

目次

・ 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

・ 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

・ 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

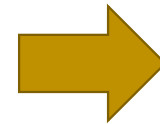
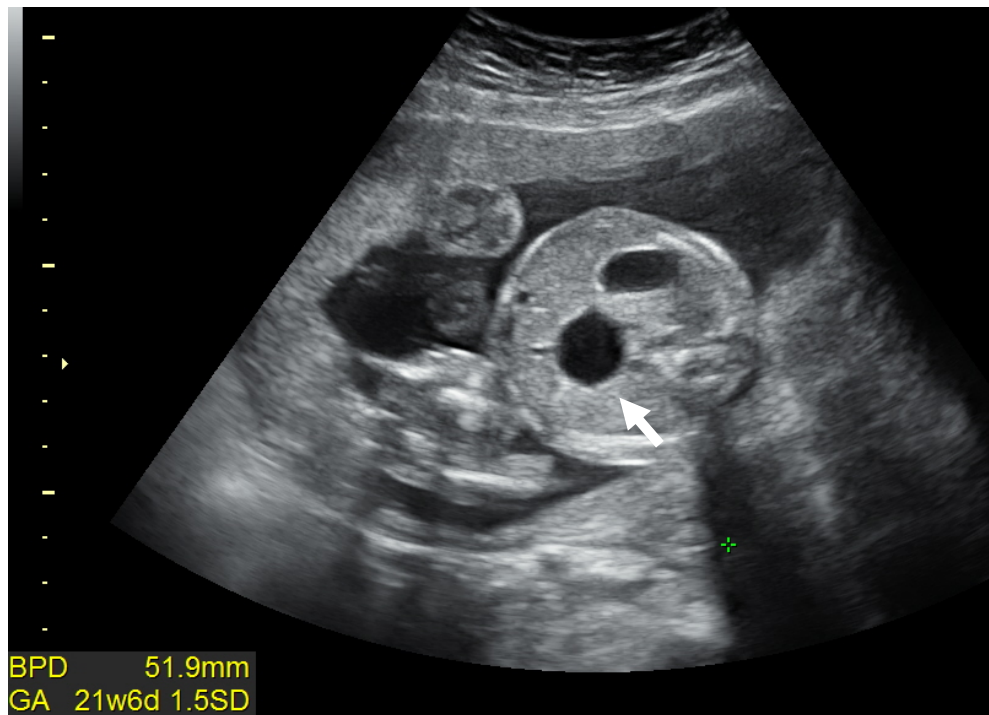
- 非拡張症型合流異常 P58-69
- 治療 P70-85
- 手術後合併症 P86-97
- 膵・胆管高位合流 P98-100

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



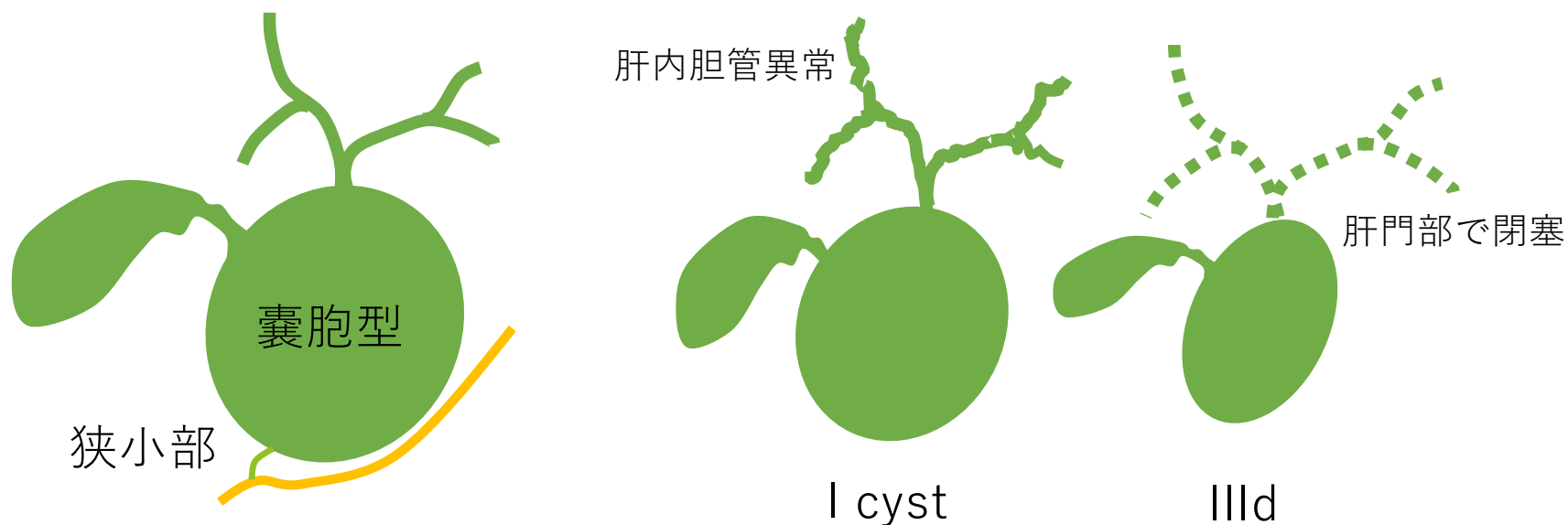
? 先天性胆道拡張症

? 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

先天性胆道閉鎖症

必ず肝線維化

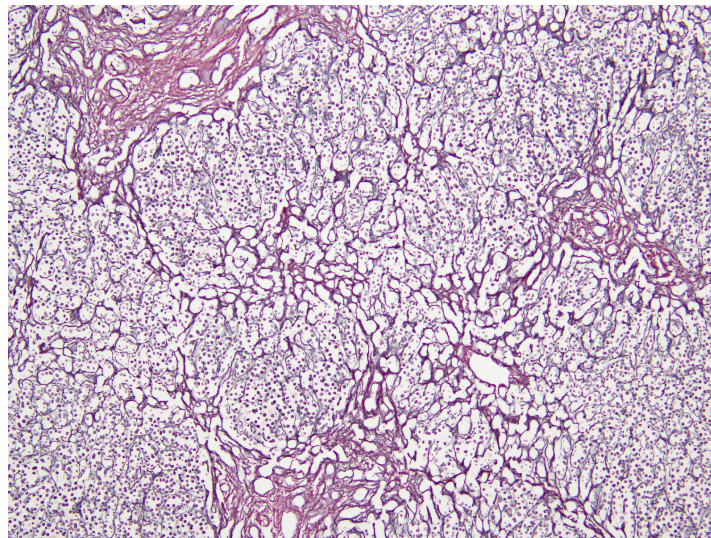
→閉塞による新生児・乳児期早期に特有のcholangiopathy

出生前診断/早期乳児期発症の拡張症と肝線維化

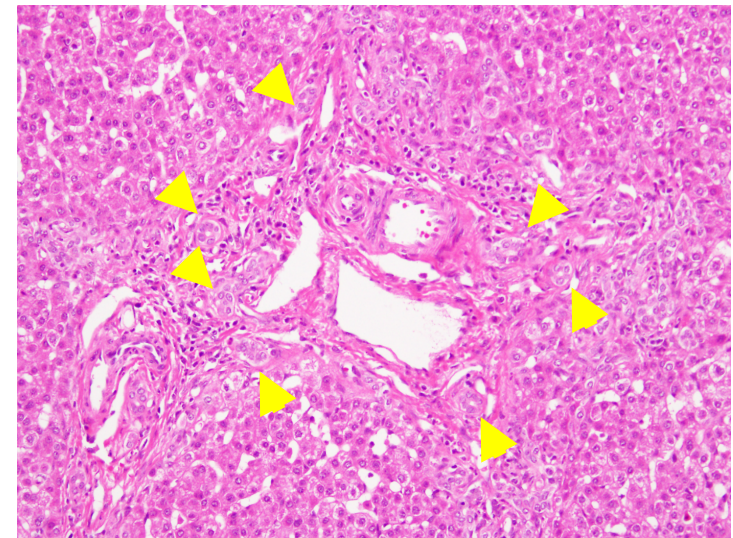
- 肝線維化が多いことが知られる。
- 無症状でも線維化することがある。
- この線維化はほとんどが可逆的で、胆管切除後に改善する。

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

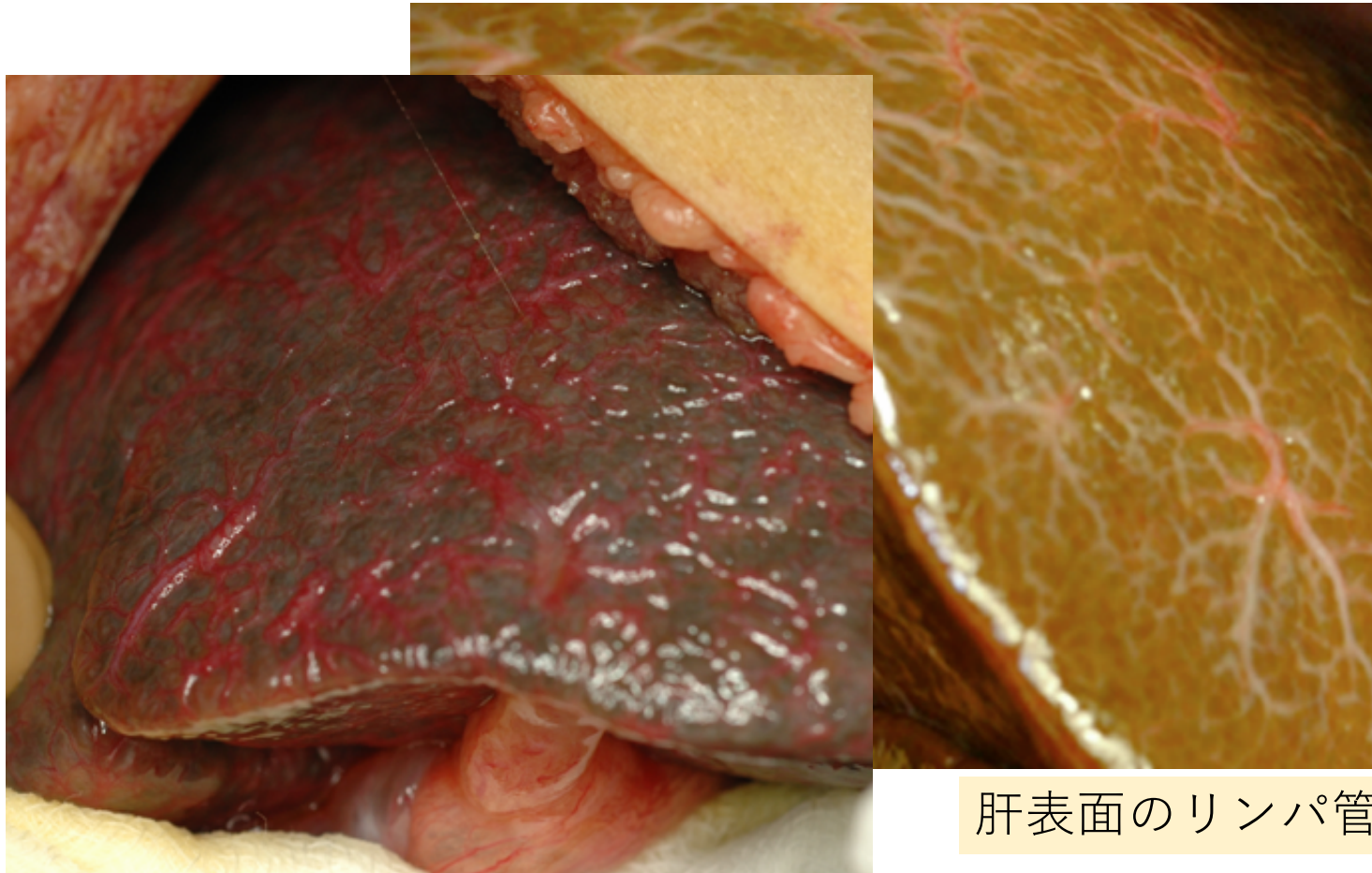


架橋あり F1-2

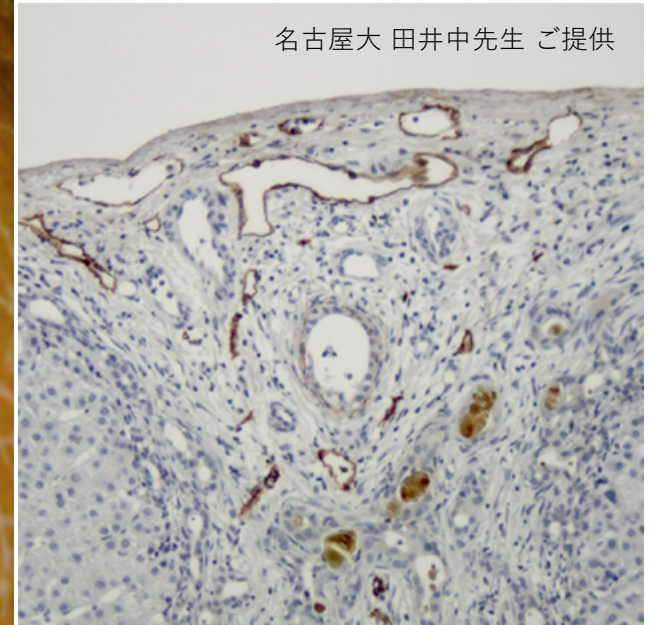


偽胆管増生

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



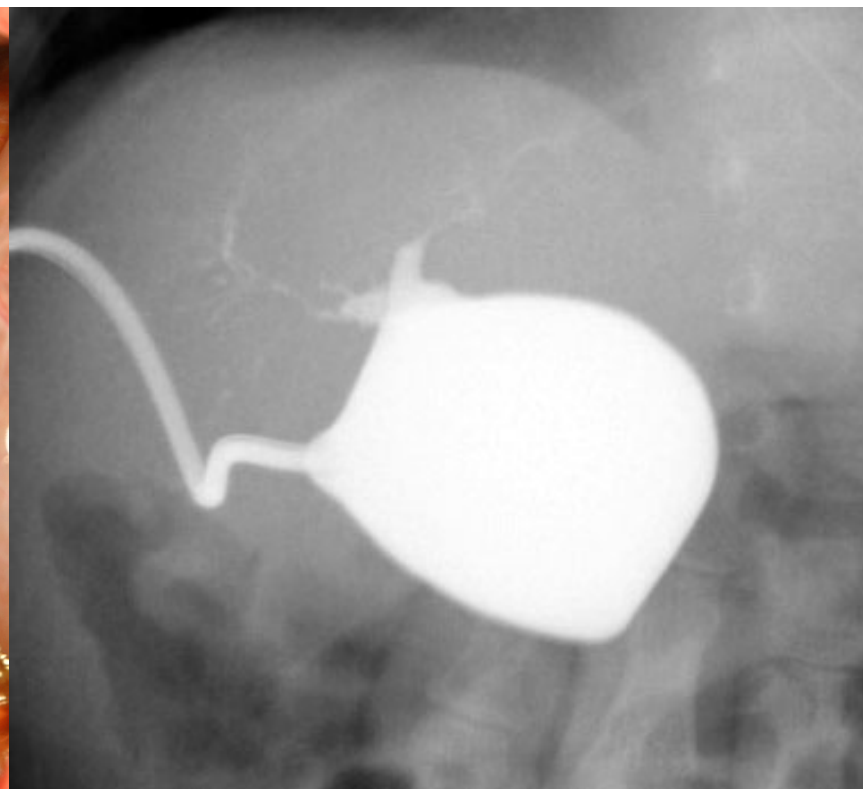
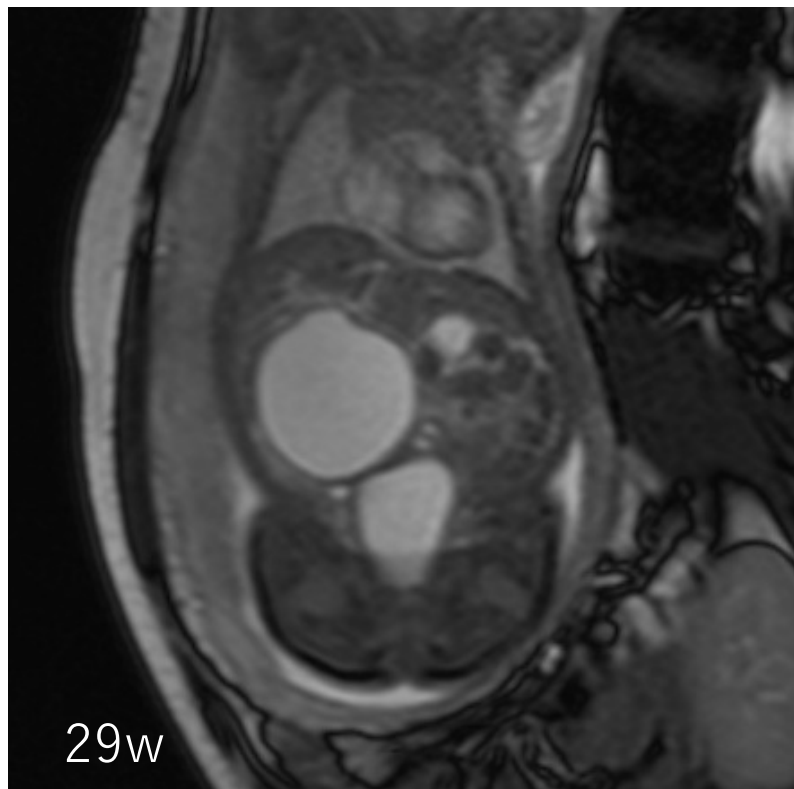
肝表面のリンパ管と伴走血管怒張

症例 48

胆道閉鎖 I cyst

まきびしサイン

肝内胆管が樹枝状



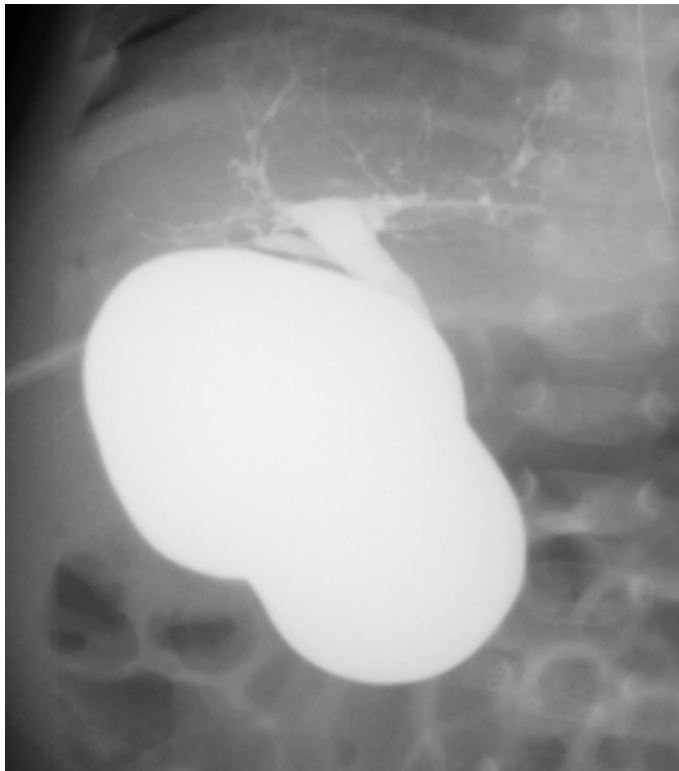
十二指腸へ流出なし 185

胆道閉鎖 I cyst

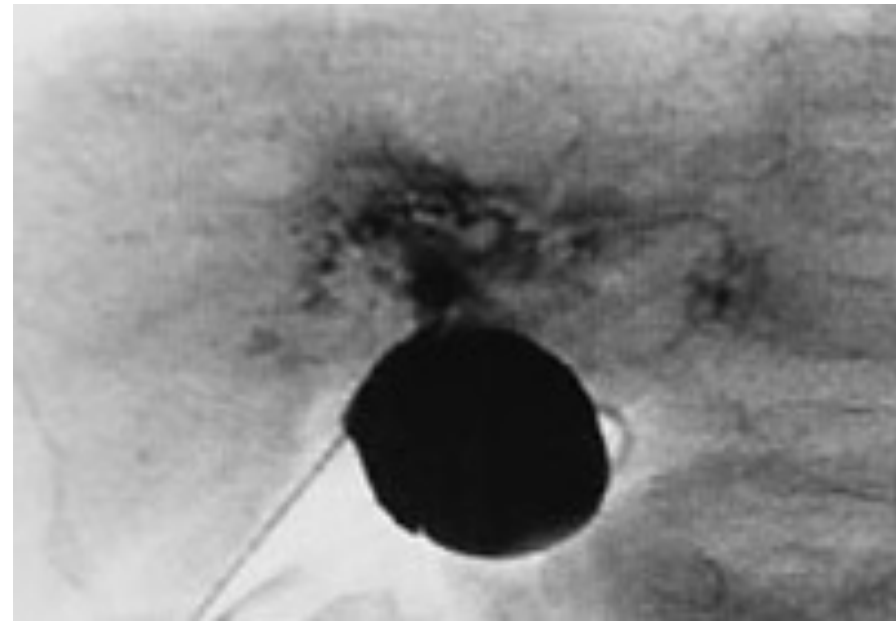
胆道造影で

- 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



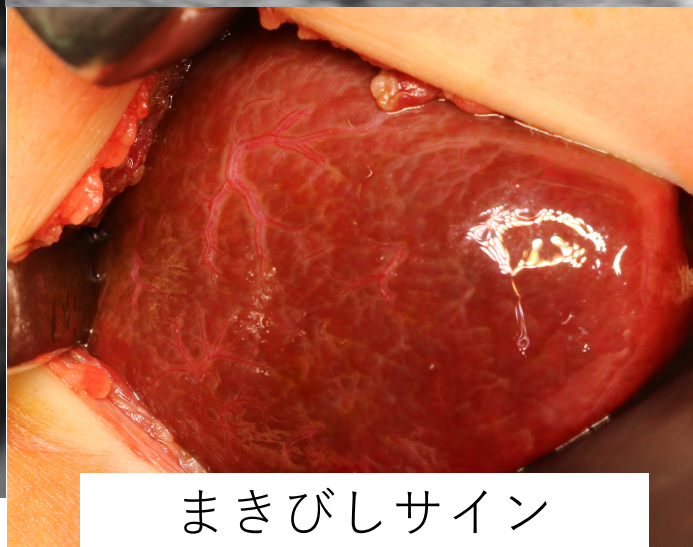
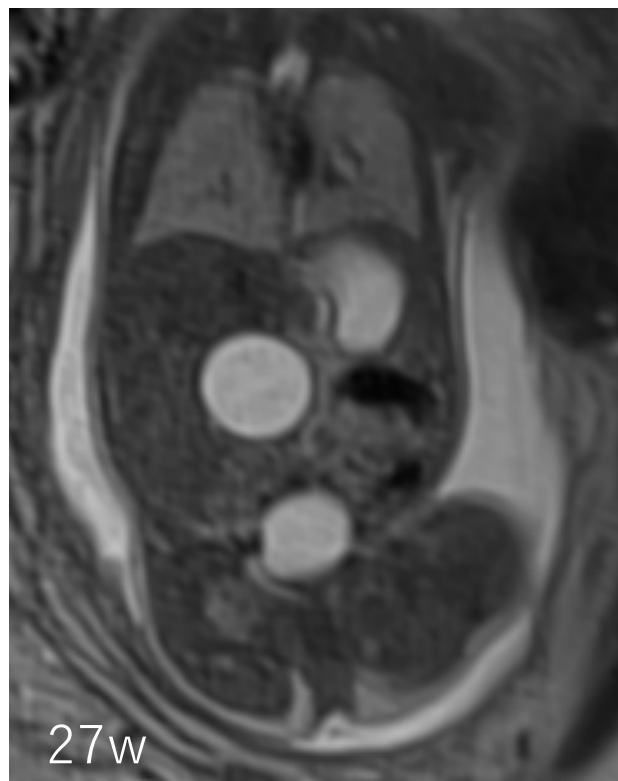
雲霧状 cloudy type



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

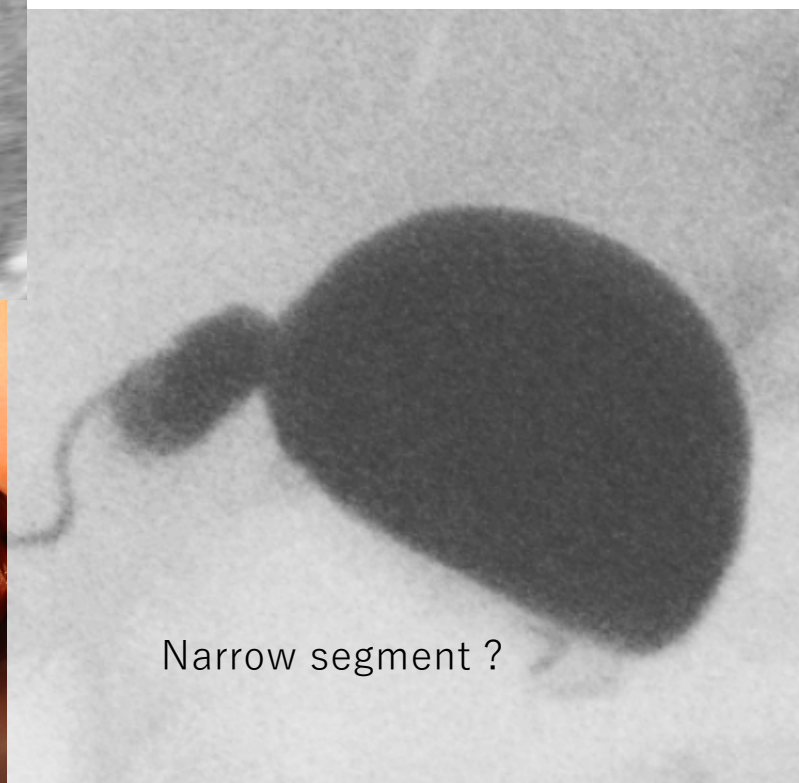
症例49

胆道閉鎖 III d



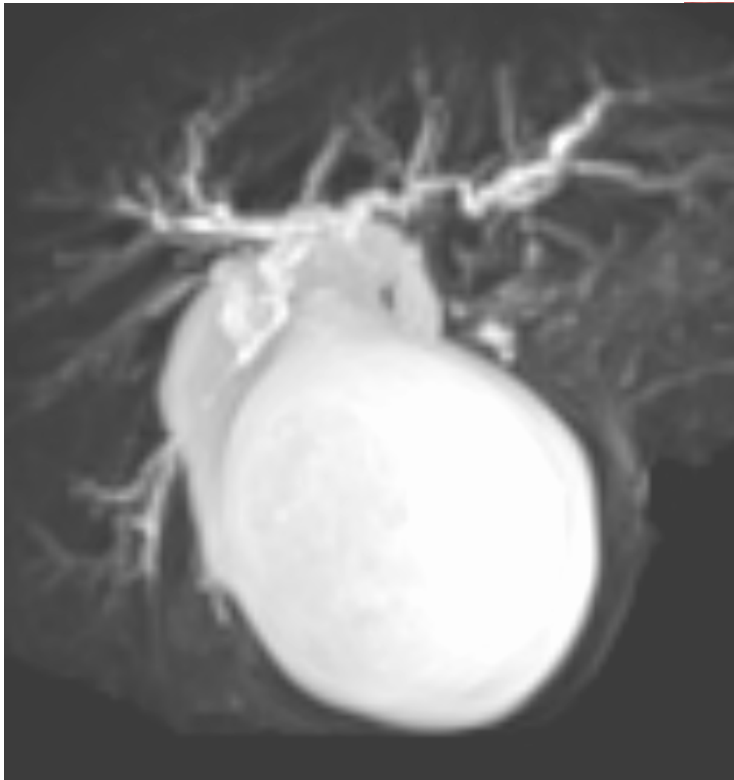
肝門部胆管閉鎖して
葛西手術が必要

上流も下流も造影されない



症例 50

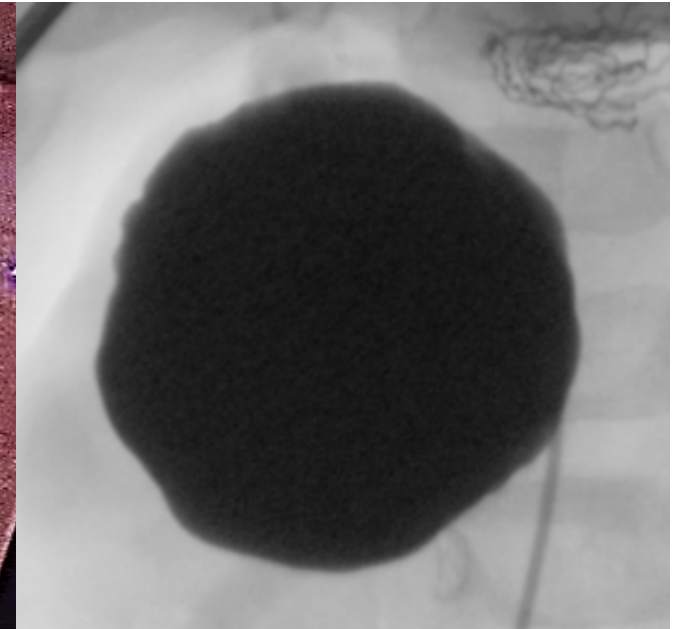
先天性胆道拡張症 Ia > 胆道閉鎖症 | cyst



肝内胆管ほぼ正常



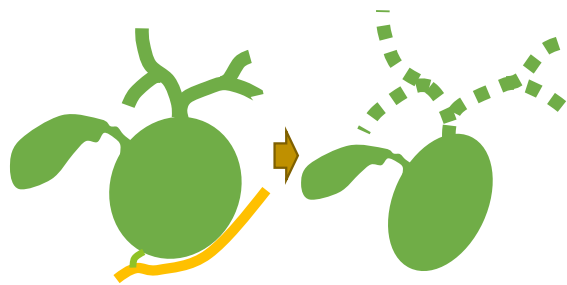
まきびしサイン



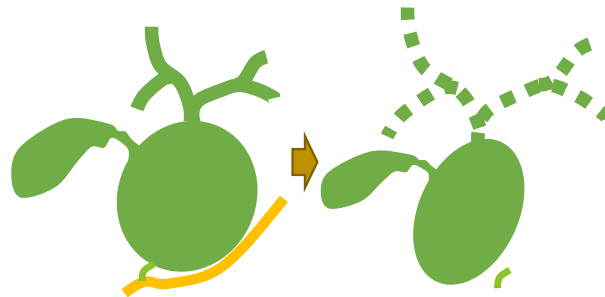
十二指腸への交通なし

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



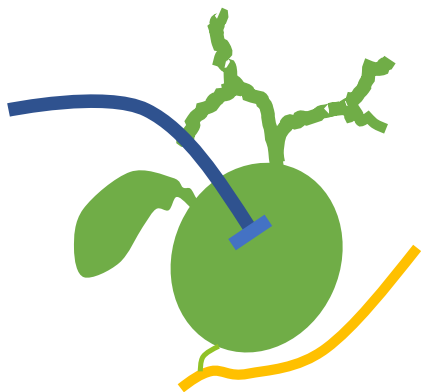
拡張症 → III(d)
Caponcelli E, et al.
J Pediatr Surg 2008;43:1619



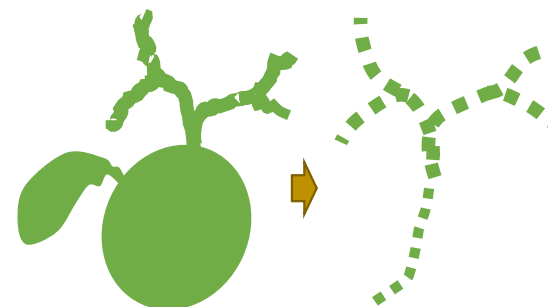
拡張症 → III(d) (NS+)
Koshinaga T, et al.
BMC Pediatrics 2018;18:158



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

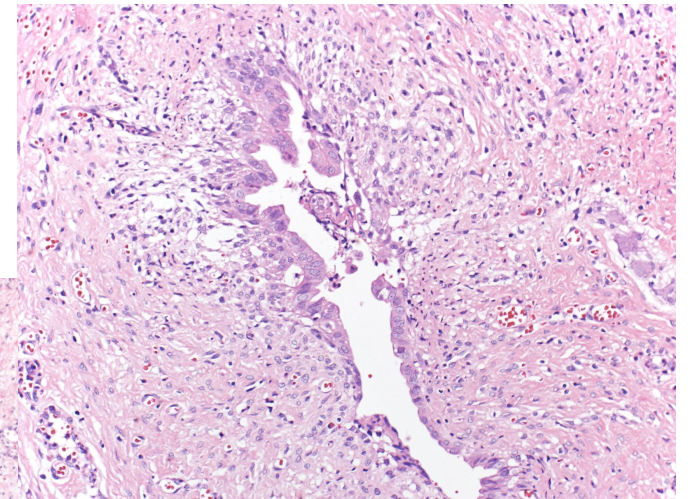


I cyst → III(d)

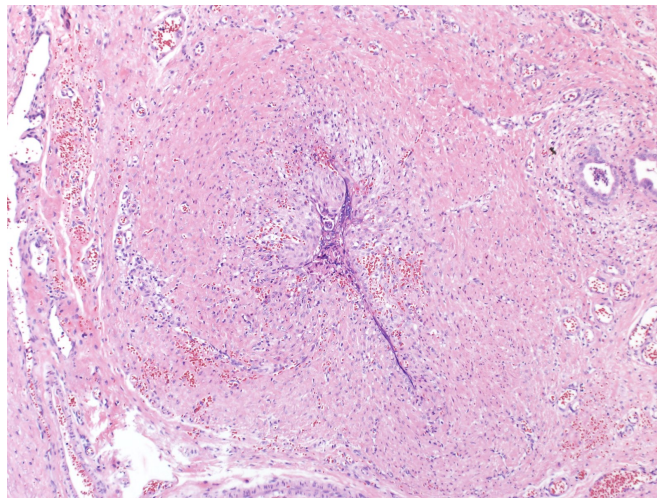
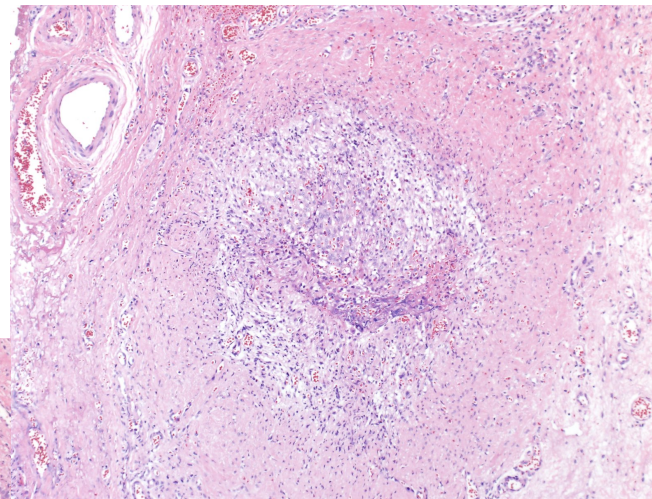
中田ら. 日小外会誌2000;36:332
Fujishiro J, et al.
Pediatr Sur Int 2005;21:116
河崎ら. 日小外会誌2009;45:729
Masumoto K, et al.
Pediatr Sur Int 2011;27:99
小田嶋ら. 日小外会誌2016;52:1042

III d型の肝門部索状物の病理

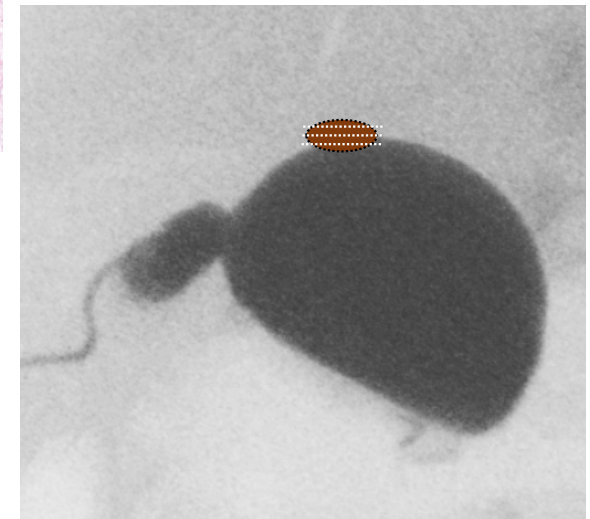
閉塞は下流から上流へ向かう？



上流



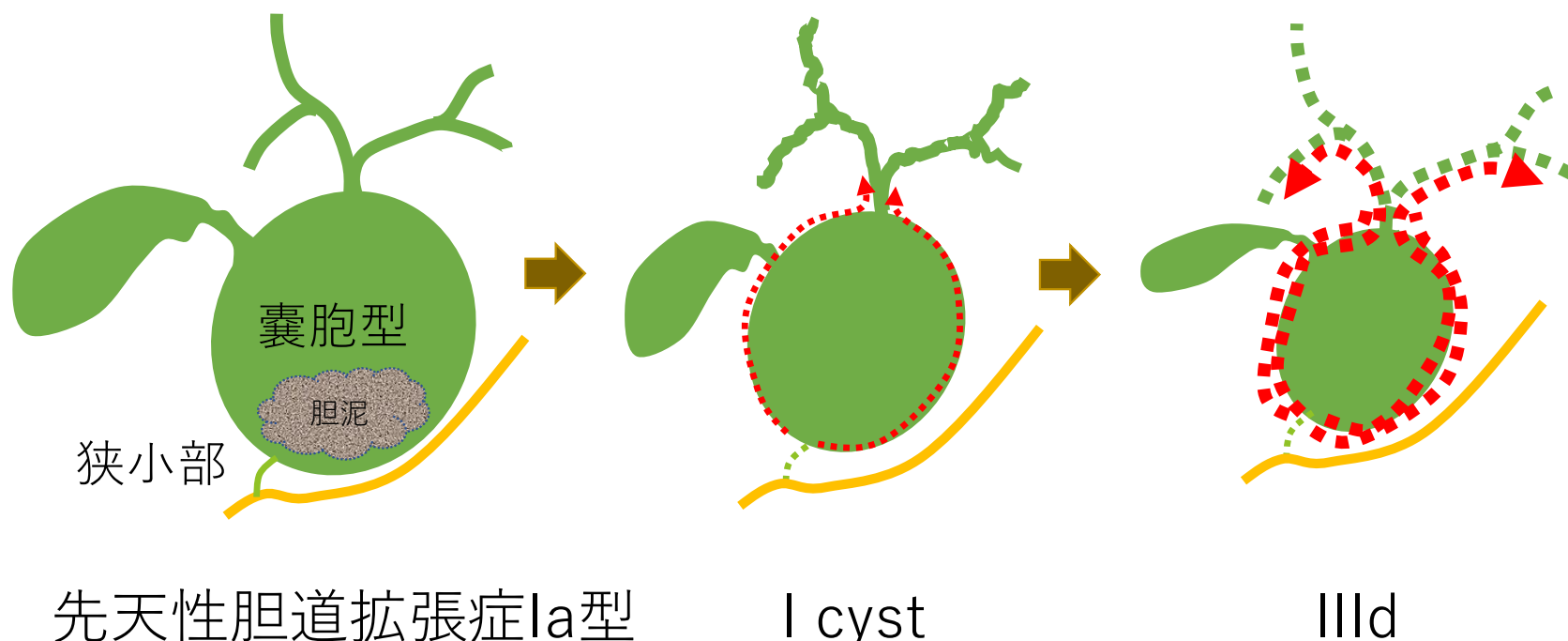
下流



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

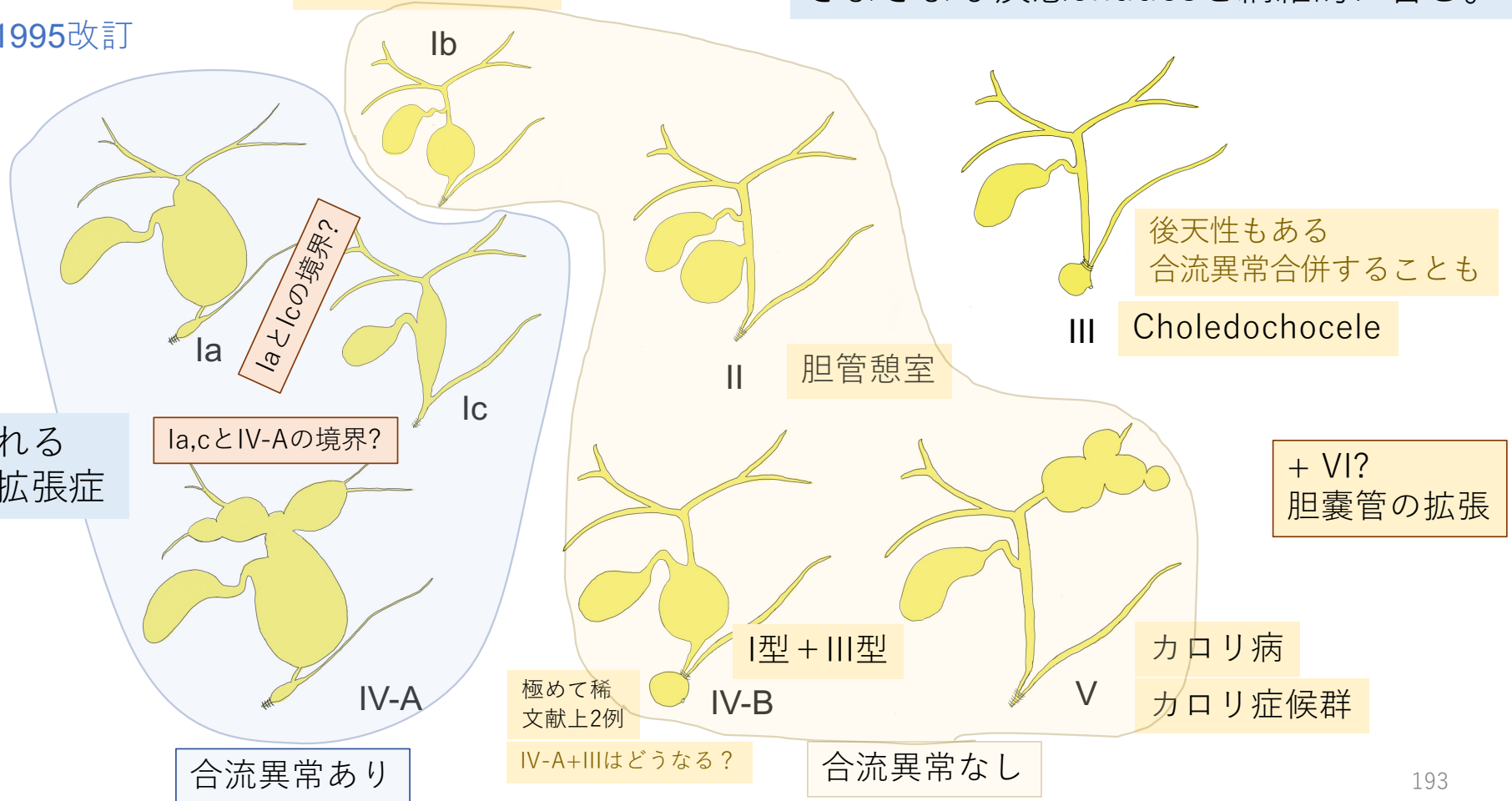
1977, 1995改訂

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

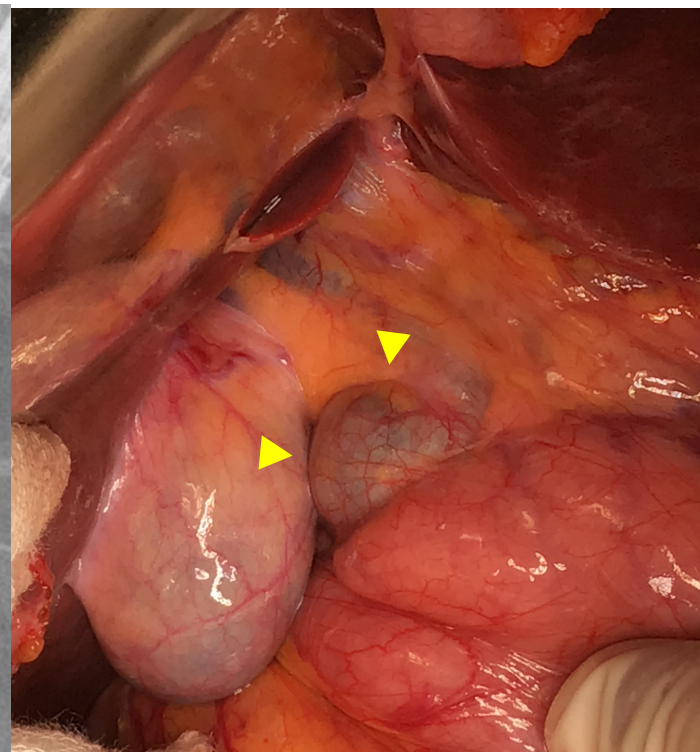
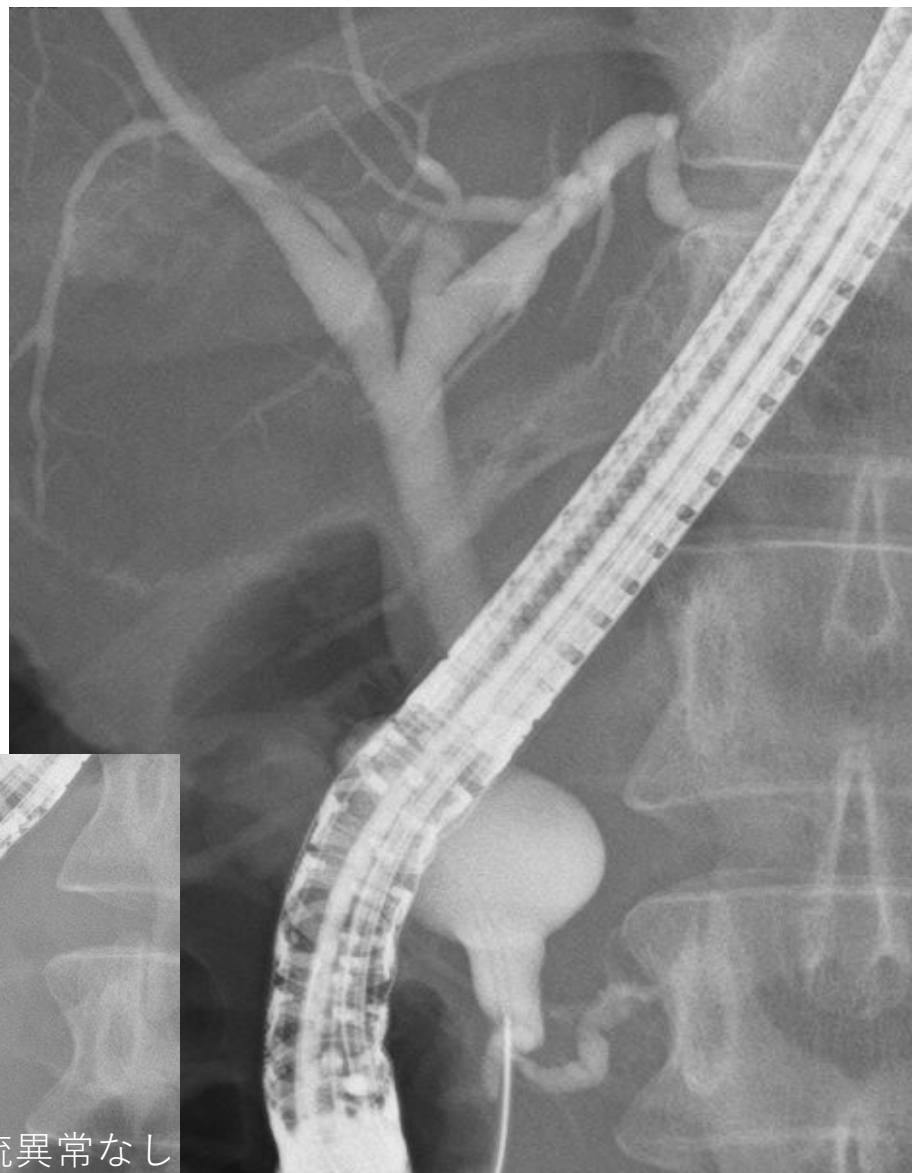


症例 51

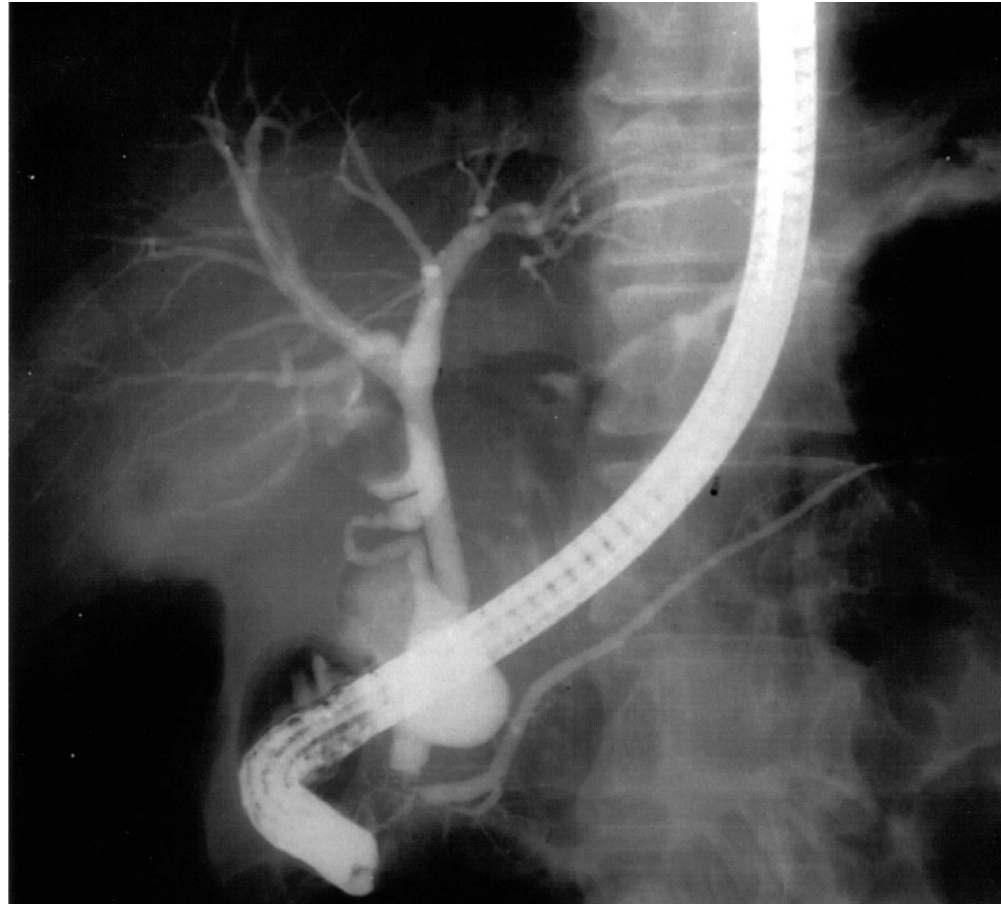
戸谷Ib型

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

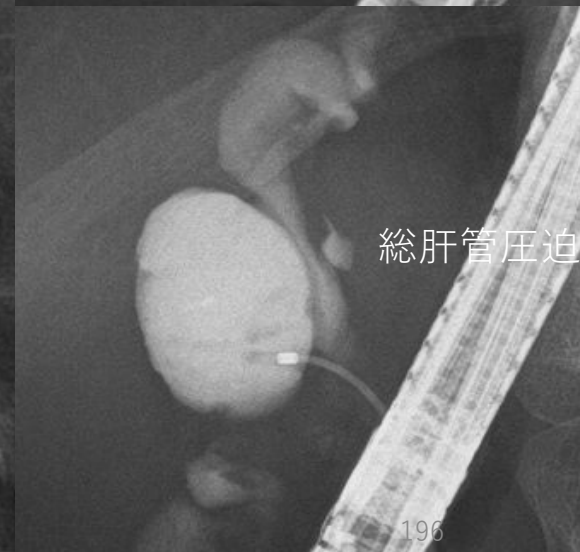
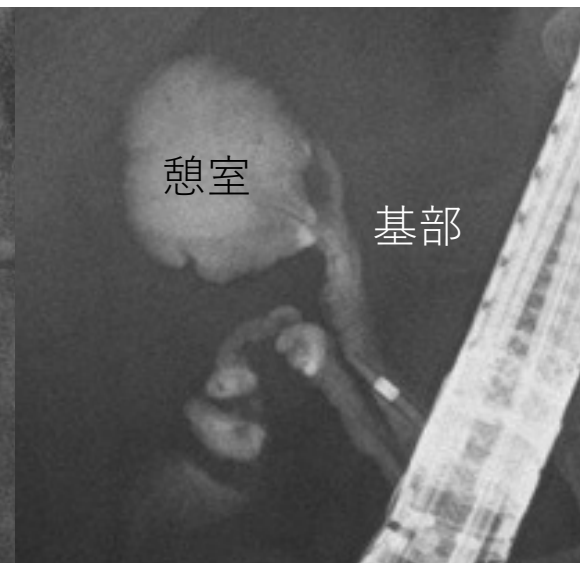
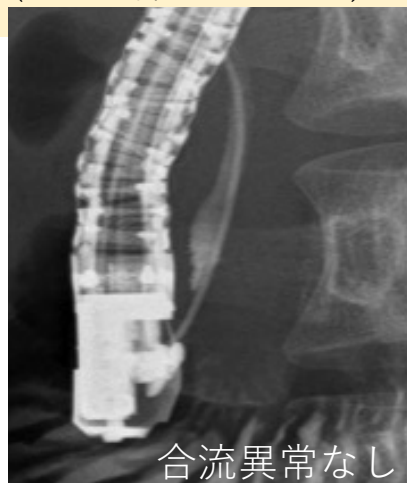
症例52

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

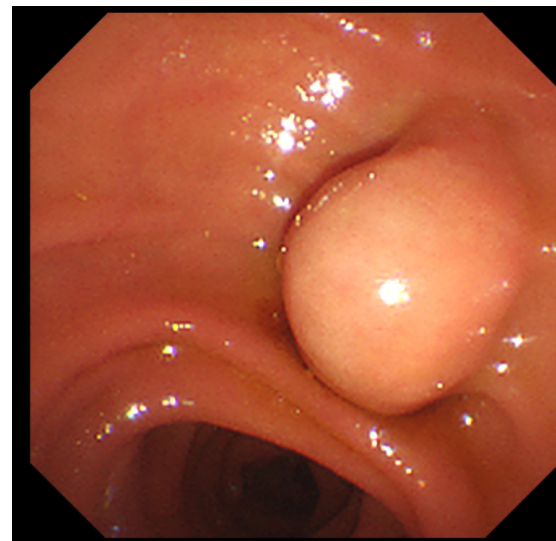
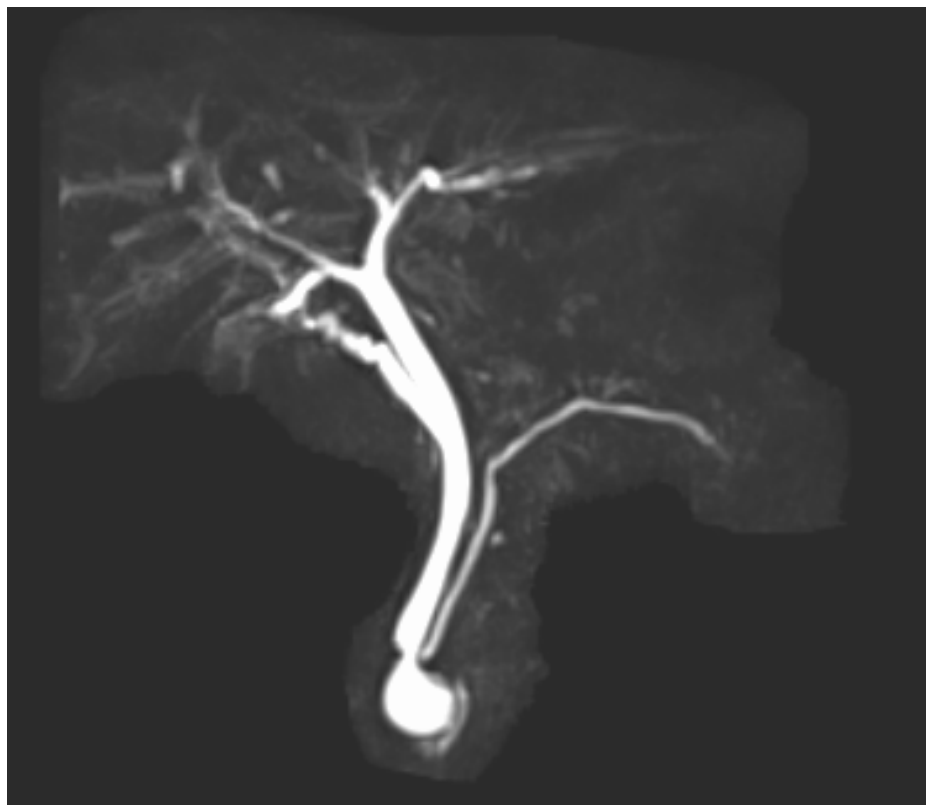
憩室による総肝管圧迫
閉塞性黄疸と肝内胆管拡張

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

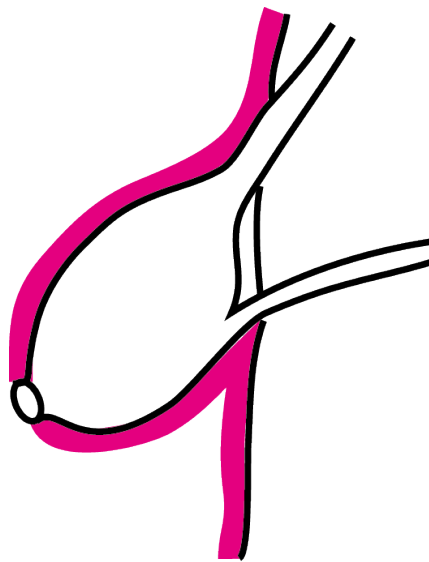
60代男性 逆流性食道炎の内視鏡時に偶然発見 無症状経過観察

Choledochocelesの分類

神澤ら 胆道2002;16:26-32

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

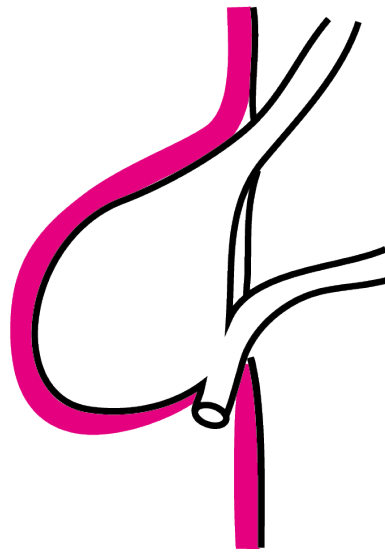
後天性も含む
合流異常があってもよい



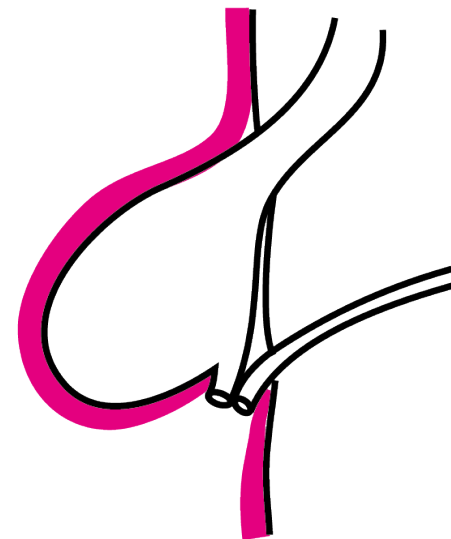
共通管拡張型



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