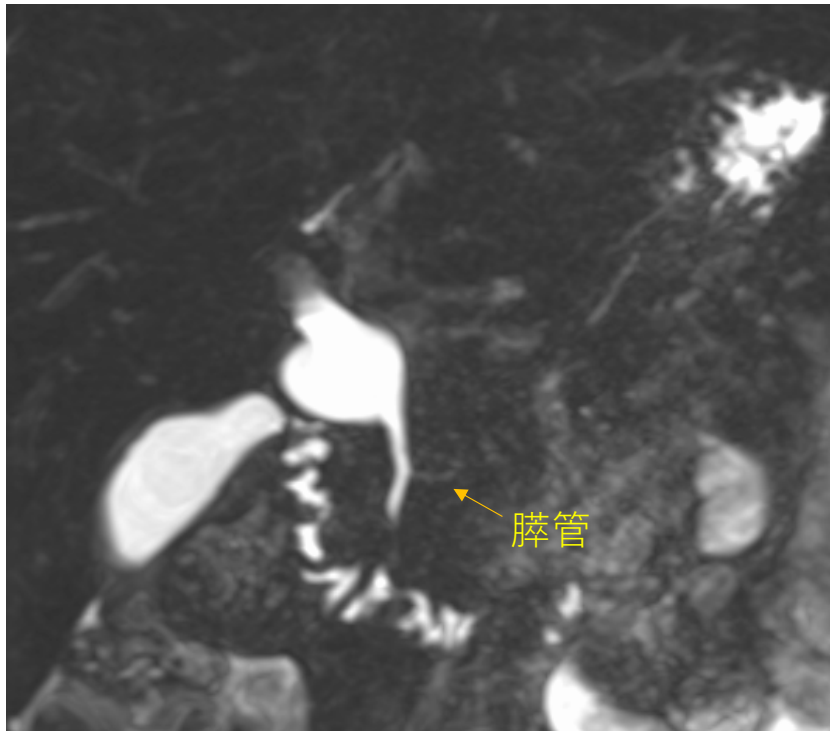


中性pH領域でのみ電気結結合が存在することの証拠

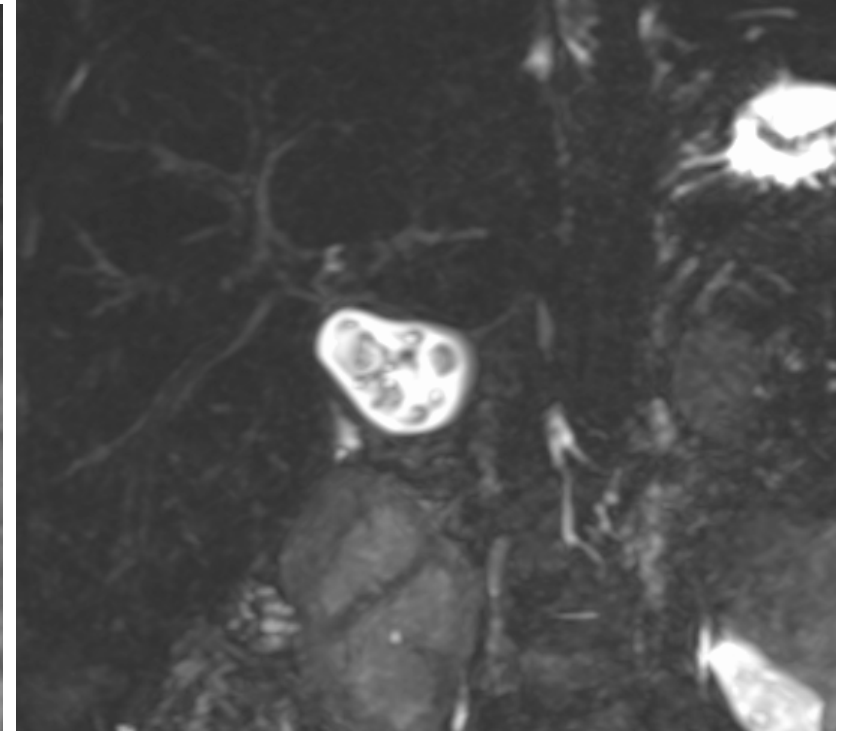
蛋白栓はどこでできるか？

- 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

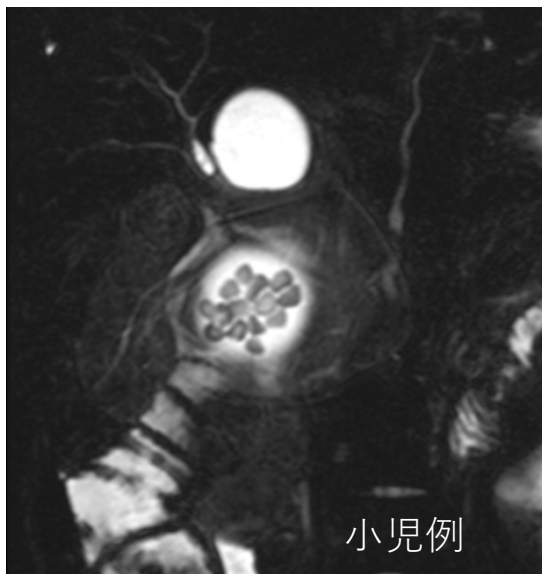
医学において、例外のない
学説はない。



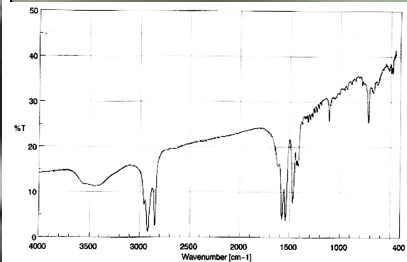
蛋白栓以外の発症機序

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）

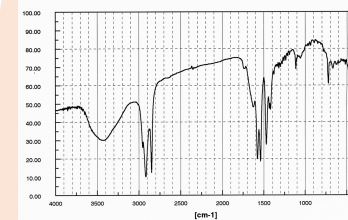


陰影欠損の形がそろっている。
蛋白栓は不均一(P174)で変形しやすい(P142)

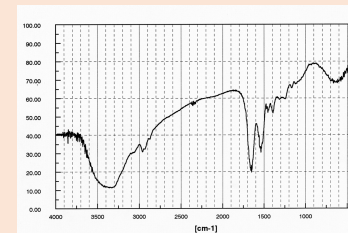


赤外線吸収スペクトラム
→脂肪酸カルシウム

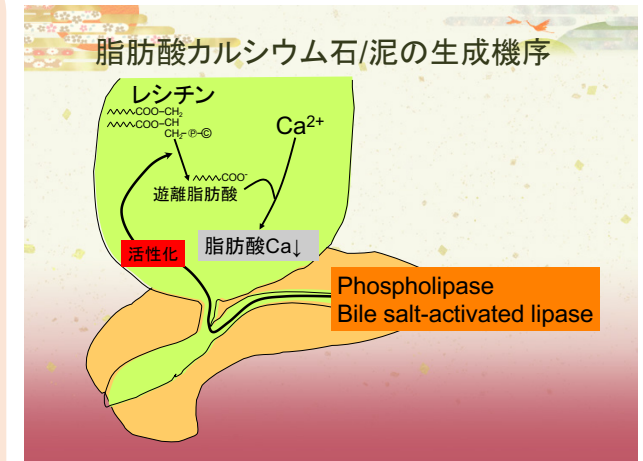
cf. 標準物質のスペクトラム



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

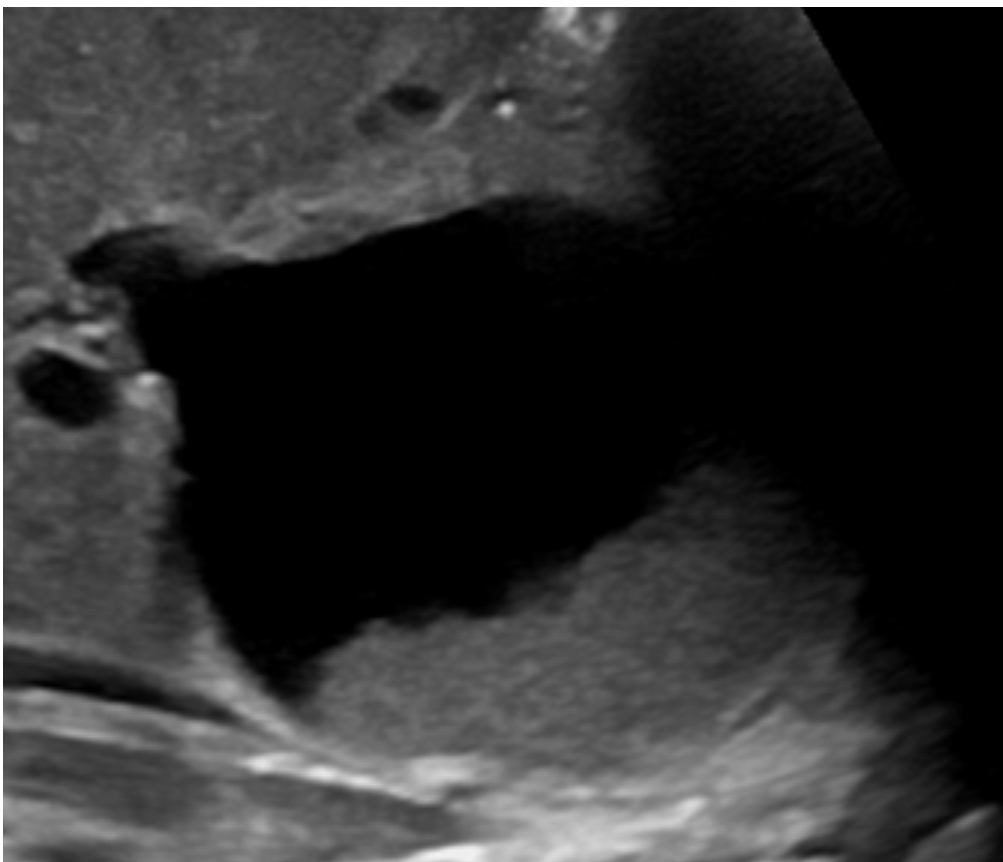
胎児エコー，胆管嚢胞として発見される

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

