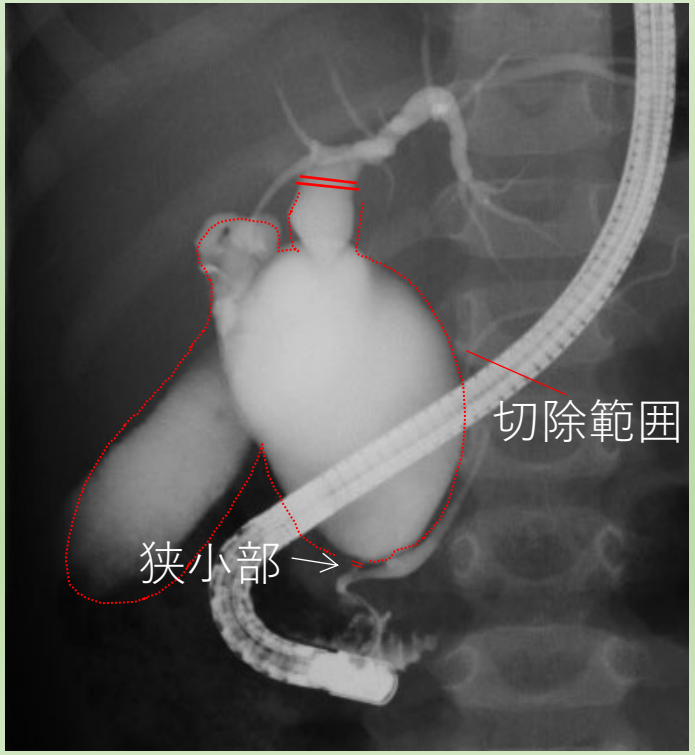
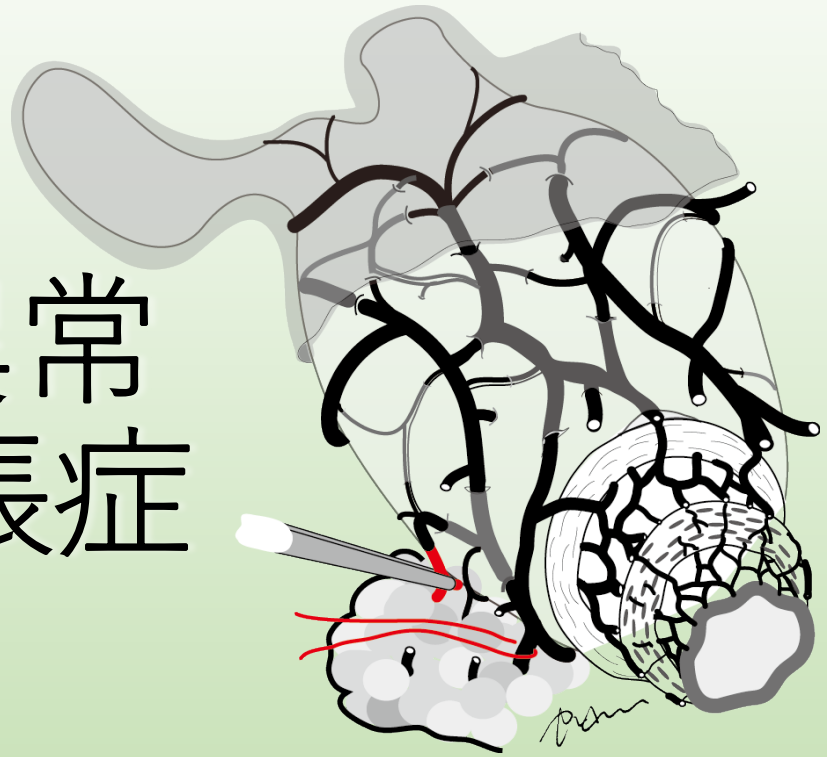
膵・胆管合流異常
先天性胆道拡張症
アトラス





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 健一朗	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	徳島市民病院外科
＜旧メンバー＞		
委員	三好 広尚	藤田医科大学ばんたね病院消化器内科
委員	諸冨 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冨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　金子健一朗

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
  - 合流異常は基本的に無症状 P15
  - 治療 P16
  - 合流異常と胆道癌 P17, 18
  - 拡張症の手術 P19
  - 用語について 3 P20
- 基礎編
  - 病態・診断・分類 P21–40
  - 先天性胆道拡張症とは？ P41–48
  - 先天性胆道拡張症の典型例 P49–58
  - 非拡張症型合流異常 P59–70
  - 治療 P71–86
  - 手術後合併症 P87–98
  - 膵・胆管高位合流 P99–102

• 発展編

- 戸谷分類 曖昧な境界　P103–118
- 非拡張型合流異常
  - 定義　P119–129
  - 小児の病態と治療　P130–137
  - 成人の病態と治療　P138–147
- 複雑に見える合流異常
まれな合流異常　P148–152
- 共通管と狭小部　P153–162
  - 合流異常の発生論 P161–162
- 胆管拡張の原因は膵液逆流？　P163–171
  - 胆道拡張の四ツ柳説 P171
- 小児の病態
  - 蛋白栓の形成機序　P172–182
  - 蛋白栓以外の発症機序　P183–187
- 成人の病態
  - 発癌機序
- 先天性十二指腸閉鎖と合流異常
- 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　P188–199
- 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　P200–206
  - Ib型　P202–203
  - II型 Diverticulum　P204
  - III型 Choledochocele　P205–206
  - IV-B型 本当に存在？
  - V型 Caroli syndromeとCaroli disease

導入編

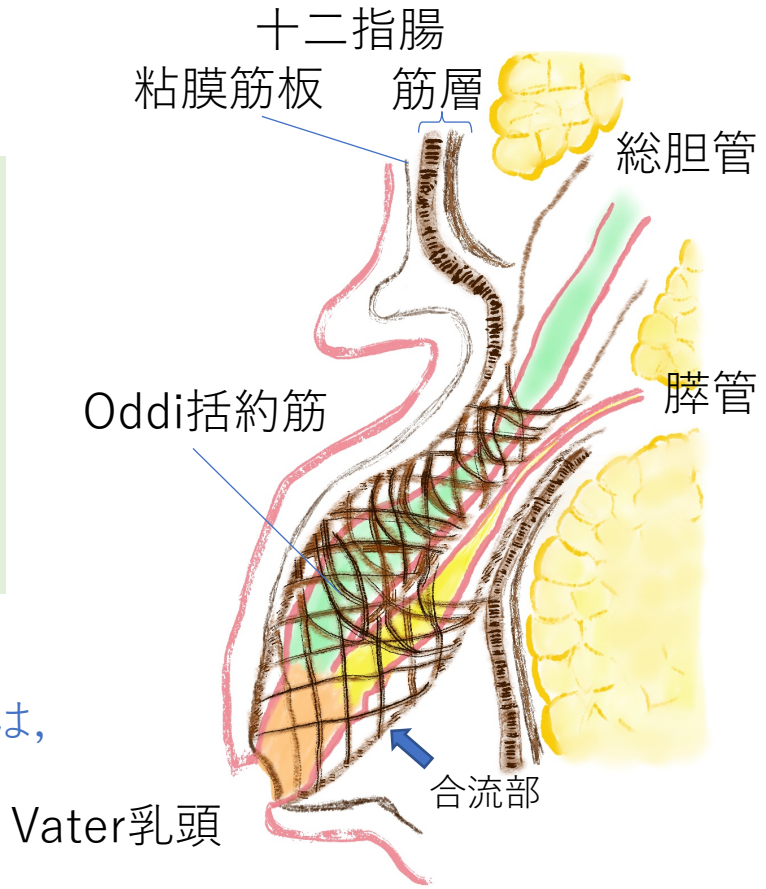
初版2021.9, 改定2024.9, 2026.9

膵･胆管合流異常とは？

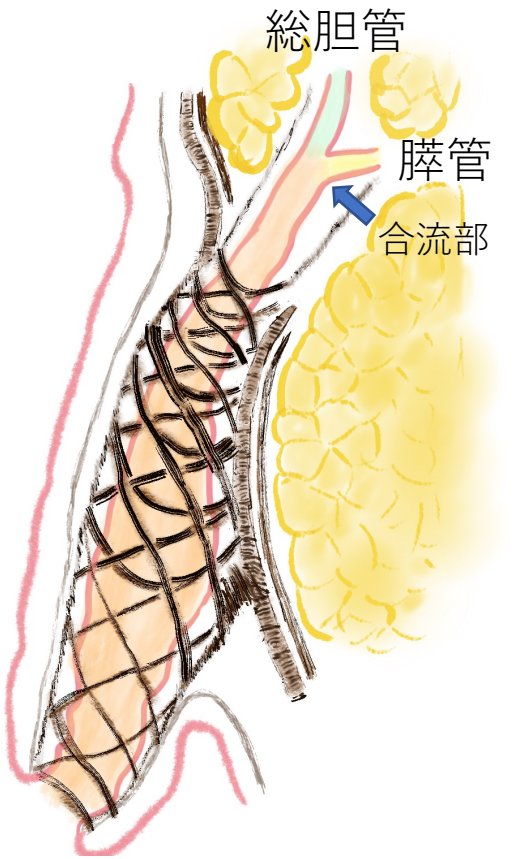
定義

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



正常



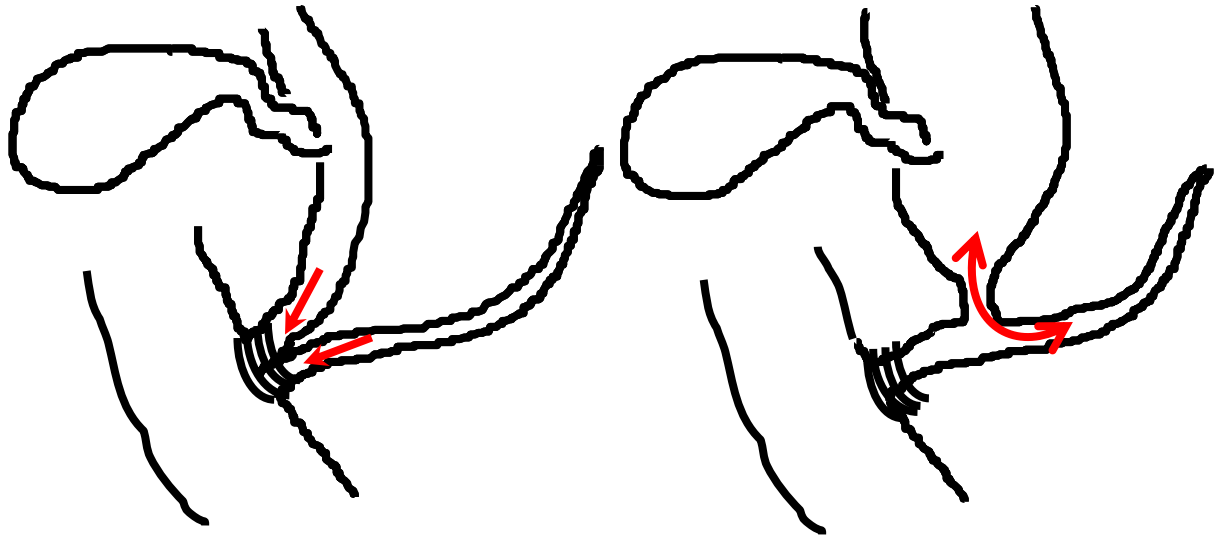
膵･胆管合流異常

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。



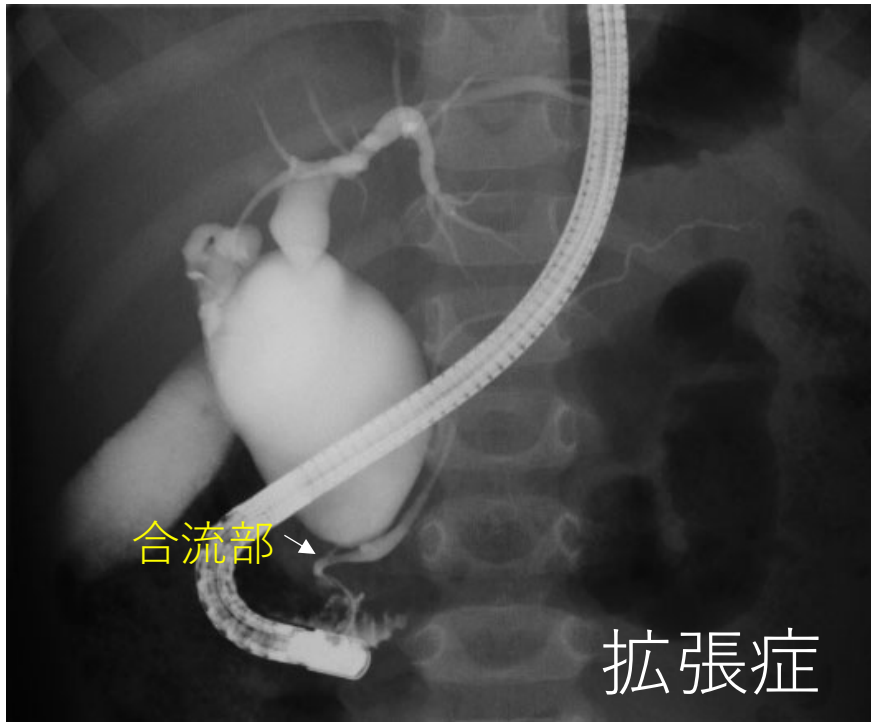
正常　　膵･胆管合流異常

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、現在は否定的意見が主流。
➡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 は黄疸と腫瘤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。

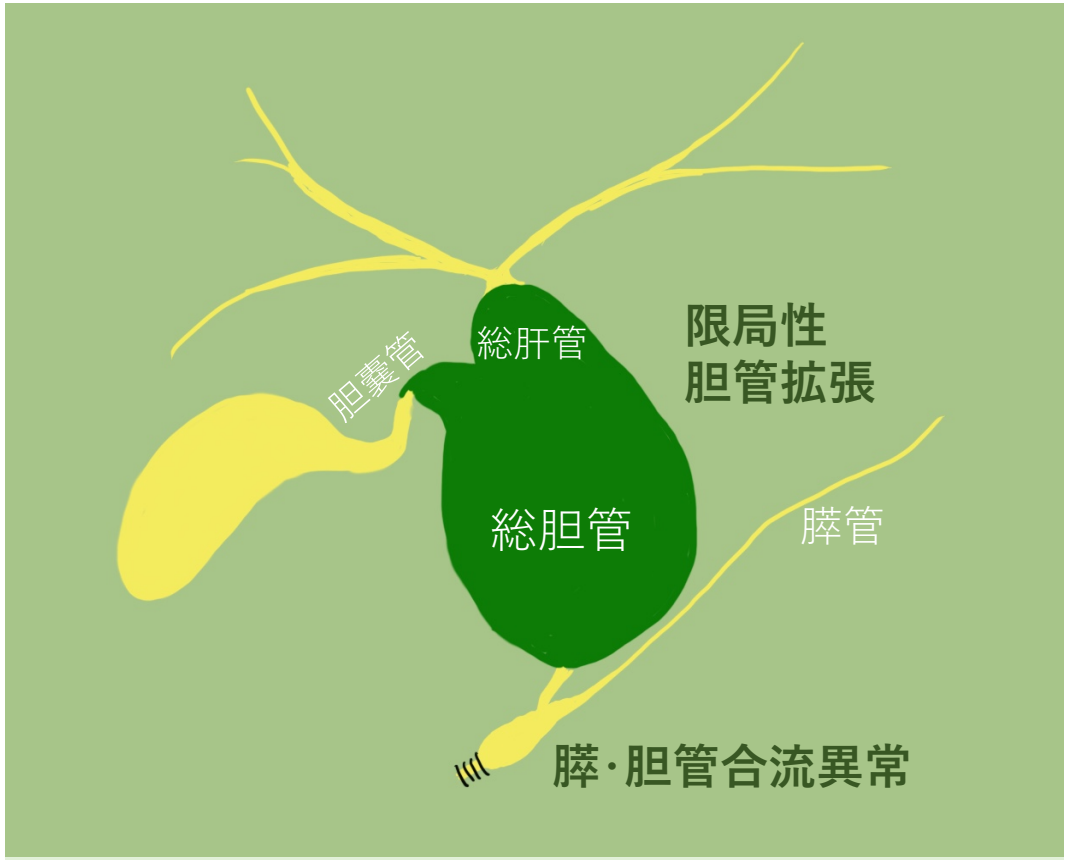
先天性胆道拡張症とは？

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



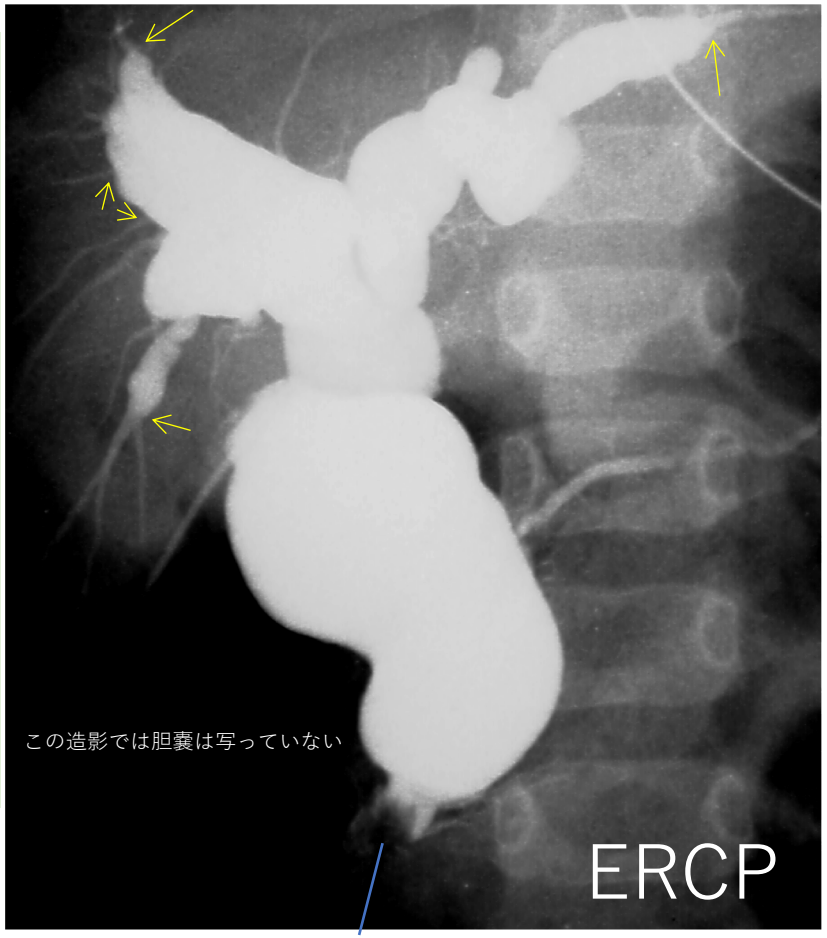
図で総肝管や胆嚢管起始部まで拡張するが,
総肝管より上流の胆管や胆嚢は拡張していない
（限局性の拡張）。

胆管の限局性の拡張→先天性

胆管拡張が肝内まで及ぶ場合でも拡張の範囲は限局し，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**。

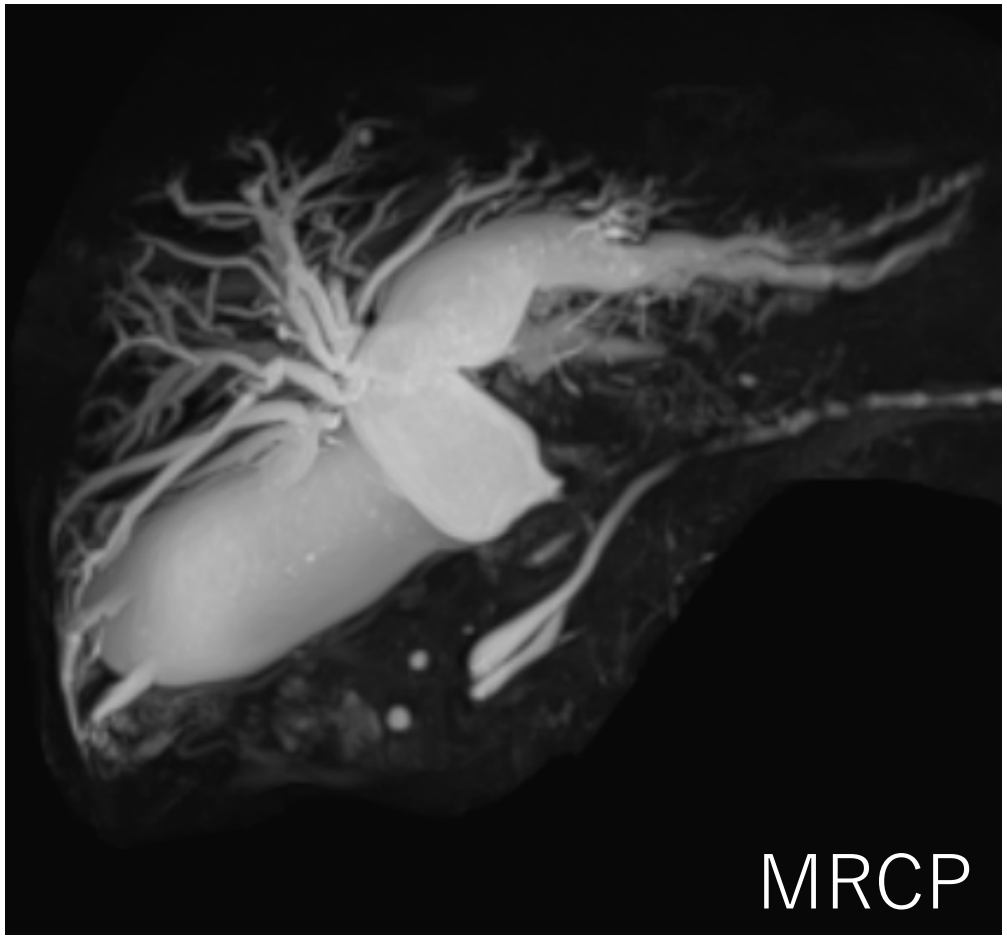
　一方，胆管癌などによる閉塞で二次性に肝内胆管拡張した場合，拡張は最上流まで及び，限局していない。総胆管の閉塞では胆嚢も拡張する(Courvoisier sign)。

先天性胆道拡張症



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年に本研究会は**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

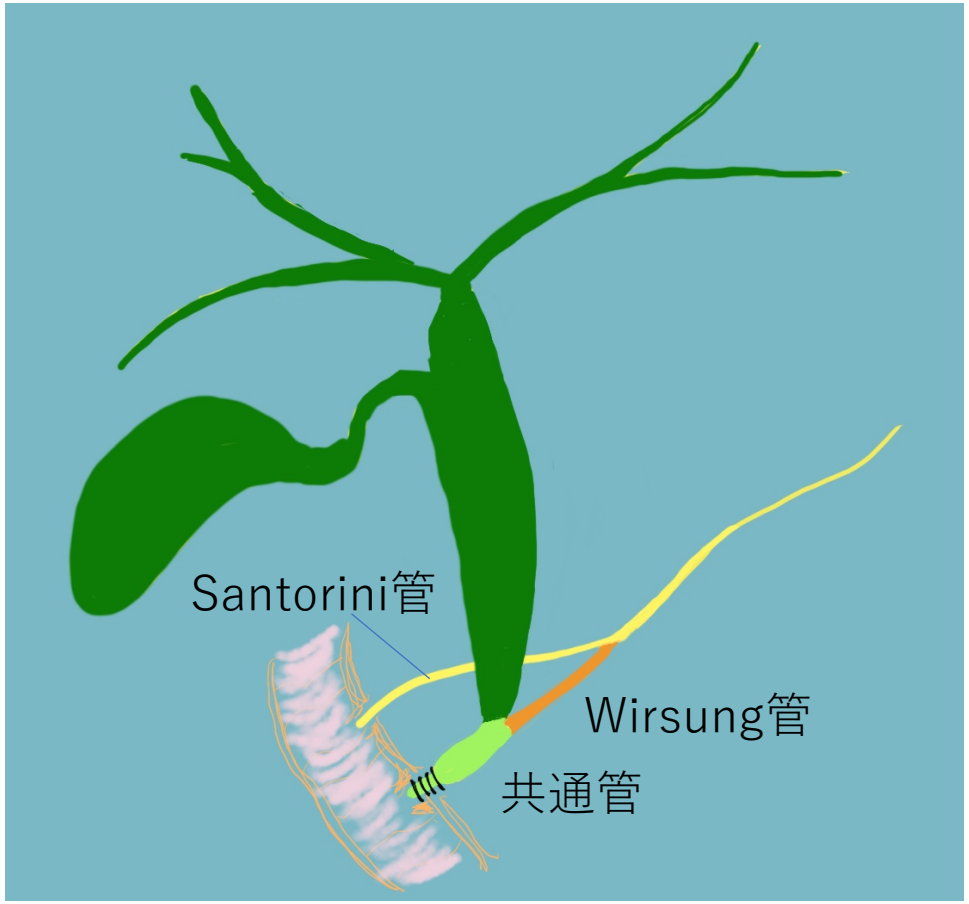


△　Choledochal cyst

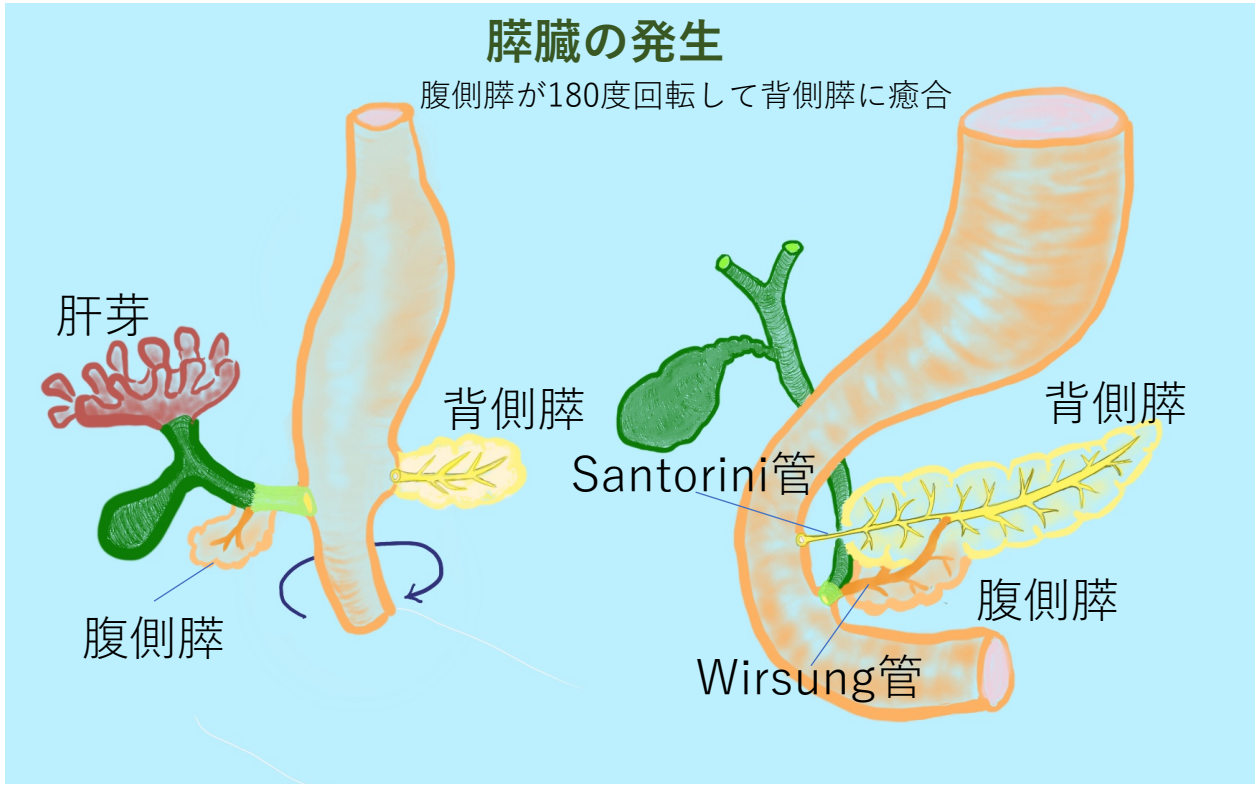
英語圏では広く用いられているが，合流異常を伴わない他疾患や
先天的に胆管が拡張するが成因の異なる他疾患(Ib, II, III, V型)を
含んだ用語（→基礎編「先天性胆道拡張症とは？」）。
Choledochusは総胆管だから肝内胆管拡張のみのV型を含むのは本来おかしい。
Cystではないので、DavenportらはCholedochal Malformationを提唱。

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か？



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

合流異常だけで症状は起きない(基本 無症状)

年齢　新生児　乳児　小児　成人　老人

症状原因　Debris　Protein Plugs　Gallstones　Biliary cancers

発展編 P183-187

基礎編 P22-26
発展編 P172-182

P17,18 基礎編 P27-29



合流異常タイプ

拡張型 狭小部

拡張型 拡張共通管

拡張型 狭小部

非拡張型

拡張　非拡張型

癌も進行しないと症状はでない

⬇

P9, 基礎編 P36-40

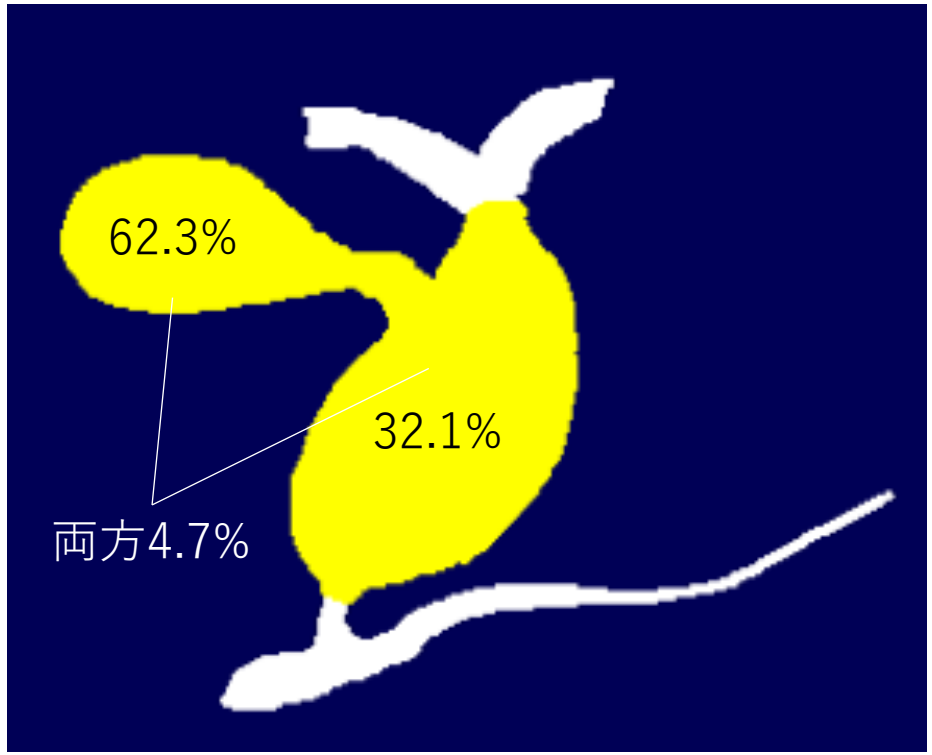
ライフステージごとに異なる発症機序

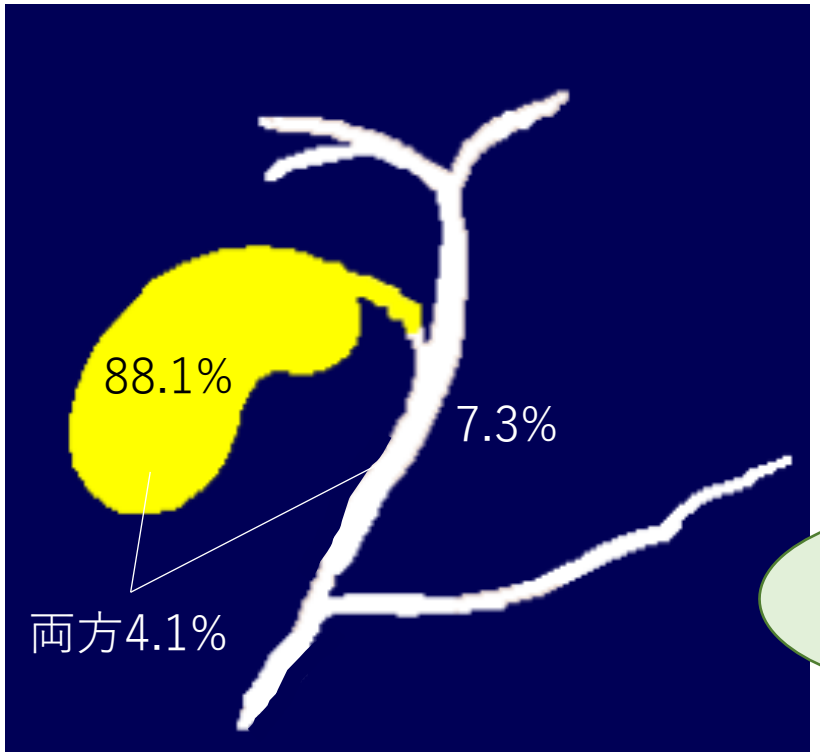
膵・胆管合流異常に対する治療

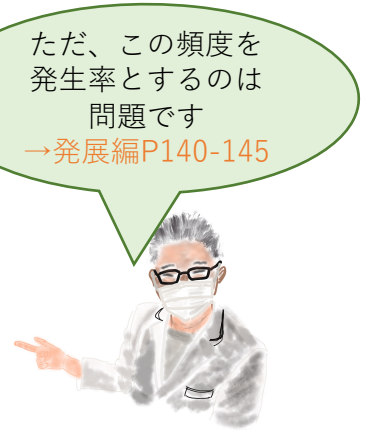
- 治療の**必要性**は？　単に形成異常だからではなく、問題を起こすから
  - 腹痛，嘔吐，黄疸などの**症状**を繰り返す（主に小児）
  - **胆道癌**が高率に発生
- **治療の目的＝症状と癌を防ぐ**
- 具体的に
  - 先天性胆道拡張症→**胆管切除**
  - 非拡張型合流異常→**少なくとも胆嚢摘出**
    胆管切除が必要かはコンセンサスなし

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%	非拡張型合流異常 42.4%
	215/997例	218/514例

合流異常がない胆道癌より10～20年若く発生

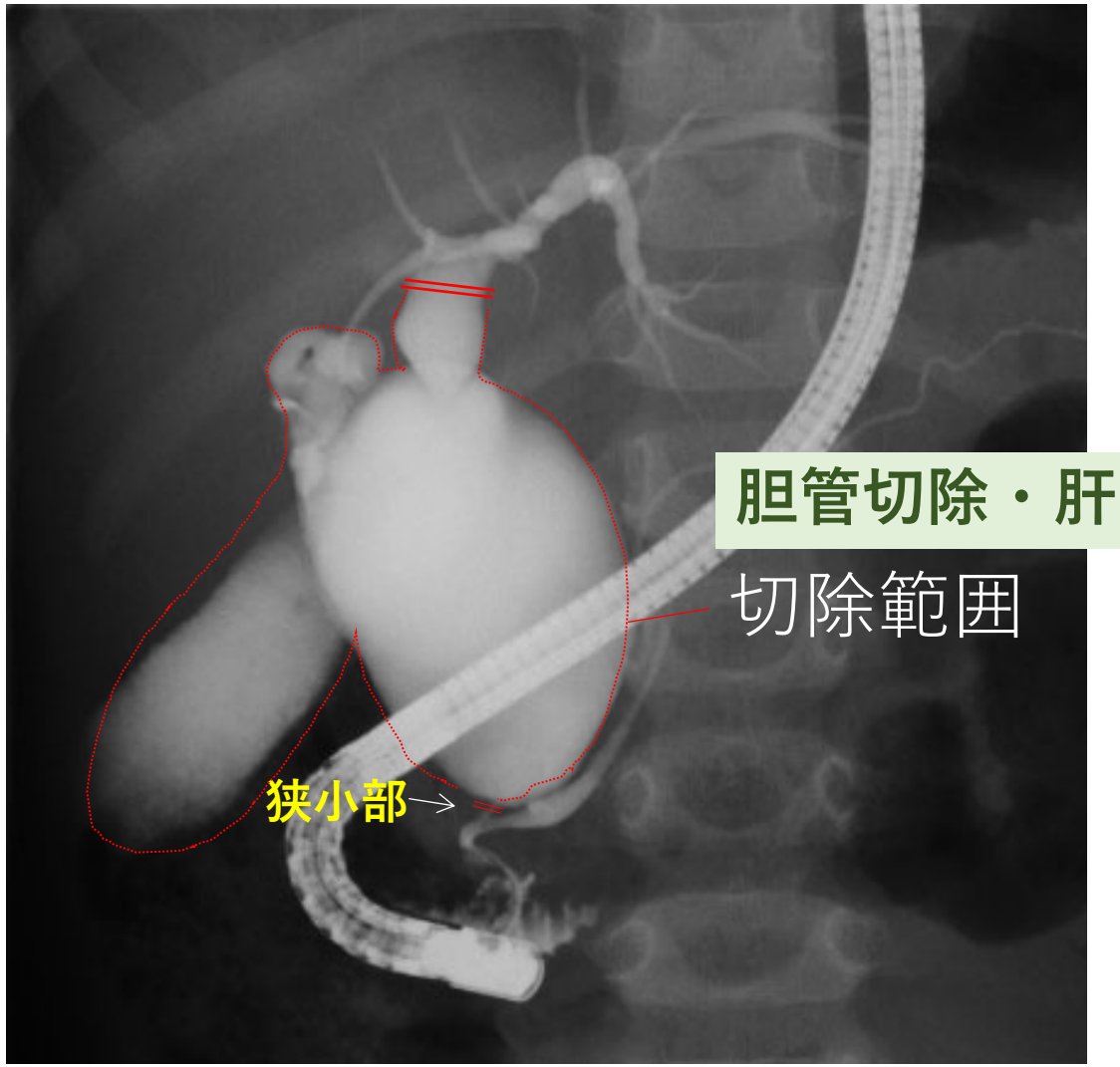
	胆嚢癌		p値
合流異常	あり	なし	
	36例	232例	
年齢	**58.9**±8.8	**69.4**±8.7	<0.01
男：女	1：2.1	1：2.9	NS

	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

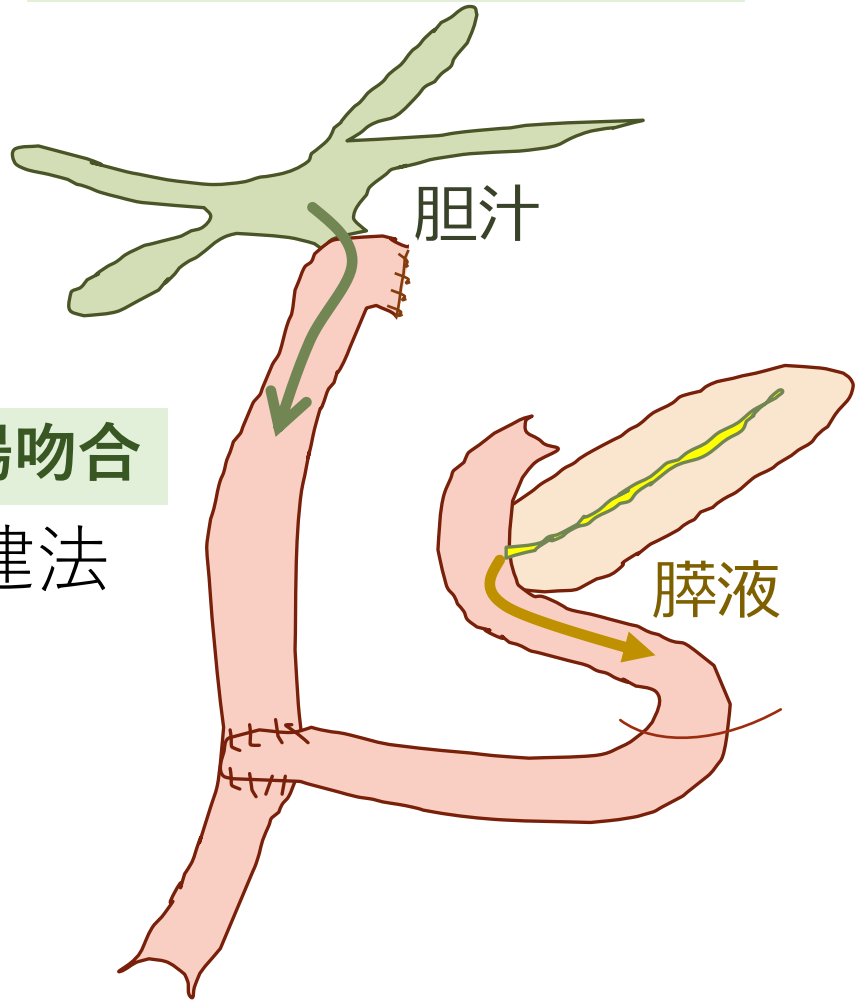
発癌母地を切除し
膵液逆流を阻止して
発症と発癌を防ぐ。



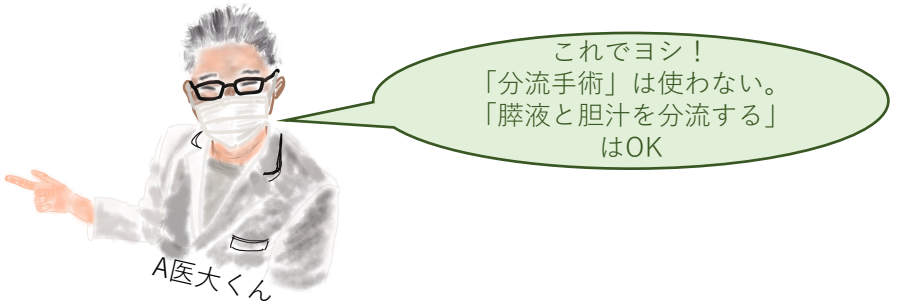
胆管切除・肝管空腸吻合

切除範囲

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**切断だけ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は不適切になる。

× ×　**(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。

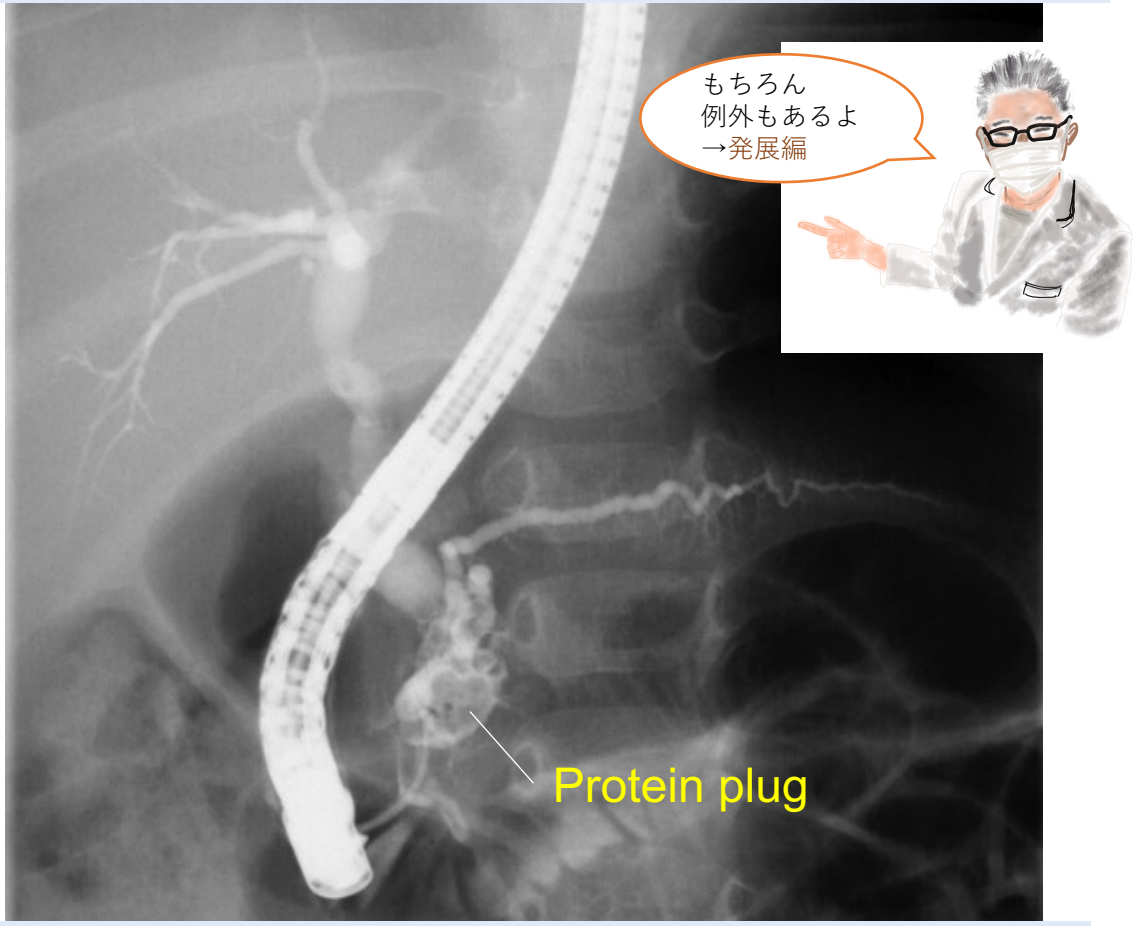
基礎編

病態・診断・分類

初版2021.9, 2版2022.9, 3版2024.9

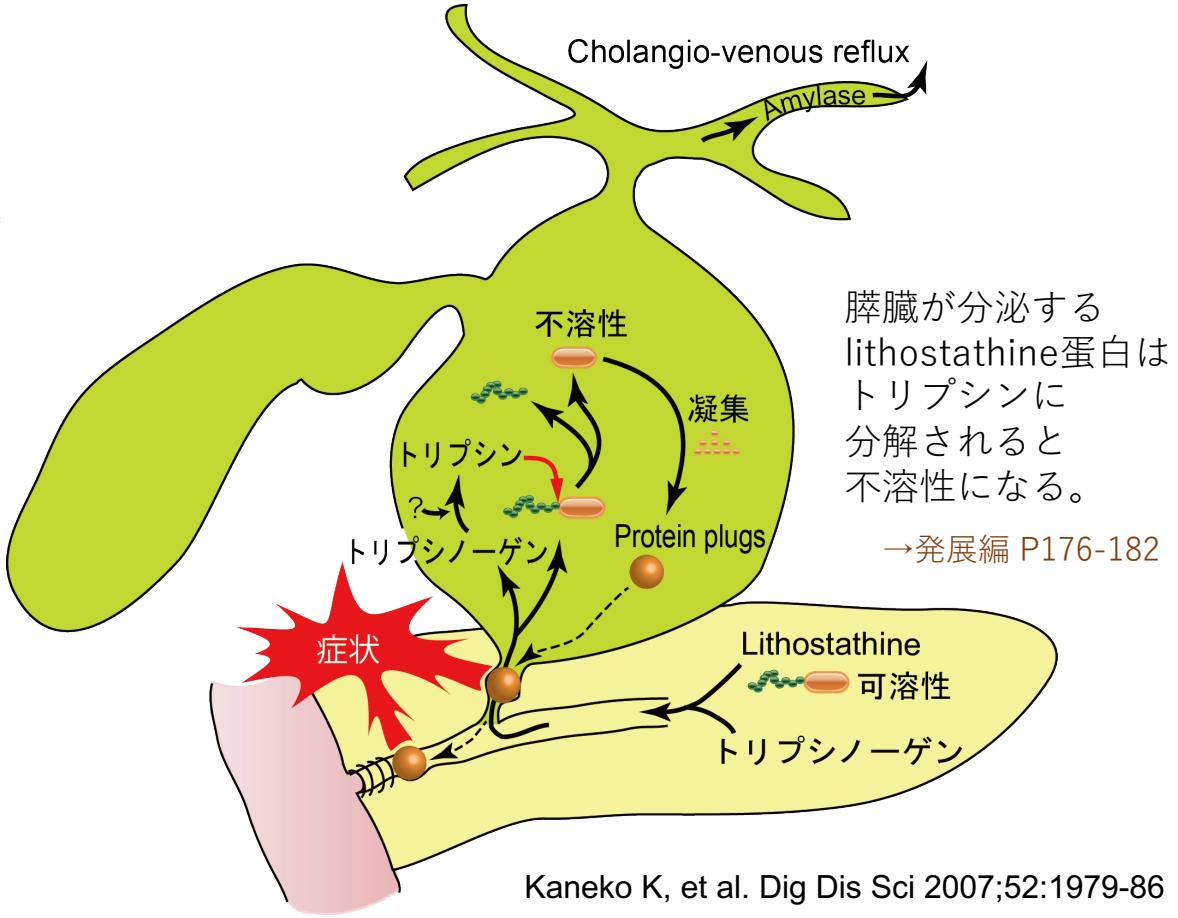
病態 小児の症状発現機序

小児の症状は,
膵液胆道逆流によって**蛋白栓protein plug**が生じ、
共通管や狭小部に詰まり胆管内圧の上昇により発生



小児は胆管内圧に敏感で腹痛・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。→P24, 25



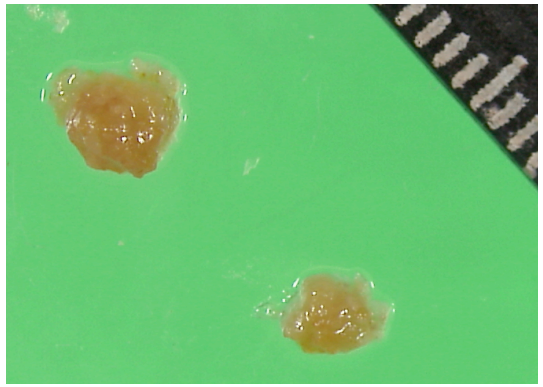
膵臓が分泌する
lithostathine蛋白は
トリプシンに
分解されると
不溶性になる。

→発展編 P176-182

Kaneko K, et al. Dig Dis Sci 2007;52:1979-86

Protein plug theory により間欠的症状が説明できる

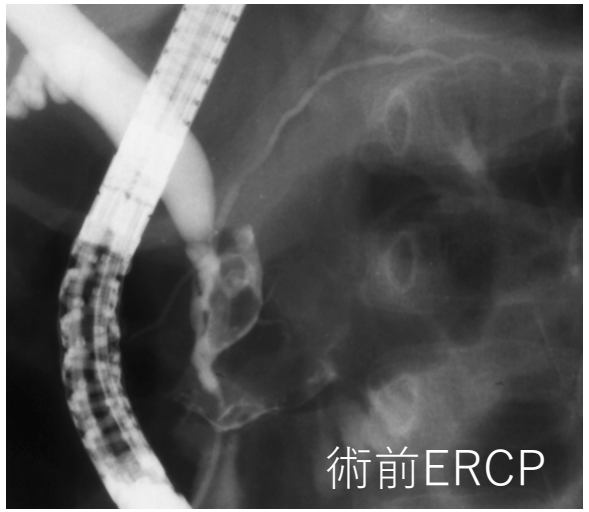
蛋白栓の性質

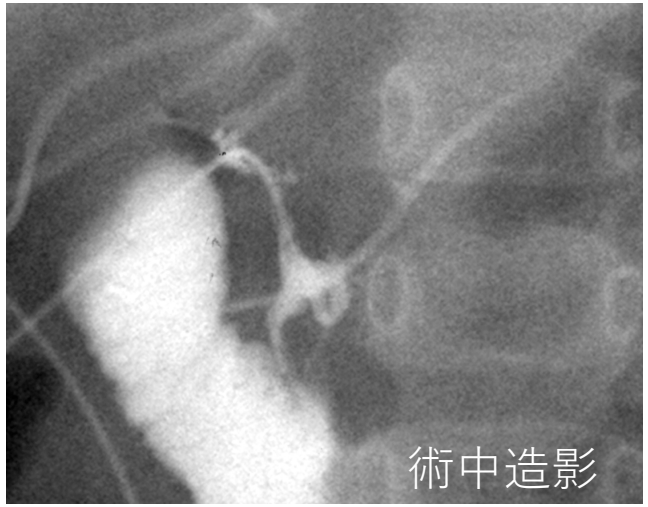


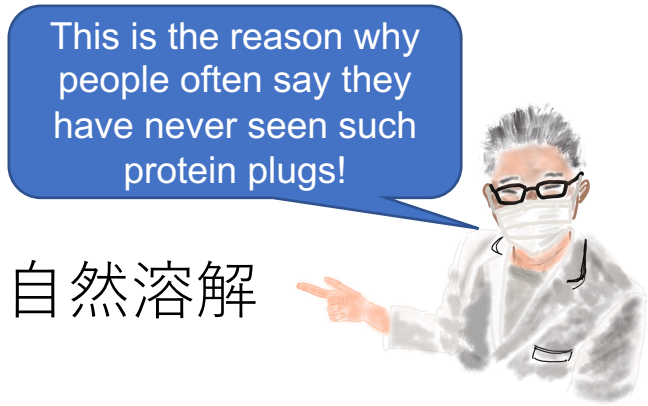
脆弱 → 自然溶解 → 一過性

繰り返し産生 → 繰り返す症状

症状の特徴



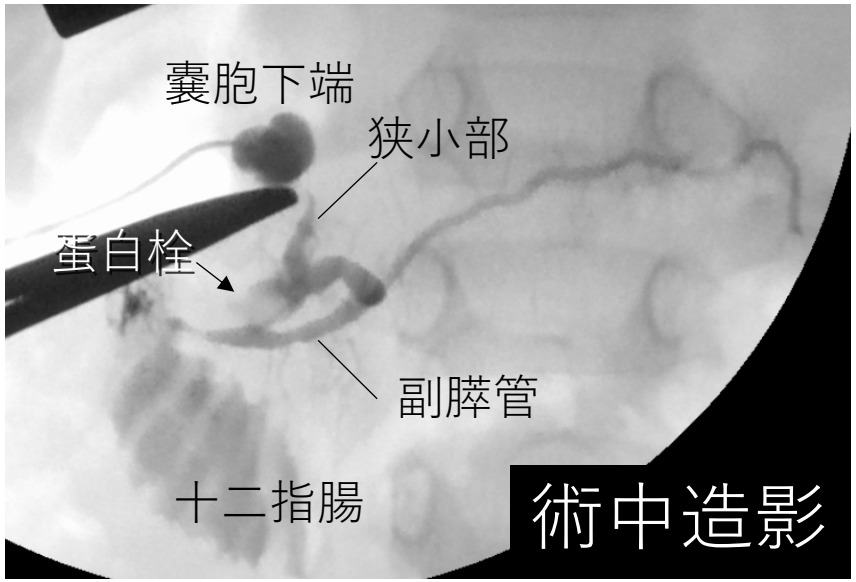




症例1 小児膵炎例

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後に自然溶解



高アミラーゼ血症があり、かつ画像で膵腫大やeffusionなど膵炎の所見を呈するこのような例は少ない。さらに壊死性膵炎は極めてまれ。



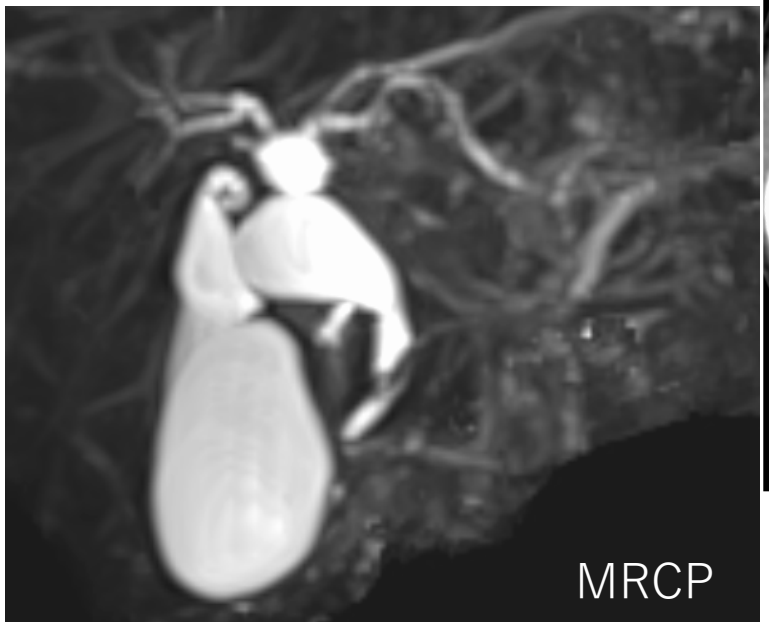
症例2 Pseudopancreatitis 膵炎所見のない高アミラーゼ血症

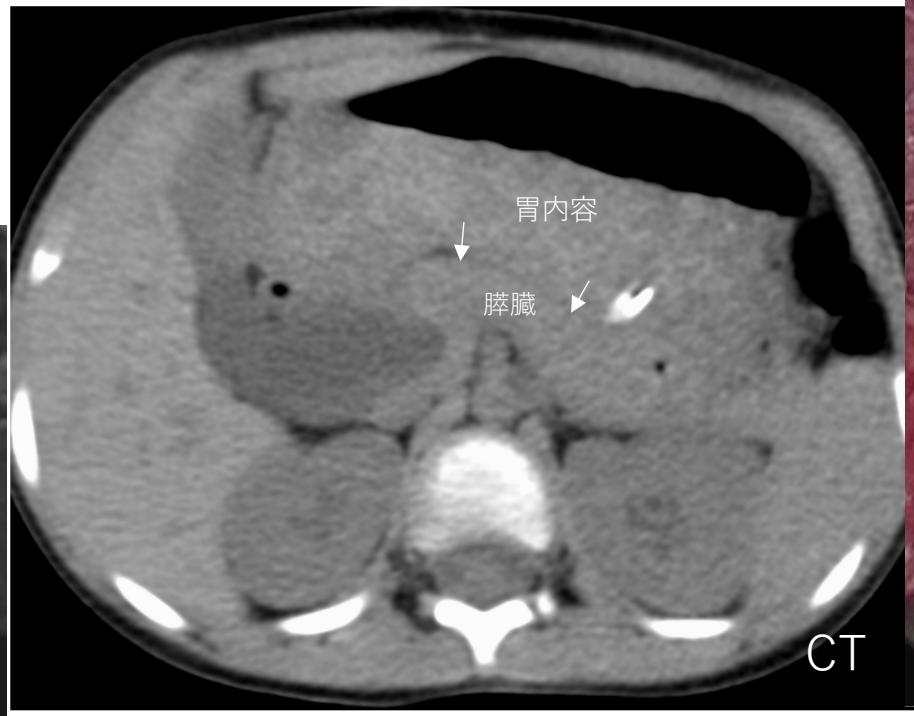


3歳男児
繰り返す**腹痛**, 嘔吐

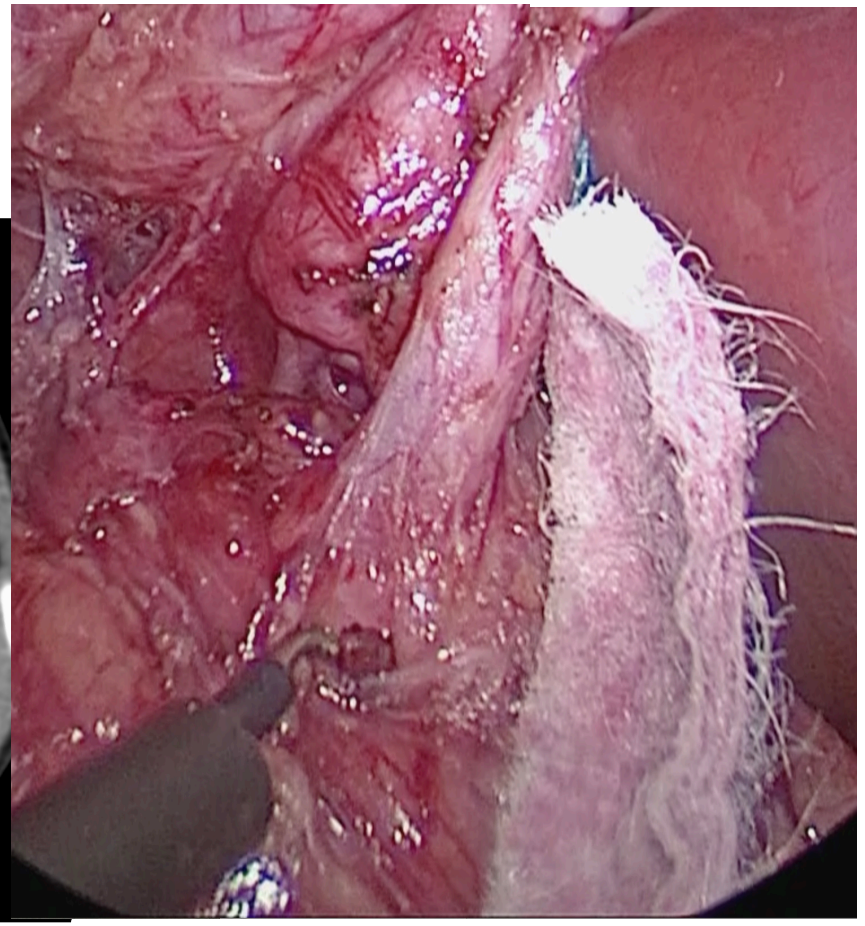
T.bil 0.7 D.bil 0.1 mg/dL
AST 176 ALT 235 IU/L
Amylase 1385 U/L

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
高アミラーゼ血症である。こちらの方が多い。





膵腫大なし（矢印）

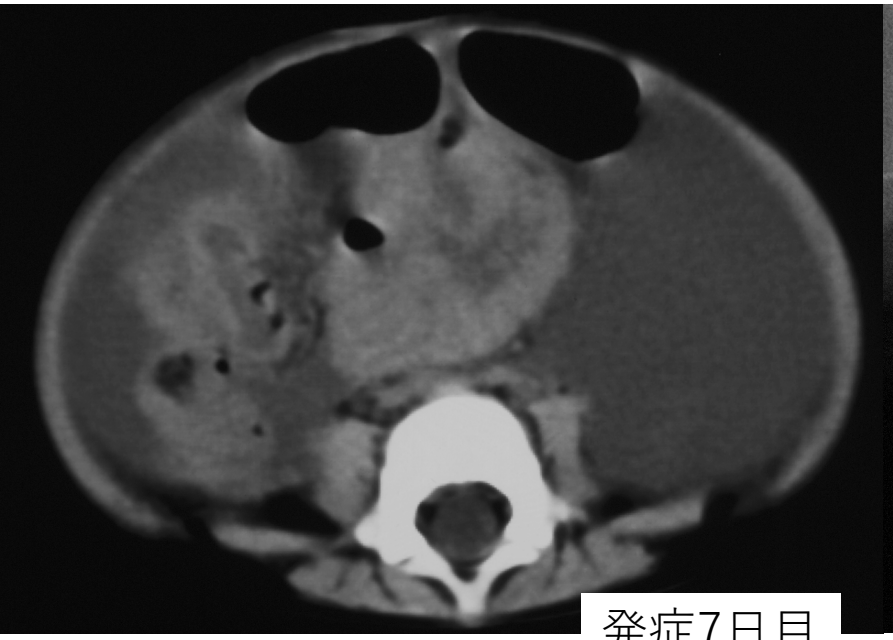


膵内胆管癒着なし
膵異常なし

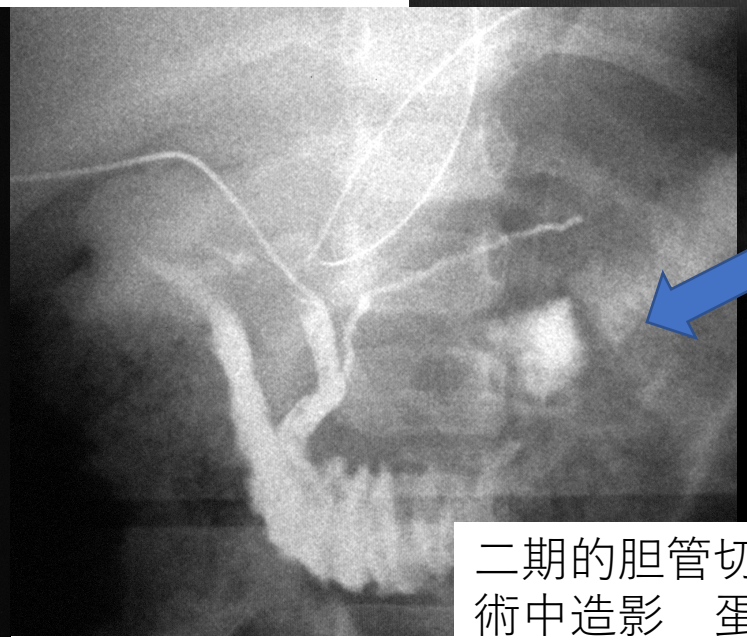
症例3 小児胆管穿孔例

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

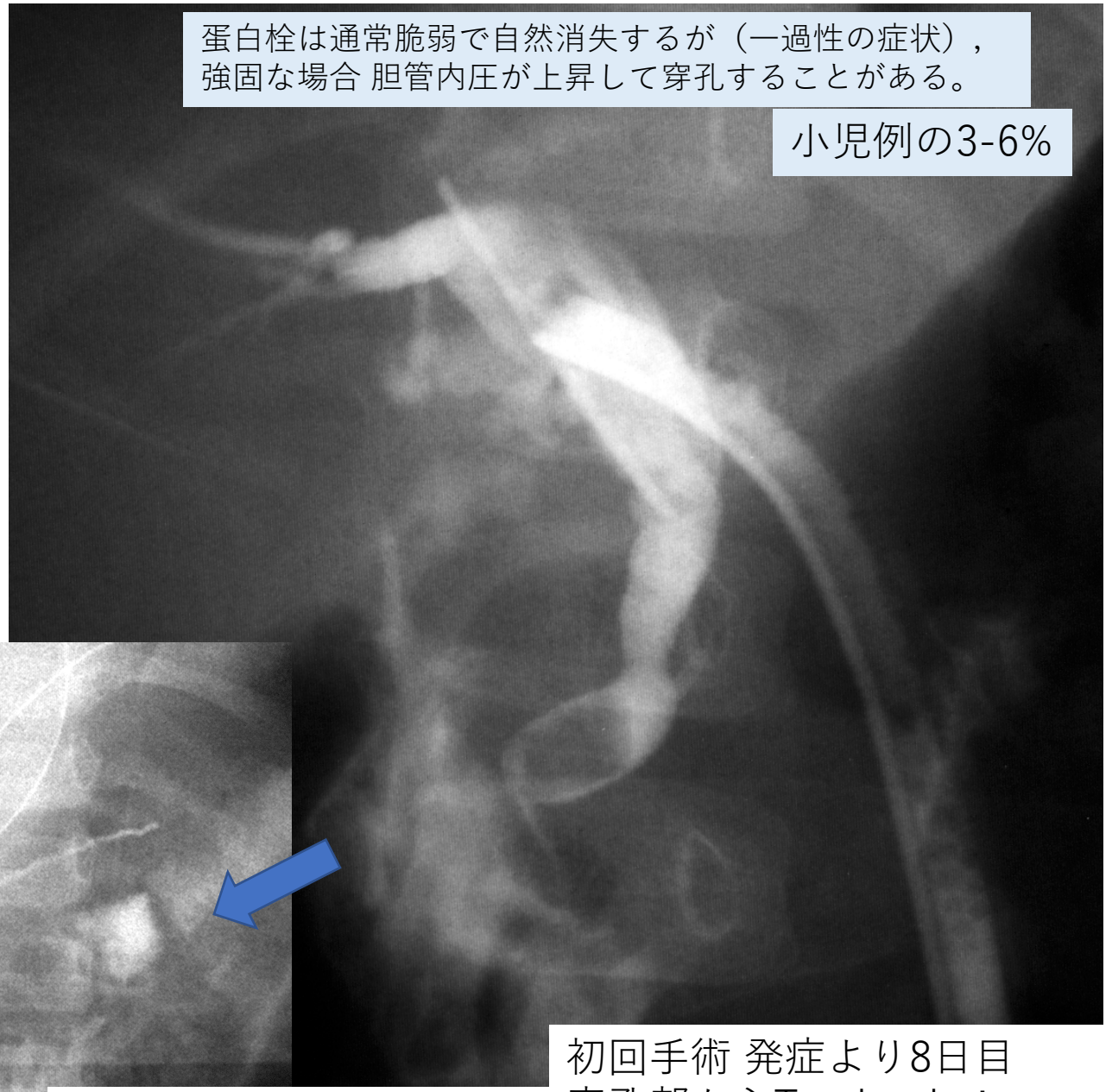
胆汁性腹膜炎は症状が比較的軽微で気付かれにくい。



発症7日目



二期的胆管切除時
術中造影　蛋白栓消失

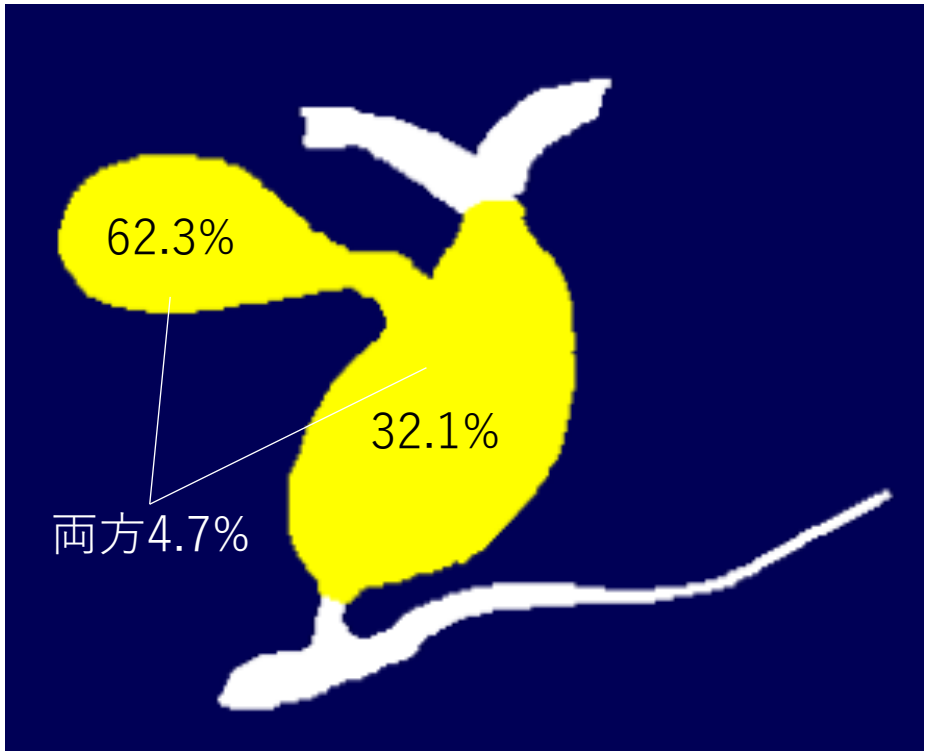


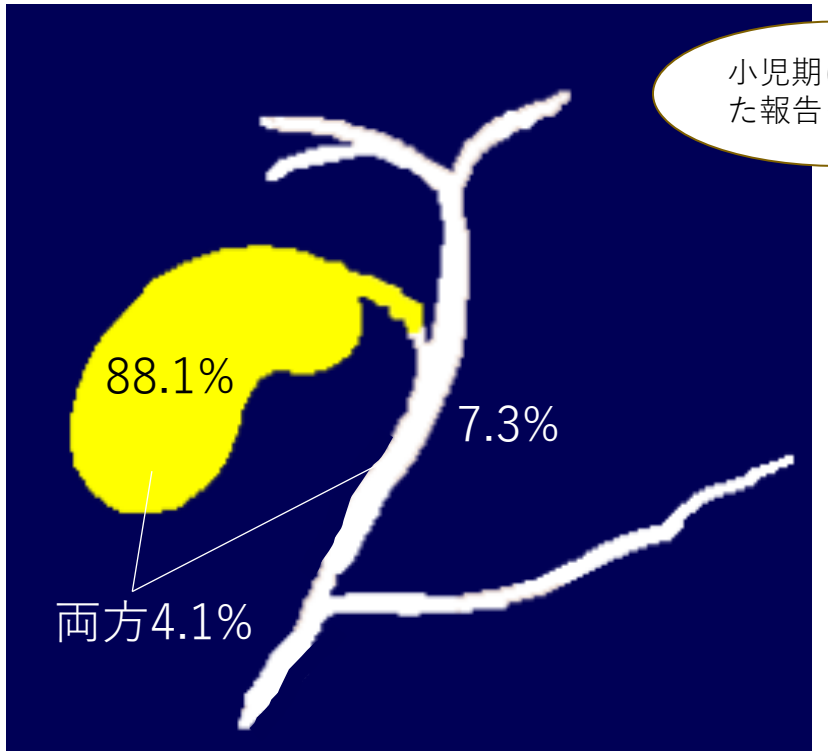
蛋白栓は通常脆弱で自然消失するが（一過性の症状），
強固な場合 胆管内圧が上昇して穿孔することがある。

小児例の3-6%

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







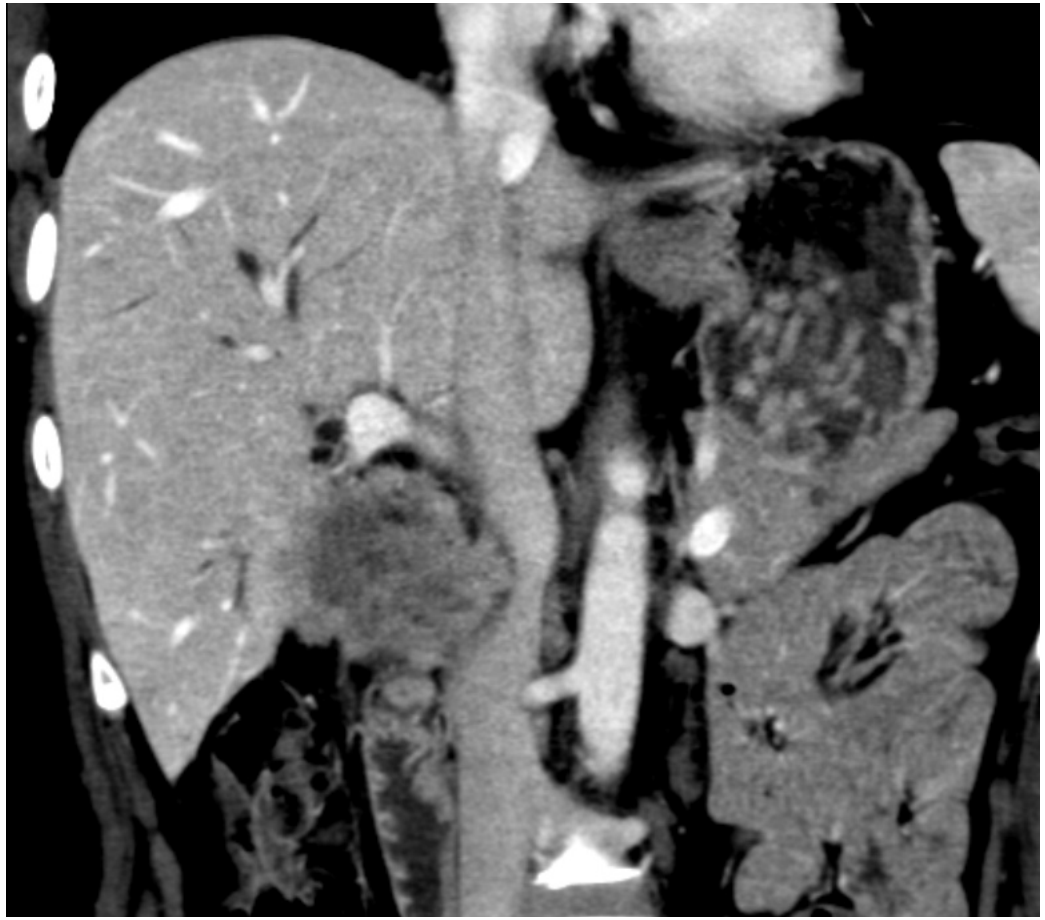
胆道癌合併率　　先天性胆道拡張症 21.6%　　非拡張型合流異常 42.4%

胆汁が鬱滞する場所での発癌

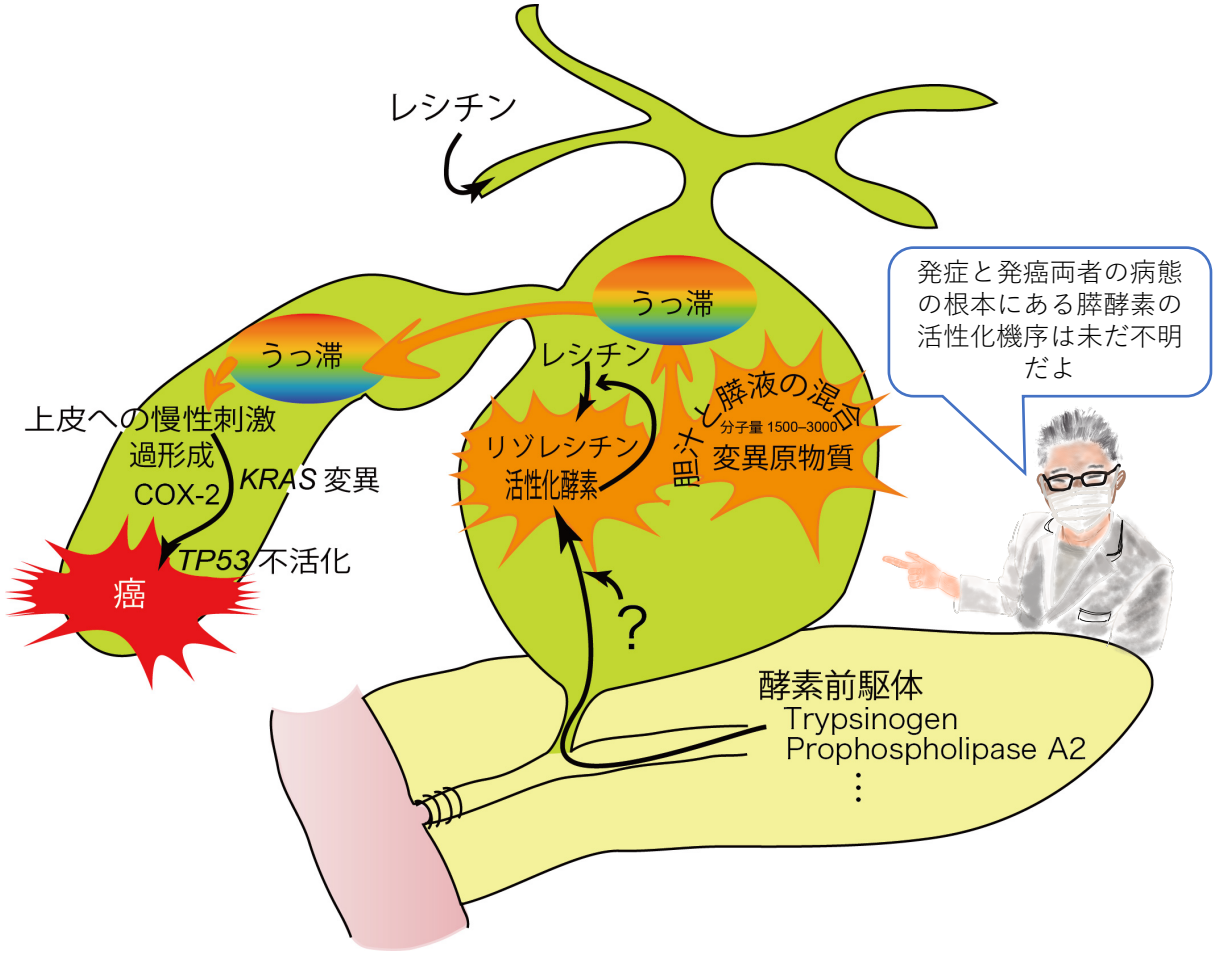
膵液と胆汁の混合により生じる
傷害物質が鬱滞して引き起こす
慢性刺激による発癌

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



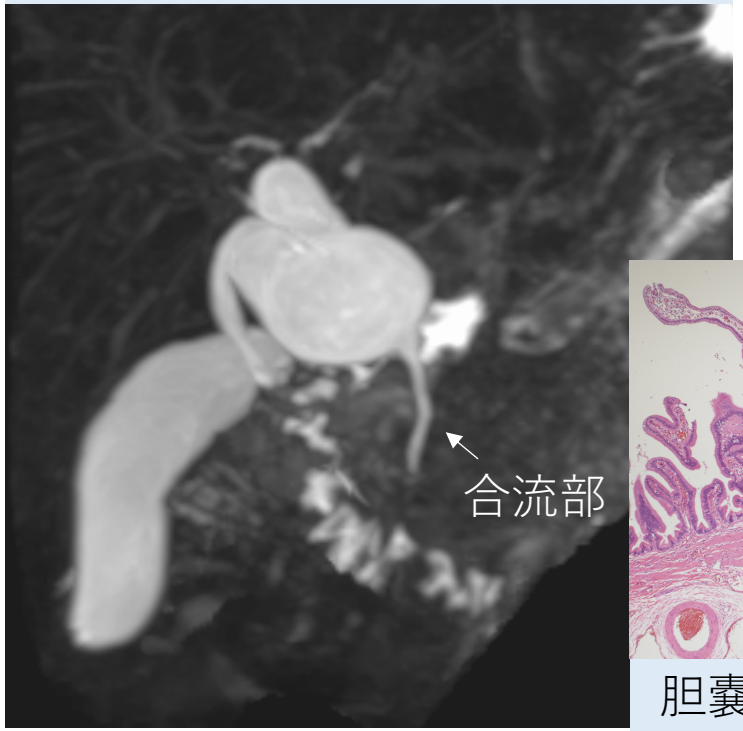
膵液が胆汁と混合してできる傷害物質が
胆汁のうっ滞する部位を慢性に刺激することで
多段階発癌を起こす。
早期に生じる過形成上皮を背景に発癌するので
hyperplasia-dysplasia-carcinoma sequence
と呼ばれる。

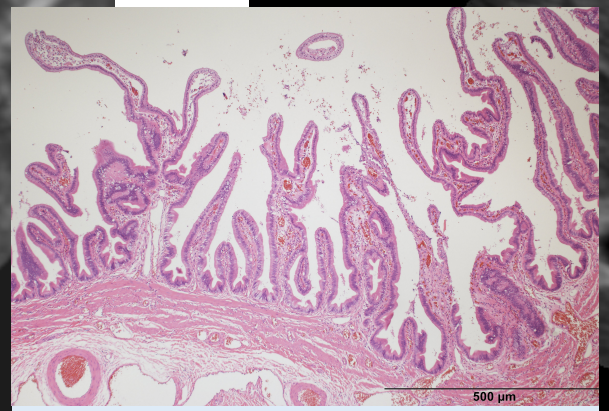
症例4 胆嚢上皮のびまん性過形成

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、成人では合流異常を発見する契機になる。

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



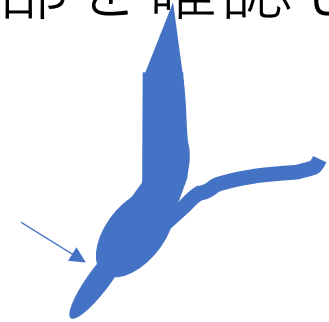


胆嚢粘膜ヒダが高くなる

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(定義)を直接証明
- 乳頭括約筋作用が及ぶ範囲より上流に合流部を確認して間接的に証明
  ＝**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の合流で診断するが，主観的判断であり難しい場合がある。
その際は括約筋が作るnotchを基準にする診断がわかりやすい。

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．

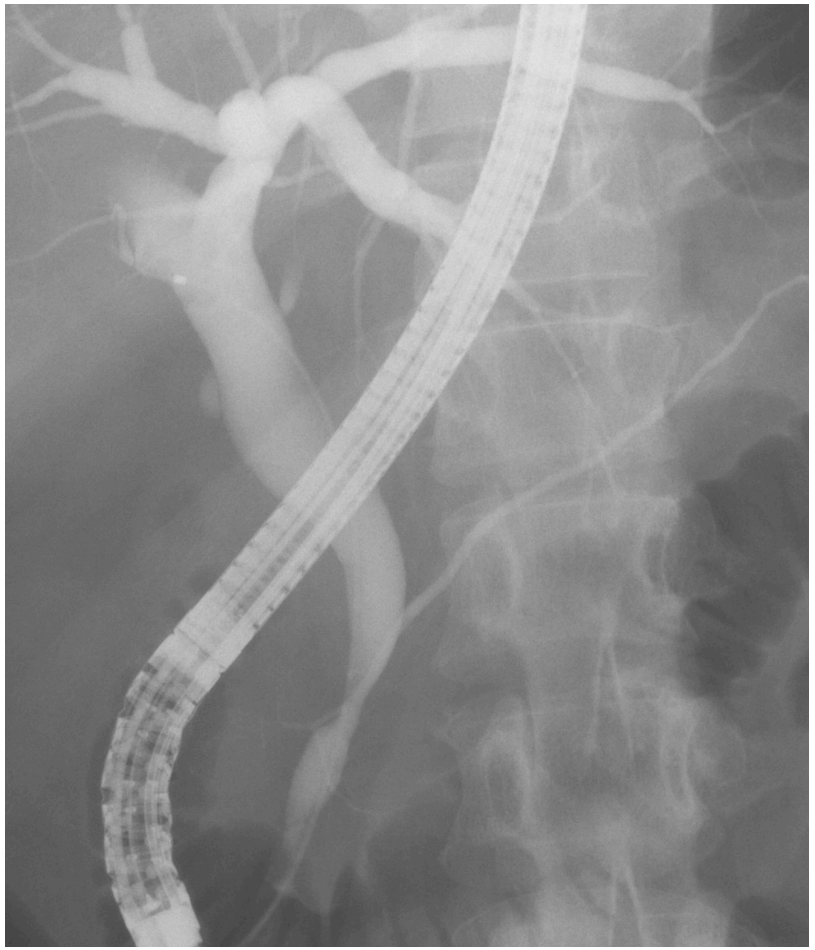
日本膵・胆管合流異常研究会診断基準検討委員会による膵・胆管合流異常の診断基準（2013）

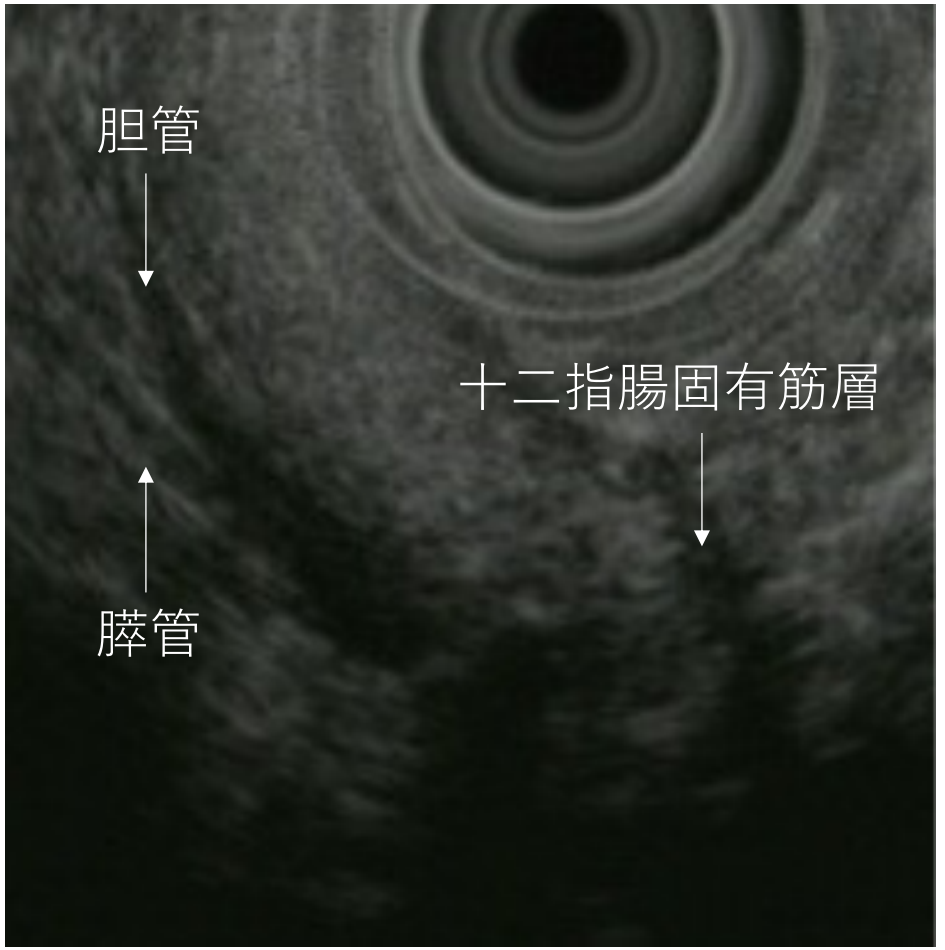
症例5

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

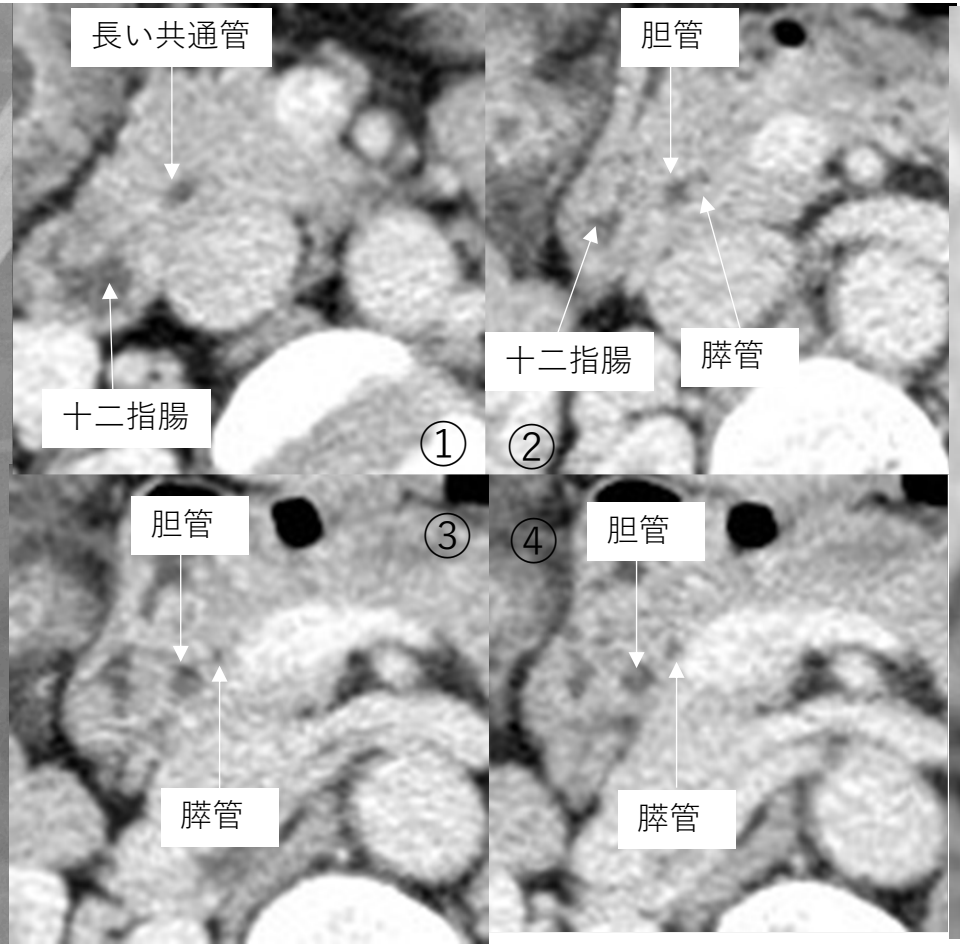




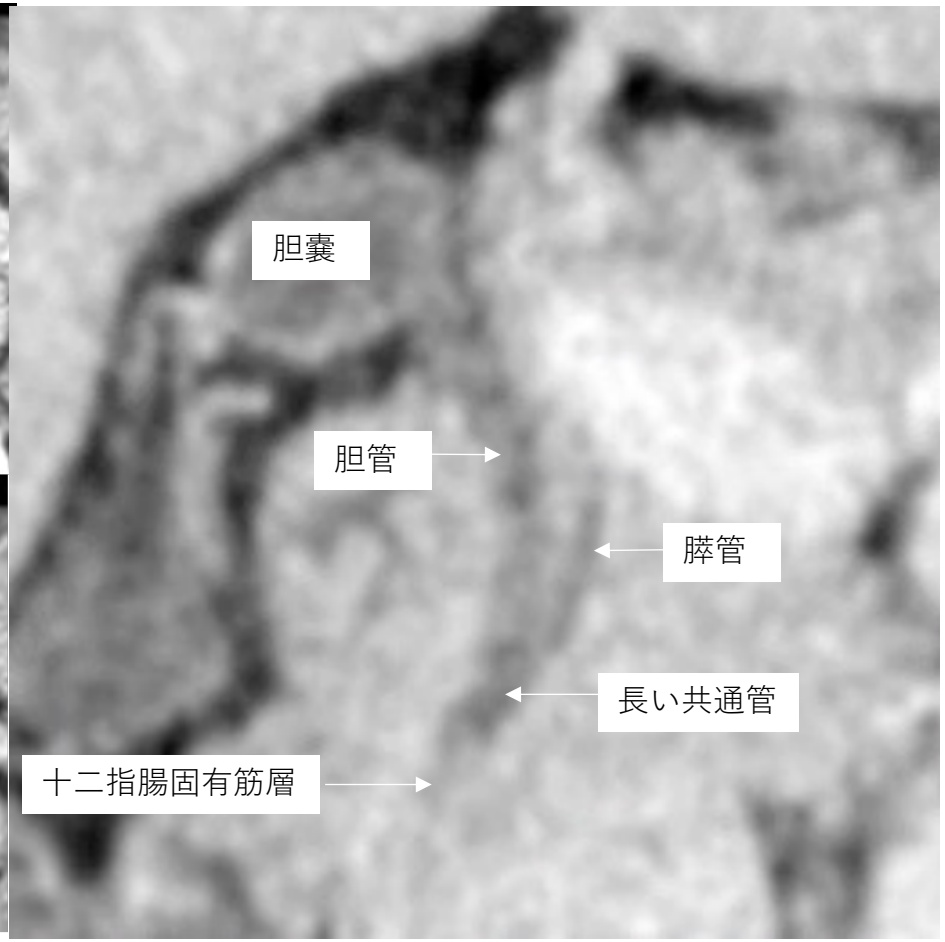
症例6

CTによる壁外合流の直接証明



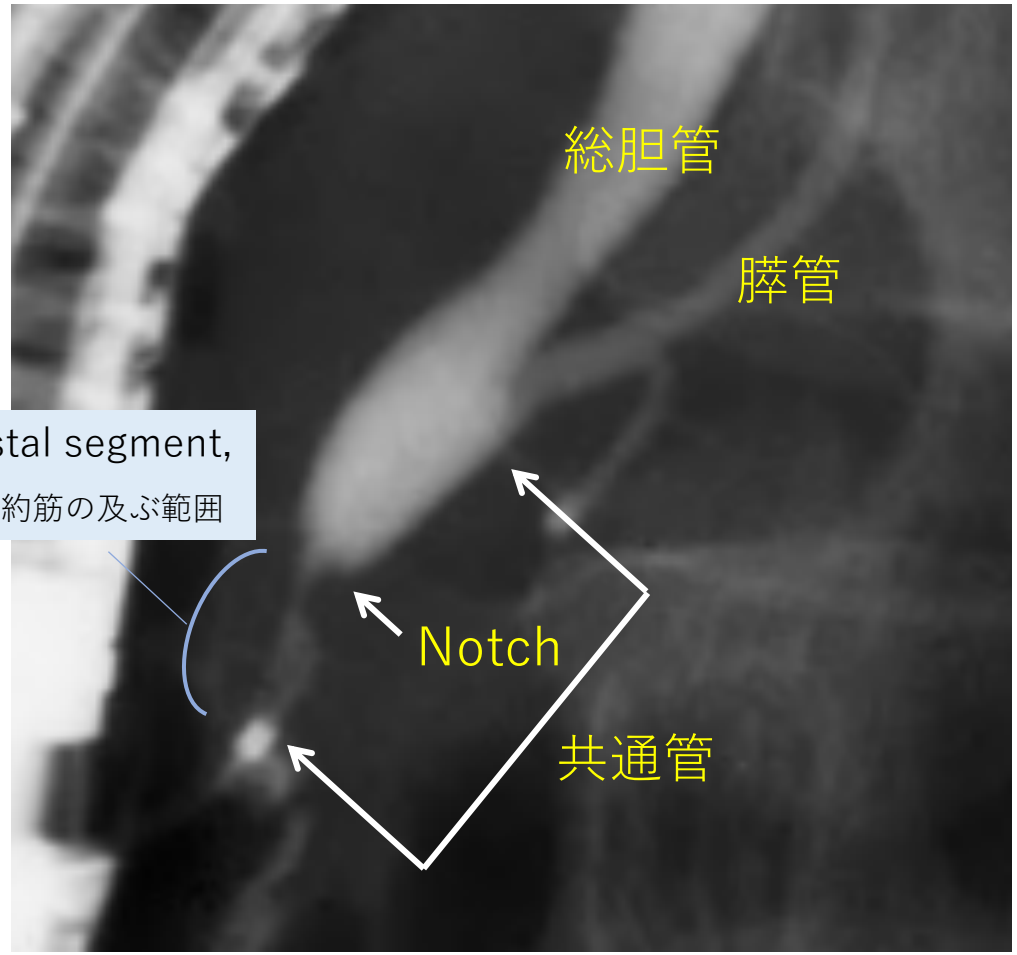


横断面



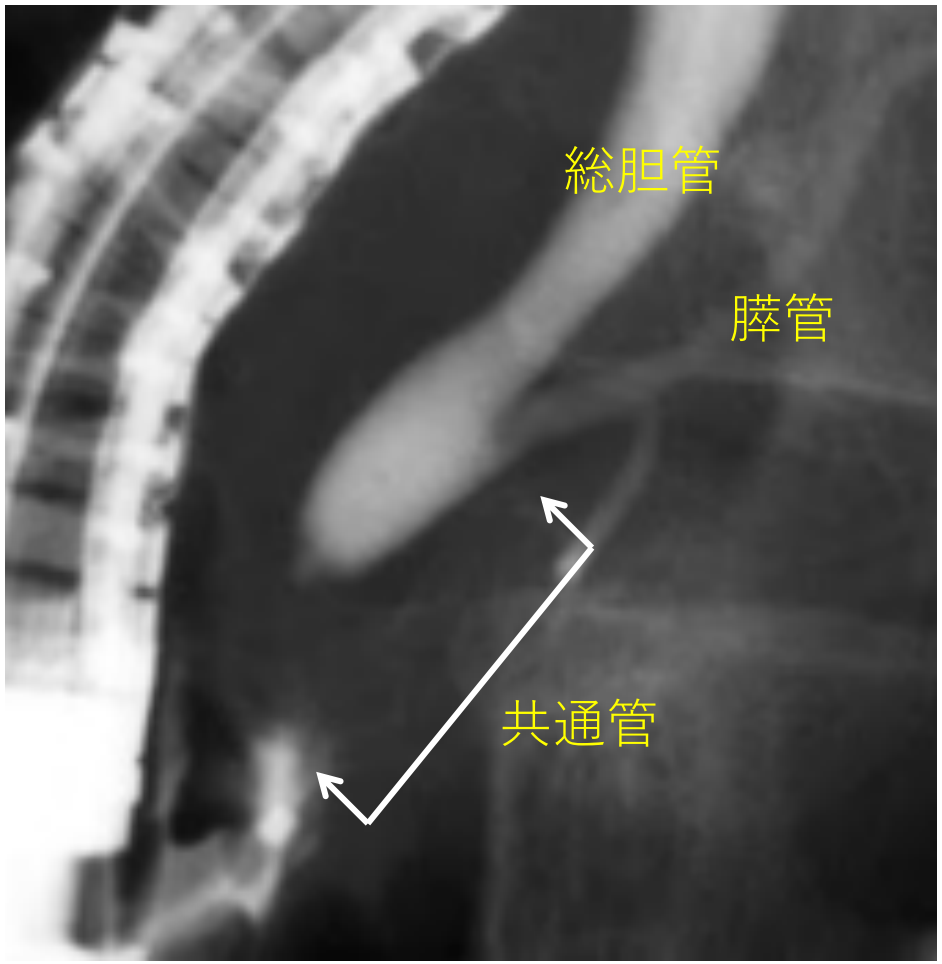
冠状面

共通管の途中にnotch＝合流異常



Narrow distal segment, NDS　括約筋の及ぶ範囲

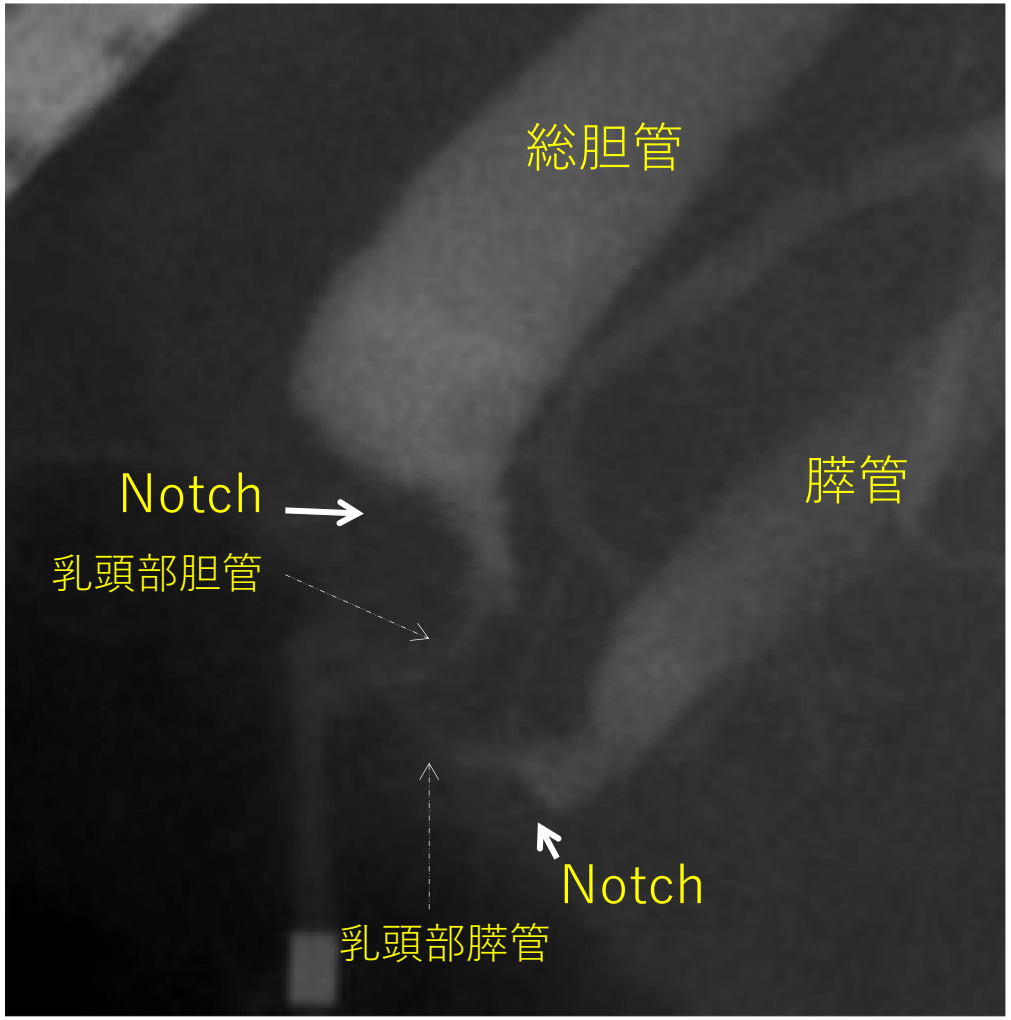
Oddi括約筋の**弛緩時**



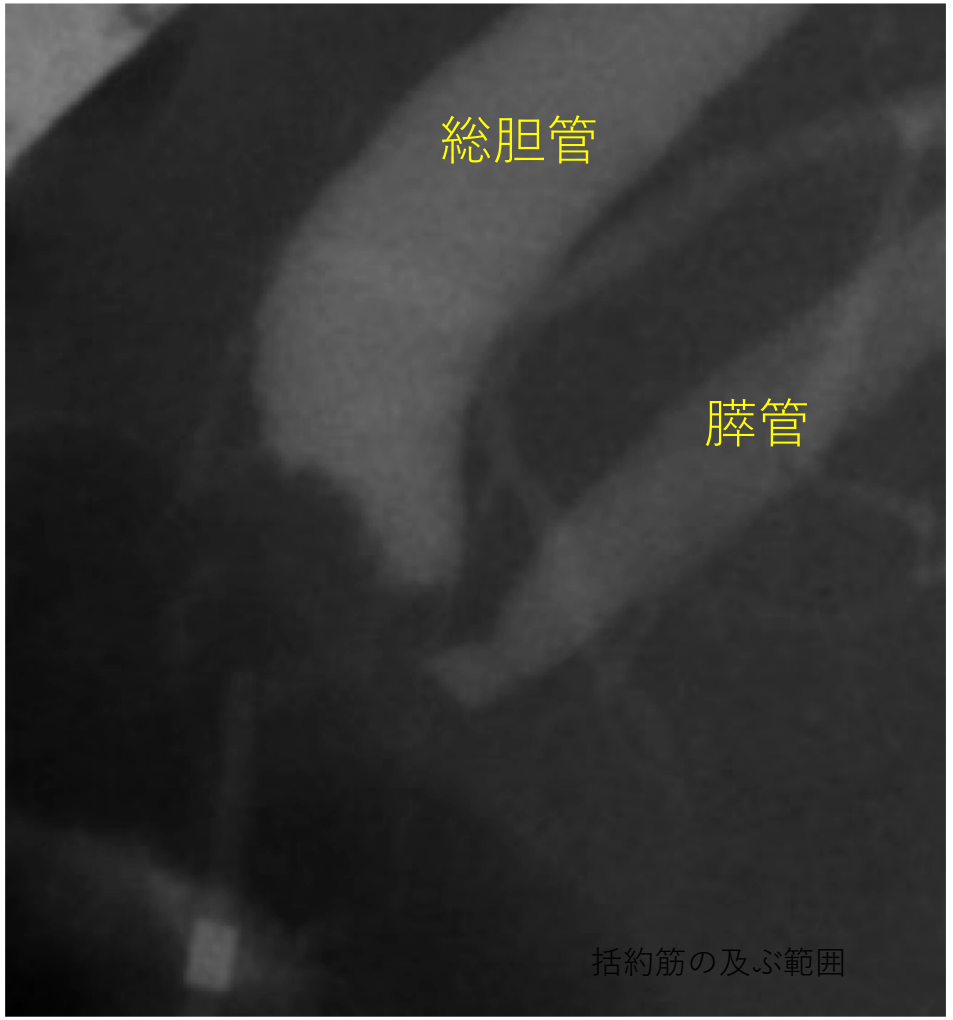
Oddi括約筋の**収縮時**

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



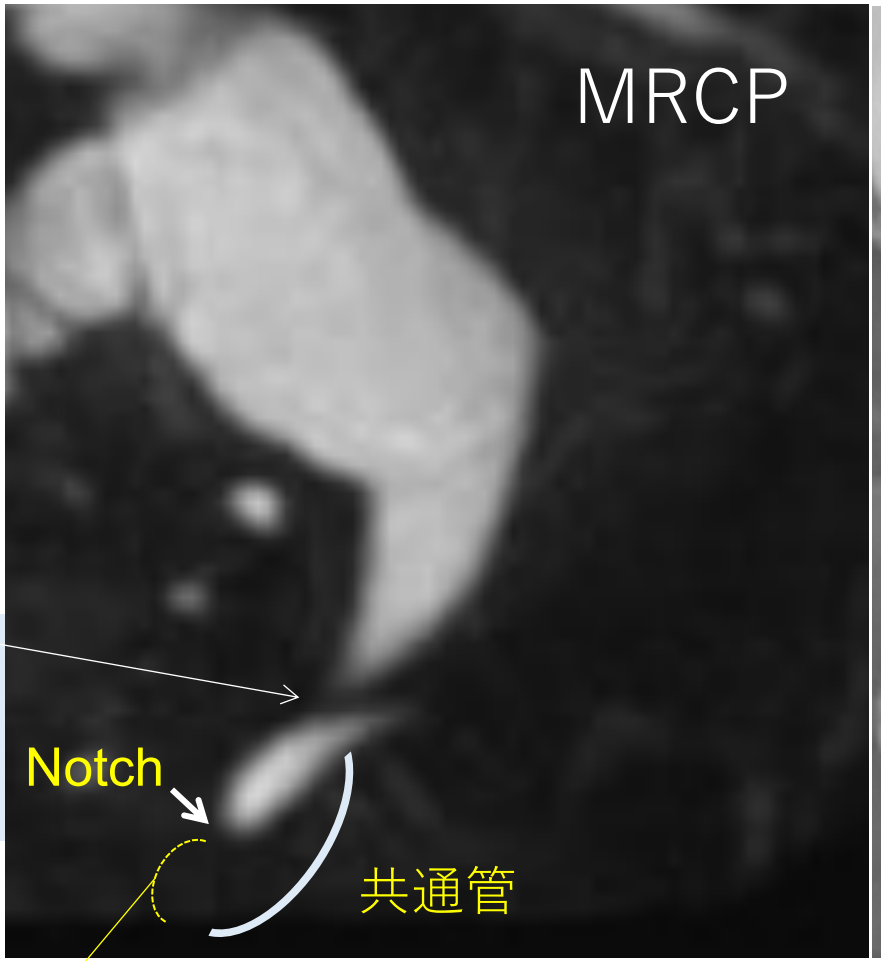
Oddi括約筋の**弛緩時**

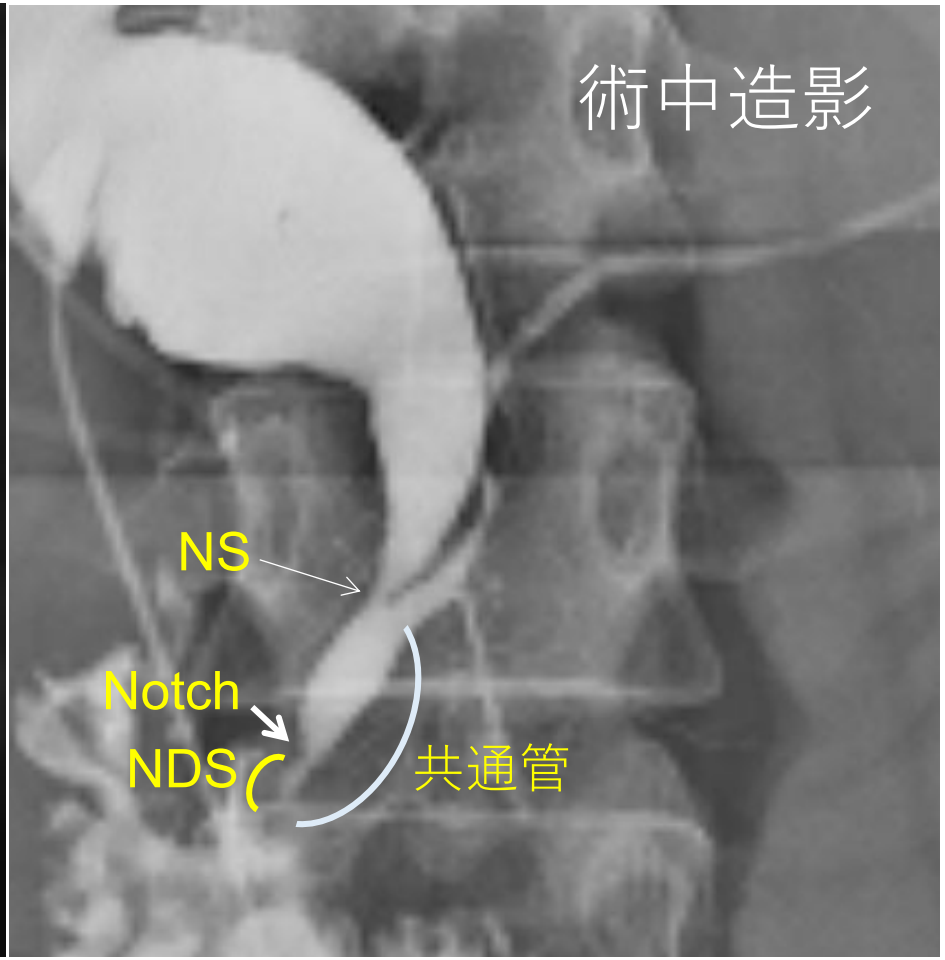


Oddi括約筋の**収縮時**

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





Narrow segment (NS)
狭小部
胆管下部で細くなっている部分

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

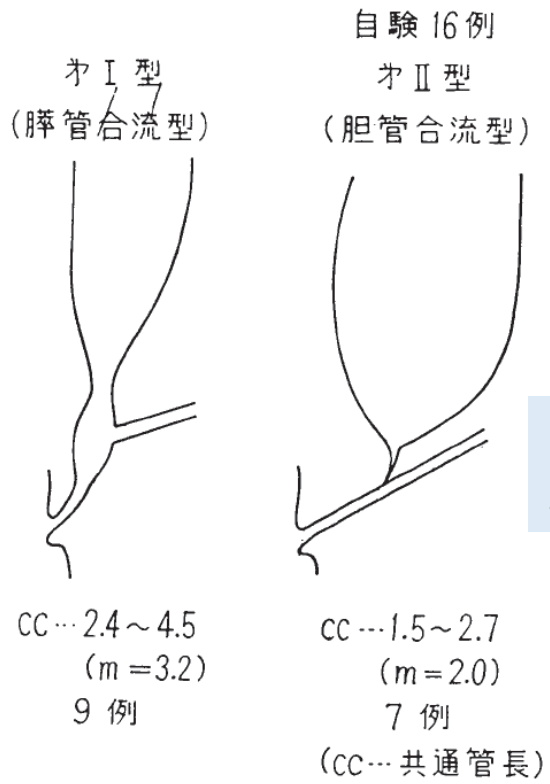


図14　胆管と膵管の合流形式

PC type
膵管合流型

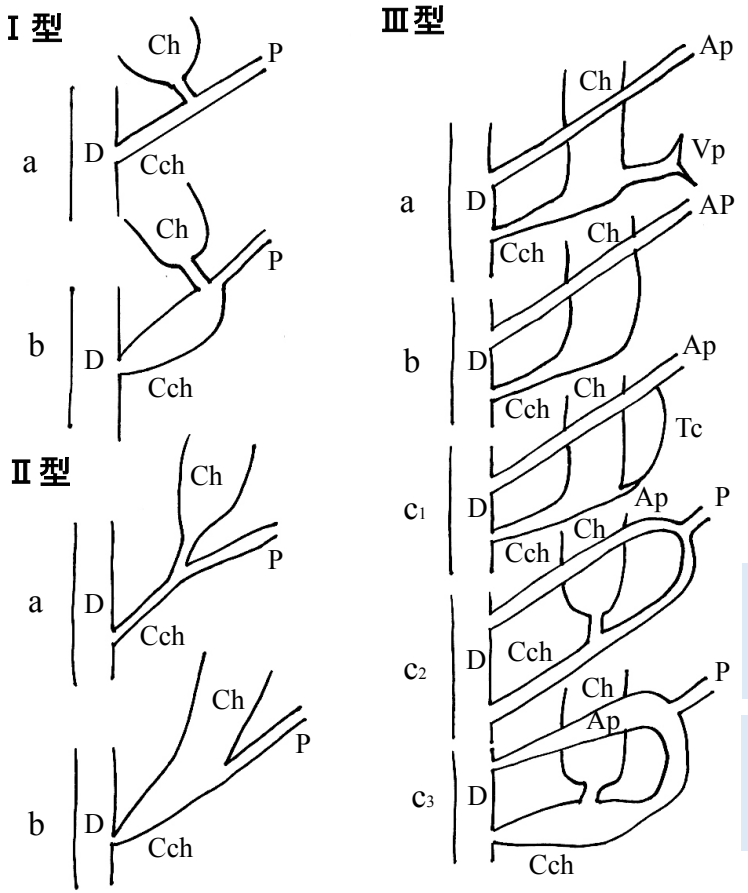
CP type
胆管合流型

現在も基本型

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

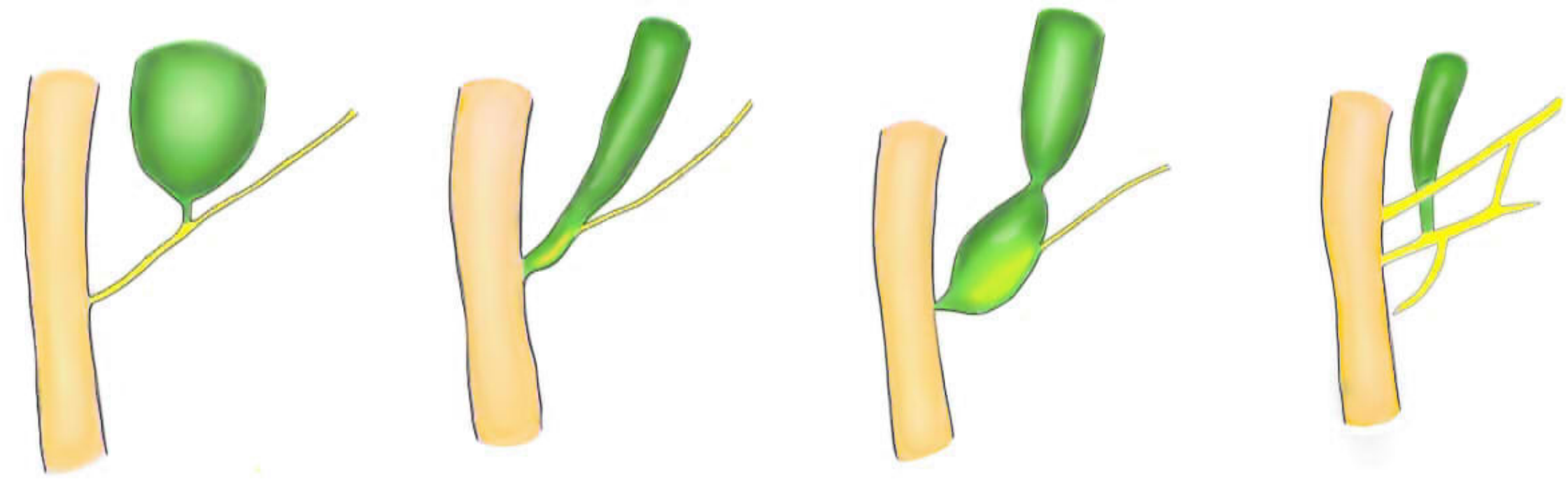
複雑なので
やや使いにくい

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

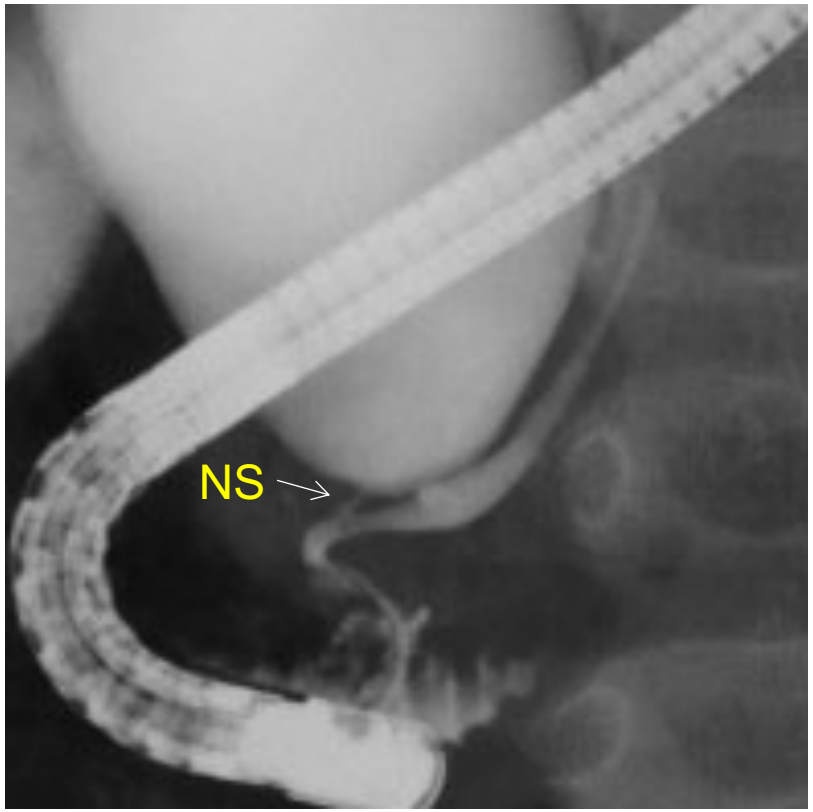
Type C 共通管拡張型
Dilated channel type

Type D 複雑型
Complex type

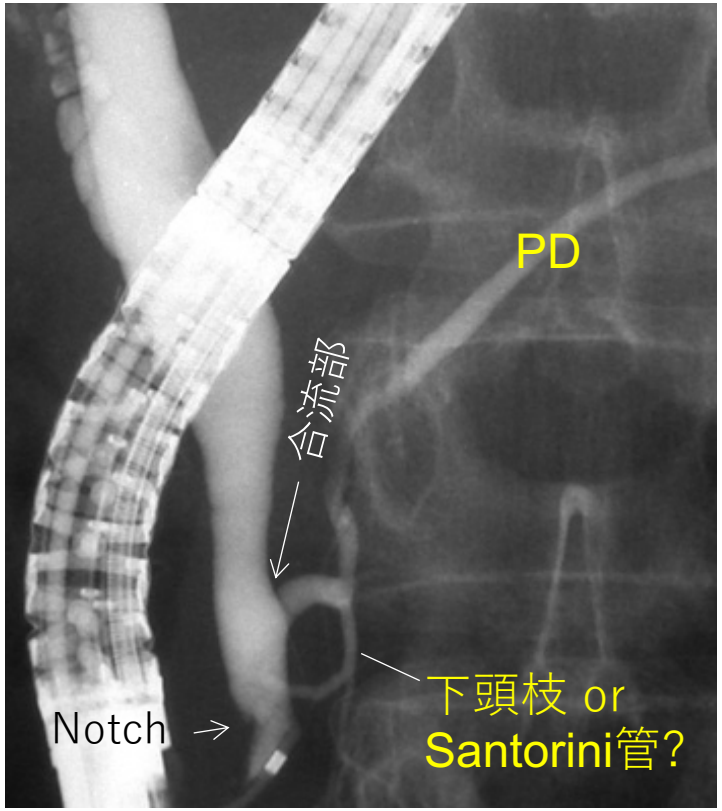
副膵管(Santorini管)の有無は本分類に関与しない。

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

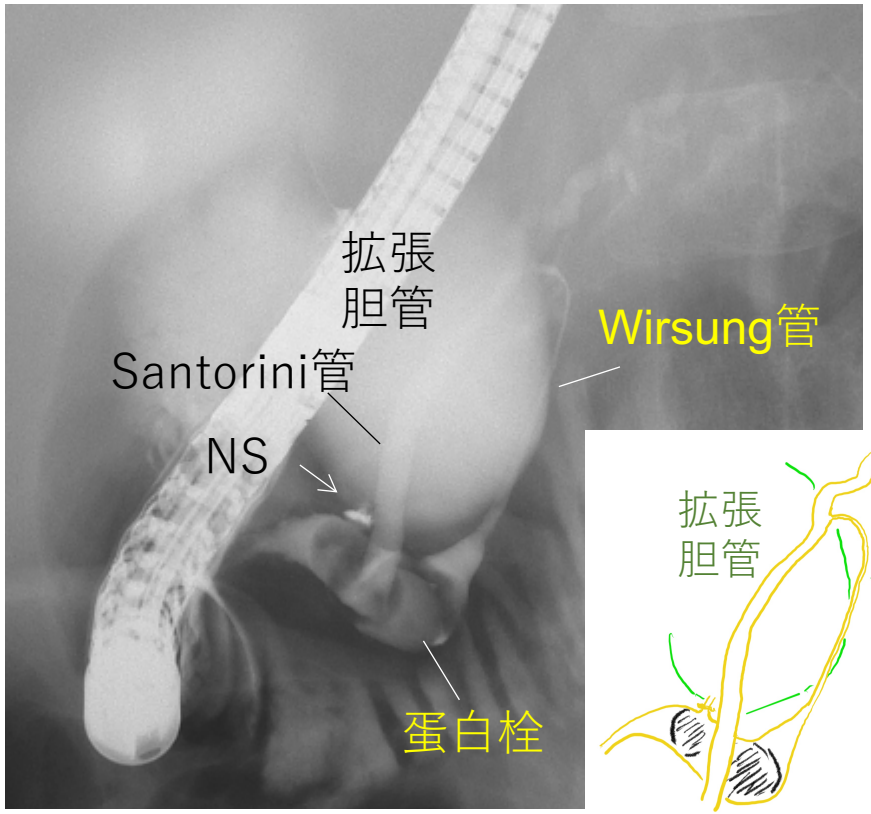
診断基準検討委員会の分類 (研究会分類)



Type A
Stenotic type



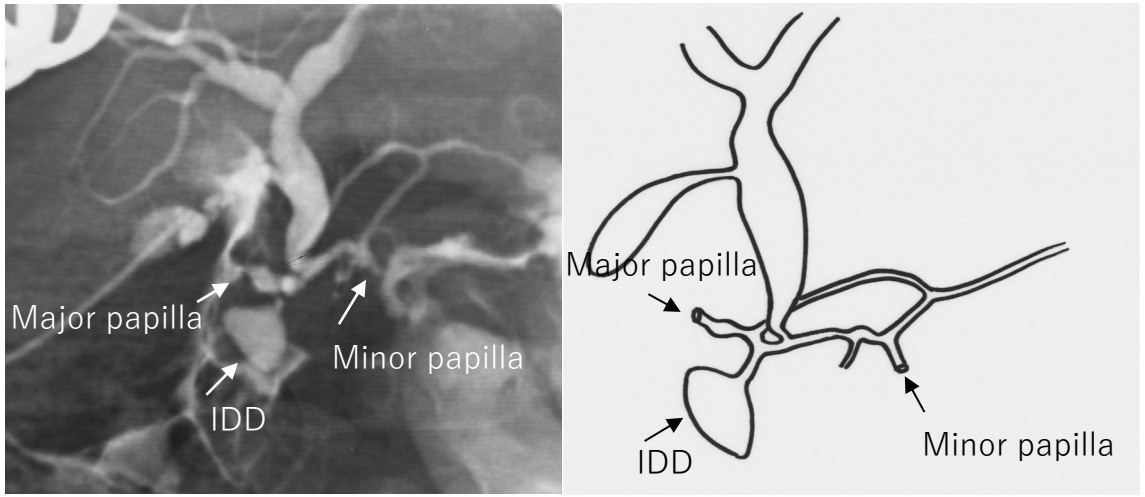
Type B
Non-stenotic type



Type C
Dilated channel type

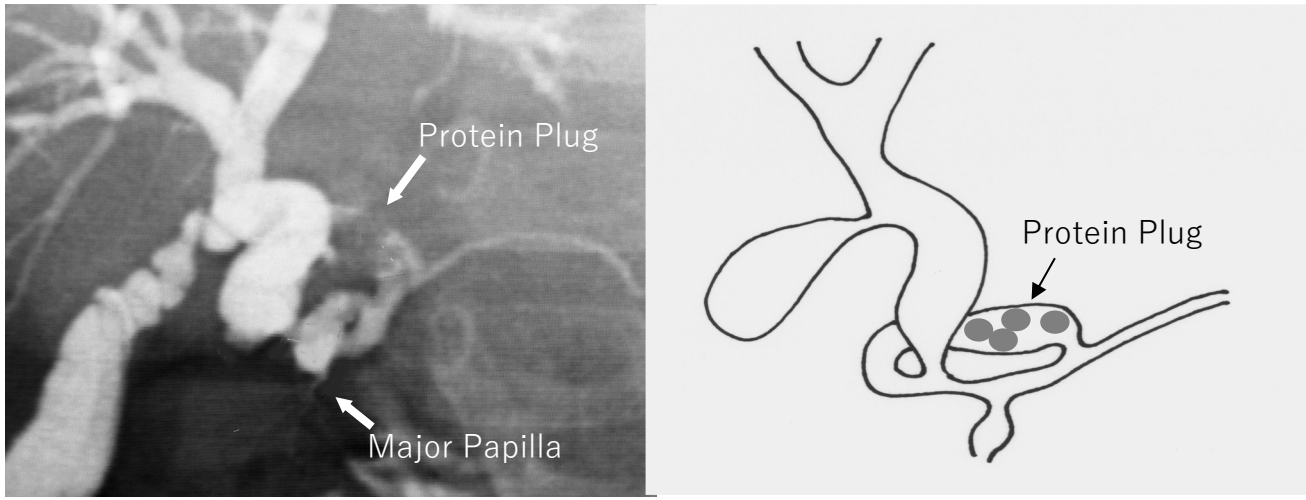
Type D 複雑型

分類できない例外を分類するための型　副膵管開存の有無とは無関係



IDD, intraluminal duodenal diverticulum

1歳女児 輪状膵, 十二指腸内憩室

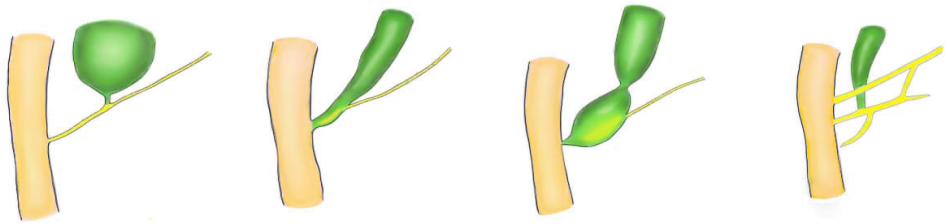


4歳男児 輪状膵

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



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
131	76	98	12

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

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

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

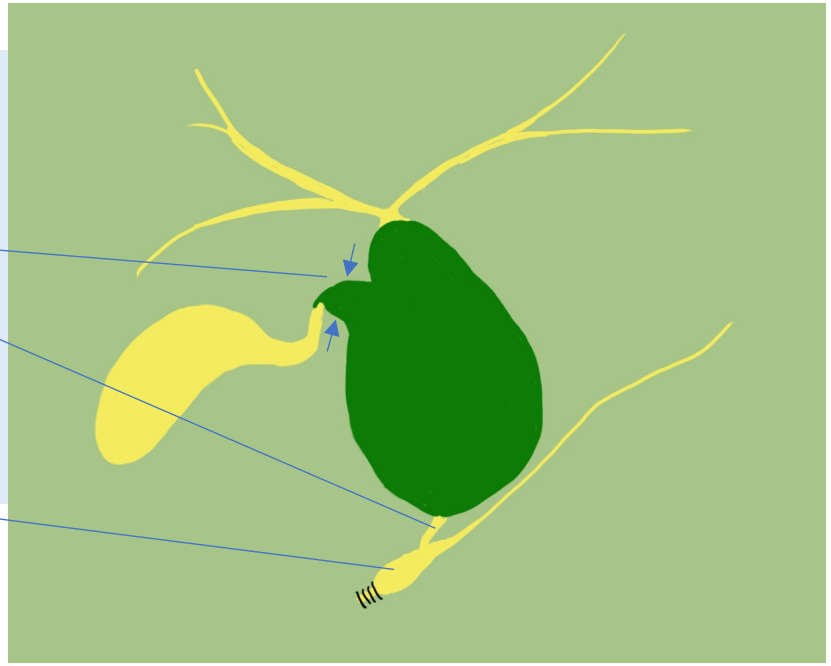
先天性胆道拡張症の画像の特徴

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）

全例には無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**



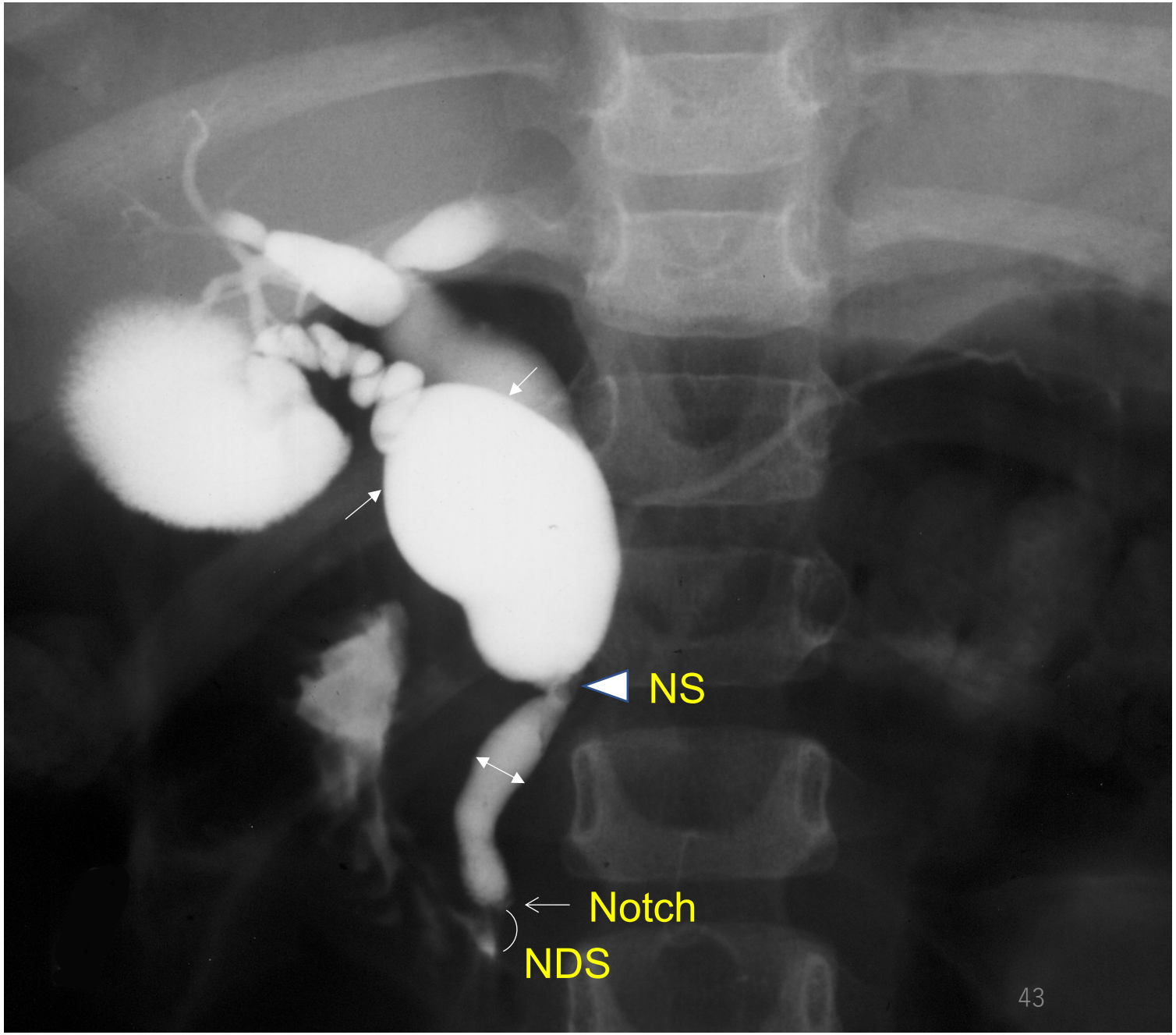
合流異常の分類基準

➡P37 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

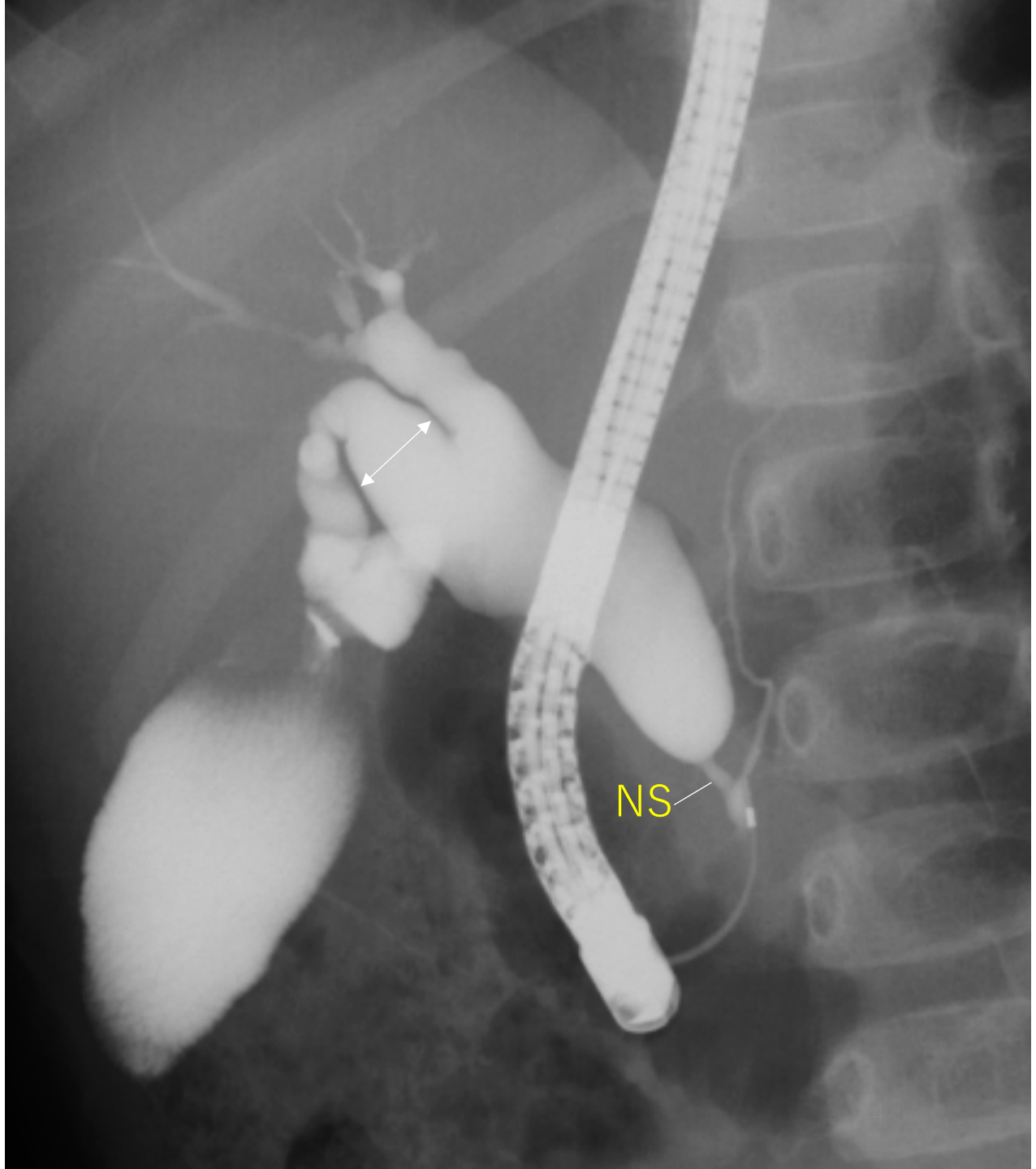


症例8

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



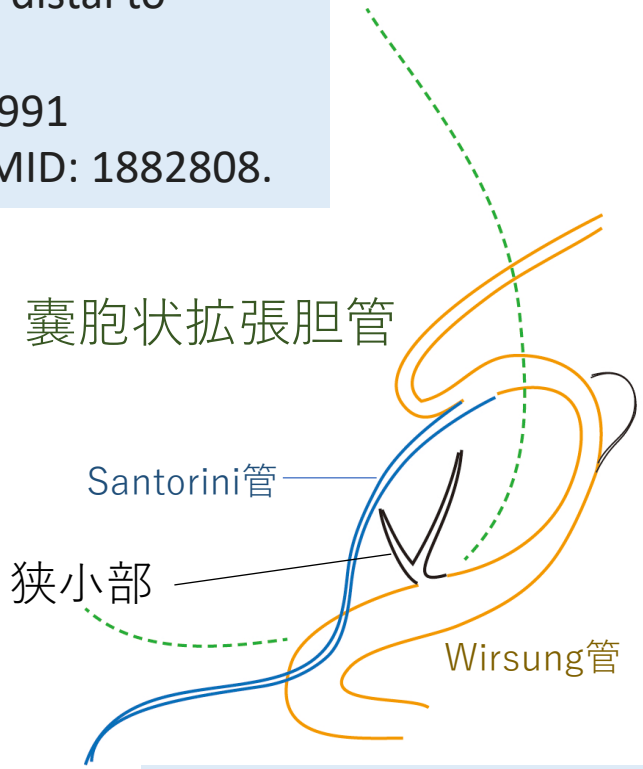
狭小部は膵管分枝？

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



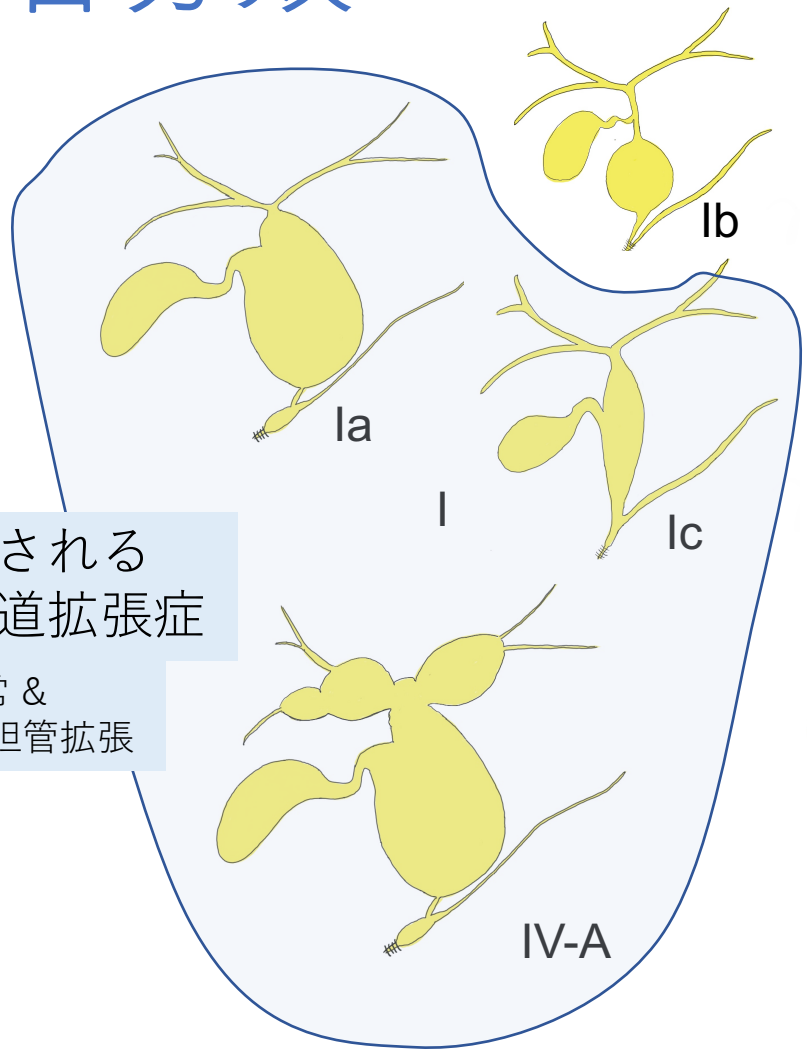
狭小部が膵管分枝の一つにみえる



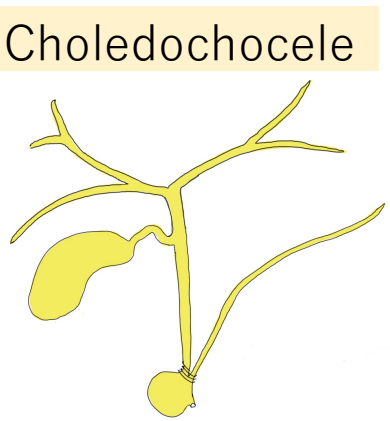
合流異常の発生に関する松本説
合流異常は胆管が腹側膵管ないしその分枝に流入する異常である→発展編 P160

戸谷分類

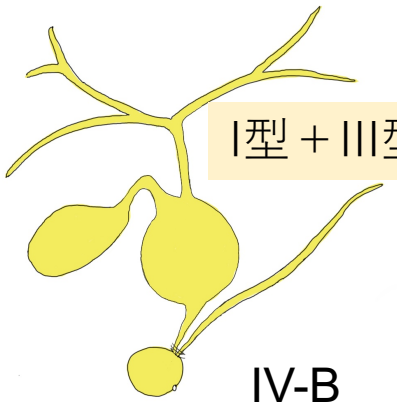
戸谷分類は先天的に胆道が拡張する
さまざまな疾患を網羅的に含む

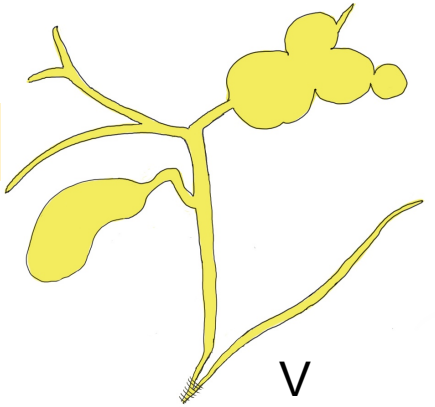






マニア編へ
稀な胆道拡張





カロリ病
カロリ症候群

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 hepaticocholedochostomy 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

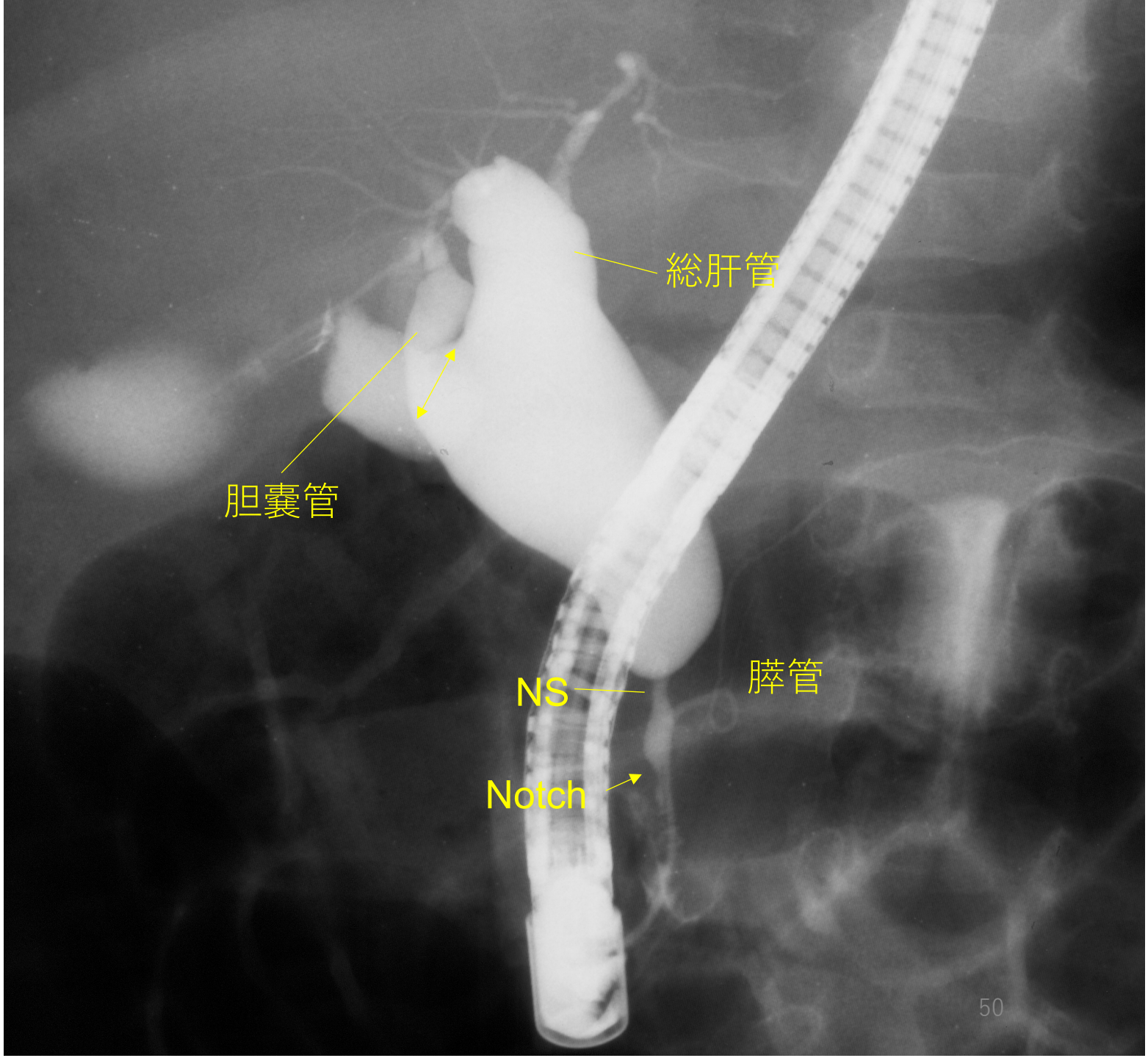
先天性胆道拡張症 典型例

初版2021.9

症例10　Ia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

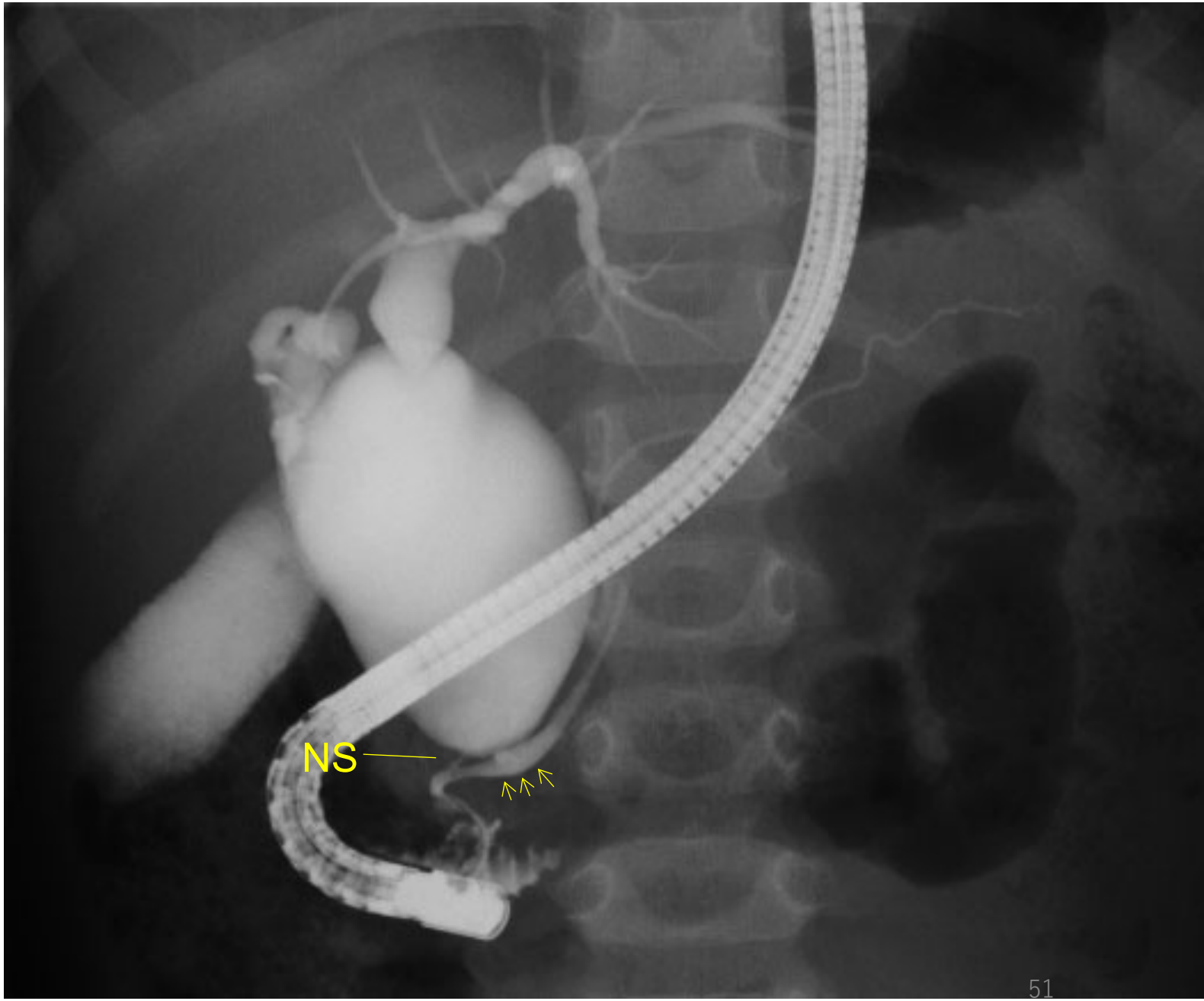
- **総胆管**径21mm **嚢胞状拡張**
- **総肝管まで拡張**は及ぶが
  その上流の胆管拡張はない。
- **胆嚢管起始部の拡張**（↔）するも
  その先の胆嚢管や胆嚢の拡張はない。
- **狭小部 narrow segment（NS）**の存在
- 共通管の拡張はない
- 研究会合流異常分類 P37
  Type A, stenotic type



症例11　Ia型 典型例 小児

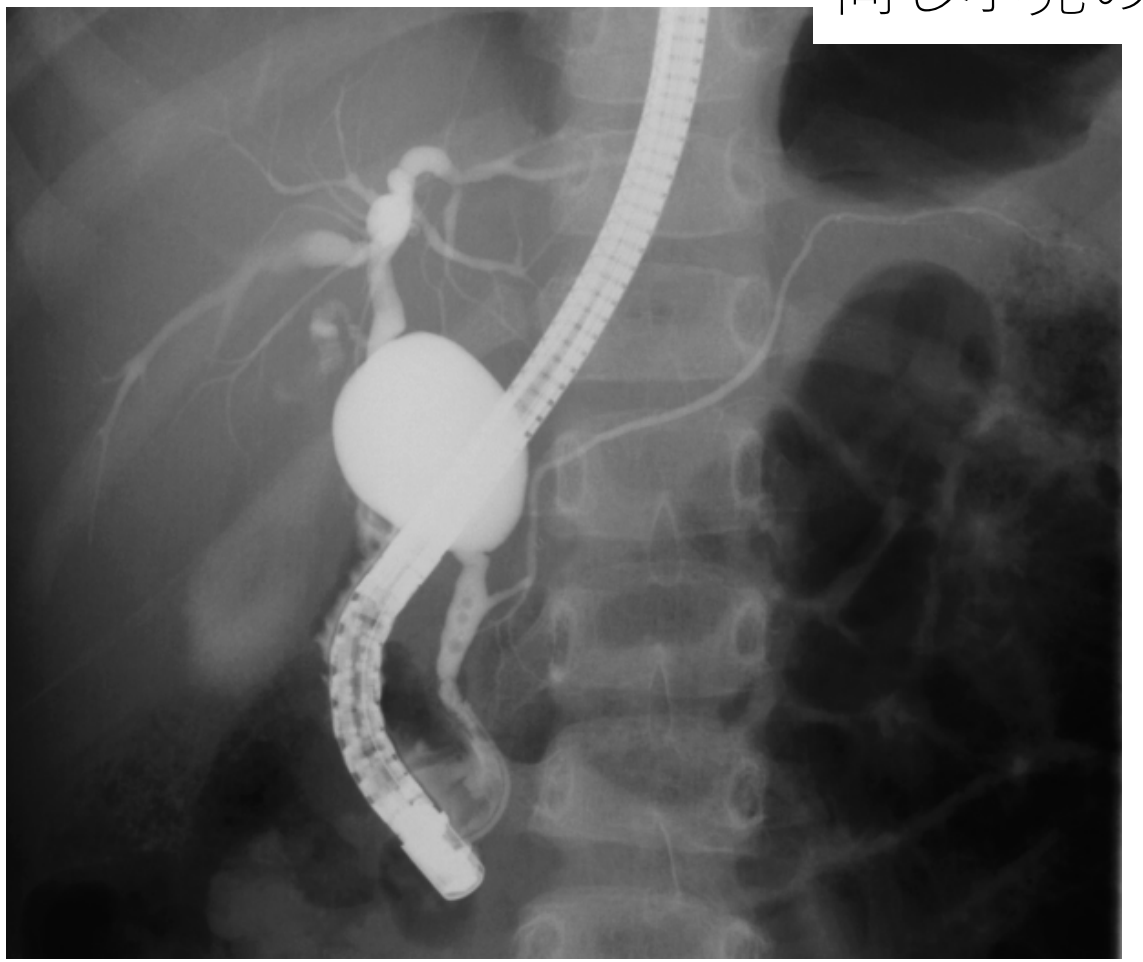
3歳女児　ERCP
腹痛，嘔吐，肝酵素上昇

- **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）剥離時の損傷注意
  →P75–79
- Type A, stenotic type

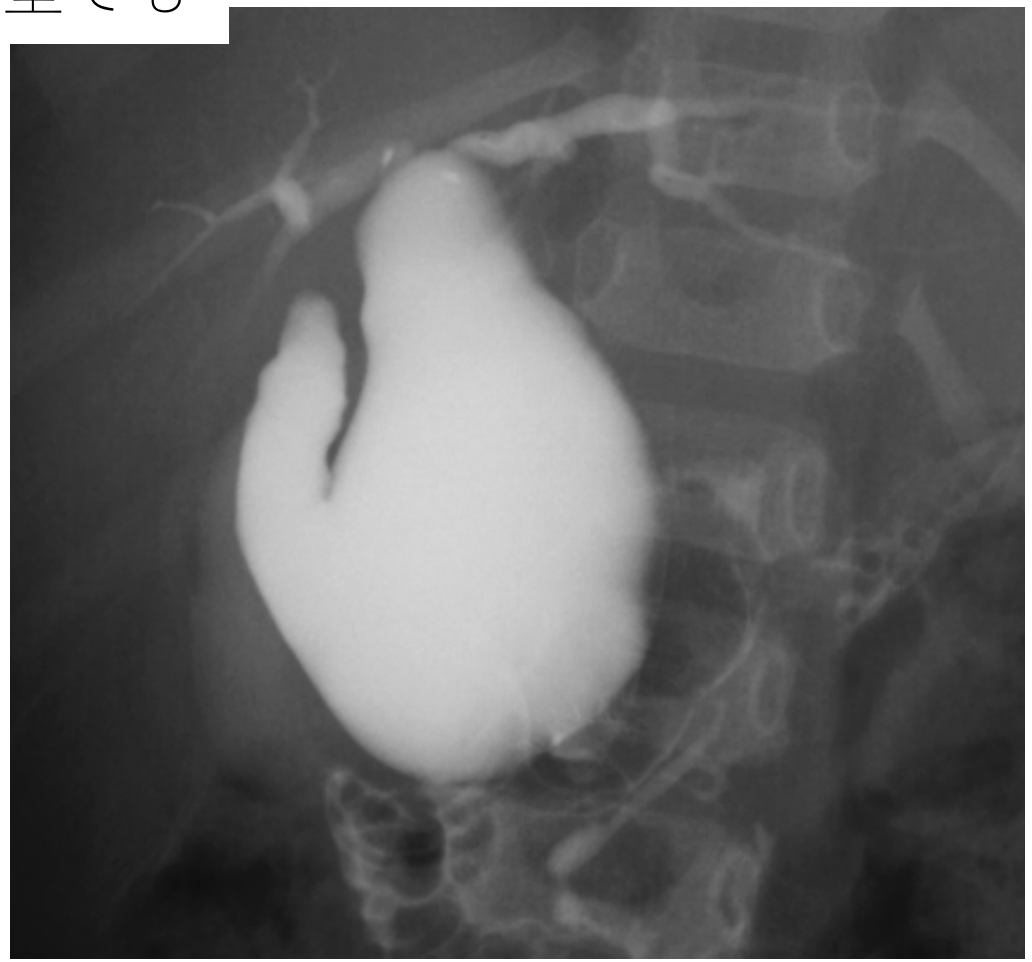


限局性胆管拡張の範囲

同じ小児のIa型でも



総胆管のみの拡張



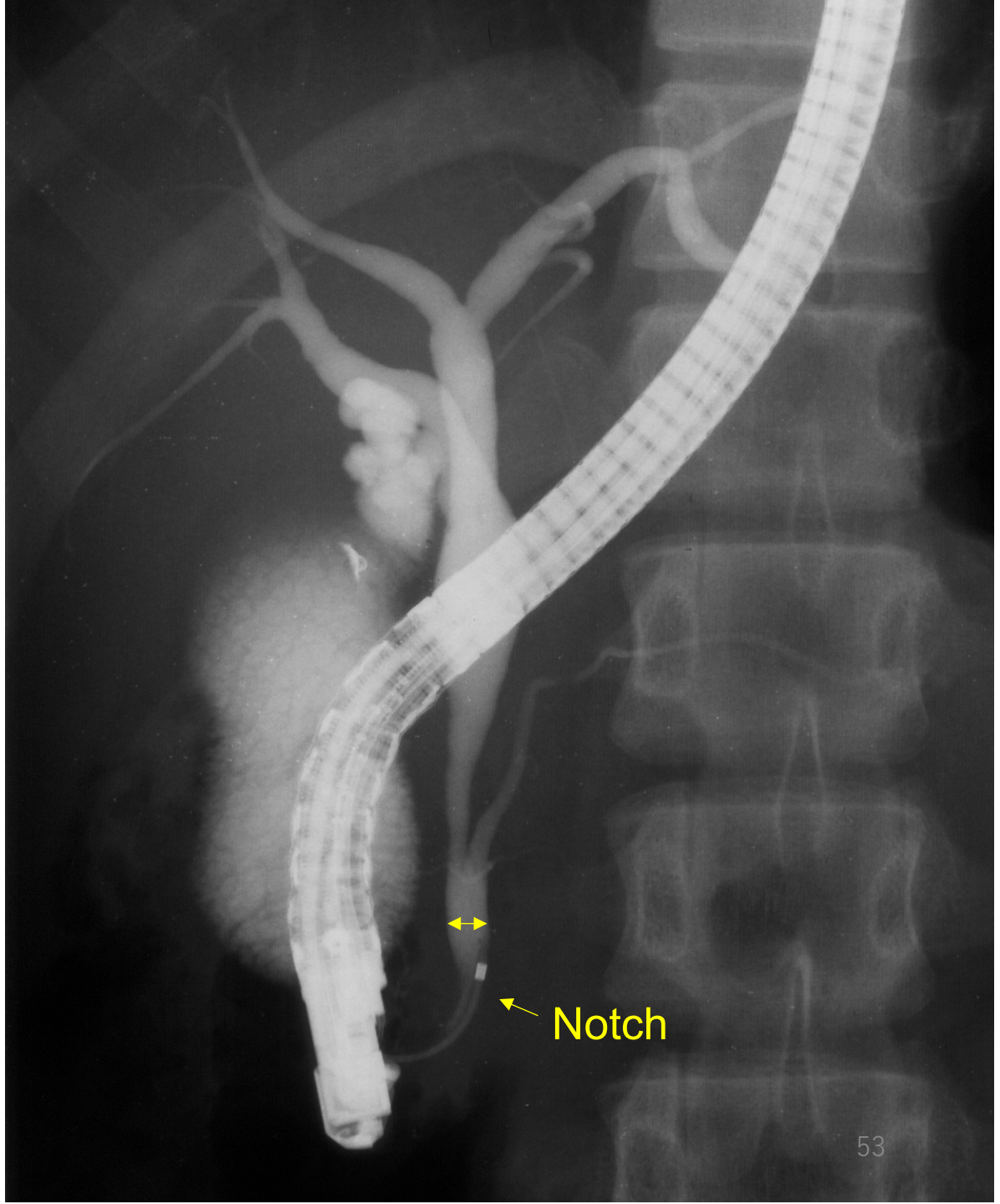
総胆管・胆嚢管・総肝管の拡張

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



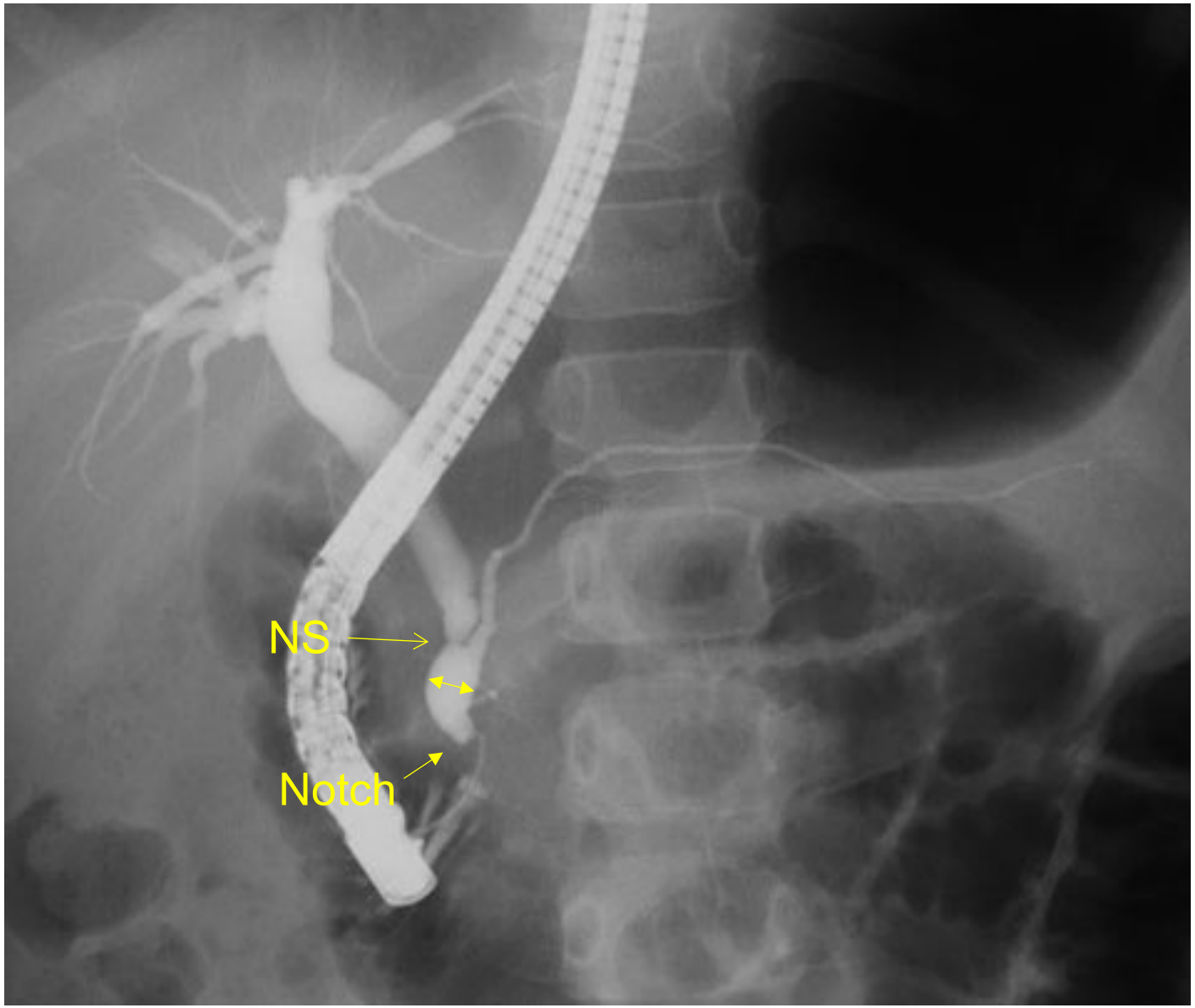
症例13

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→P61＞
- **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

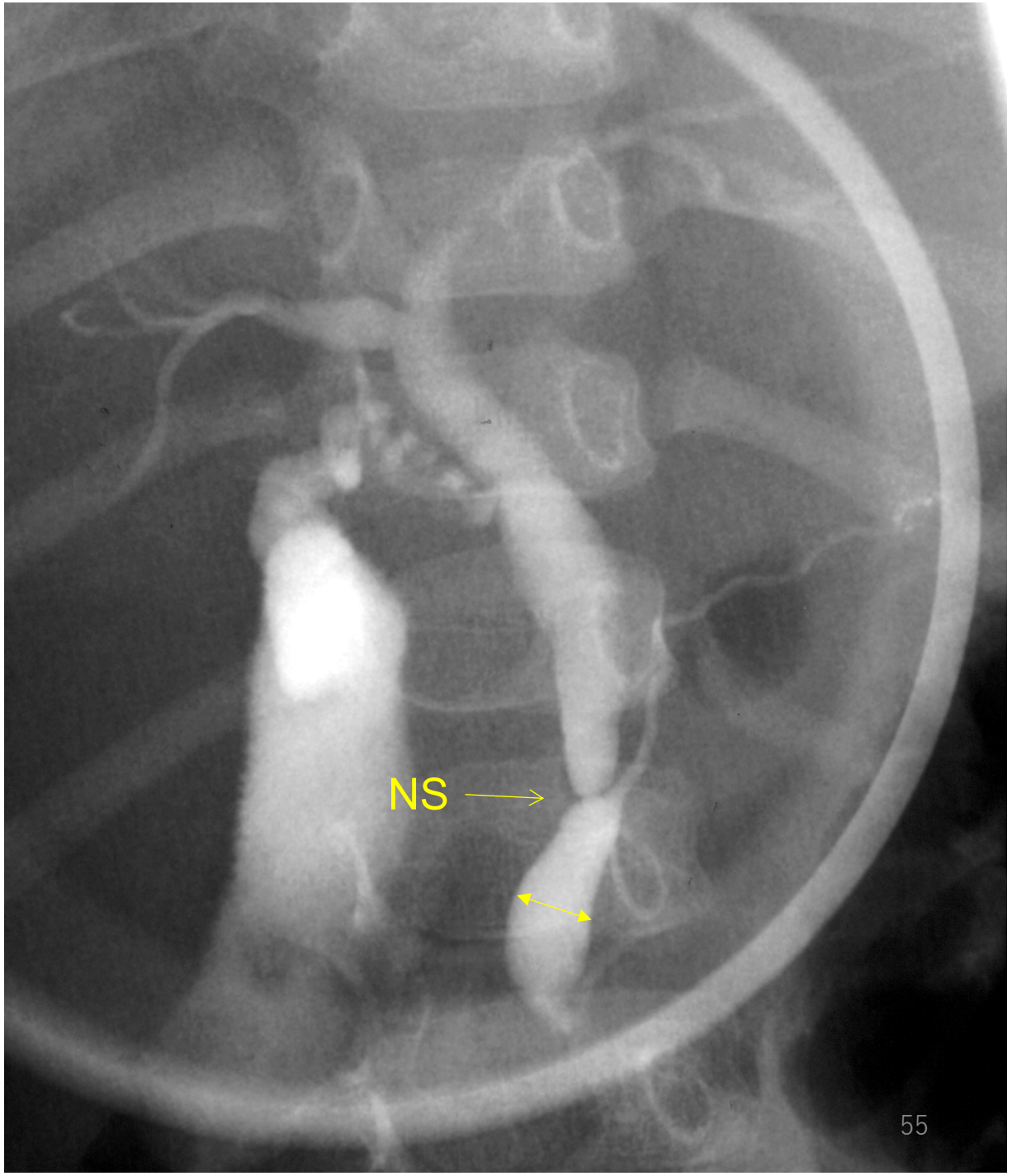


症例14

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

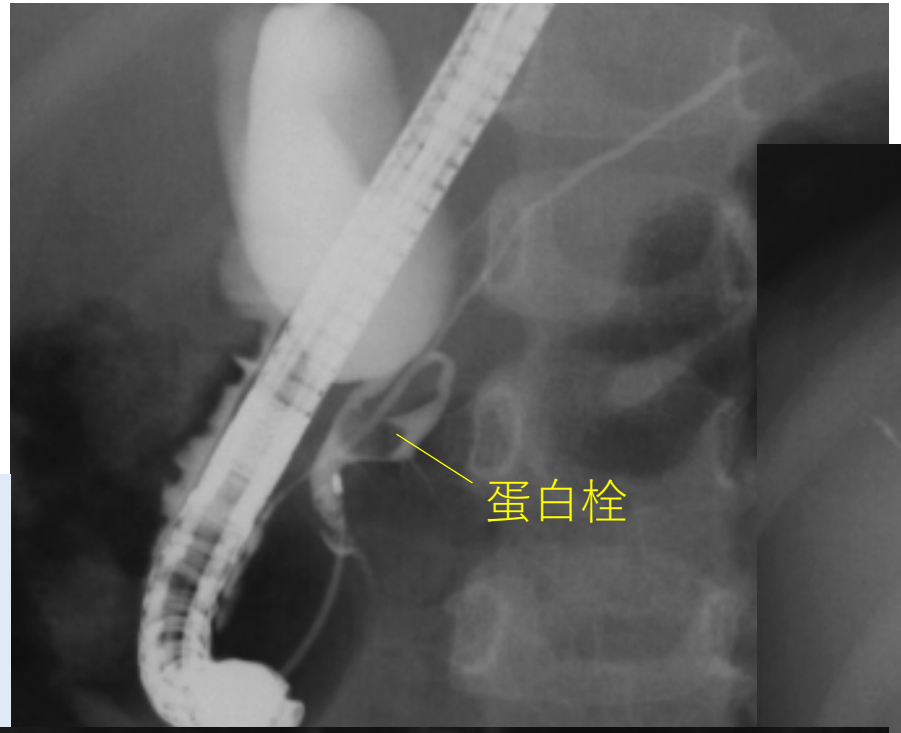


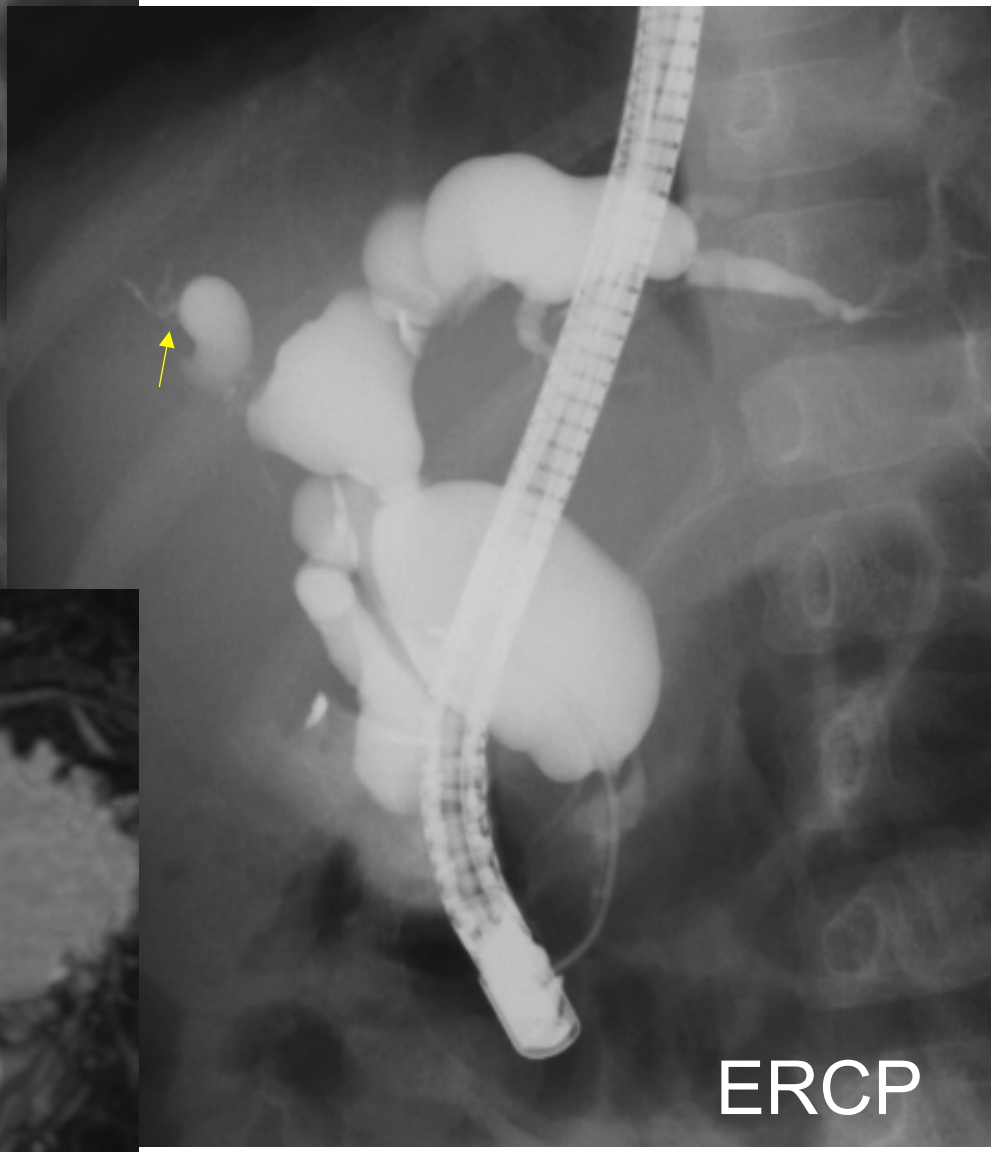
症例15 VI-A型 小児 典型例

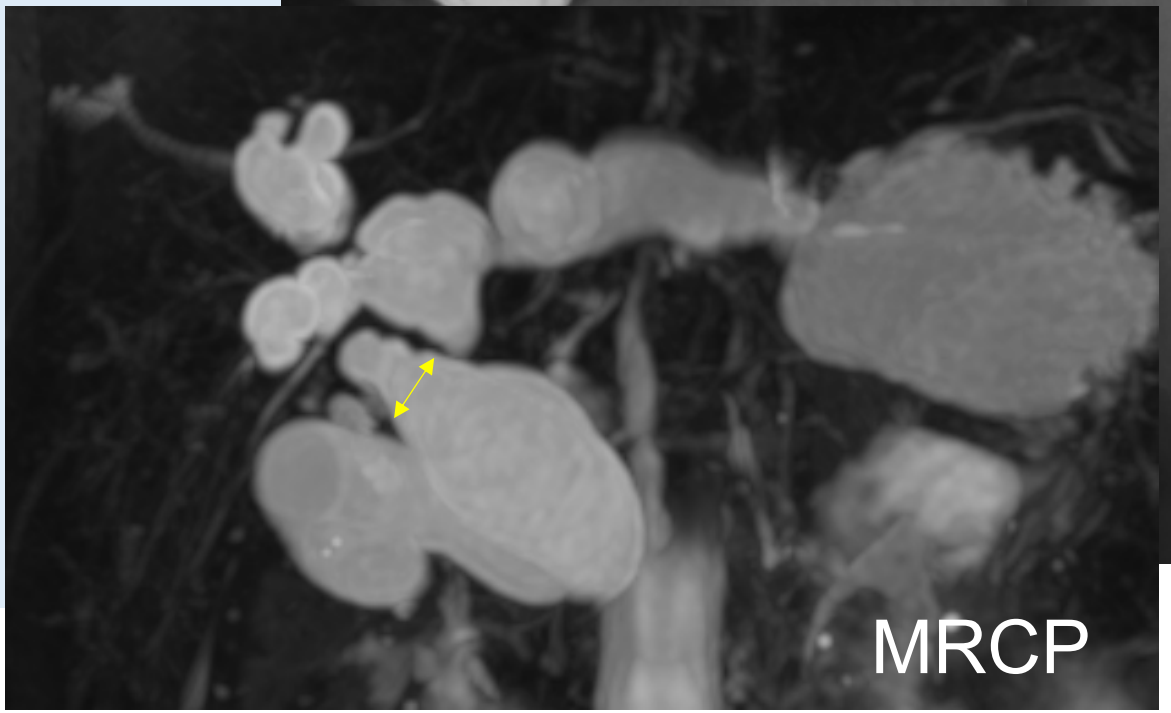
Cystic-cystic type

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（矢印）
- **胆嚢管起始部拡張**
  （両矢印）
  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





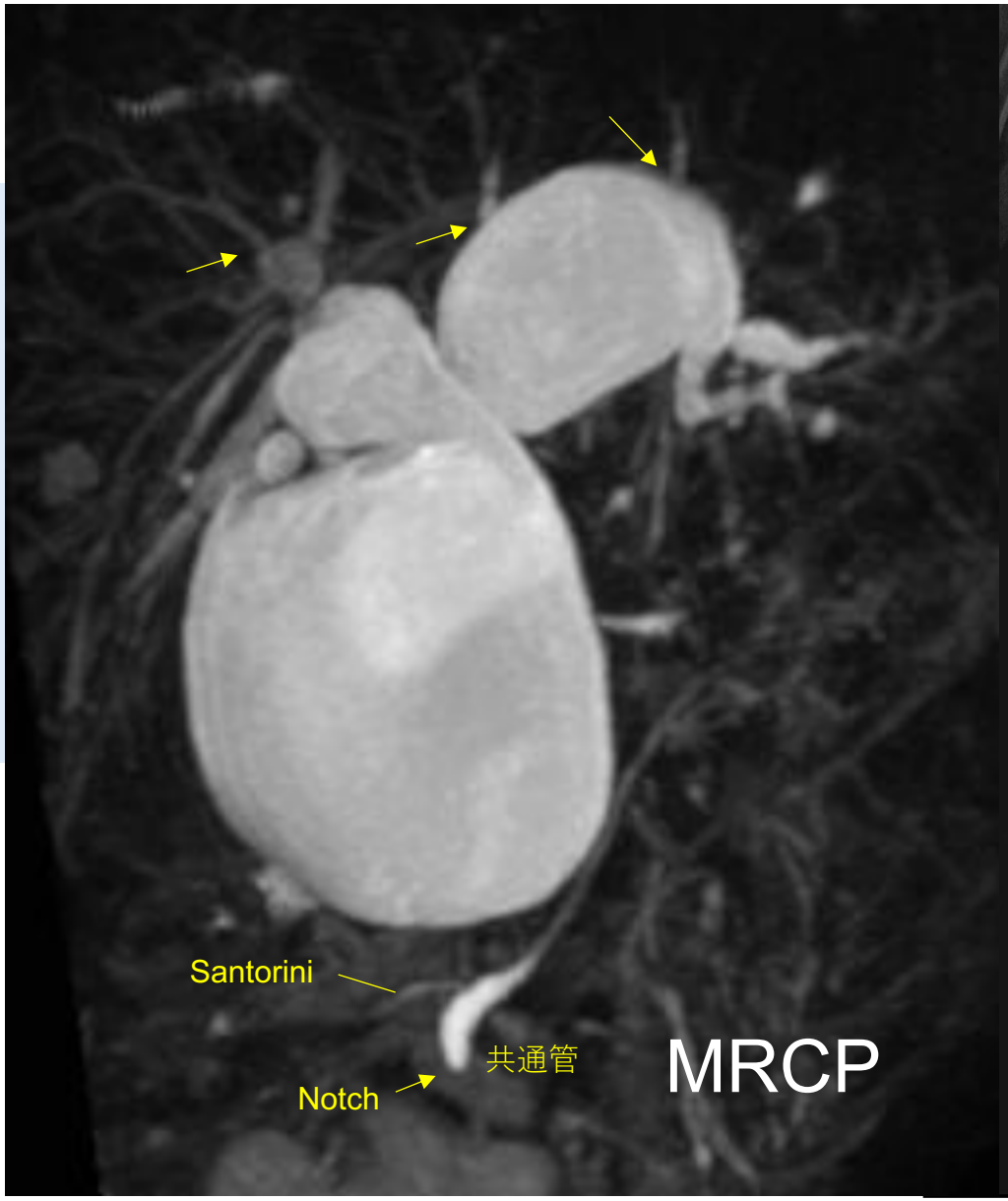


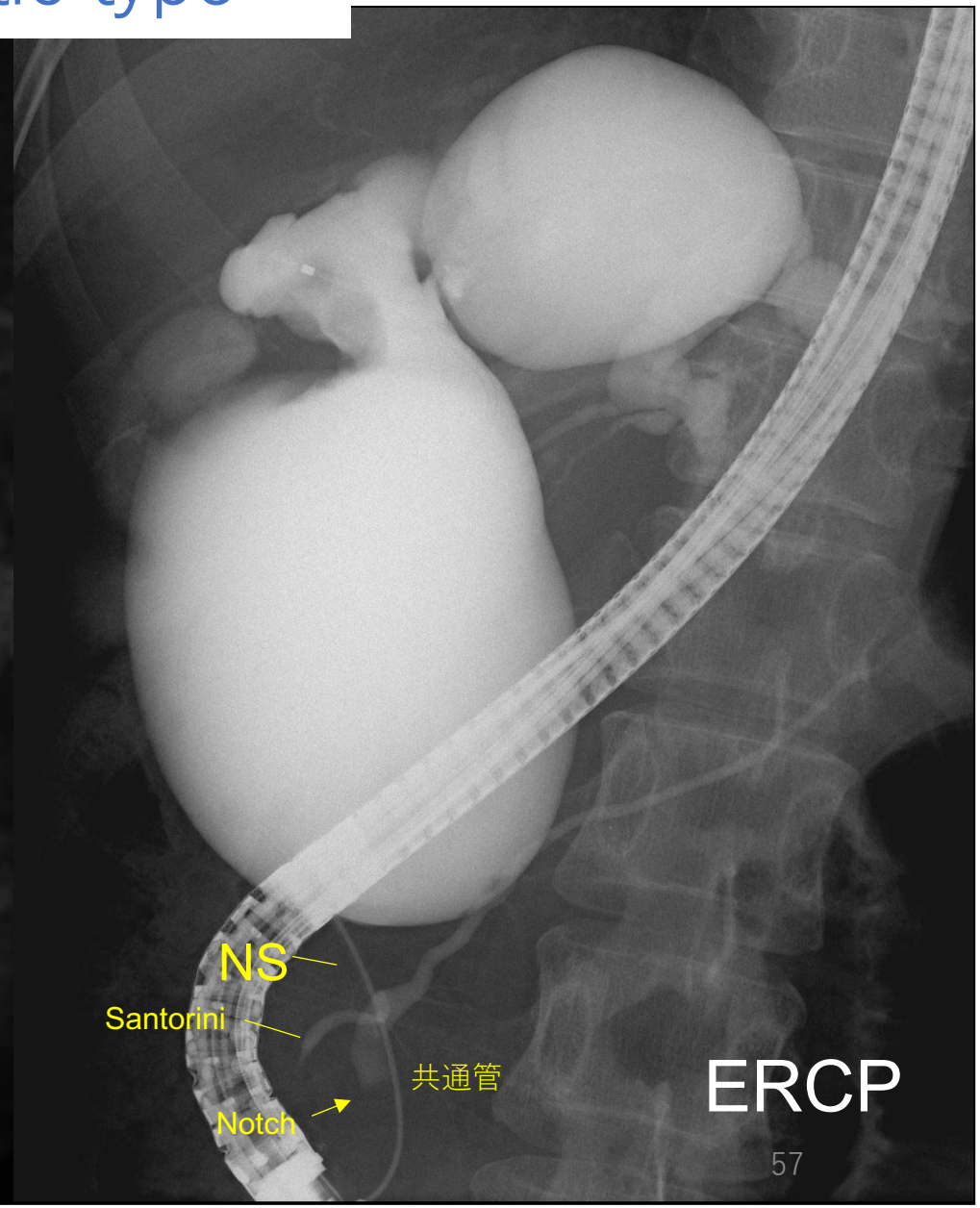
症例16

VI-A型 成人典型 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(矢印)
- 狭小部NSあり
- Type A, stenotic type

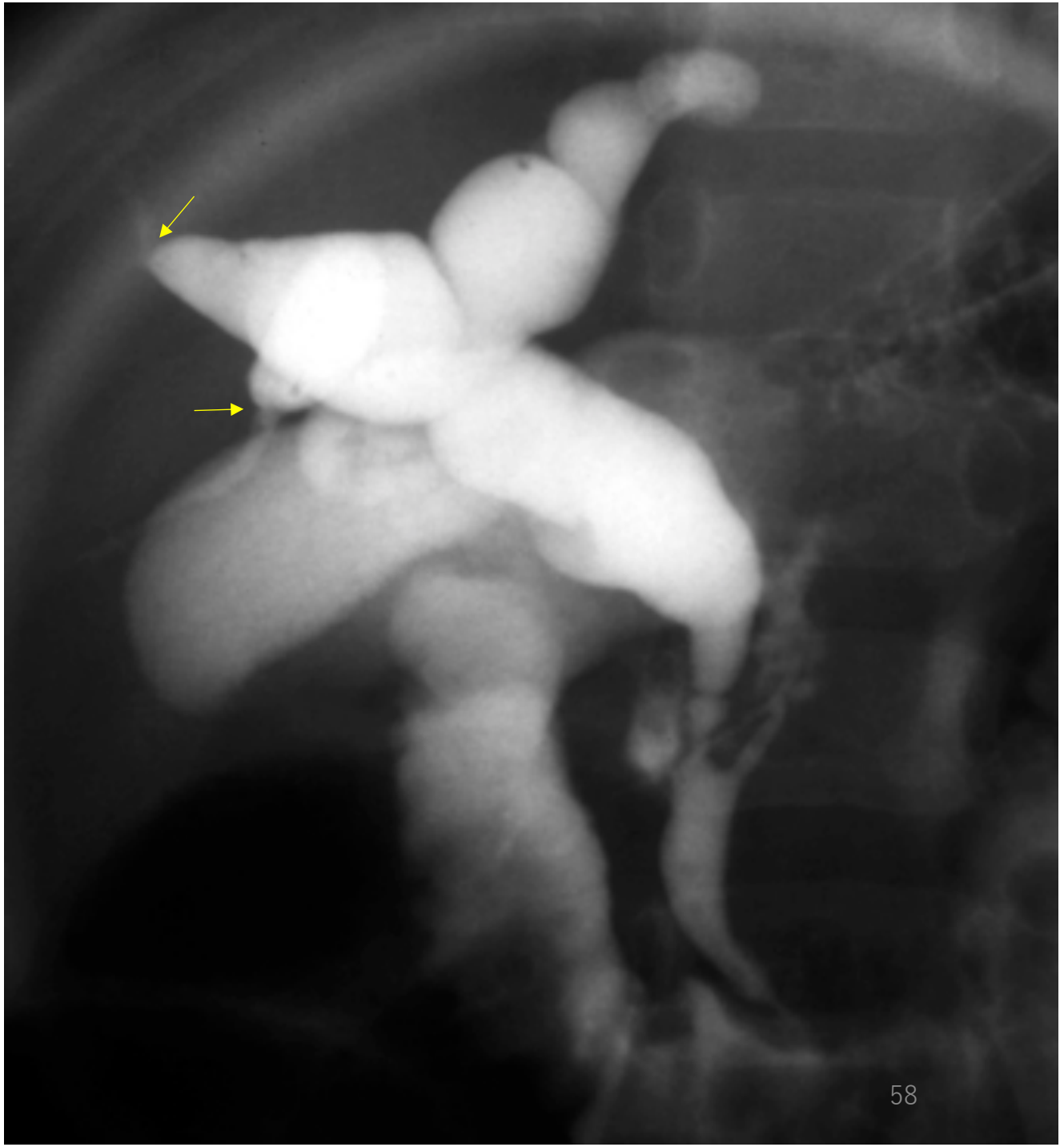




症例17 IV-A 小児典型例
Fusiform-fusiform type

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**
  くびれあり cf. Ic型 P53
  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?

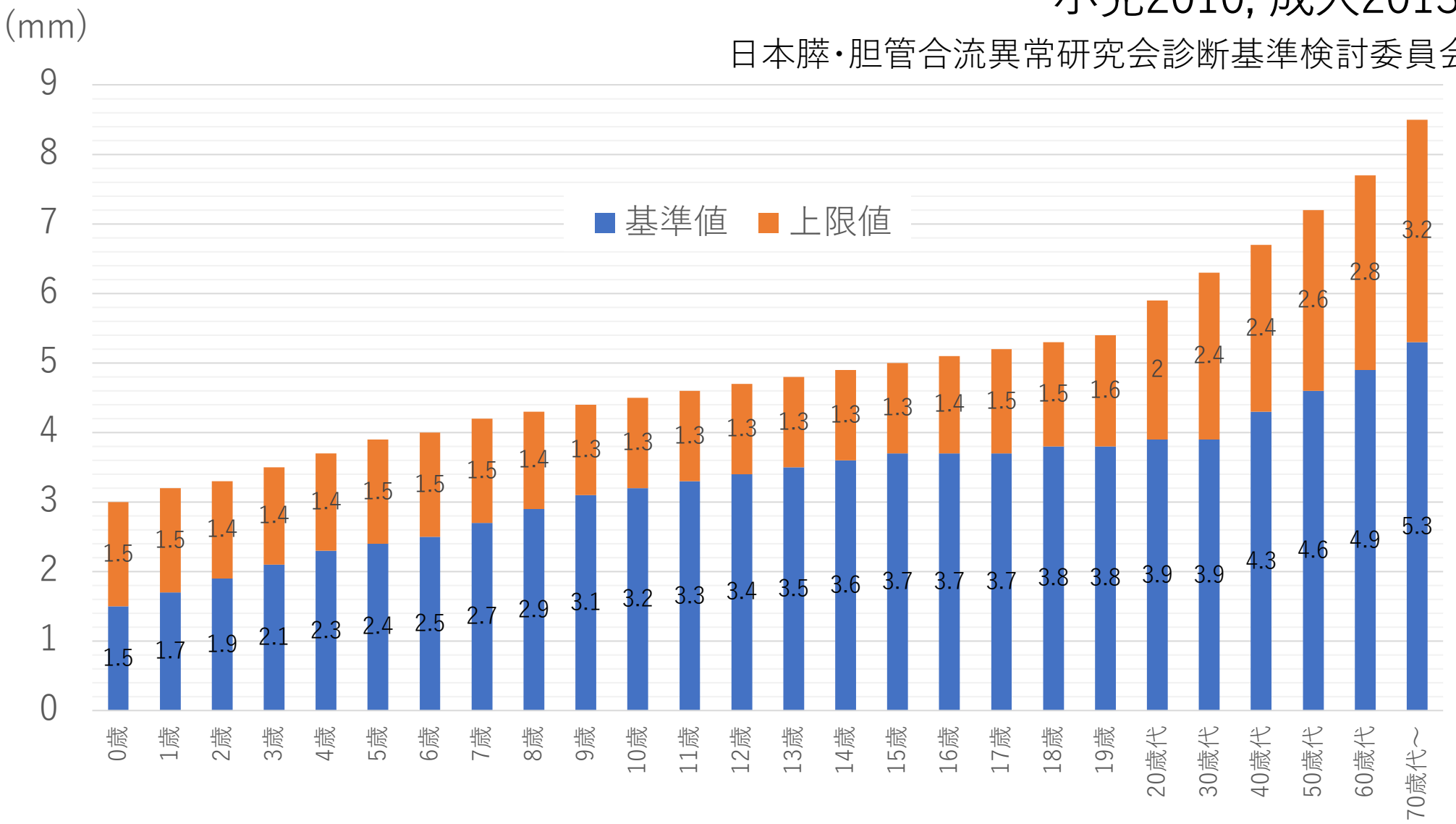
直接造影
　注入圧と
　X線拡大率で
超音波よりも太くなる

→発展編
非拡張の定義

超音波での年齢別胆管径の正常上限値

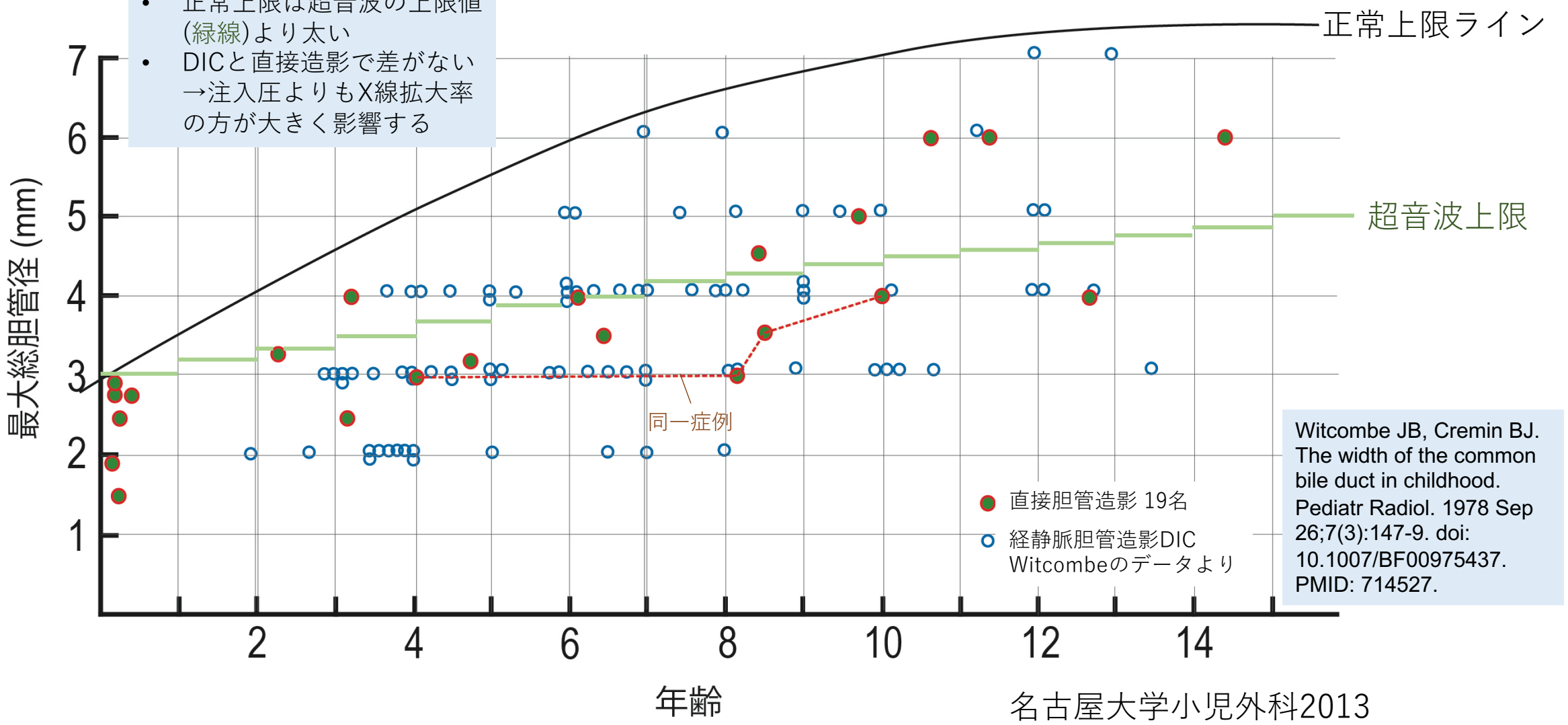
小児2010, 成人2013

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

- 正常上限は超音波の上限値(緑線)より太い
- DICと直接造影で差がない
→注入圧よりもX線拡大率の方が大きく影響する

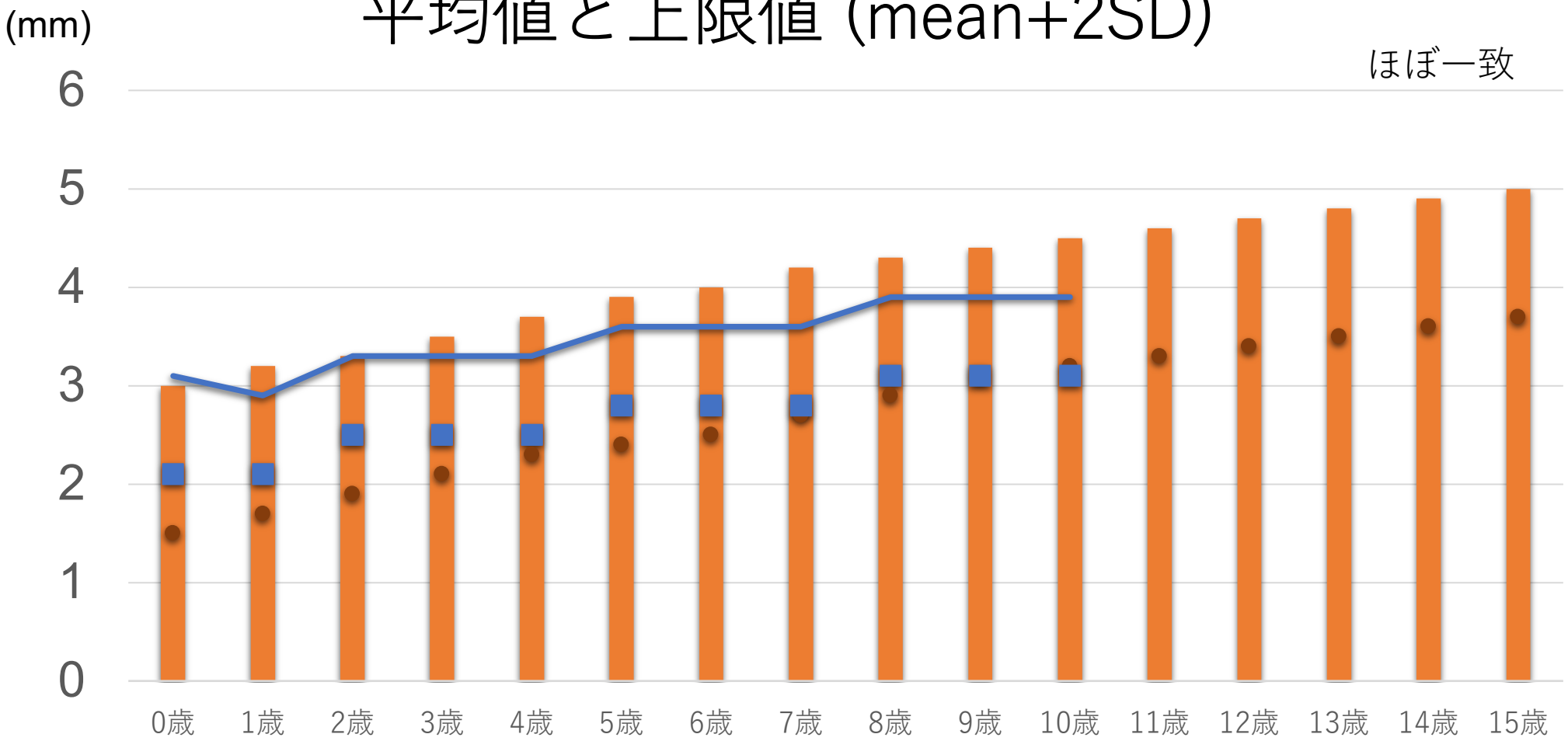


Witcombe JB, Cremin BJ. The width of the common bile duct in childhood. Pediatr Radiol. 1978 Sep 26;7(3):147-9. doi: 10.1007/BF00975437. PMID: 714527.

名古屋大学小児外科2013

超音波dataとGwalのMRCP data

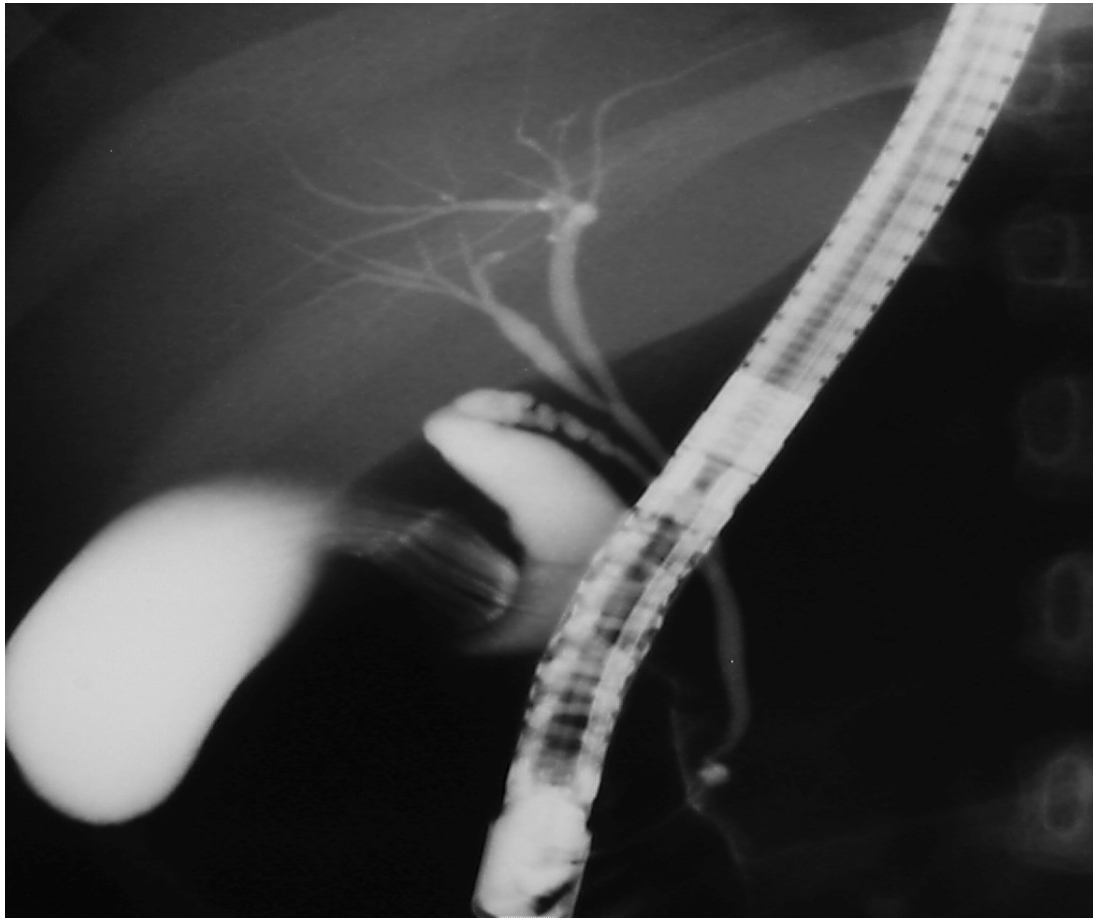
平均値と上限値 (mean+2SD)



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



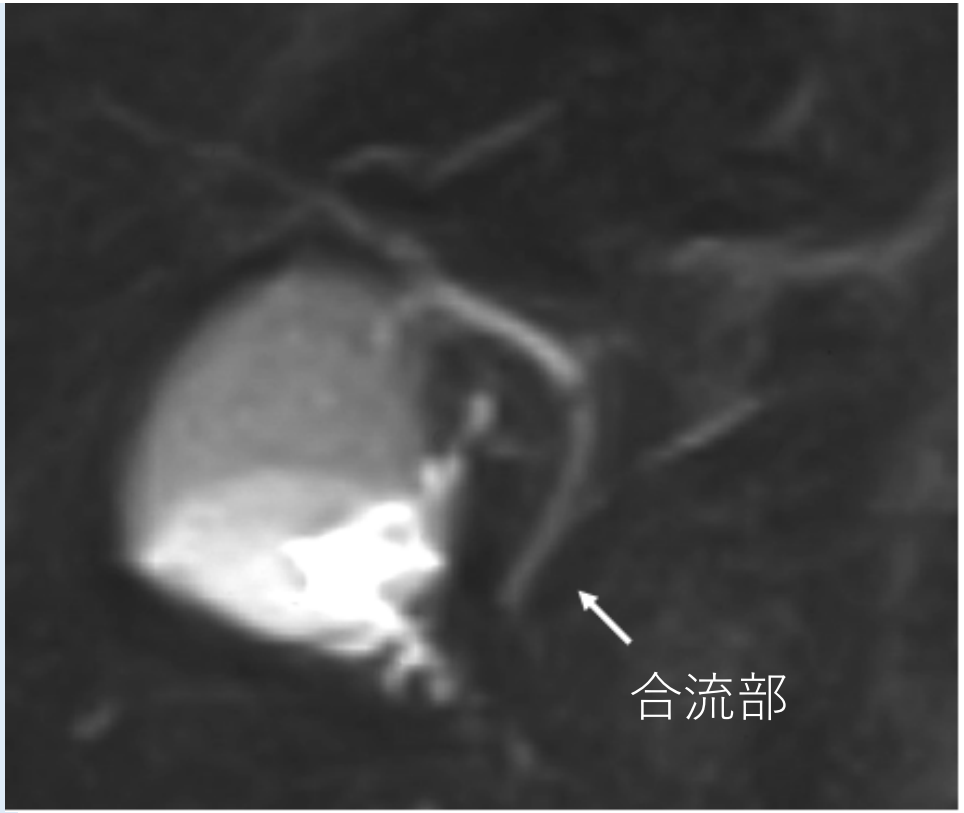
6歳女児

症例18 非拡張型合流異常 小児典型例

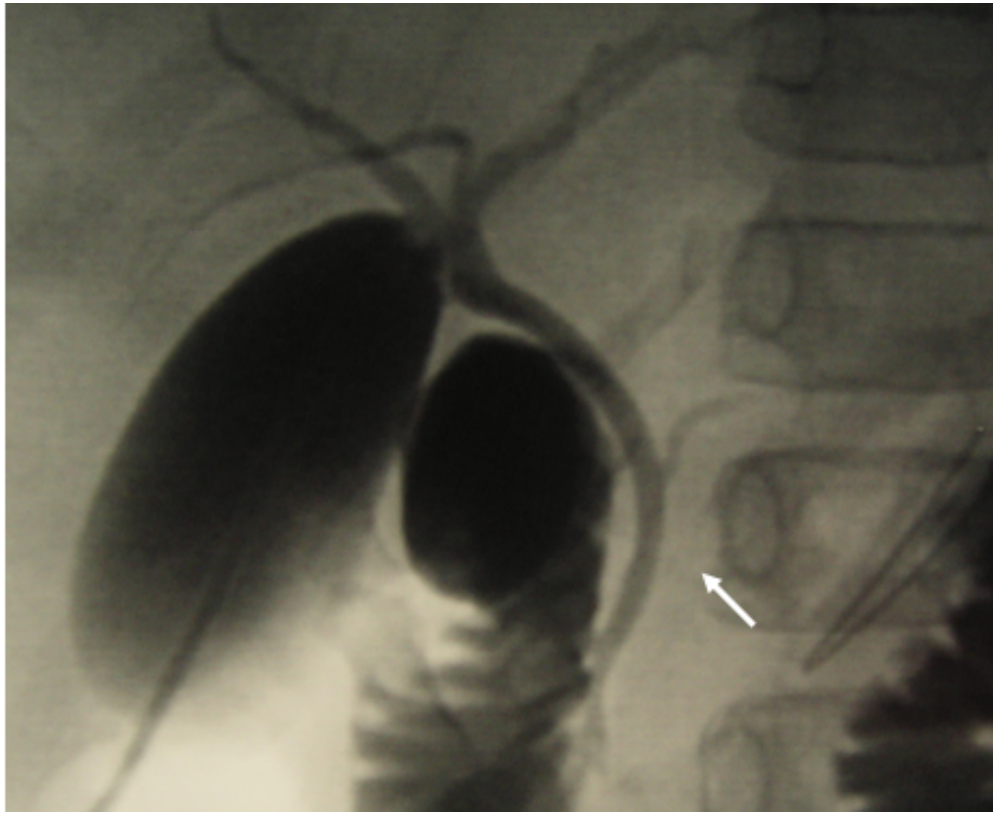
本例の如く，合流異常以外に拡張症の特徴を持たない真の非拡張型は小児では極めてまれである。

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

→P42

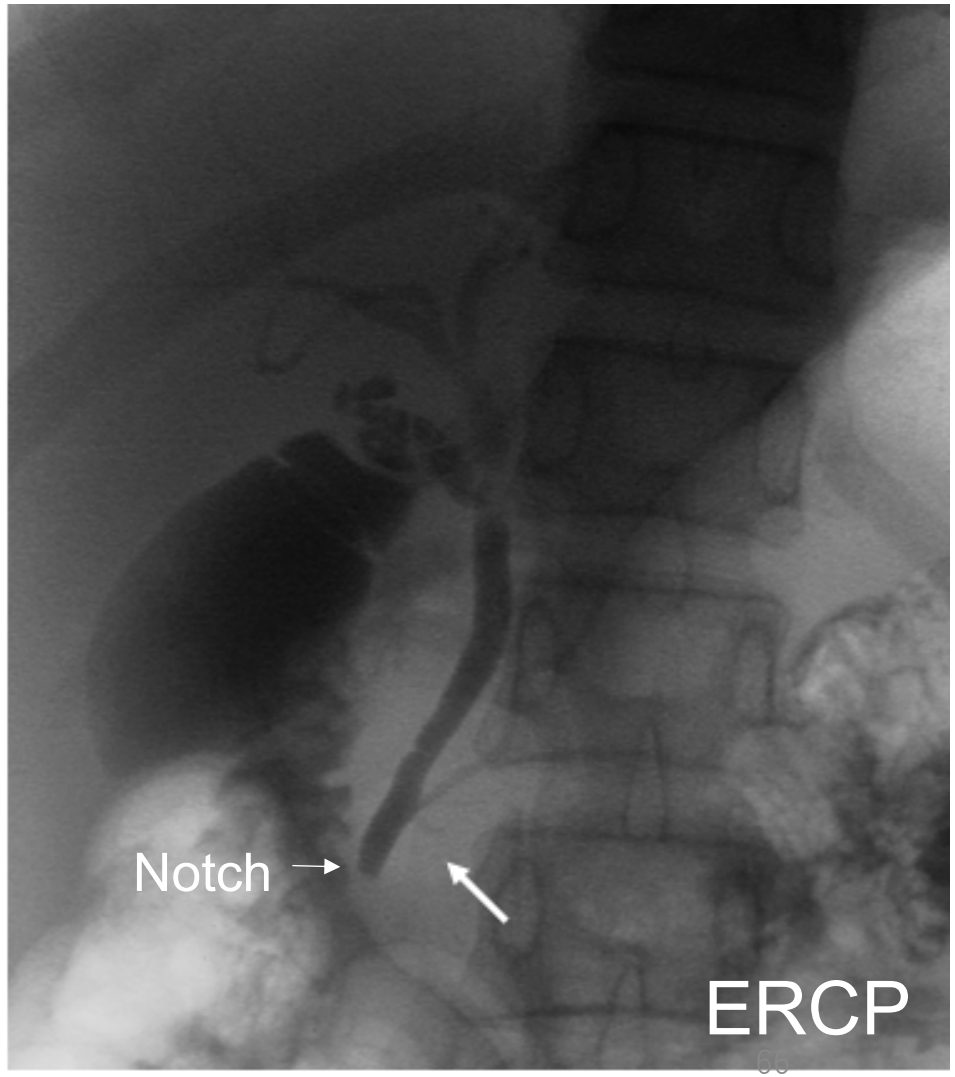
症例19 非拡張型合流異常 小児典型例

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，
高アミラーゼ血症

- **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

胆管径は正常だが拡張症の特徴をもつ小児例

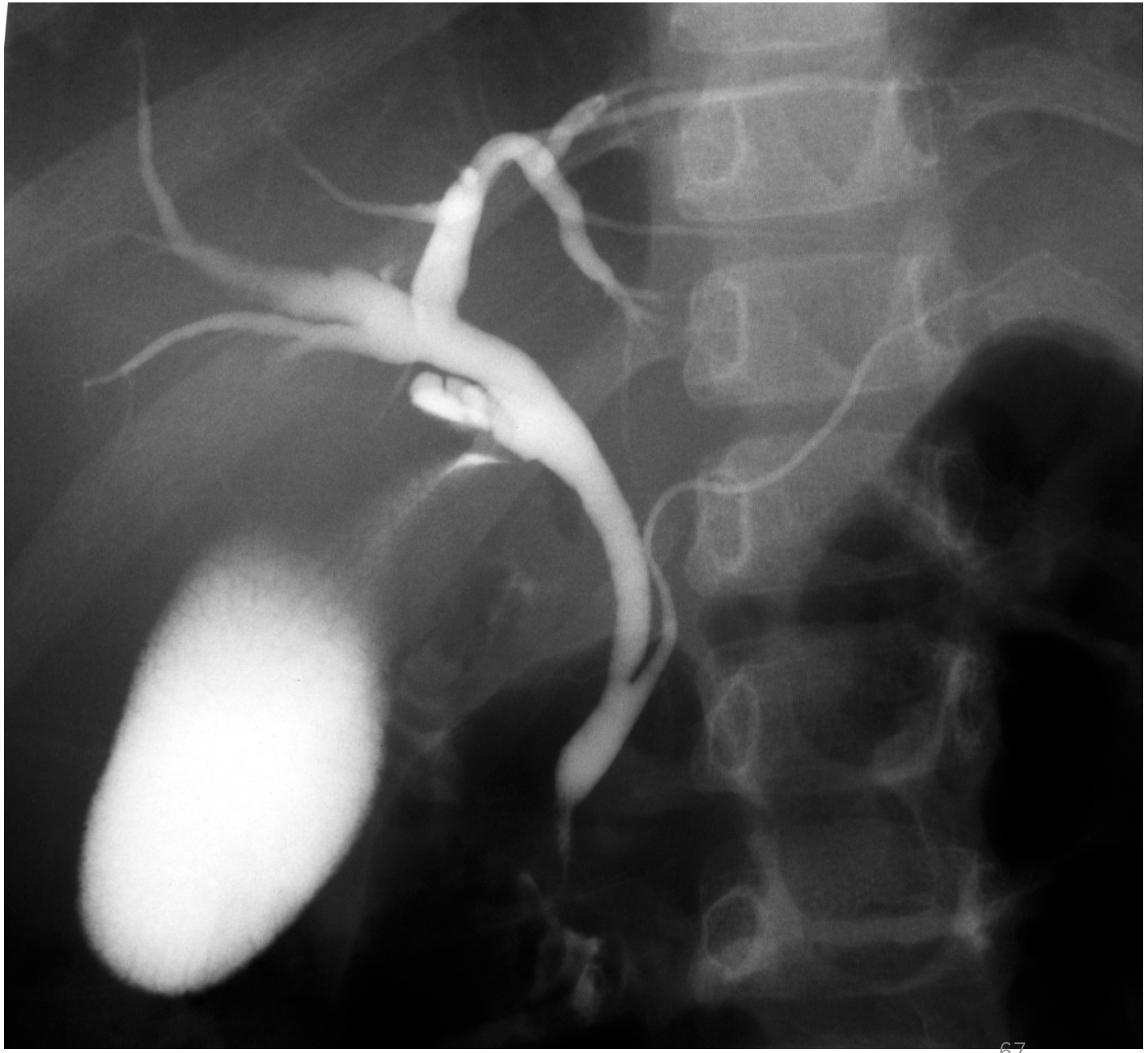
拡張症の画像特徴→P42

非拡張型合流異常か?

→発展編 非拡張の定義 P119

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**?

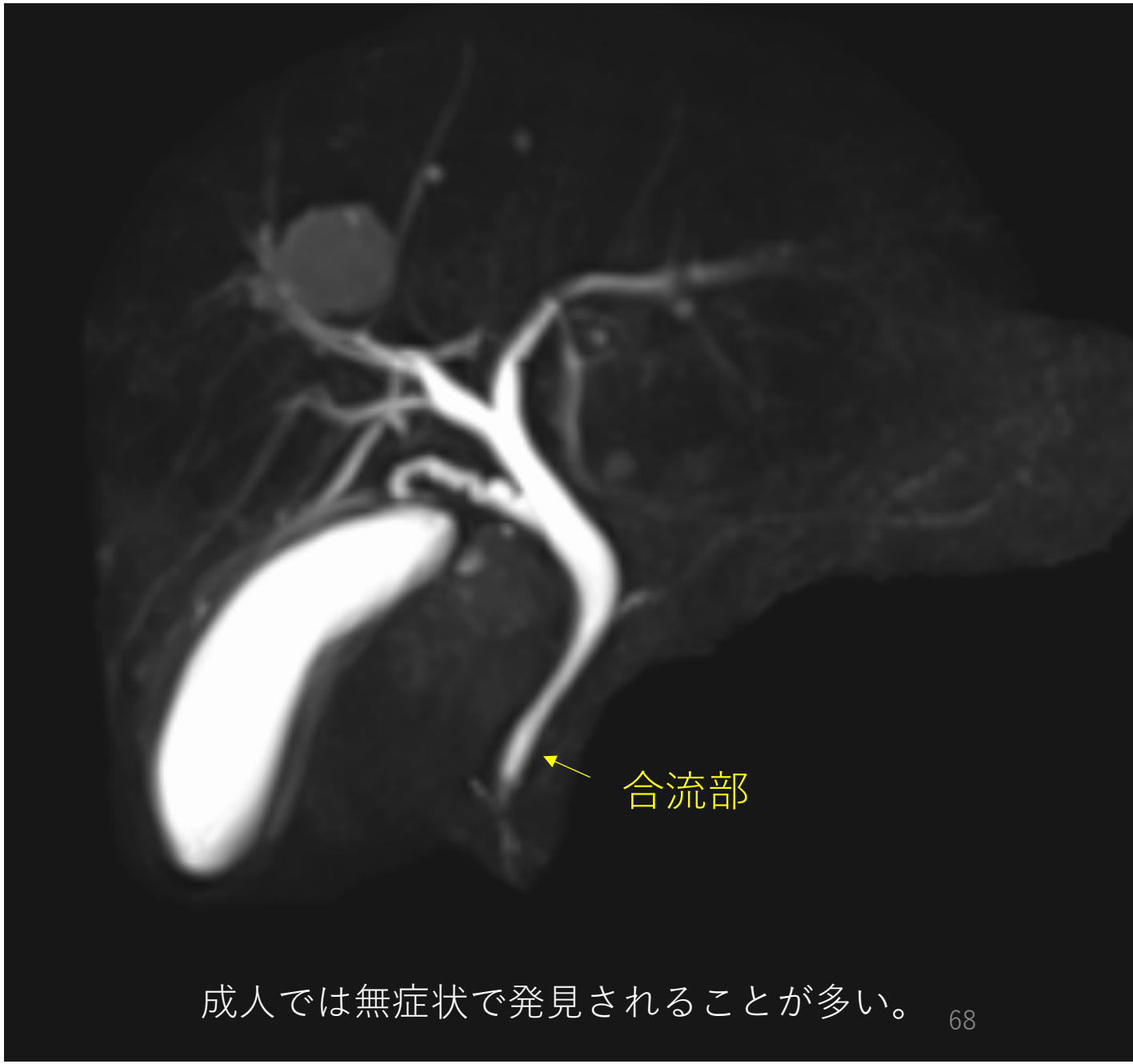


症例21 非拡張型合流異常 成人典型例

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]
- 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



成人では無症状で発見されることが多い。

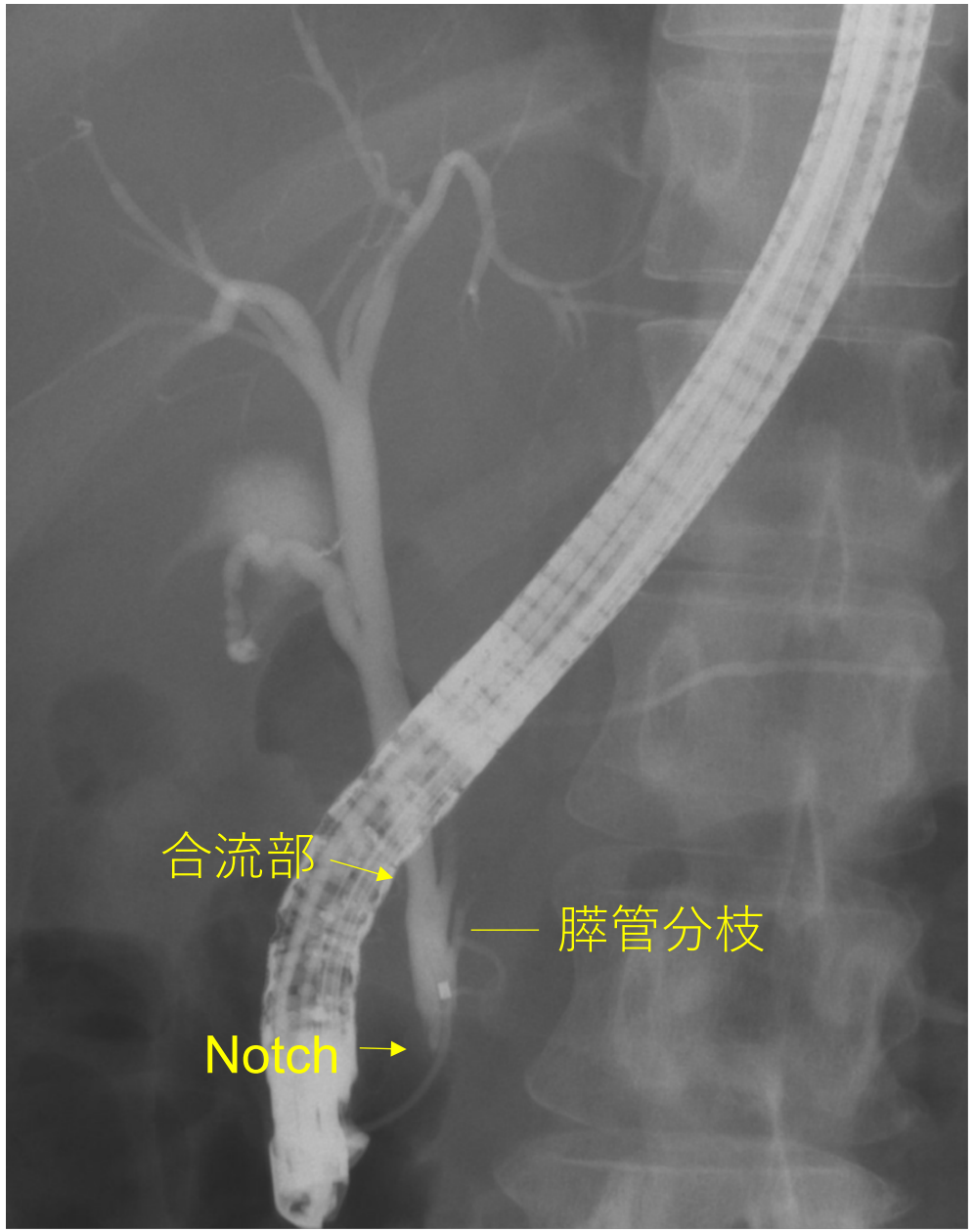
症例6

P32と同じ

非拡張型合流異常
成人典型例

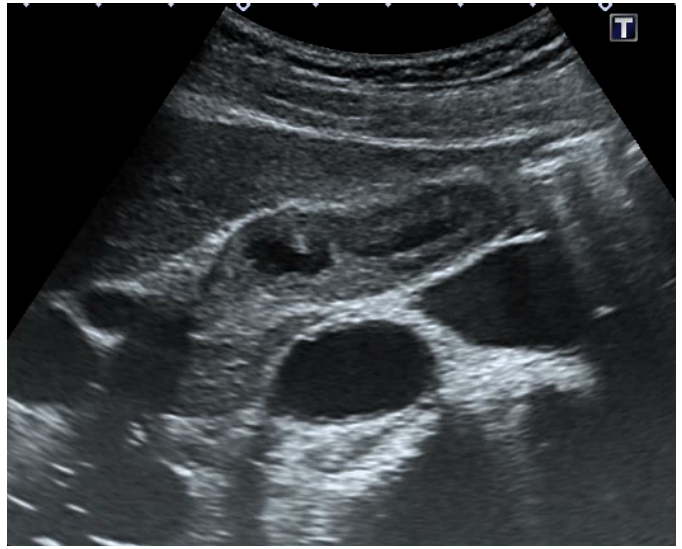
40代女性 ERCP
右季肋部痛

- **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

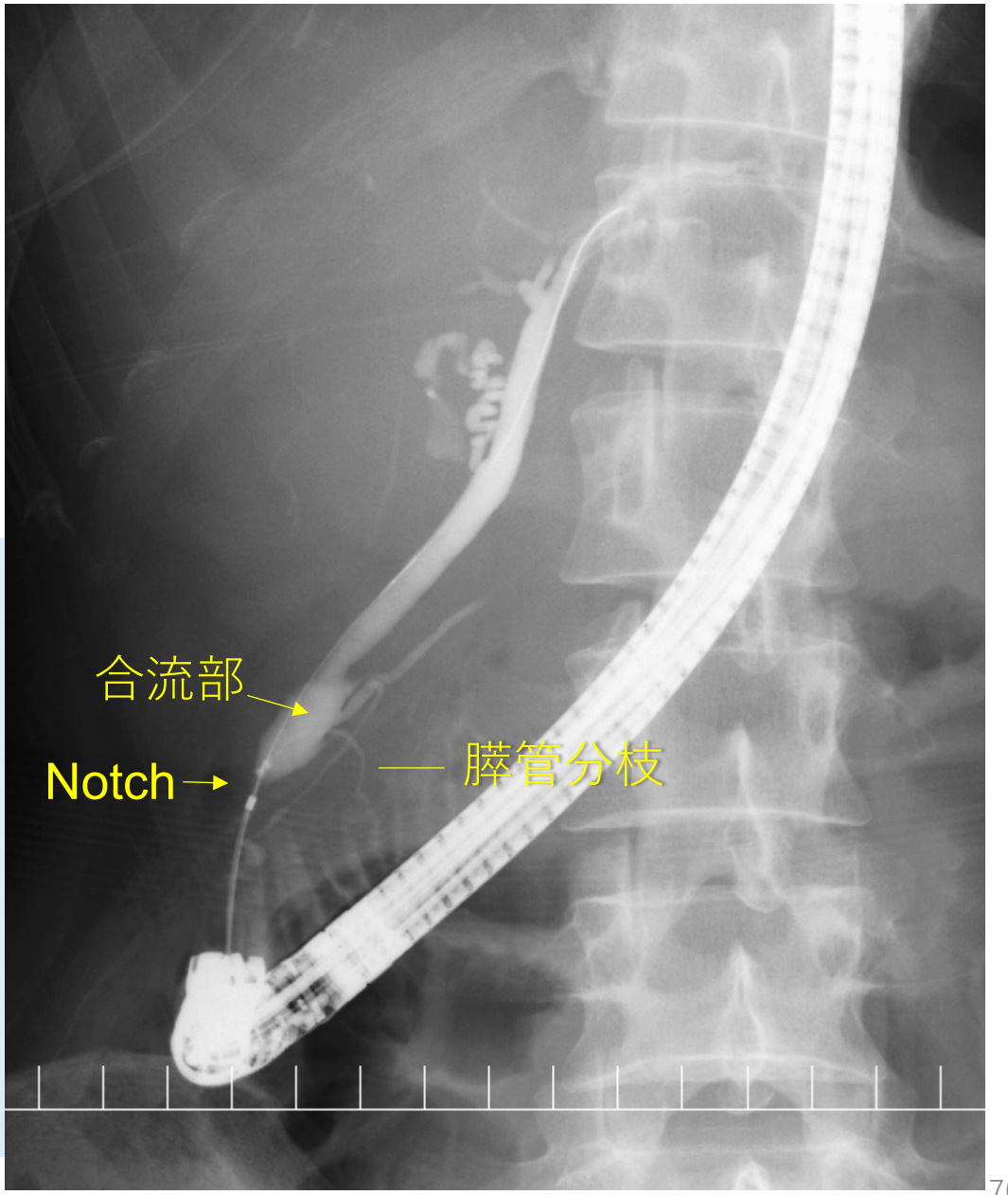
50代女性スクリーニングの
USで胆嚢壁肥厚を指摘



- **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。

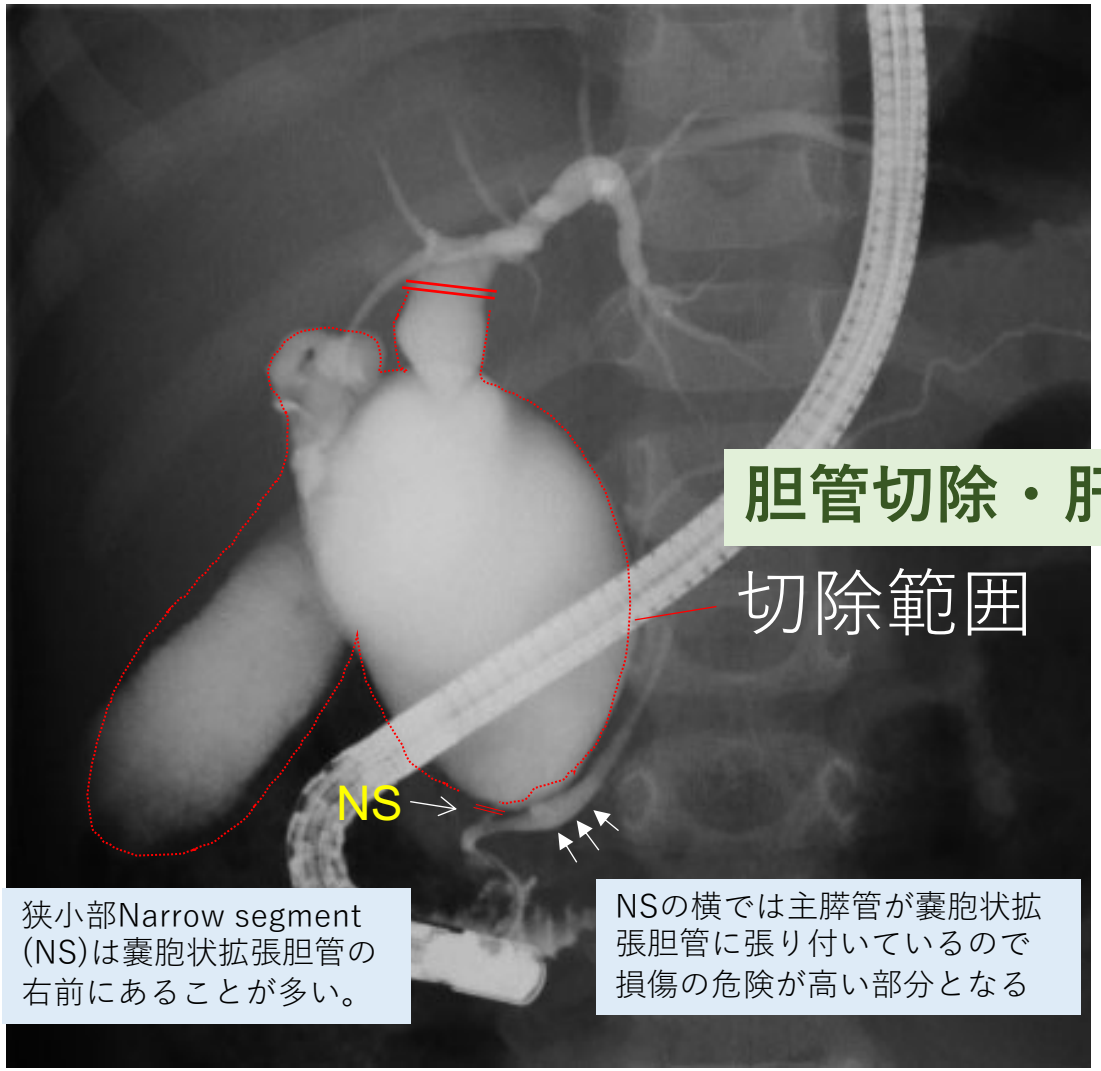
*胆管癌の発生を考慮して胆管切除を行う施設もある。

発展編 非拡張 小児の病態と治療 P130

→発展編 非拡張 成人の病態と治療 P138

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。

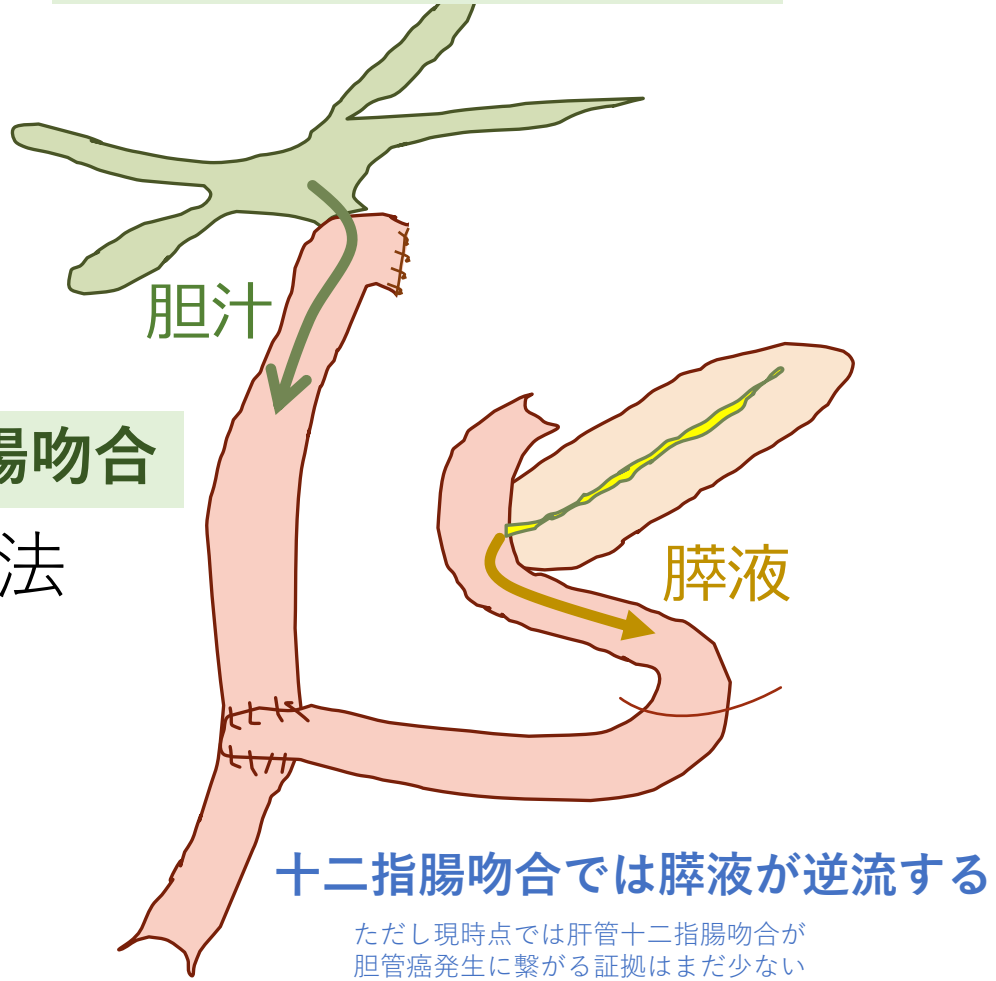


狭小部Narrow segment (NS)は嚢胞状拡張胆管の右前にあることが多い。

NSの横では主膵管が嚢胞状拡張胆管に張り付いているので損傷の危険が高い部分となる

胆管切除・肝管空腸吻合

切除範囲　再建法



十二指腸吻合では膵液が逆流する

ただし現時点では肝管十二指腸吻合が
胆管癌発生に繋がる証拠はまだ少ない

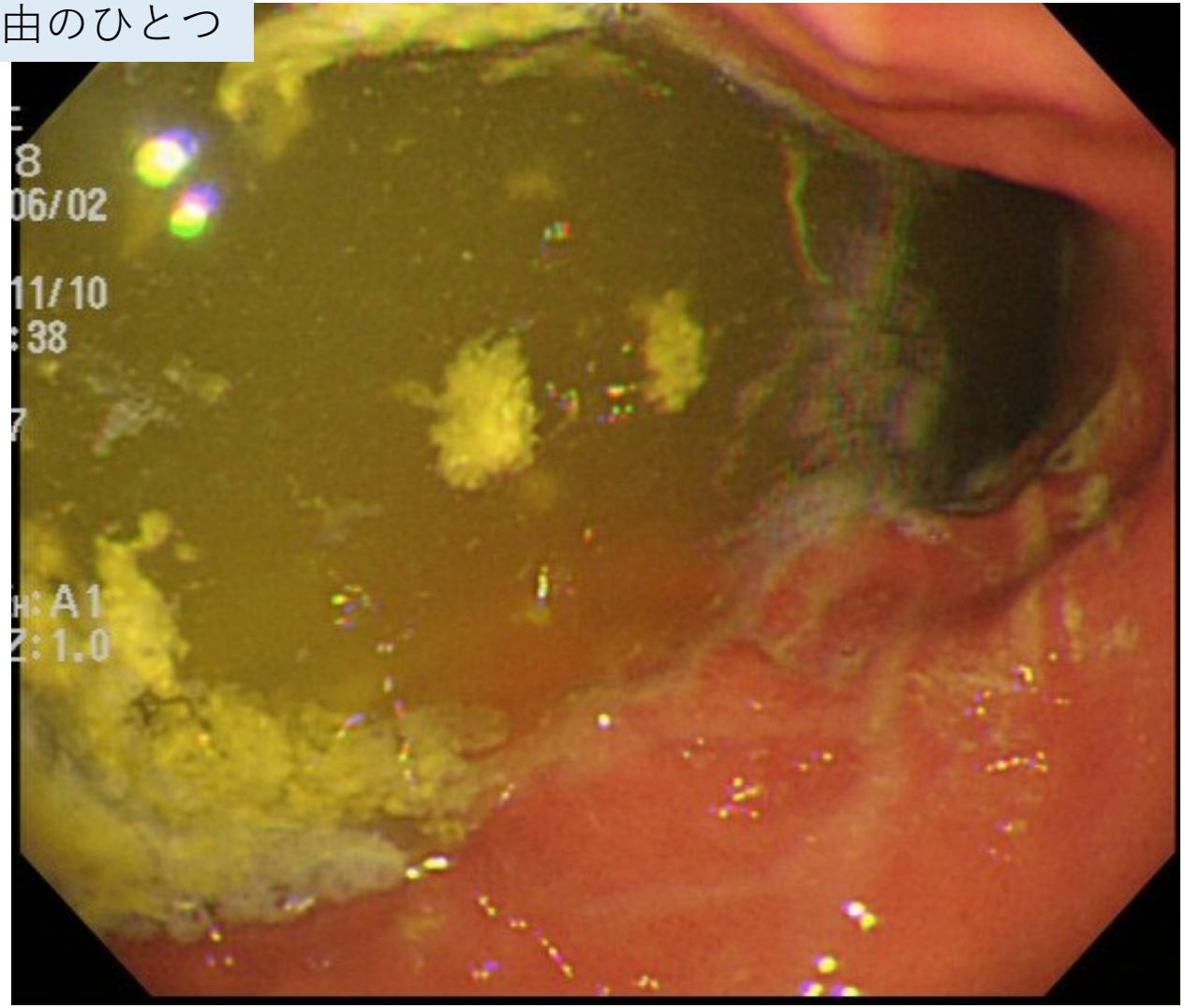
肝管十二指腸吻合後の胆汁性胃炎

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

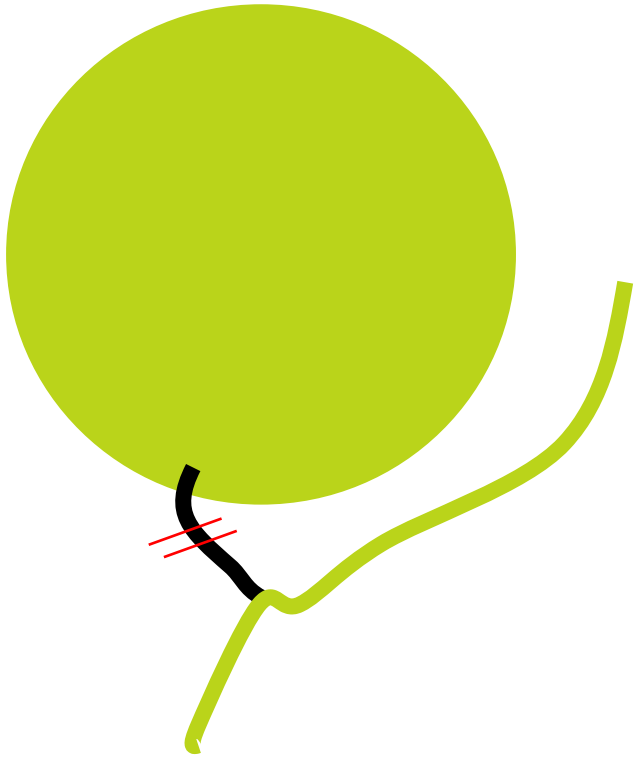


完全切除の必要性について→治療の合併症

膵内胆管完全切除

膵内胆管遺残→蛋白栓, 遺残胆管癌

狭小部 narrow segmentの有無により方法が異なる

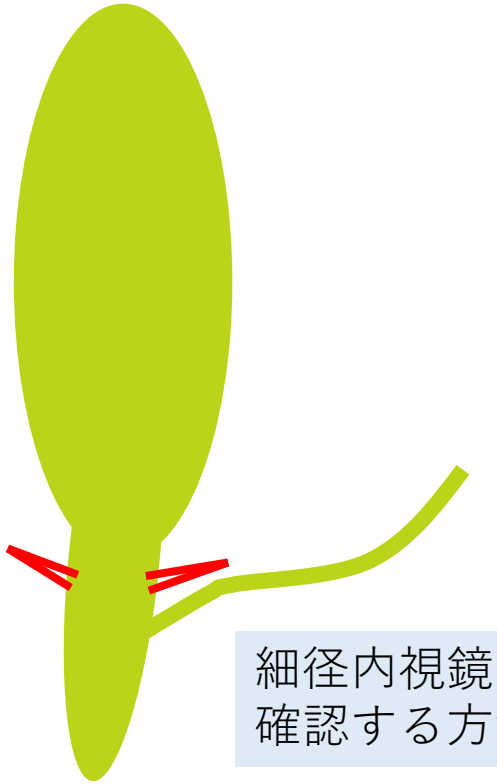


狭小部を肉眼で確認

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。→P45 狭小部は膵管？

→発展編　共通管と狭小部

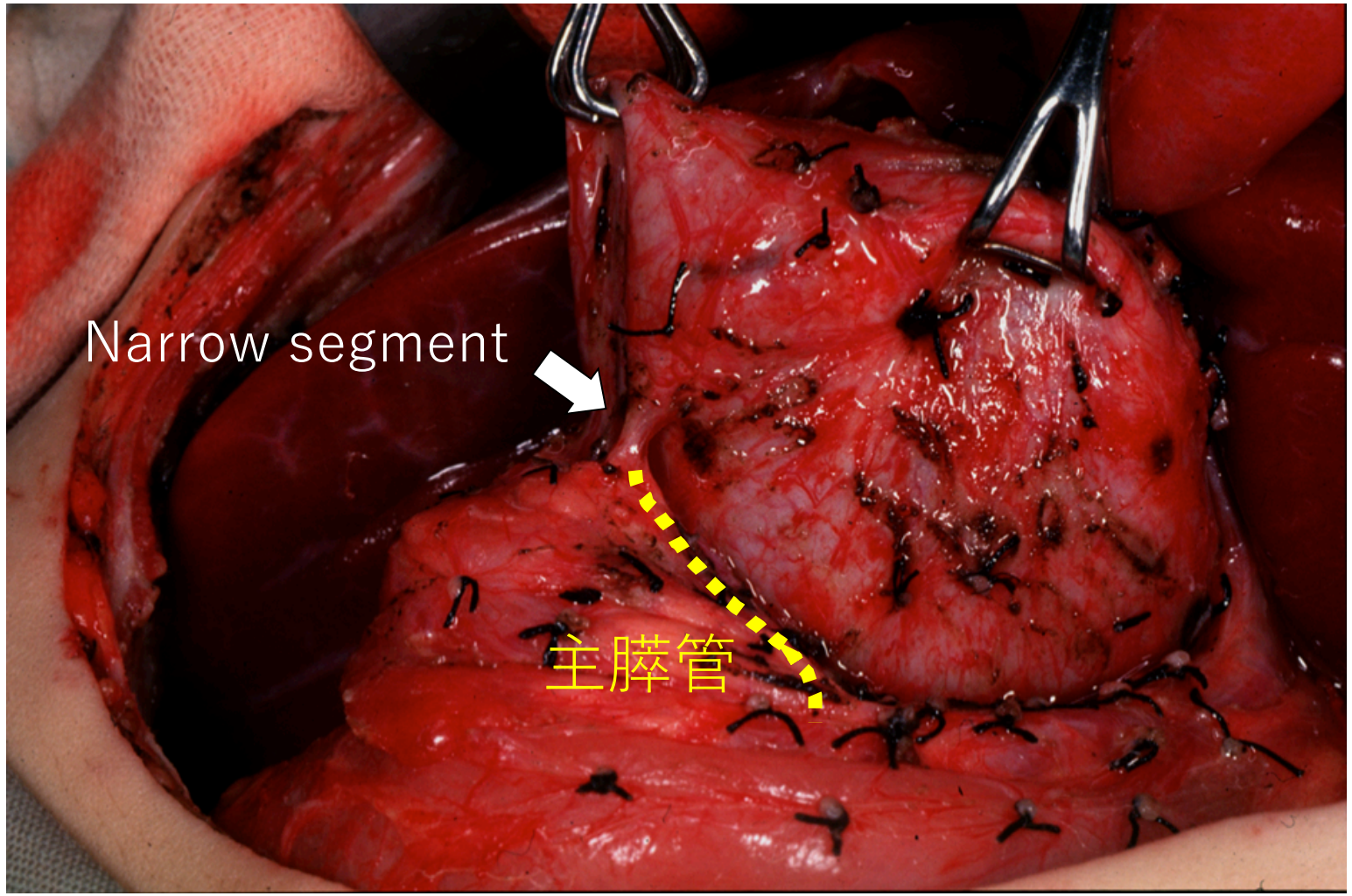


細径内視鏡で膵管開口部を確認する方法も報告あり

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安全

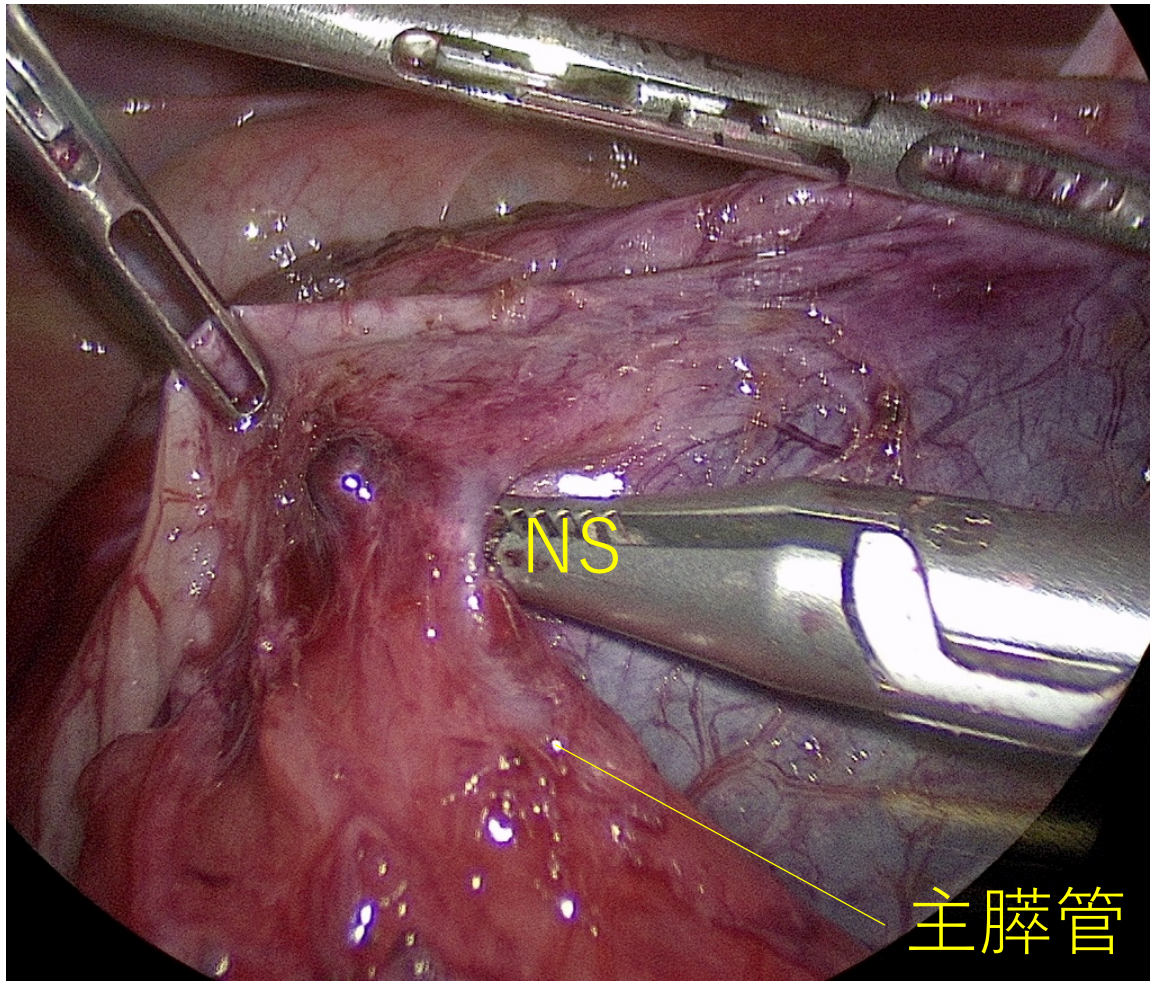
膵内胆管完全切除　狭小部の確認

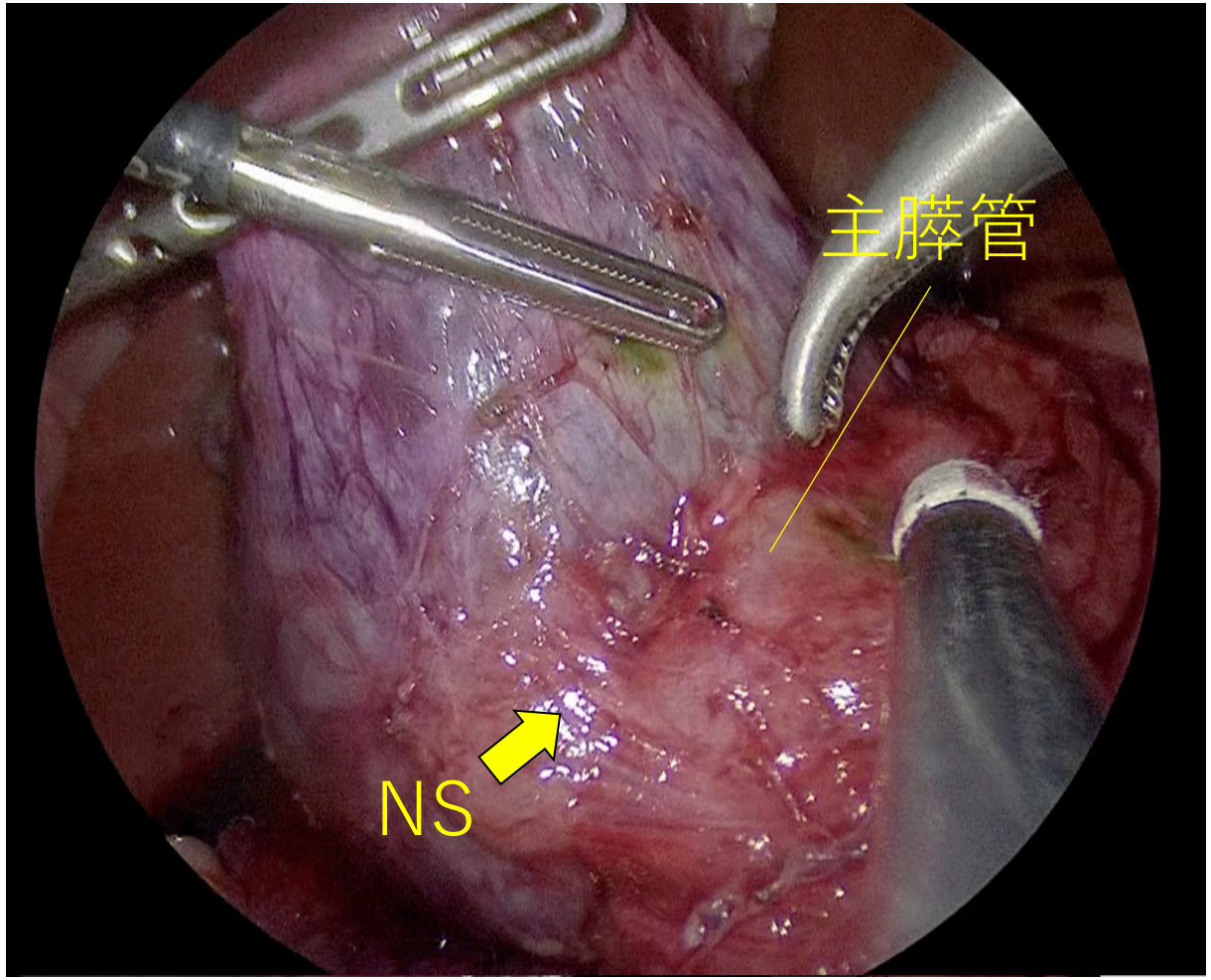


狭小部は嚢胞状拡張部下端でなく，
右腹側にしばしば存在する。
このような場合，
嚢胞状拡張胆管に張り付くように
膵管が走行するので剥離に注意が
必要である。

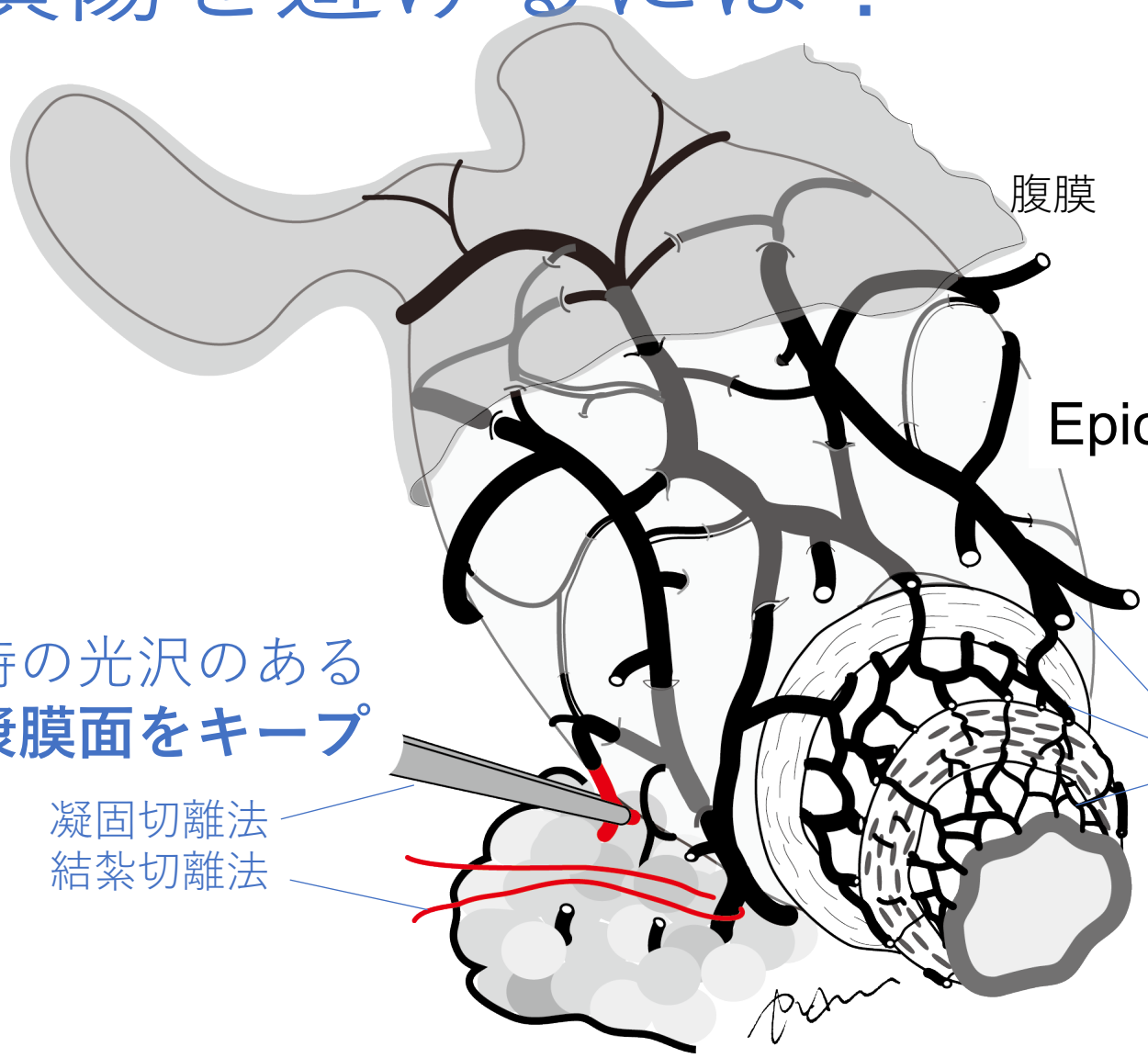
嚢胞状胆管前面に張り付く膵管

乳児例



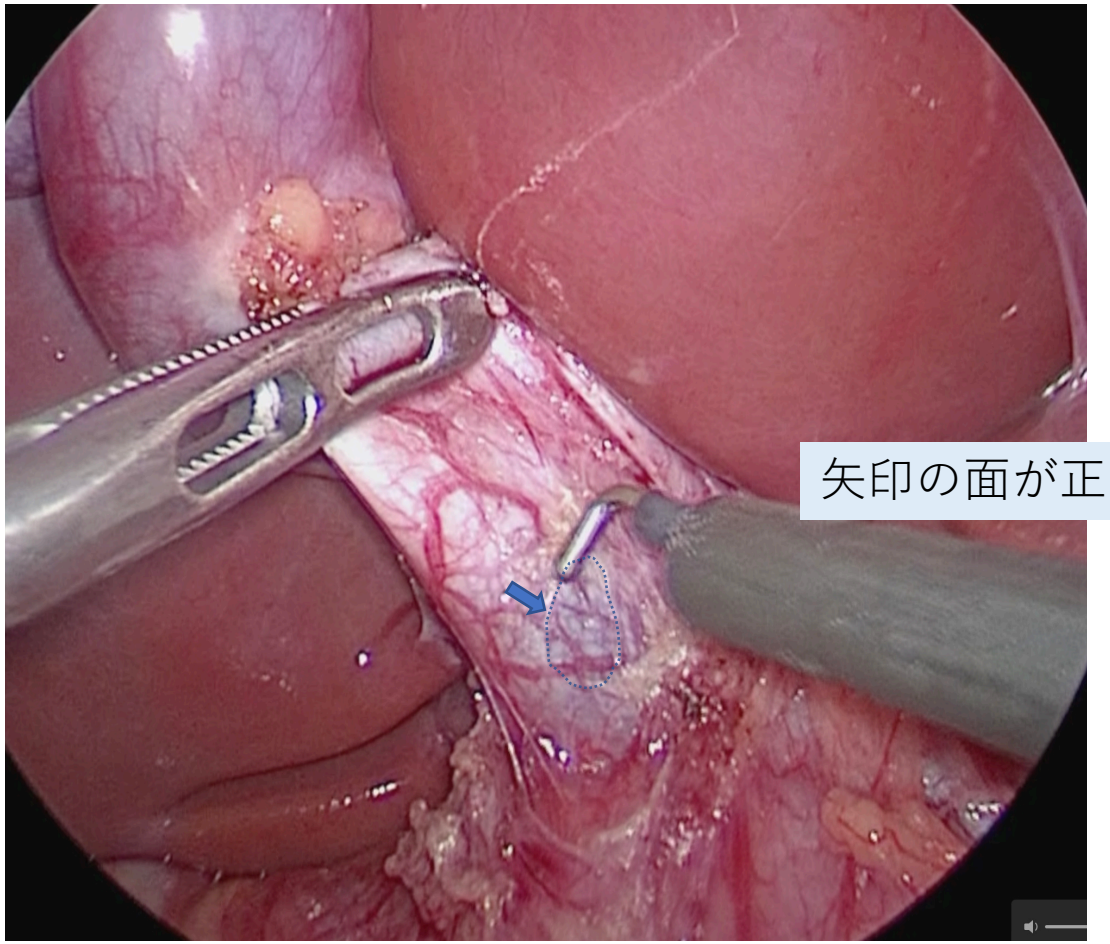


膵管損傷を避けるには？

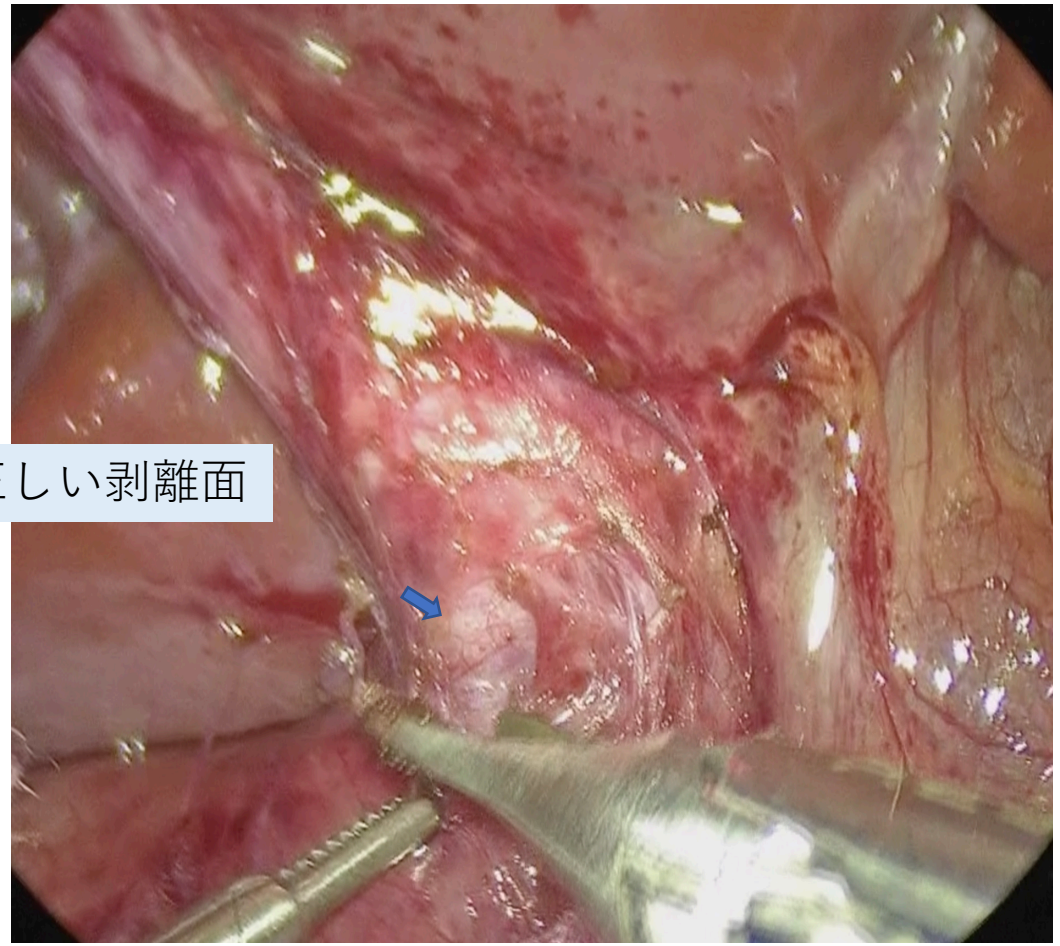

腹膜
Epicholedochal plexus
多層の血管叢
→切り込むと出血で層不明に
独特の光沢のある
胆管漿膜面をキープ
凝固切離法
結紮切離法

独特の光沢をもつ漿膜面*

*正確には漿膜面でなく、
胆嚢におけるss inner層にあたる
Honda G, Iwanaga T, Kurata M.
Dissection of the gallbladder from the liver bed during laparoscopic cholecystectomy for acute or subacute cholecystitis.
J Hepatobiliary Pancreat Surg. 2008;15(3):293-6. doi: 10.1007/s00534-007-1260-3. Epub 2008 Jun 6. PMID: 18535767.



矢印の面が正しい剥離面

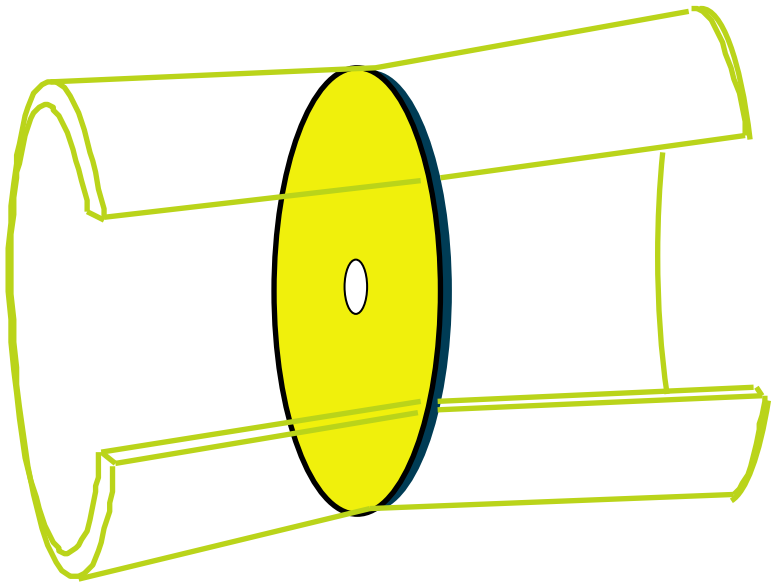


炎症性の癒着が無い例

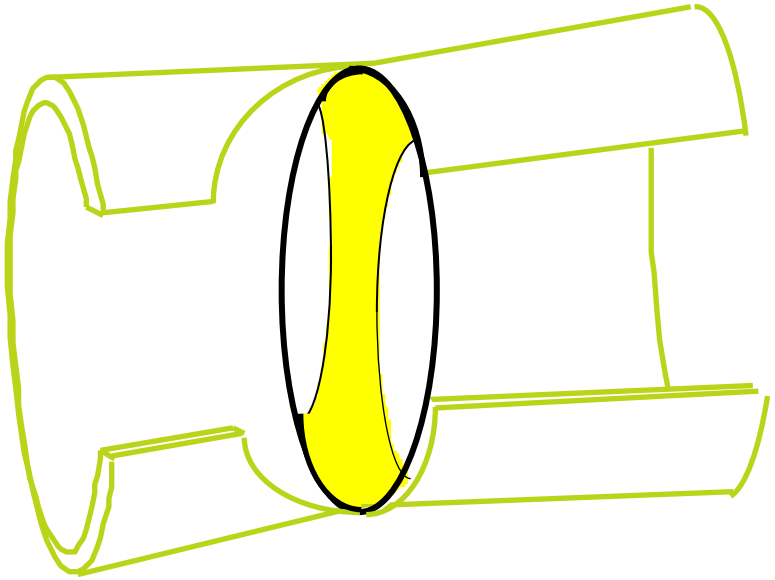
炎症性癒着例

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になる
IV-A型には85%に存在する



膜様狭窄

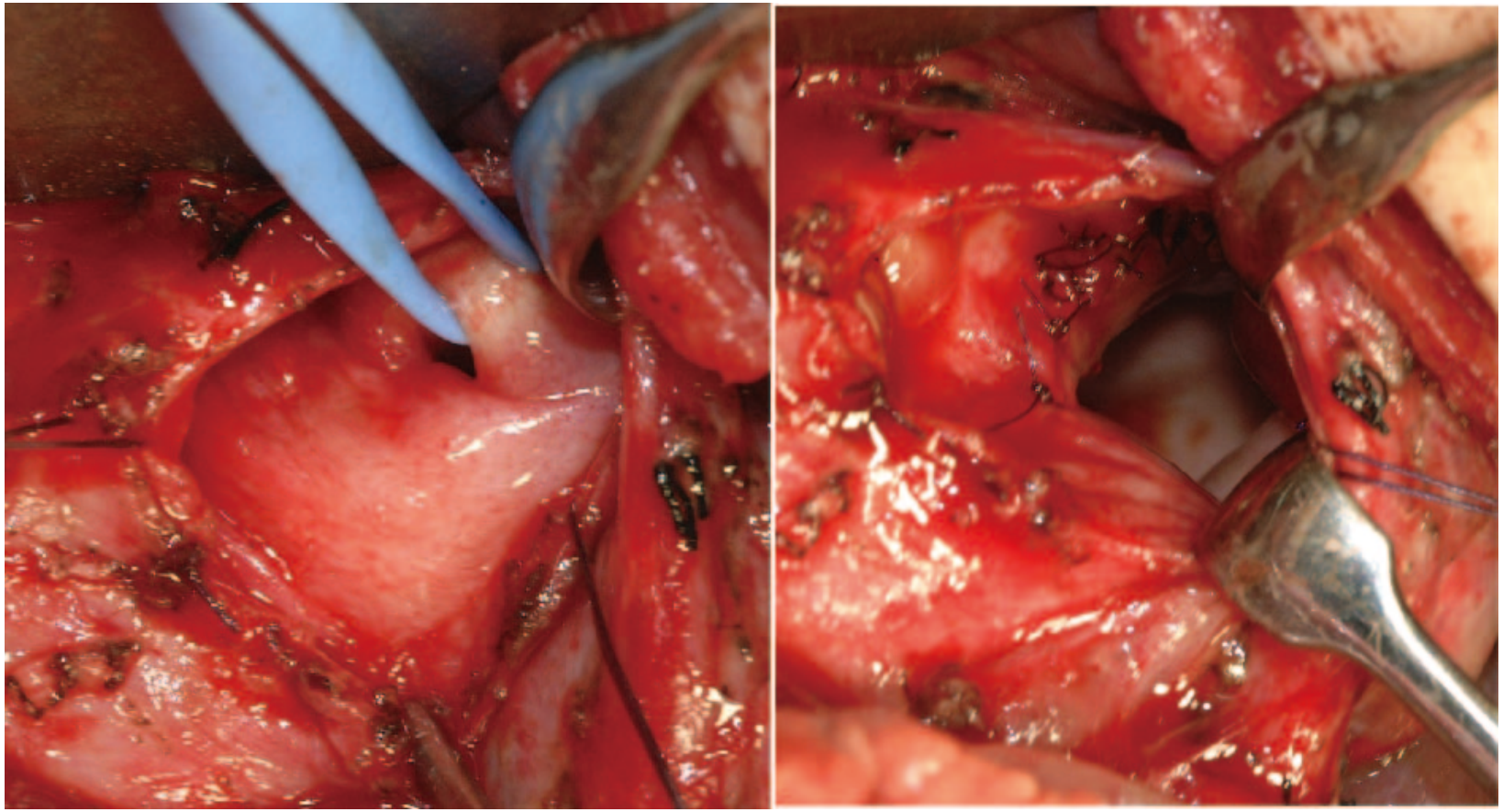


索状狭窄

この先天性胆管狭窄にはバルン拡張は無効

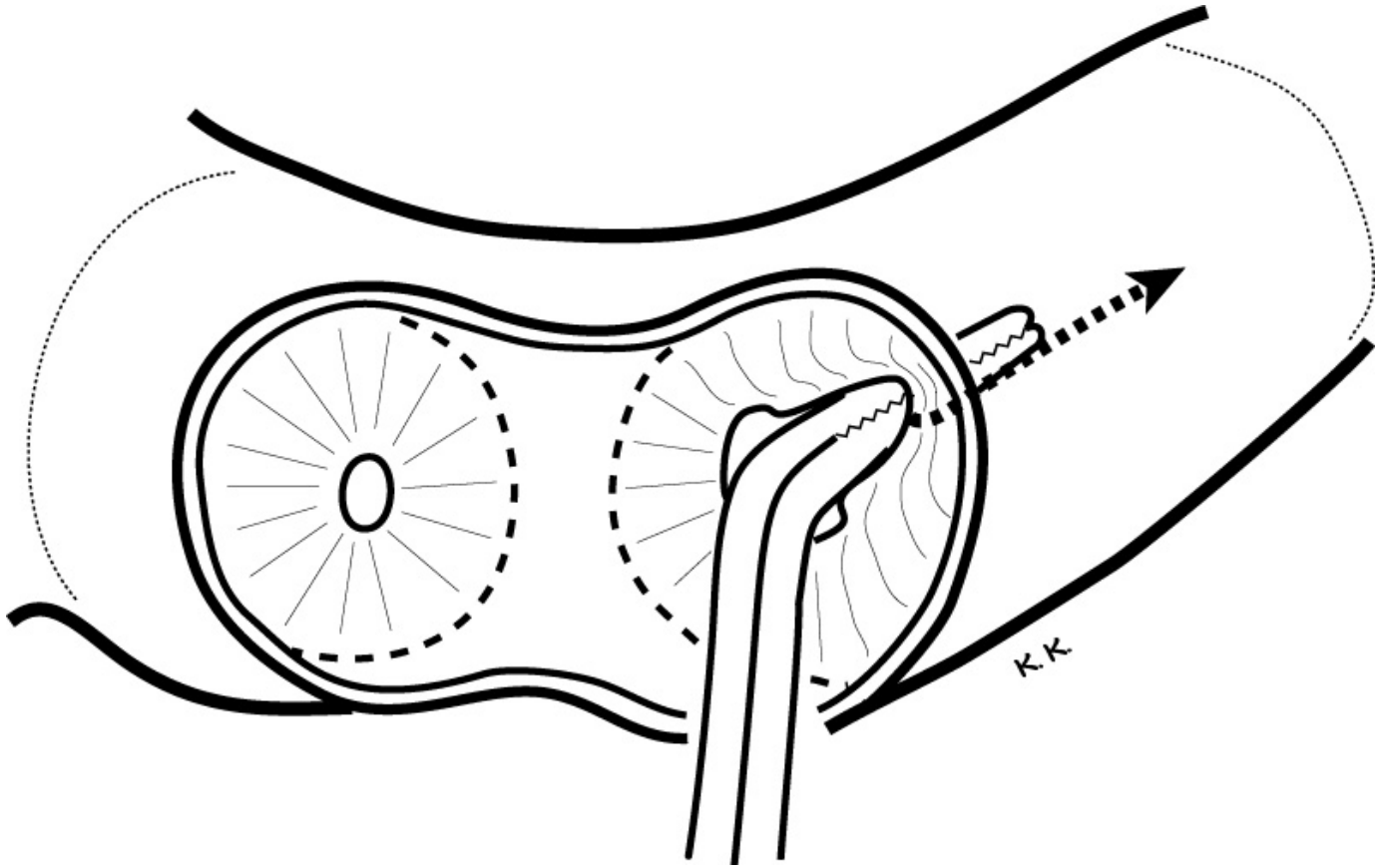
Ando H, Ito T, Kaneko K, Seo T. Congenital stenosis of the intrahepatic bile duct associated with choledochal cysts. J Am Coll Surg. 1995 Nov;181(5):426-30. PMID: 7582210.

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

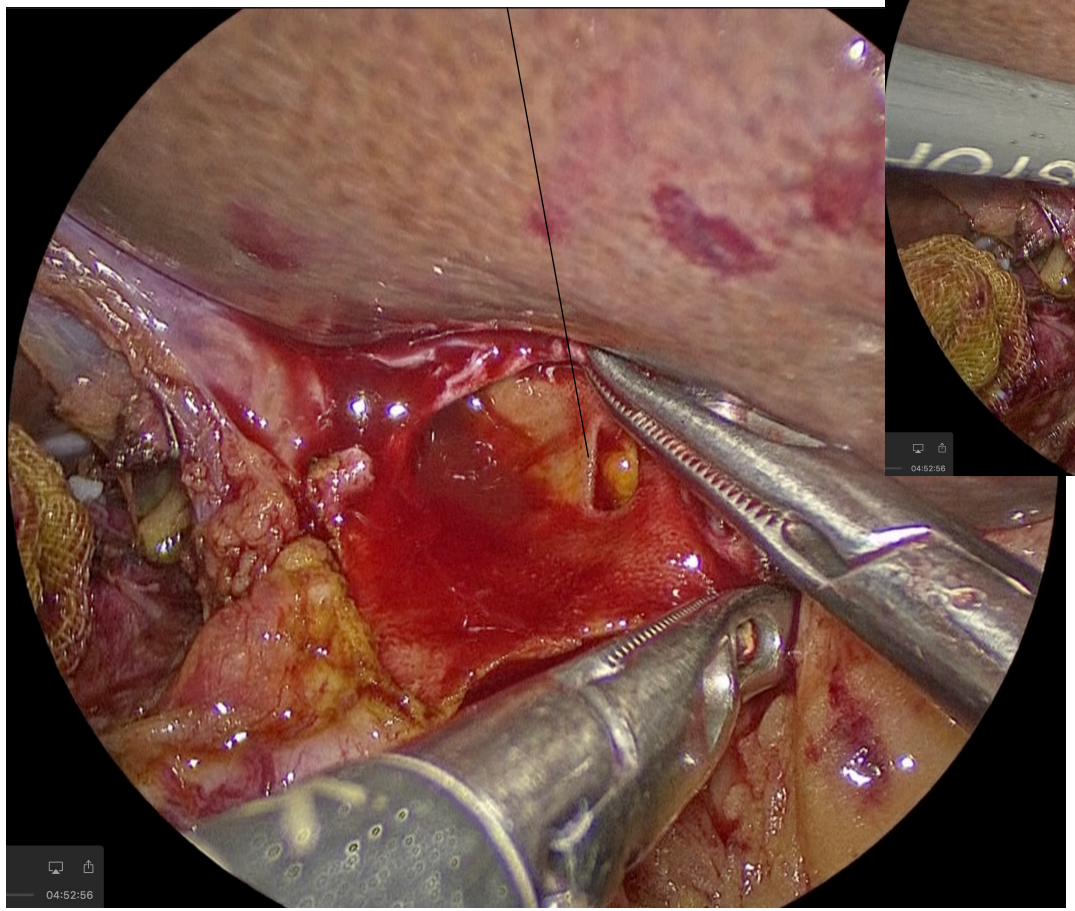


総肝管が細くて膜切除ができない場合などに有用

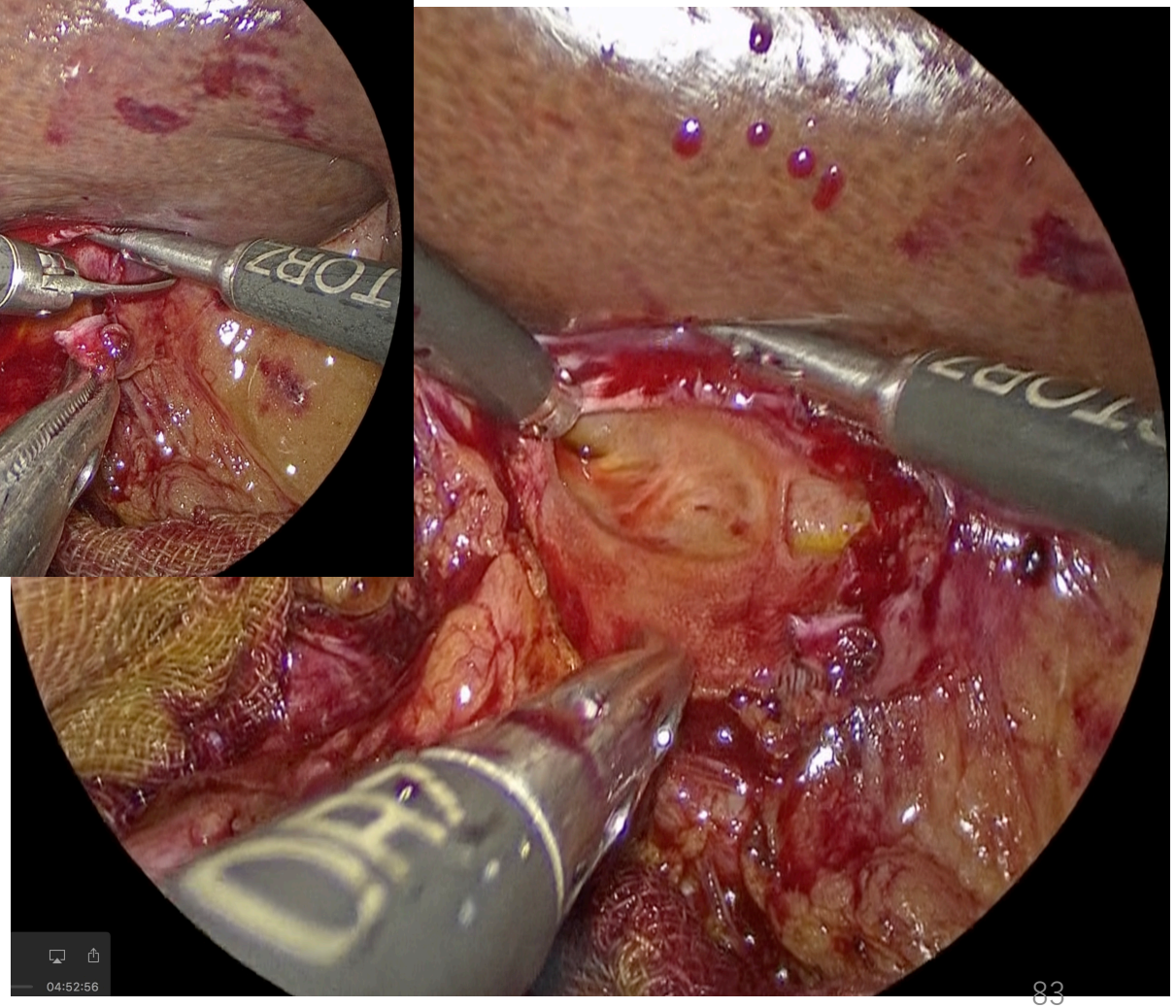
戸谷らが推奨する**肝門部での広い吻合口**→次々項

戸谷式切開

膜様狭窄



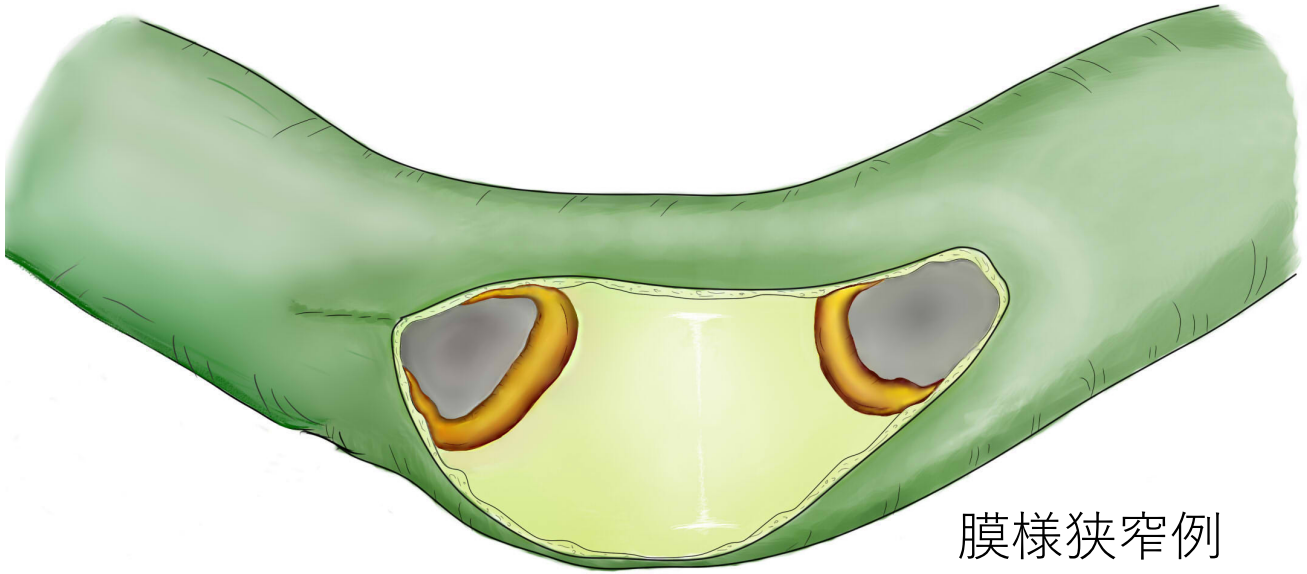




大きな吻合口での肝門部肝管空腸吻合

特にIV-A症例で重要





膜様狭窄例

吻合部狭窄予防と狭窄解除が可能

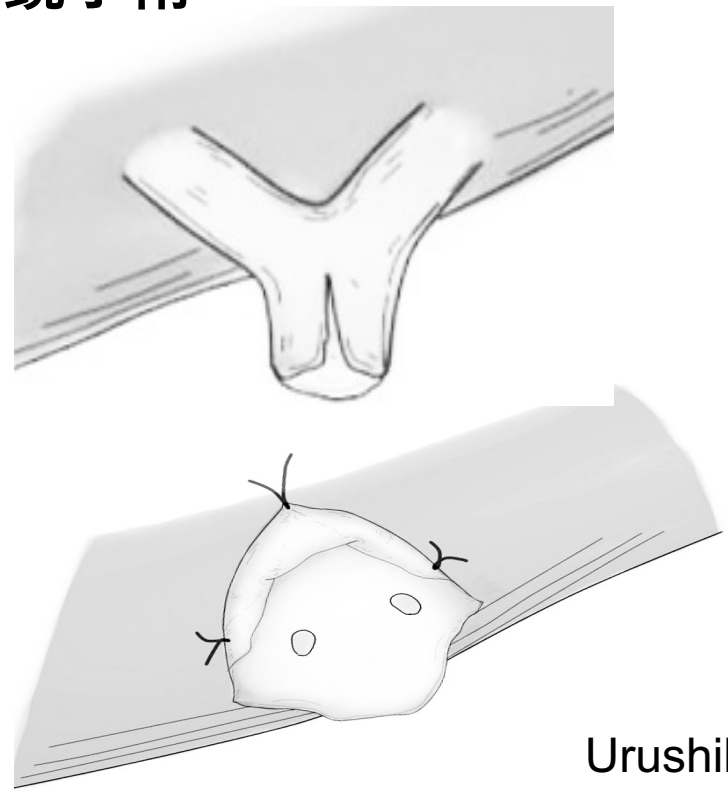
肝管が細い場合の吻合部狭窄防止術式

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



Urushihara, et al. 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。

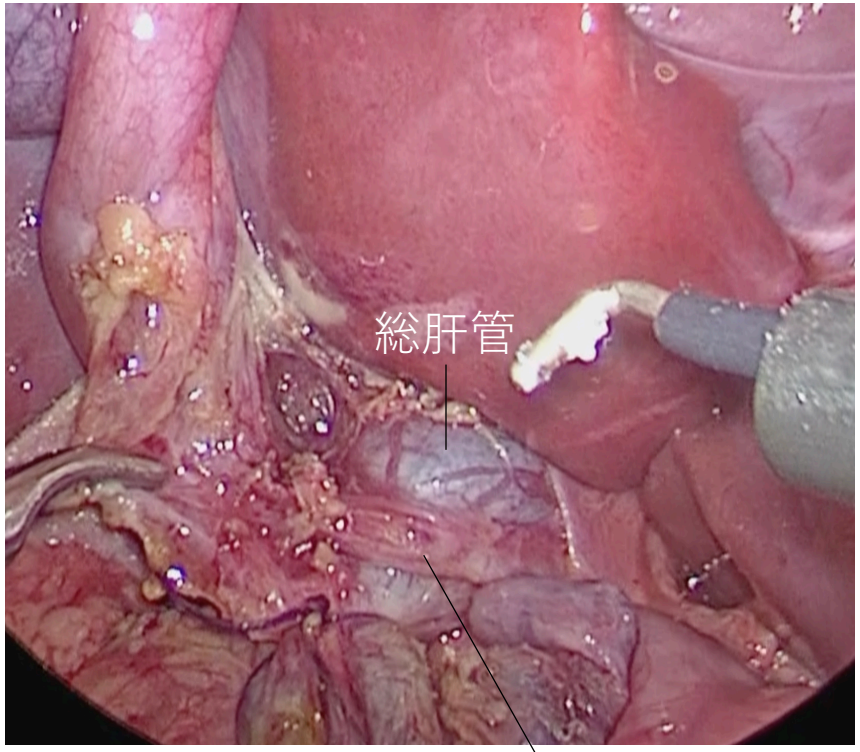
肝管を剥離しすぎて血行を悪くしないことはさらに重要

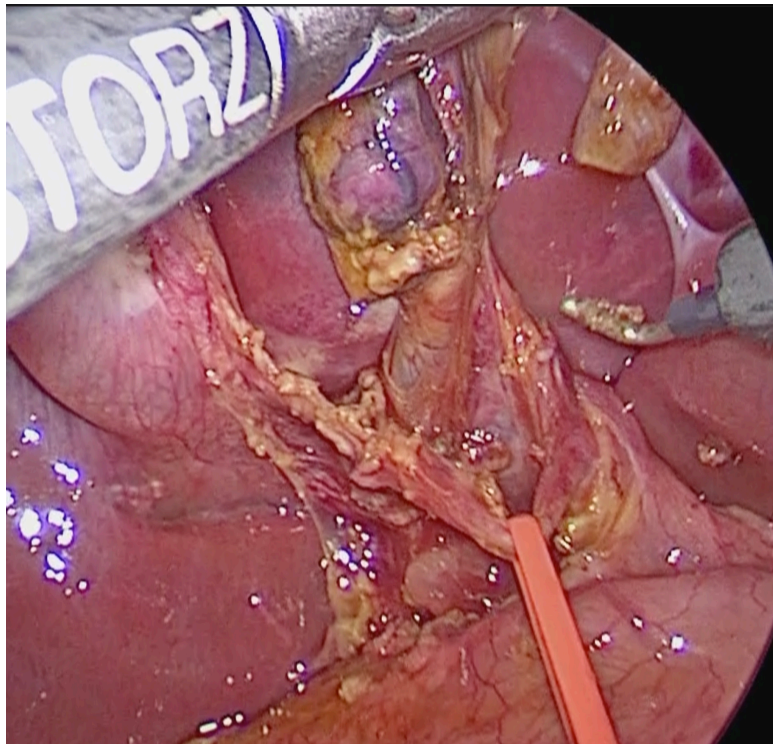
右肝動脈が胆管腹側を走行する

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)]





このように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になる
∵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.

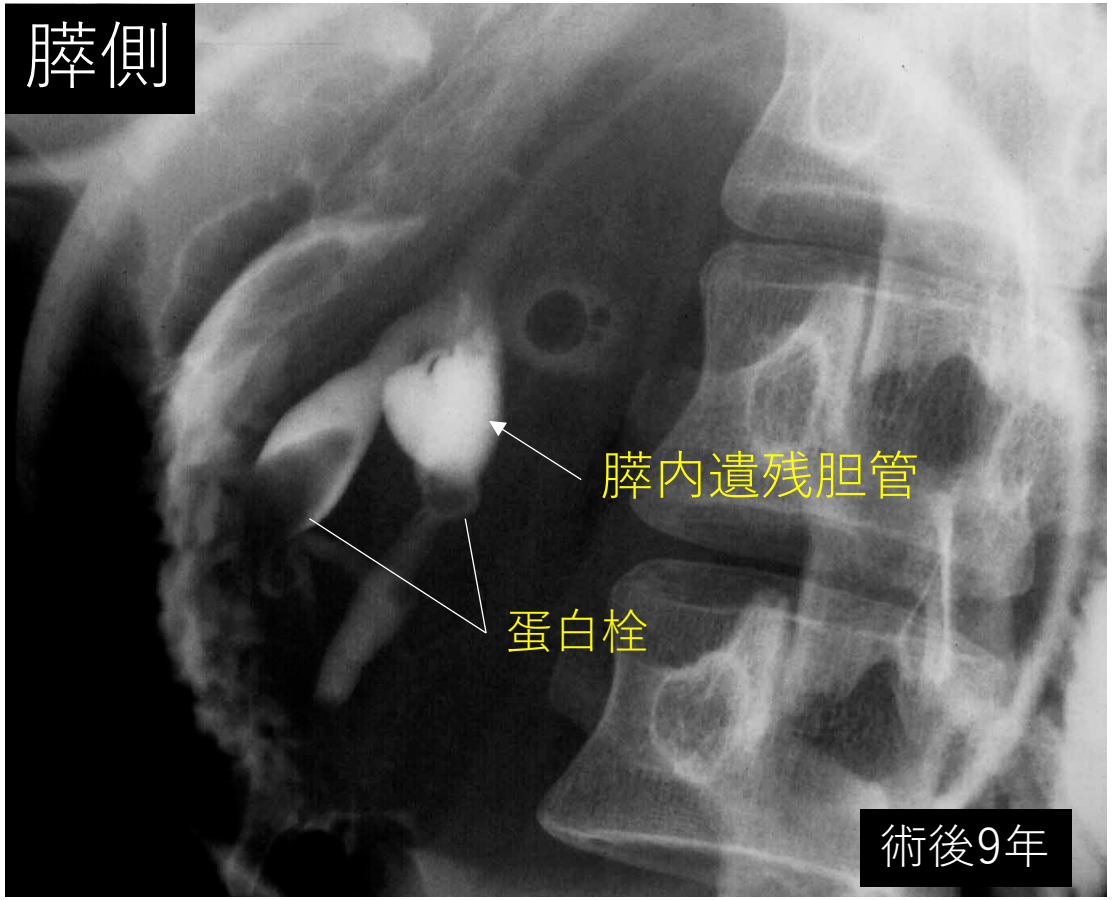
3) Guo WL, Wang J. Preoperative one-stop magnetic resonance imaging evaluation of the pancreaticobiliary junction and hepatic arteries in children with pancreaticobiliary maljunction: a prospective cohort study. Surg Today. 2021 Jan;51(1):79-85. doi: 10.1007/s00595-020-02077-5. Epub 2020 Jul 12. PMID: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

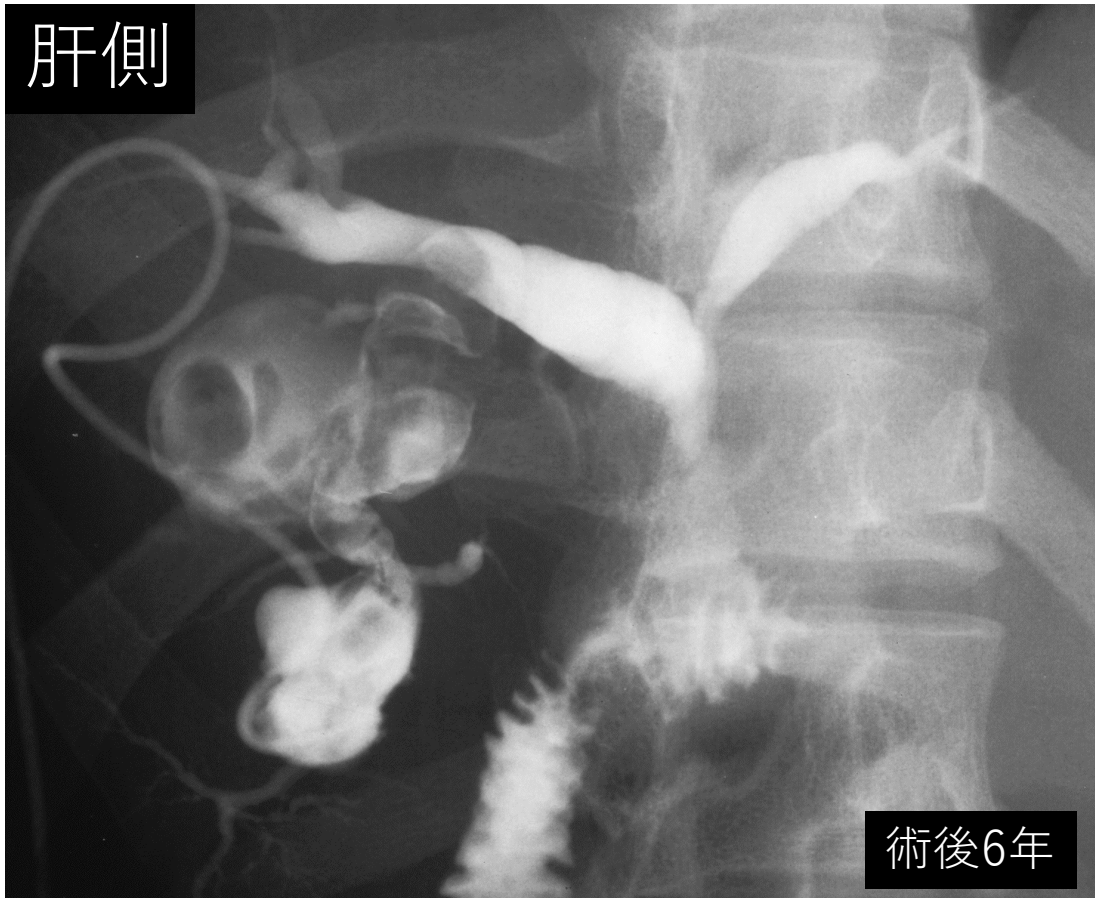
基礎編

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**

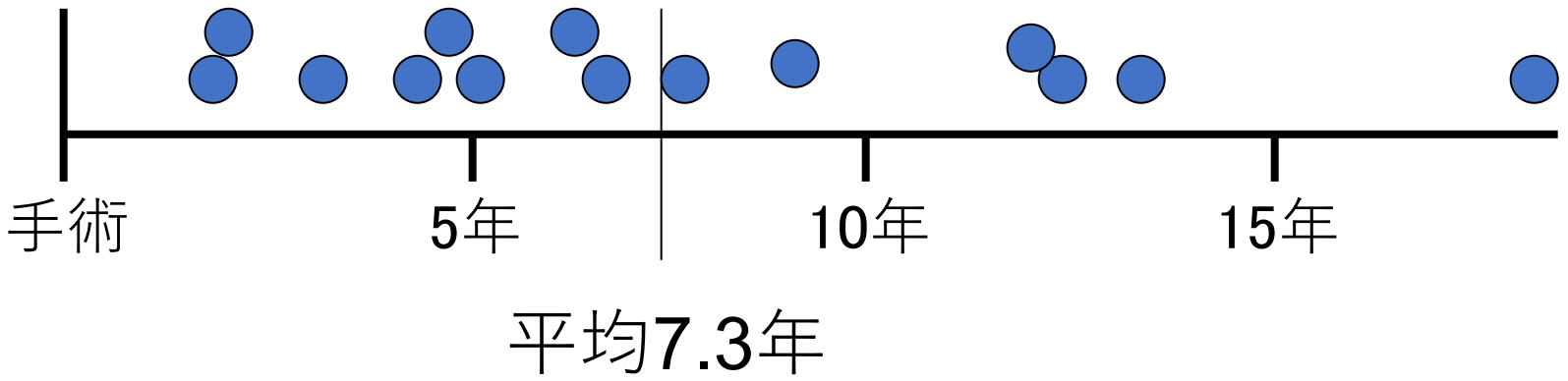
肝内結石や胆管炎が７–８％の頻度で
胆管切除後数年経過して発生
→原因は後述 P91–94

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**

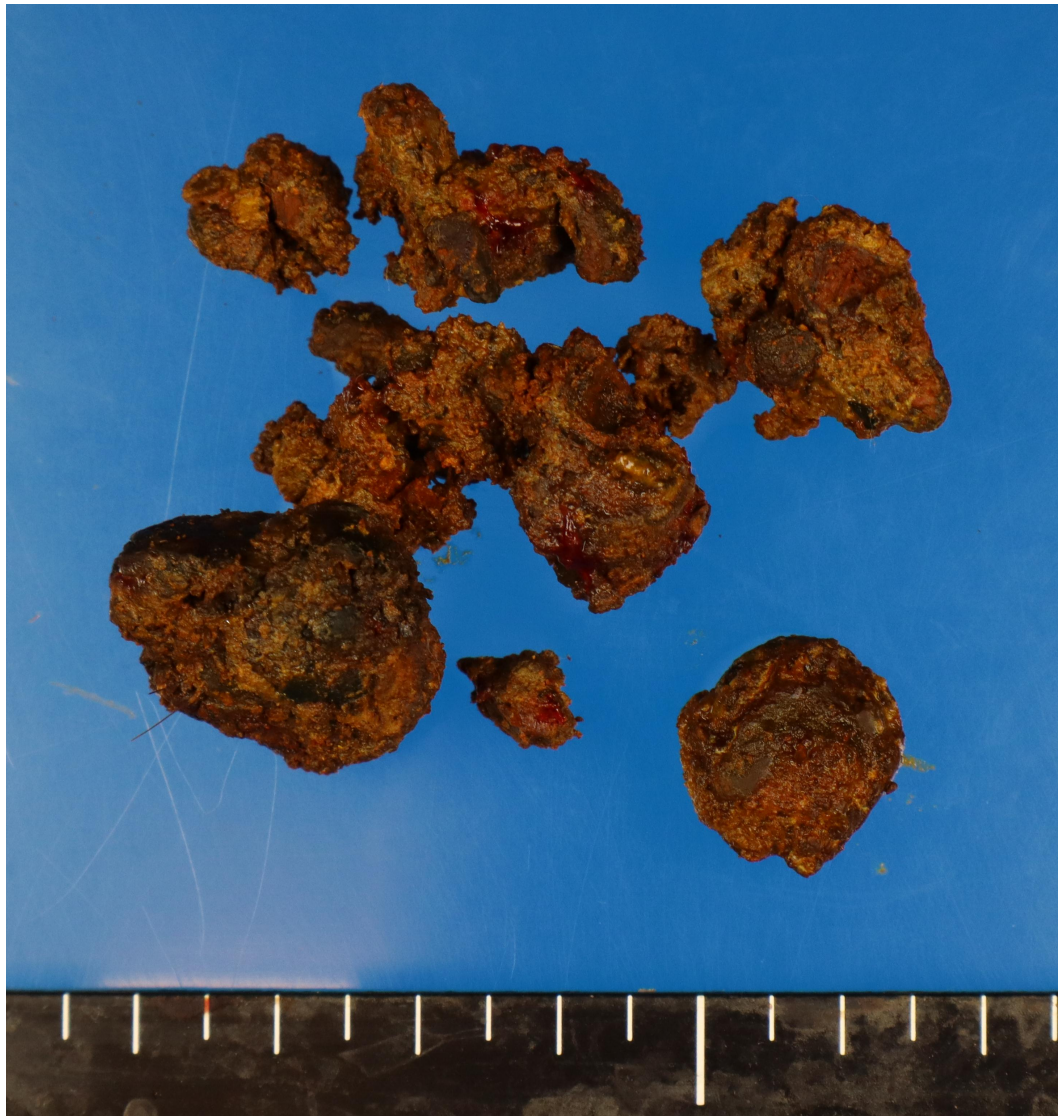
肝内結石発生までの期間

小児14例



平均7.3年

術後肝内結石はビリルビンカルシウム石

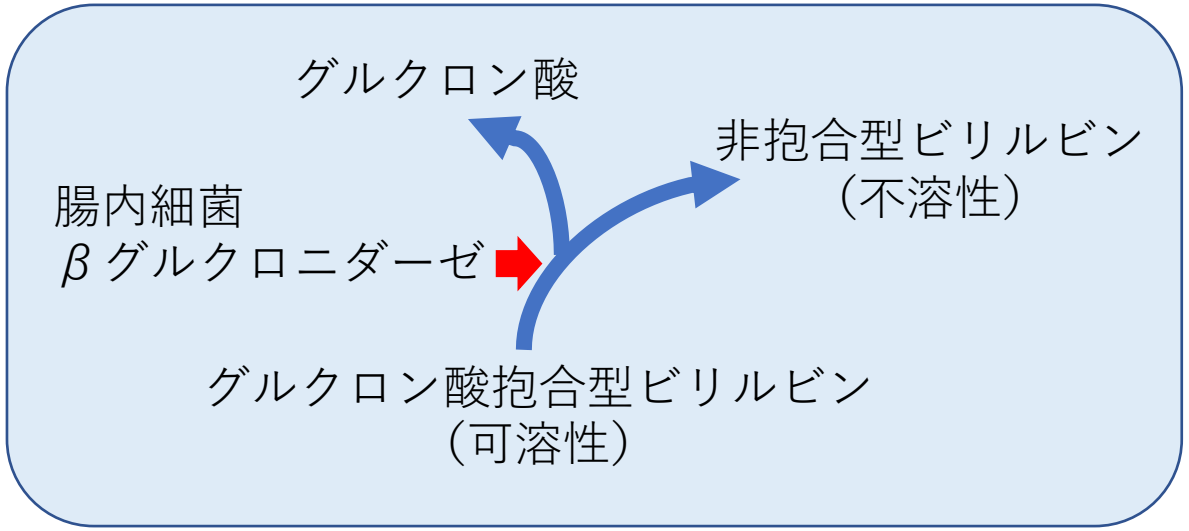


成分

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

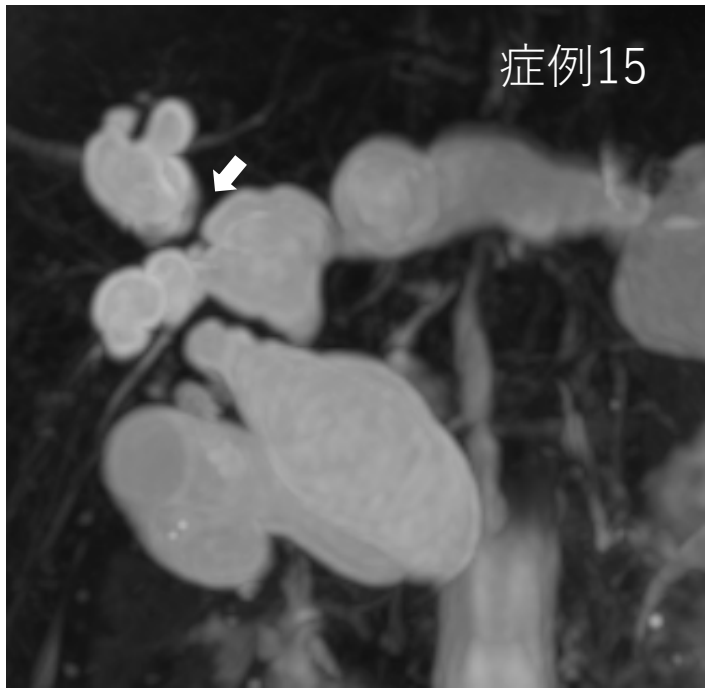
細菌感染& 胆汁鬱滞



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

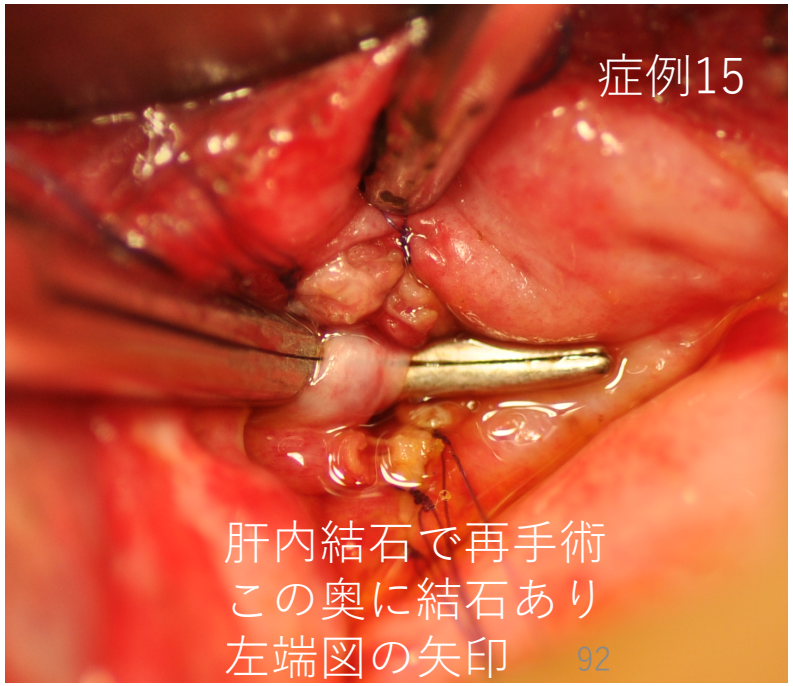
戸谷IV-A型 術後肝内結石発生例



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

胆汁
うっ滞

肝内胆管拡張

戸谷IV-Aが危険因子である理由

ビリルビンカルシウム石

核

成長

胆管狭窄

胆管空腸吻合部狭窄 or
先天性胆管狭窄の見逃し

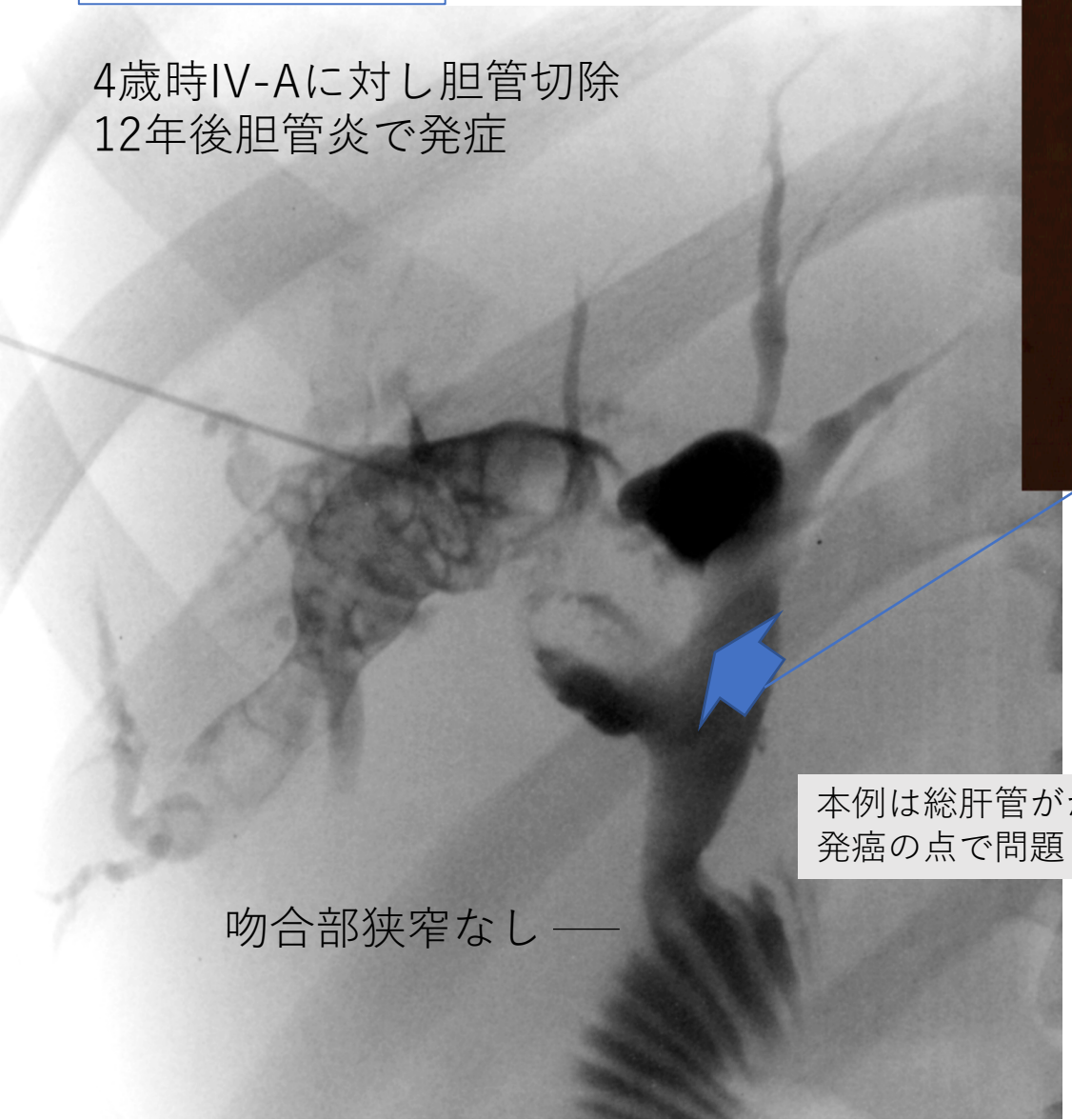
腸内細菌由来
βグルクロニダーゼ
ホスホリパーゼA1

胆管腸吻合

肝内結石が胆管切除前ではなく切除後に発生する理由

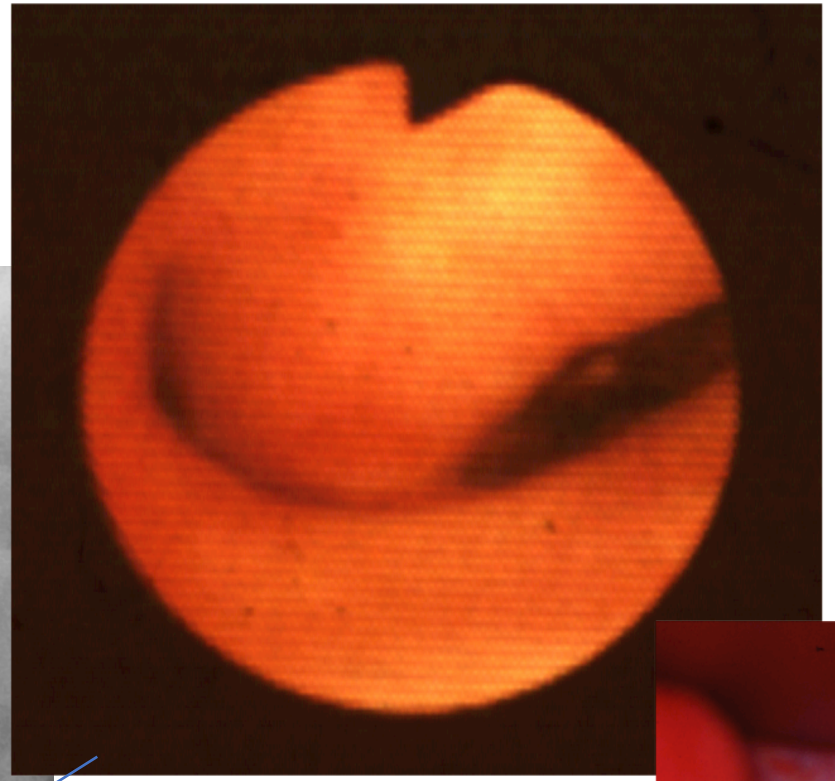
症例24 胆管切除後肝内結石例

4歳時IV-Aに対し胆管切除
12年後胆管炎で発症

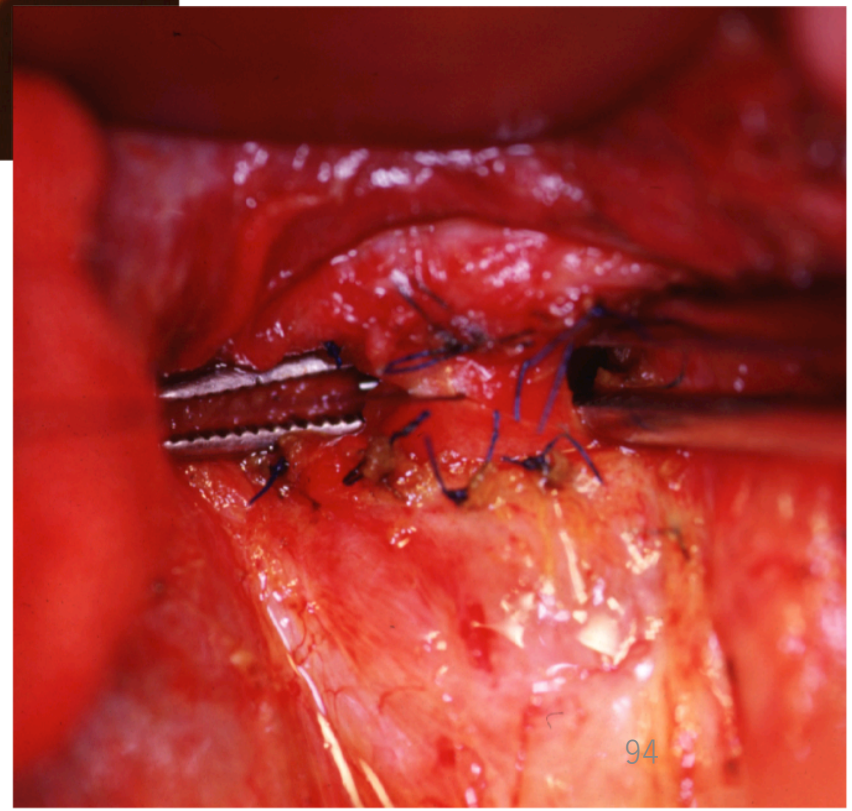


吻合部狭窄なし

本例は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
結石があるようにみえる



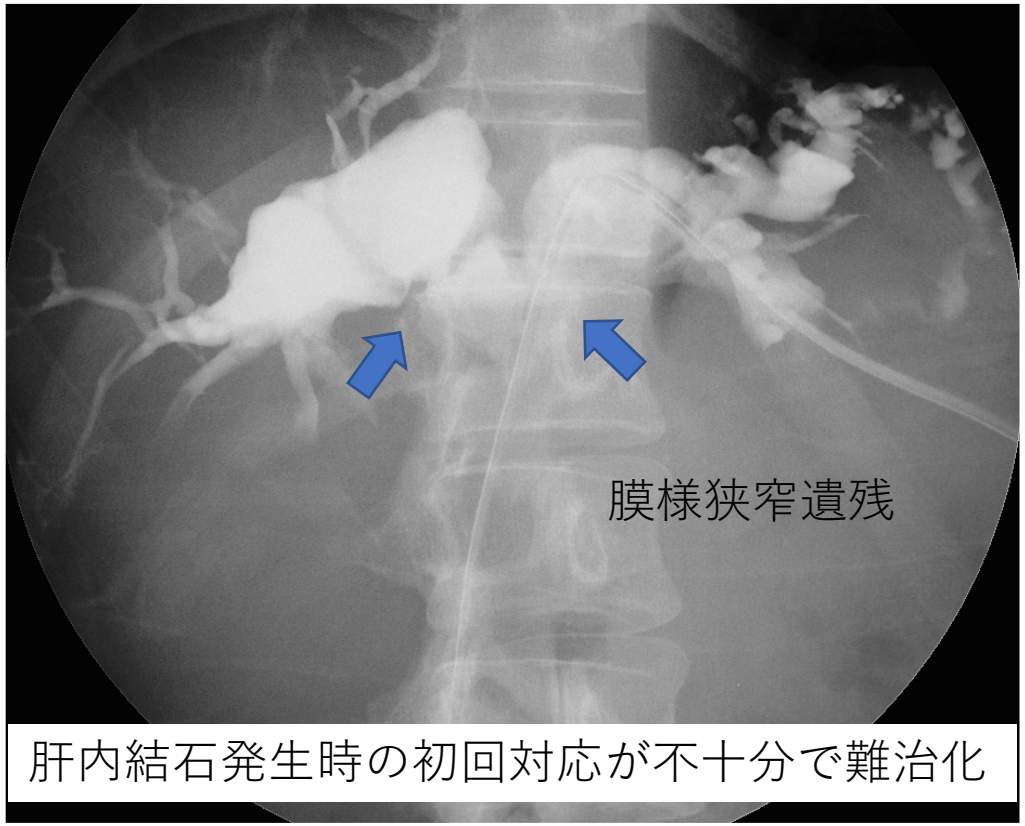
索状狭窄
この奥に結石充満

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が不十分で難治化



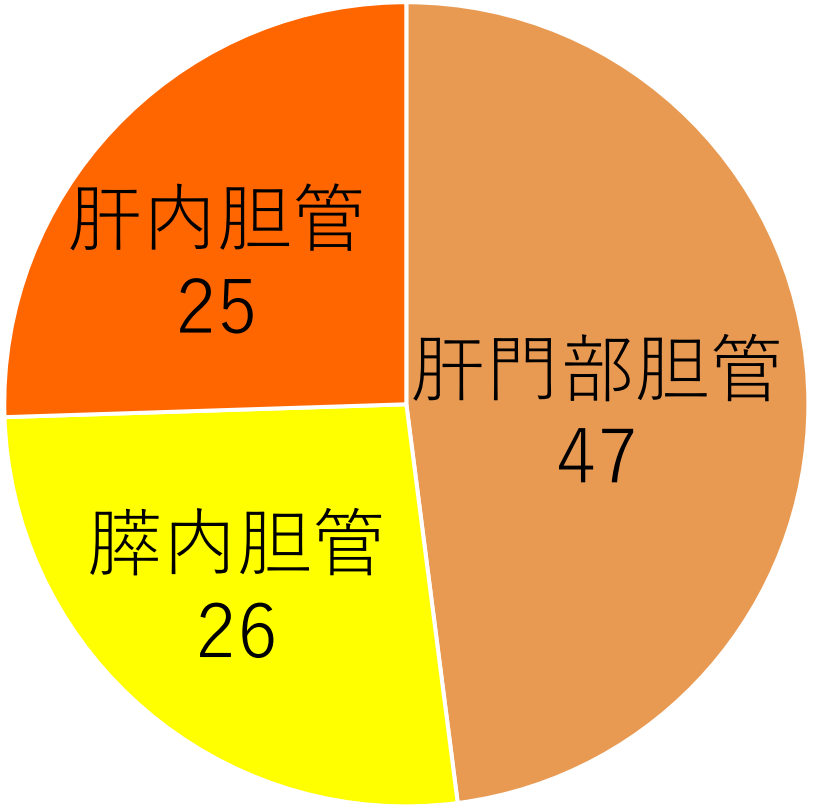
術後の長期合併症　遺残胆管癌

胆管切除しても胆管癌の発生は完全には防げない

- 107例集計　発癌率2.0%
- 平均 術後12年 47歳で発癌

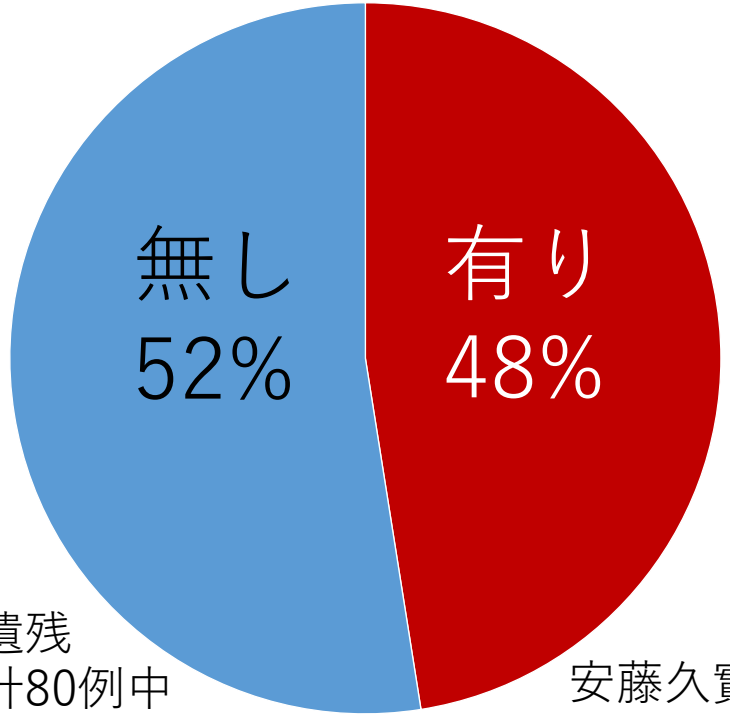
術後発癌からみた先天性胆道拡張症に対する外科治療の課題
安藤 久實
胆と膵 2017;38(4):381-385.

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

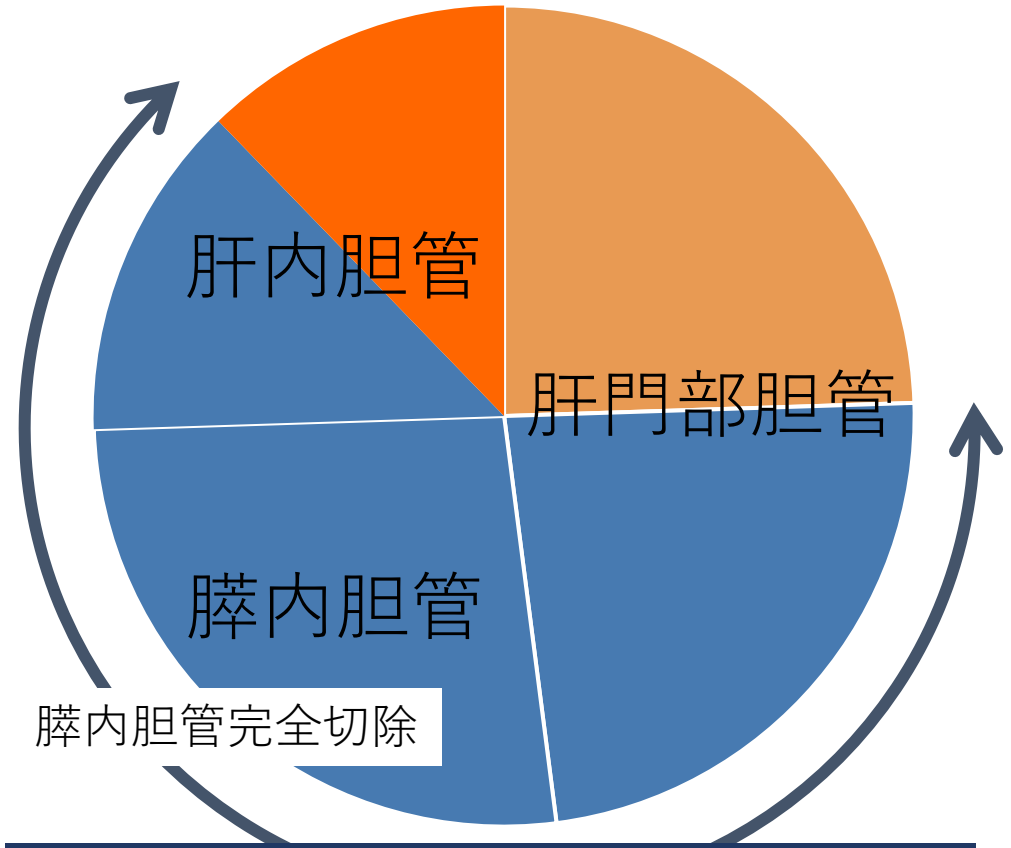
肝内結石・胆管炎



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。

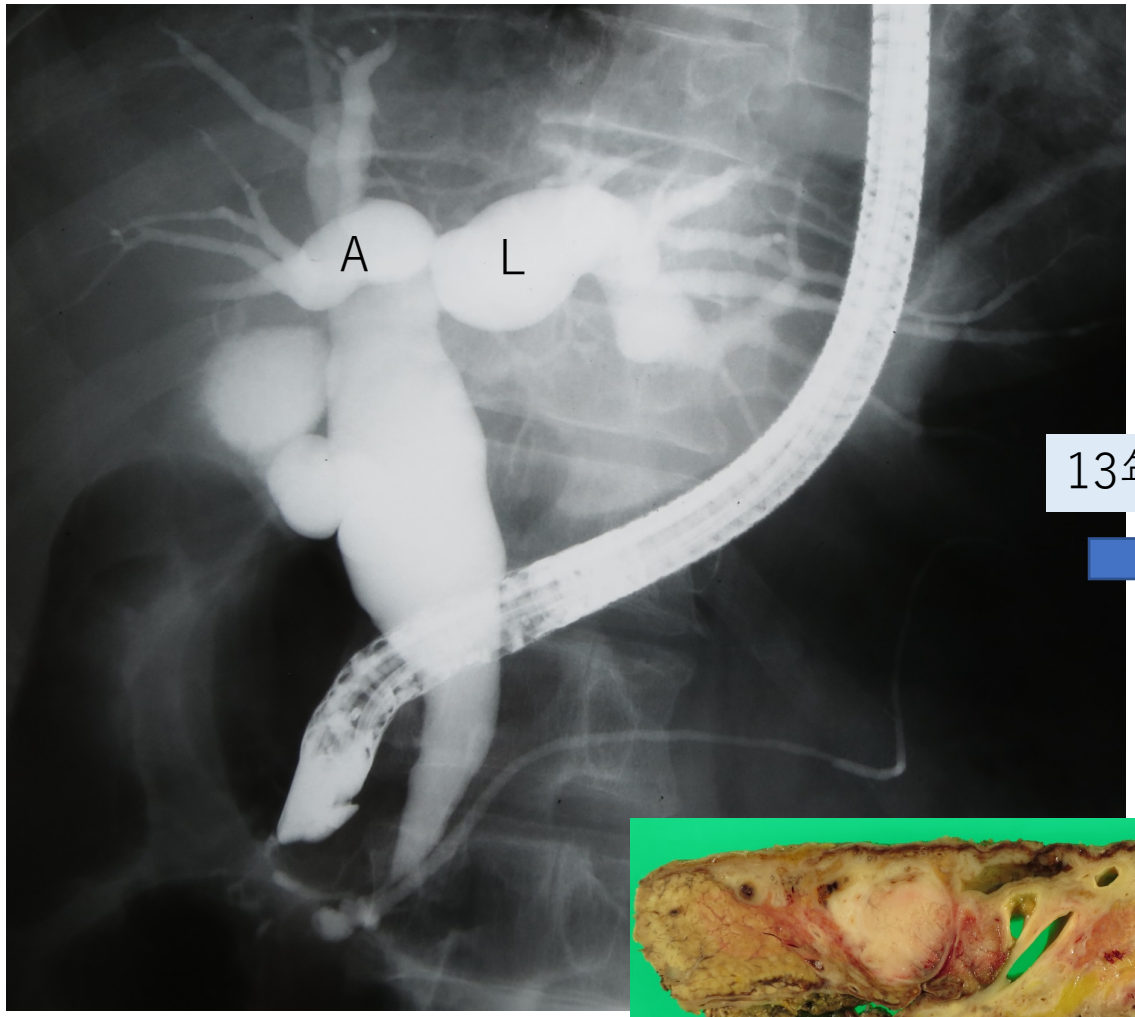


適切な手術で予防できた癌

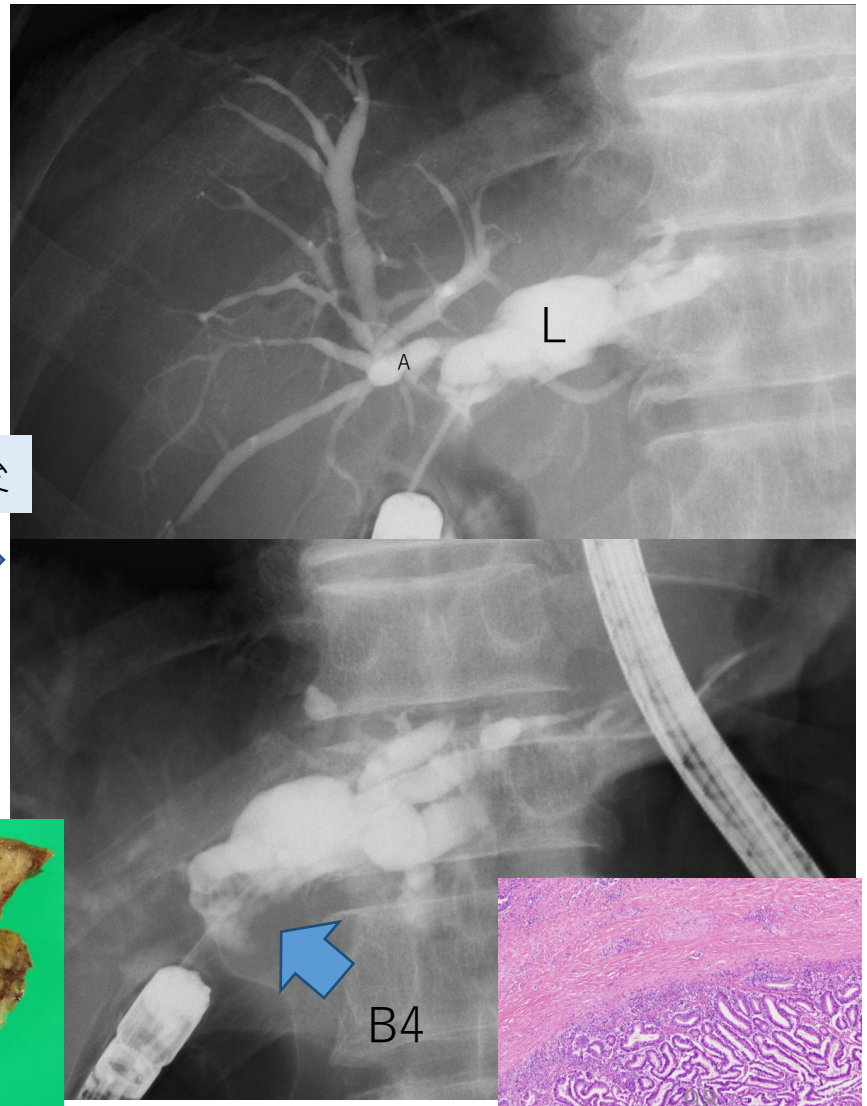
胆管切除後 肝内胆管癌発生例

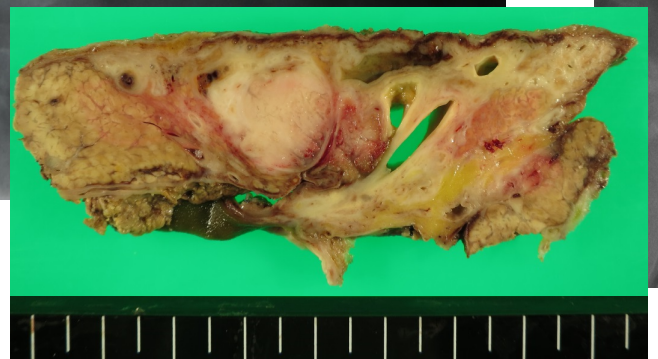
症例26

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

膵・胆管高位合流

初版2023.9, 2版2024.9, 3版2026.9

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

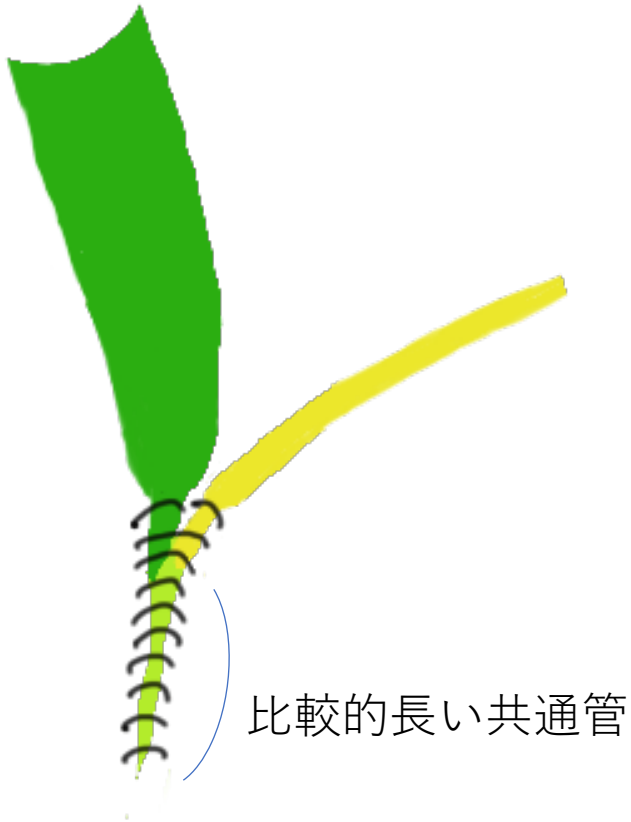
共通管が6mm以上だが，括約筋作用が総胆管および膵管に及ぶもの

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

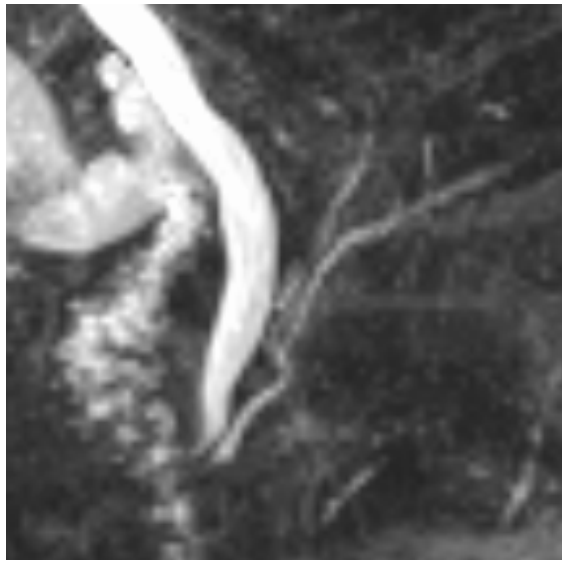
膵・胆管
合流異常

正常

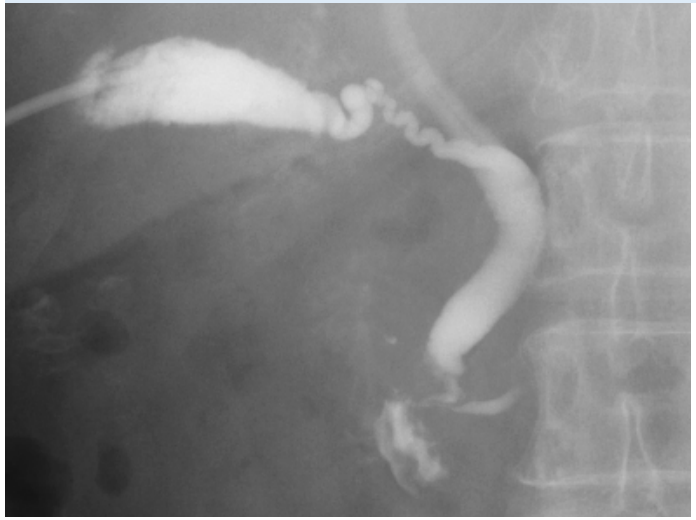
潜在的膵液胆汁逆流現象

膵･胆管高位合流

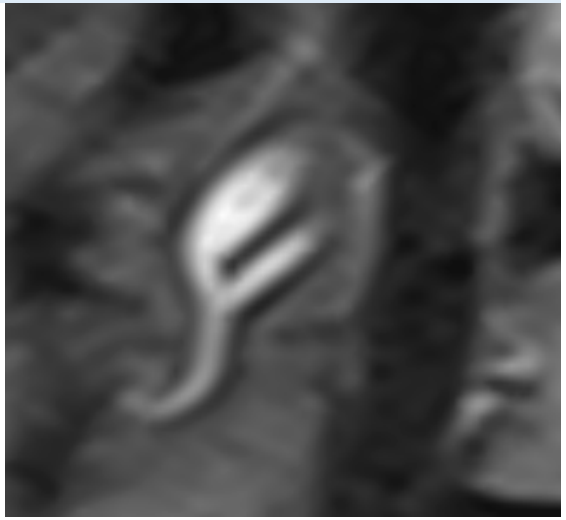
括約筋が合流部に作用



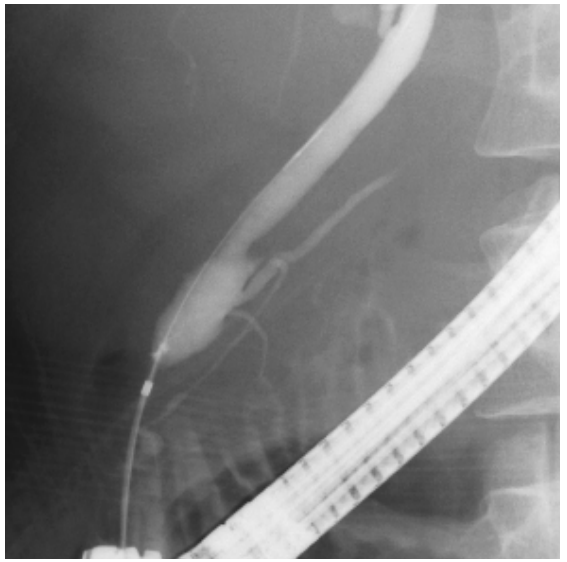
別々開口



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

高位合流は中間型

ERCP施行例における高位合流と合流異常

	高位合流	拡張型合流異常	非拡張型合流異常	対照
n	50	30	33	2,867
性別　男	27	7	9	1,480
女	23	23	24	1,387
平均年齢 y	61.4 (32–75)	49.8 (9–78)	55.8 (30–77)	57.6 (16–92)
胆嚢癌	6 (12%)	4 (13%)	22 (67%)	72 (3%)
胆管癌	1 (2%)	6 (20%)	0	48 (2%)

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

発展編

戸谷分類 曖昧な境界

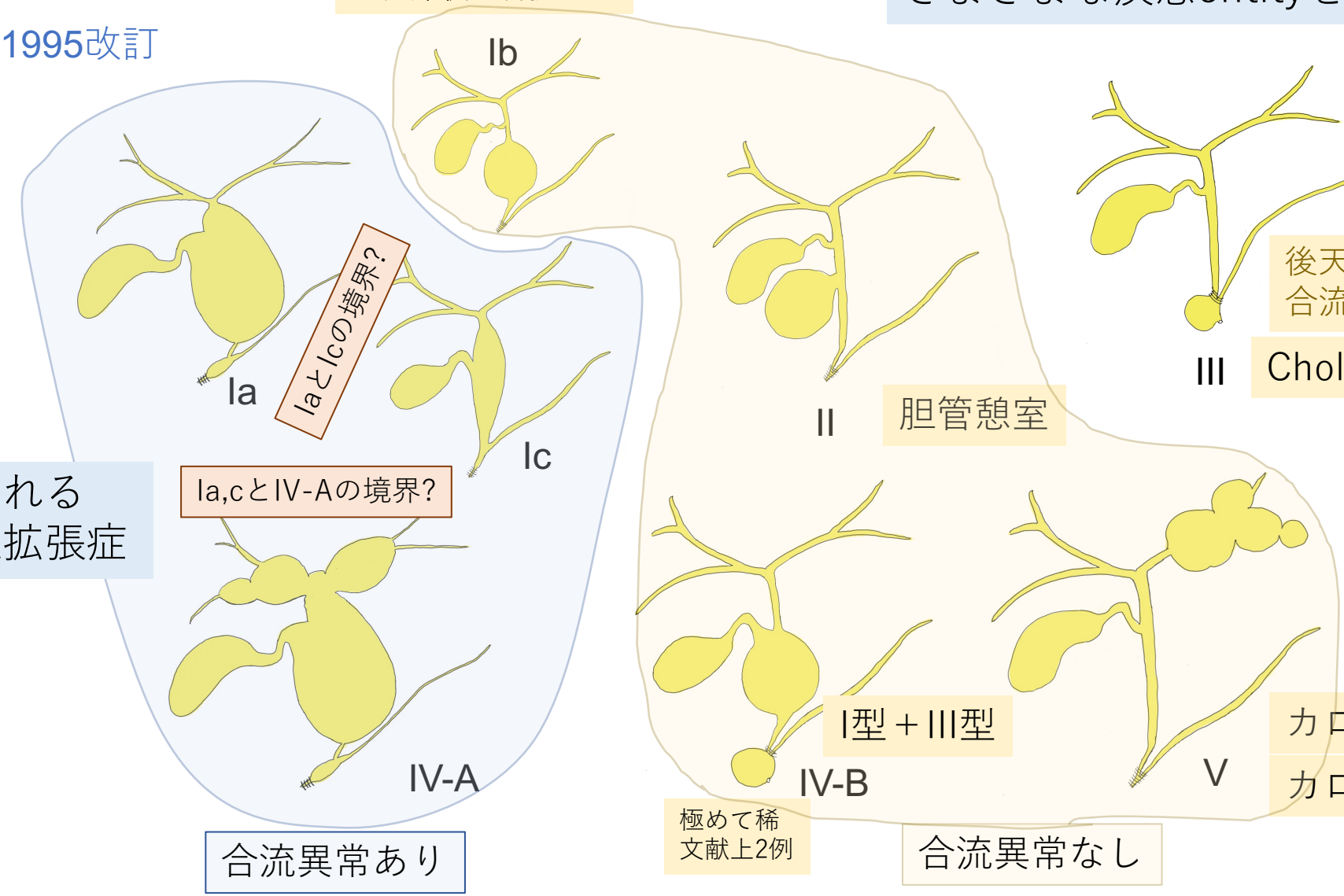
Ia, cとIV-A,　IaとIc

初版2023.9, 2版2025.9

戸谷分類

1977, 1995改訂

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



現在定義される
先天性胆道拡張症

⇨ マニア編へ

稀な胆道拡張

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.

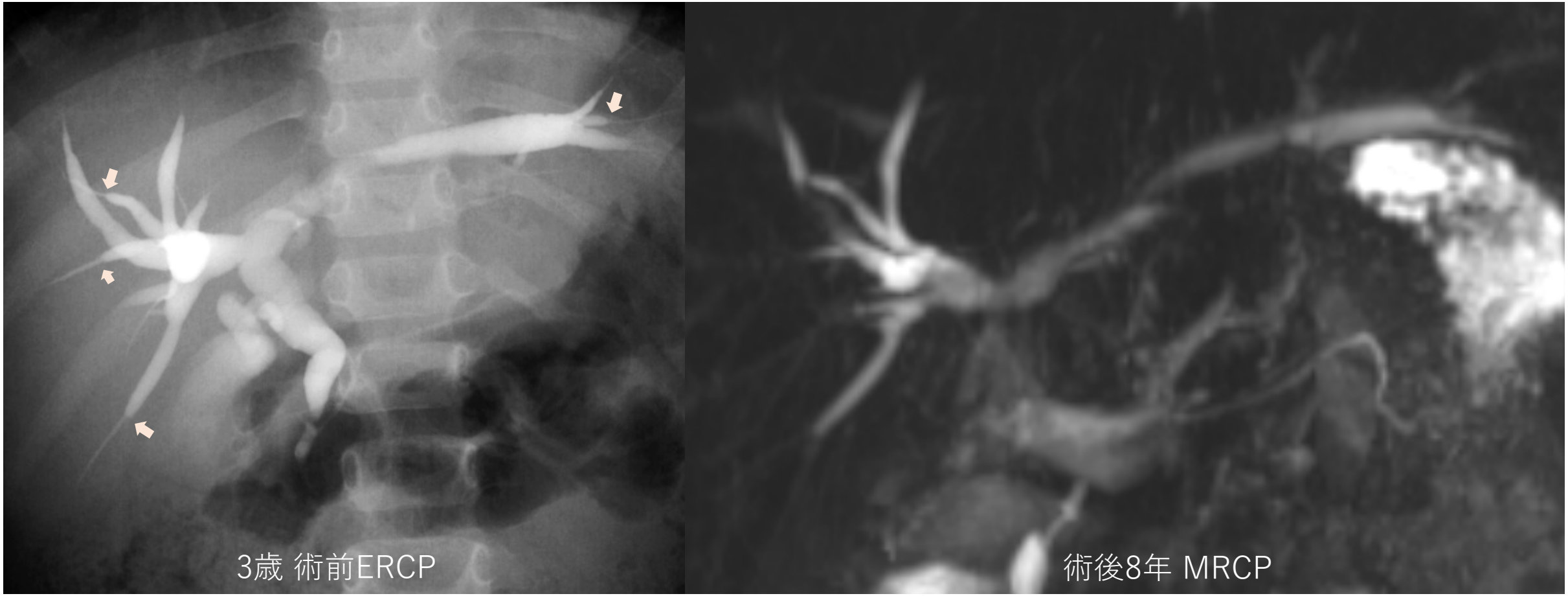
- **Type IV** is a multiple cyst.
  - **Type IVA** involves multiple cysts in both the intrahepatic and extrahepatic bile ducts. Intrahepatic dilatation affects both lobes, although the left lobe is predominantly involved.
    Based on the shape of the extrahepatic and intrahepatic ducts, type IV is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

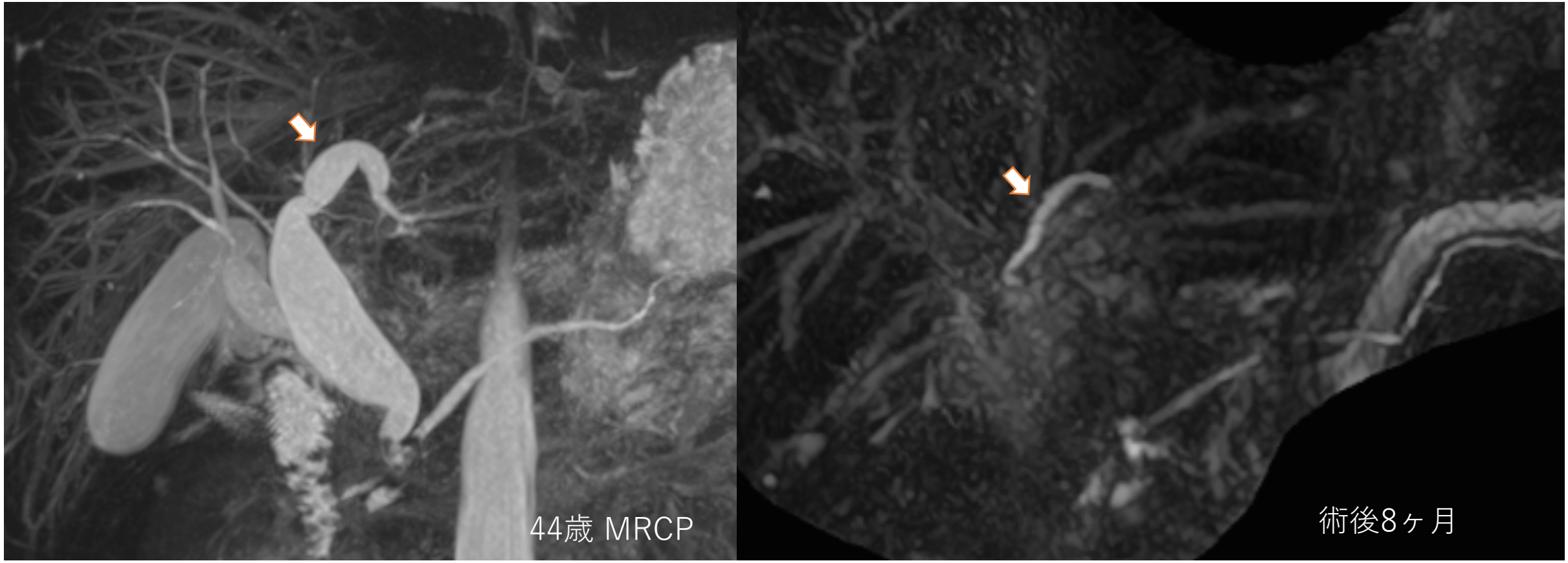
⇨この中間の症例が問題となる

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P104

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

拡張症の病態は胆管内圧上昇にあり

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.

→拡張成因の項

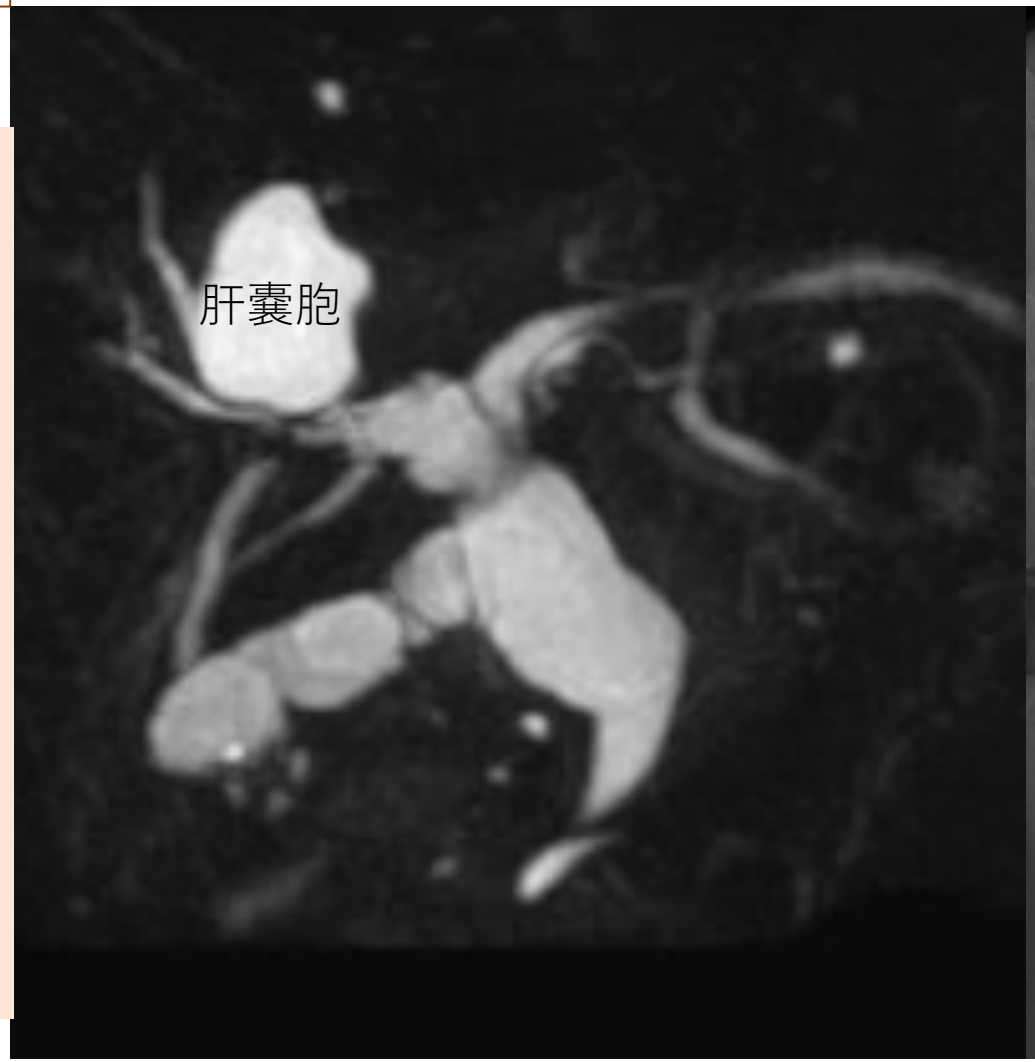
症例27

Ic>Ia>>IV-A

総肝管より上流の胆管の拡張あるが
限局性に拡張しない
胆管狭窄も伴わない

30代女性。腹痛を主訴に受診。

- 総胆管の形態は嚢胞型Iaよりは紡錘型Ic？
- 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Ic型の定義にある肝内胆管拡張
- 狭小部+共通管拡張＝Type C PBM



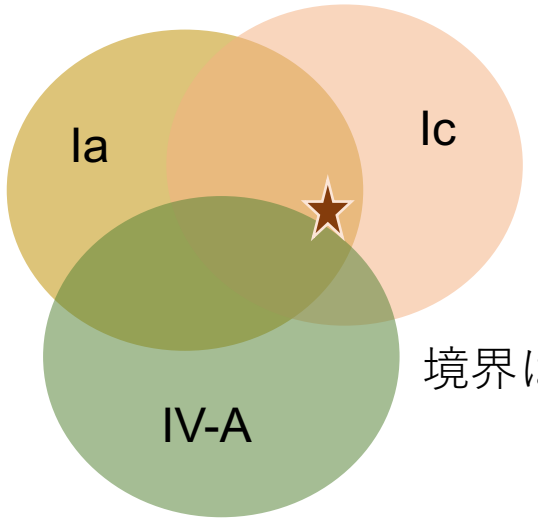


症例28

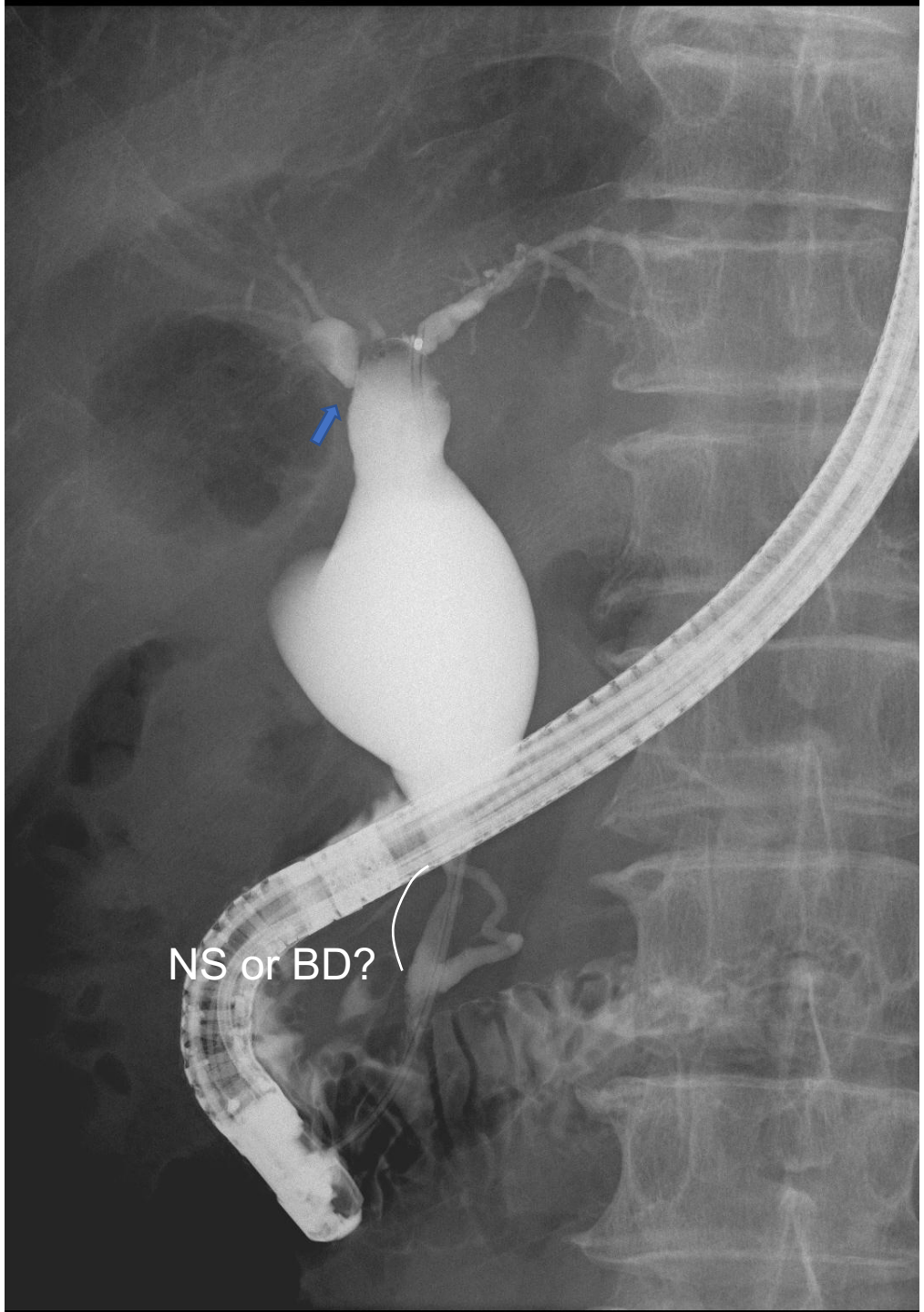
Ic≧Ia>IV-A

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?
  手術では明らかなくびれなし（=紡錘状）
  PBM　Type A < Type B (non-stenotic type)



境界はあいまい

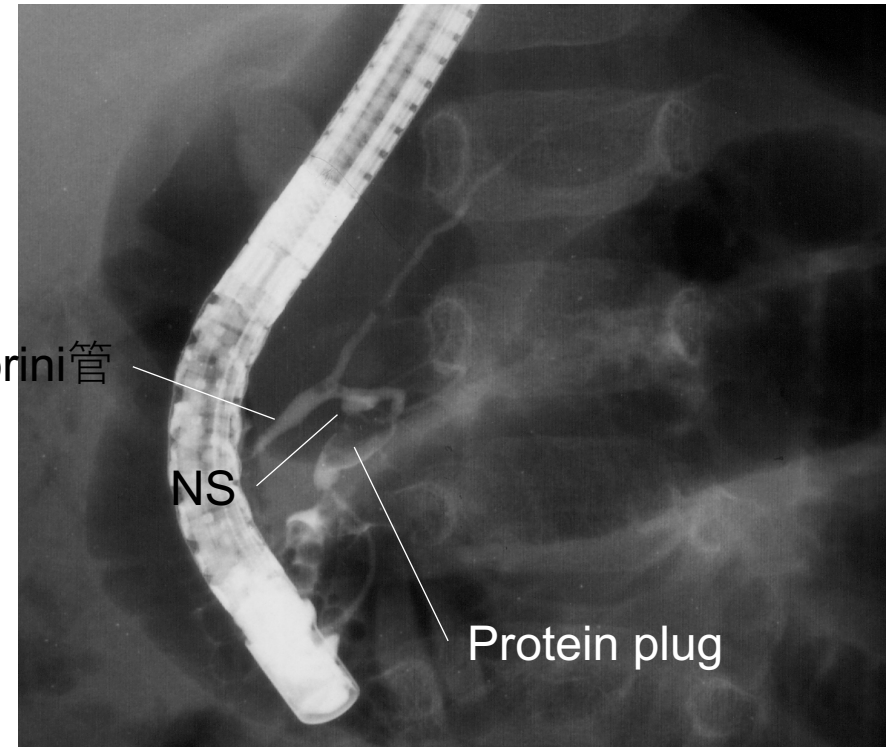


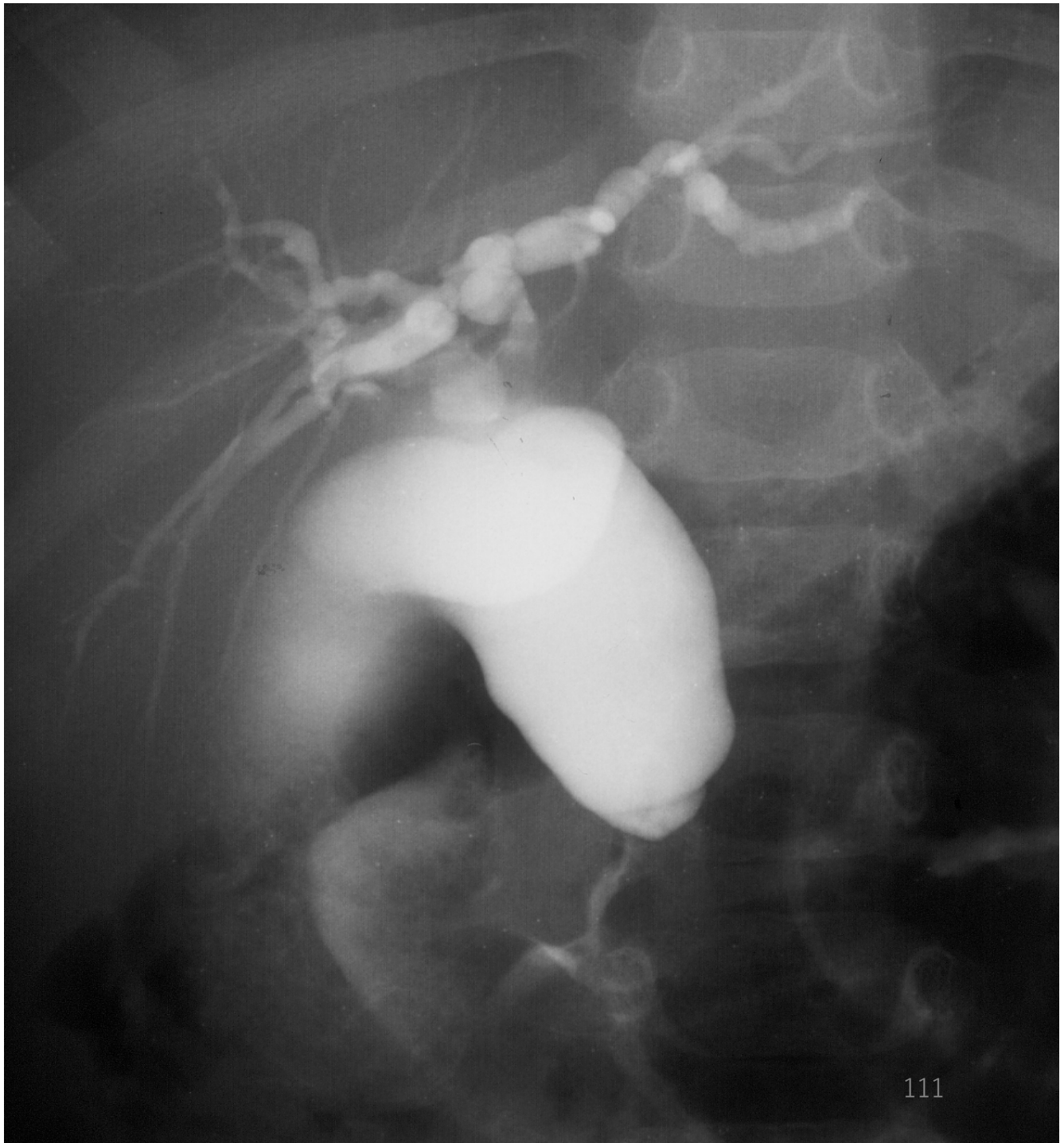
症例29

Ia>>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，Ia型とすべき

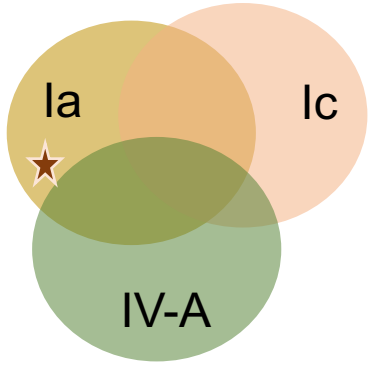


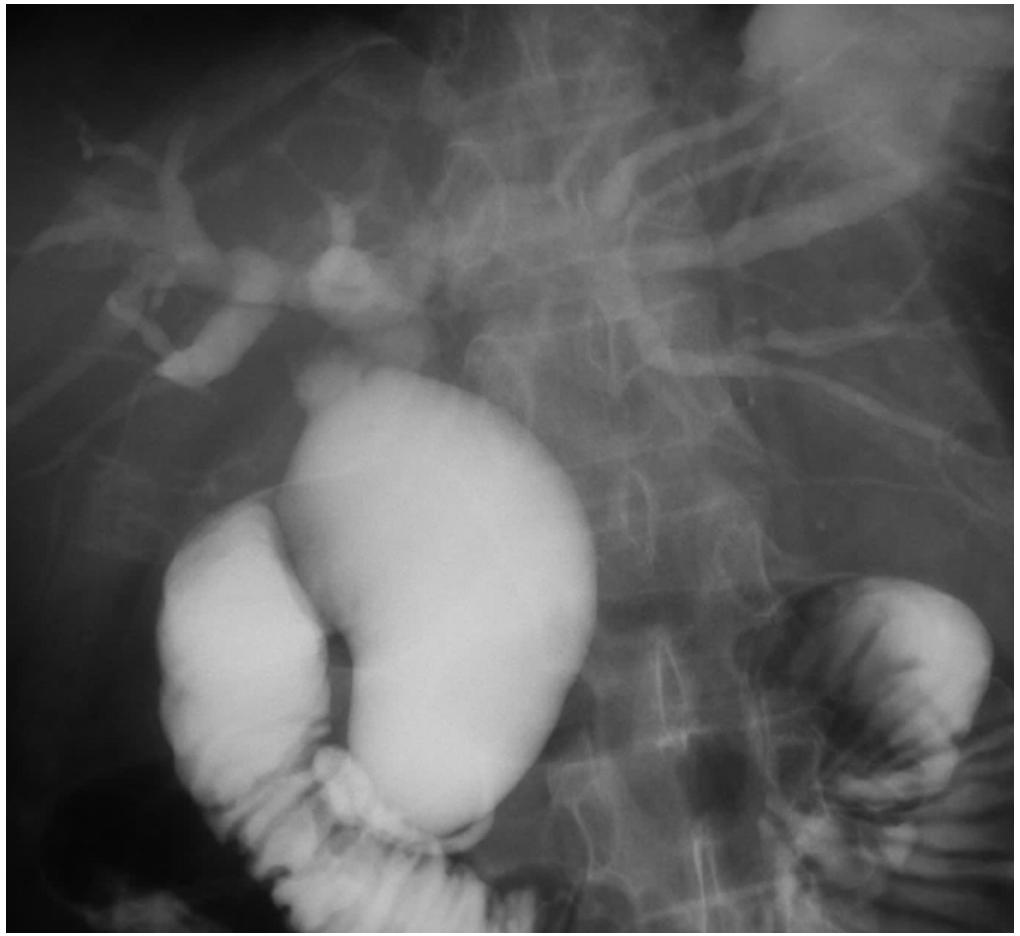


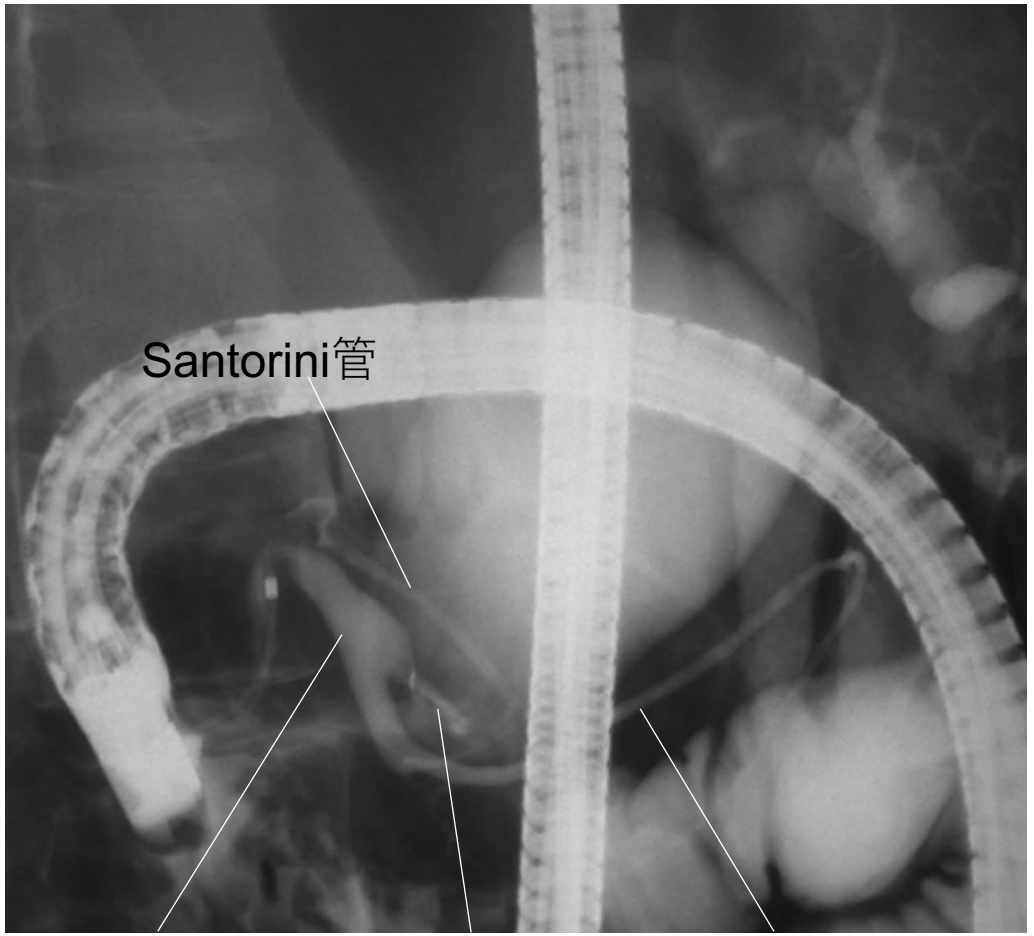
症例30

Ia＞IV-A

50代女性
ERCP
肝内胆管は
限局性拡張なし
Ia型とすべき







症例31

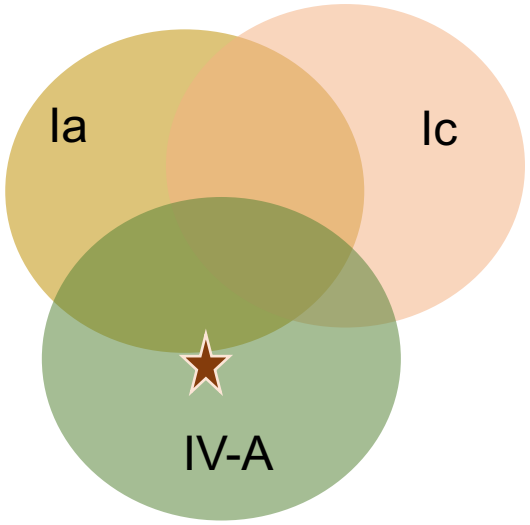
IV-A>Ia

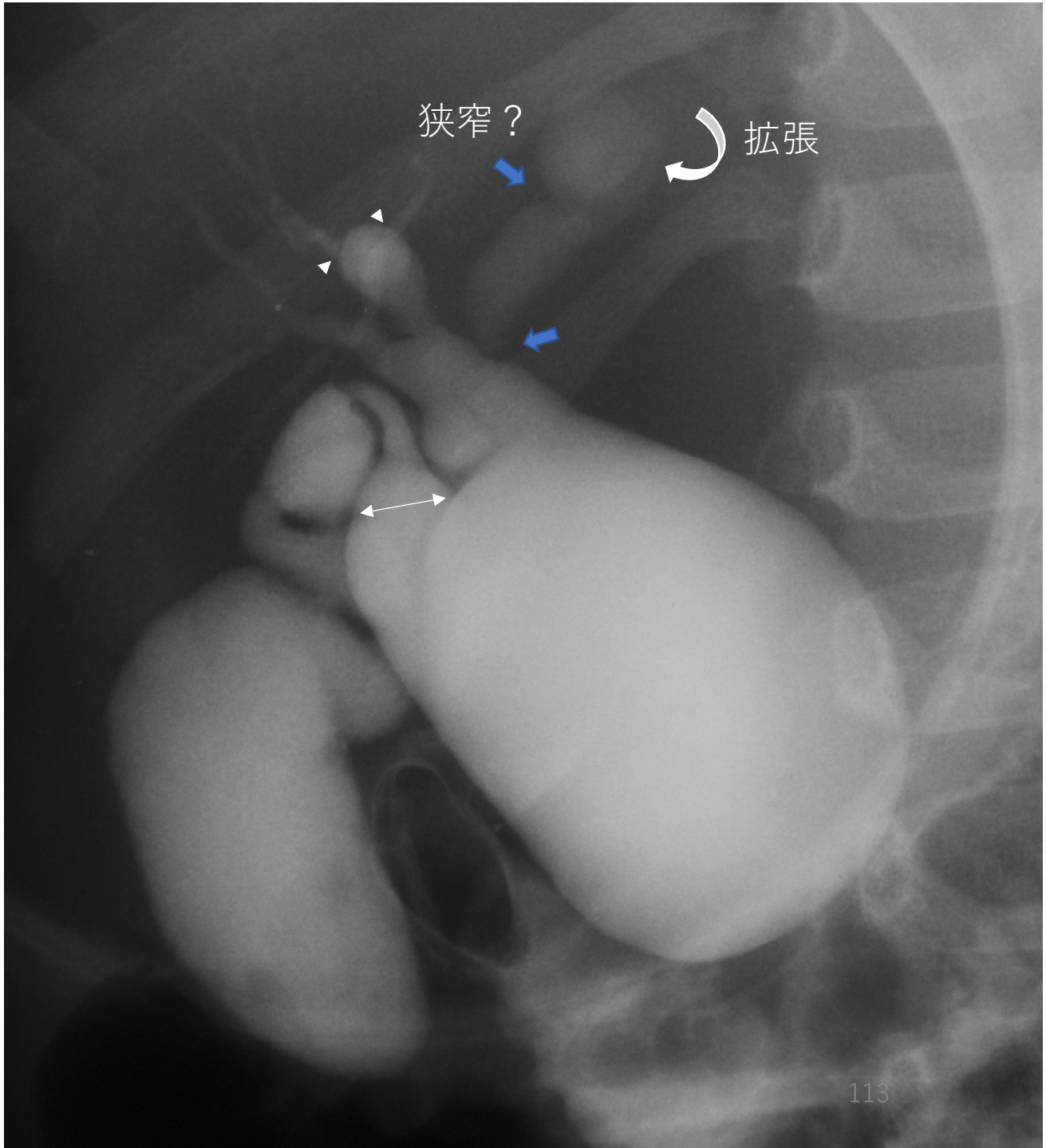
2歳女児　ERCP
腹痛，嘔吐で発症

- 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）

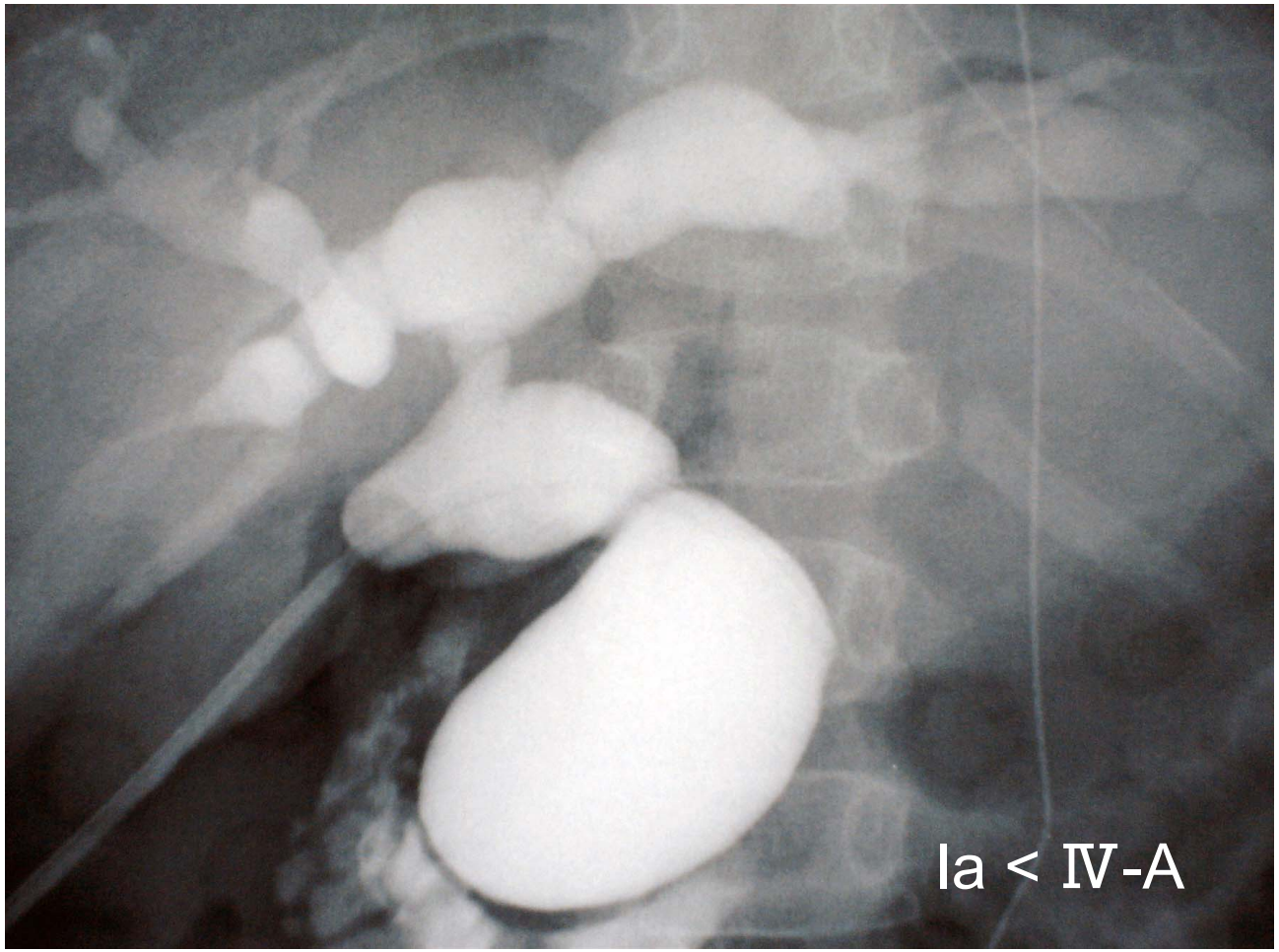
➡ IV-A

- 胆嚢管起始部の拡張が目立つ（両矢印）





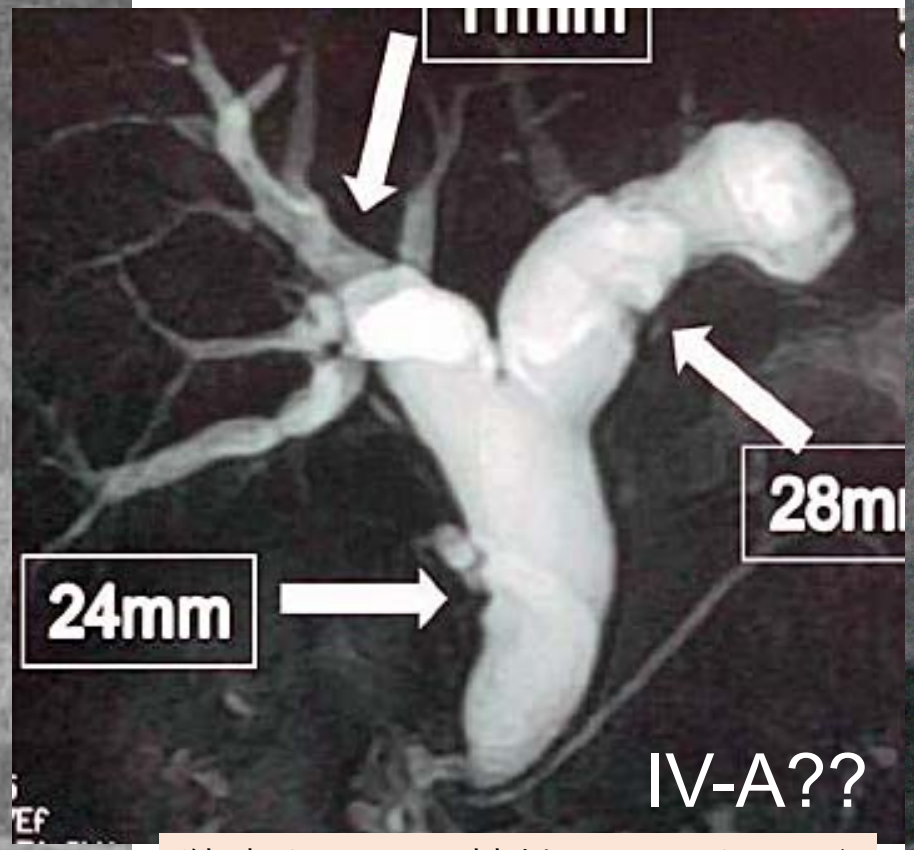
Ia or Ⅳ-A？
画像のみ２症例





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

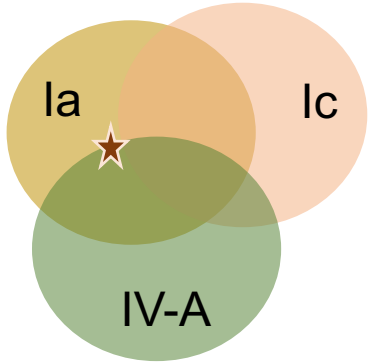
狭窄あるが限局性拡張でない
拡張も胆管切除後減少

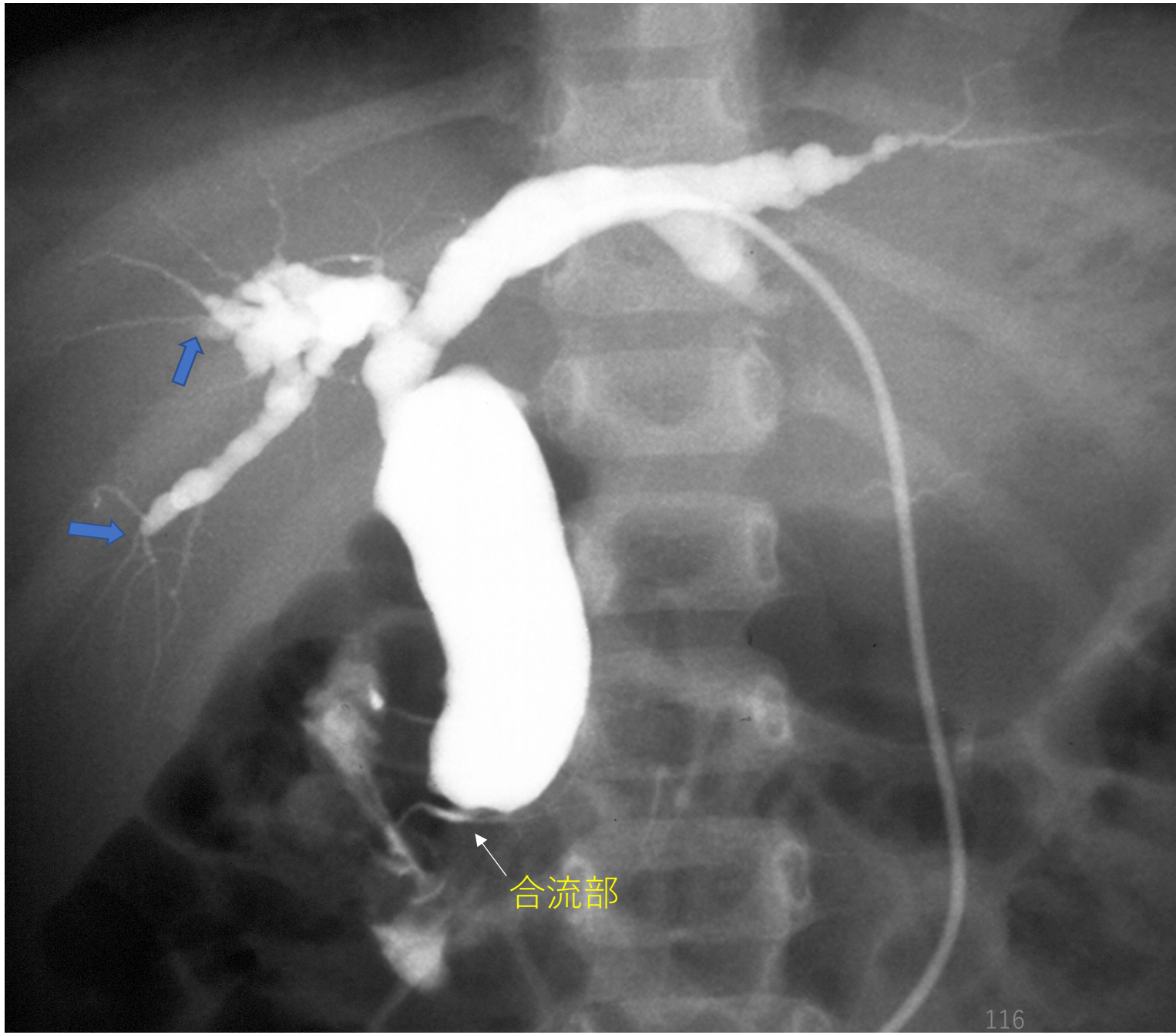


症例32 Ia or IV-A? 境界例

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。
- 狭小部が極めて短い
  Type A (stenotic type) PBM





症例33

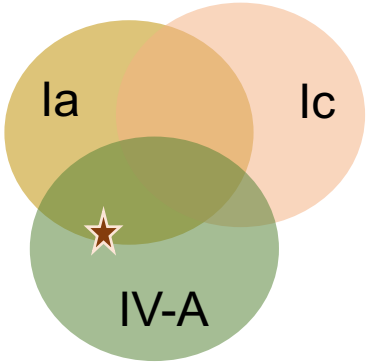
Ia or IV-A? 境界例

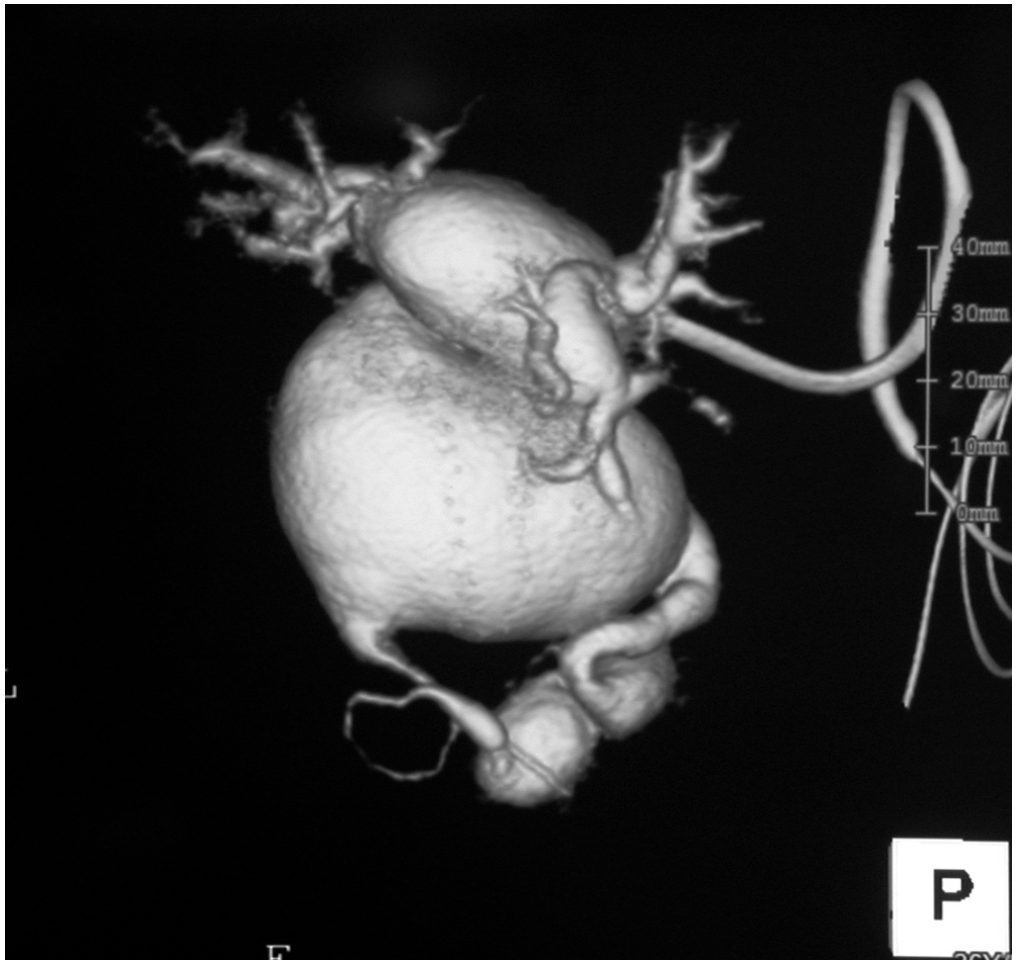
20代女性
発熱，黄疸，腹痛で
PTCD

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

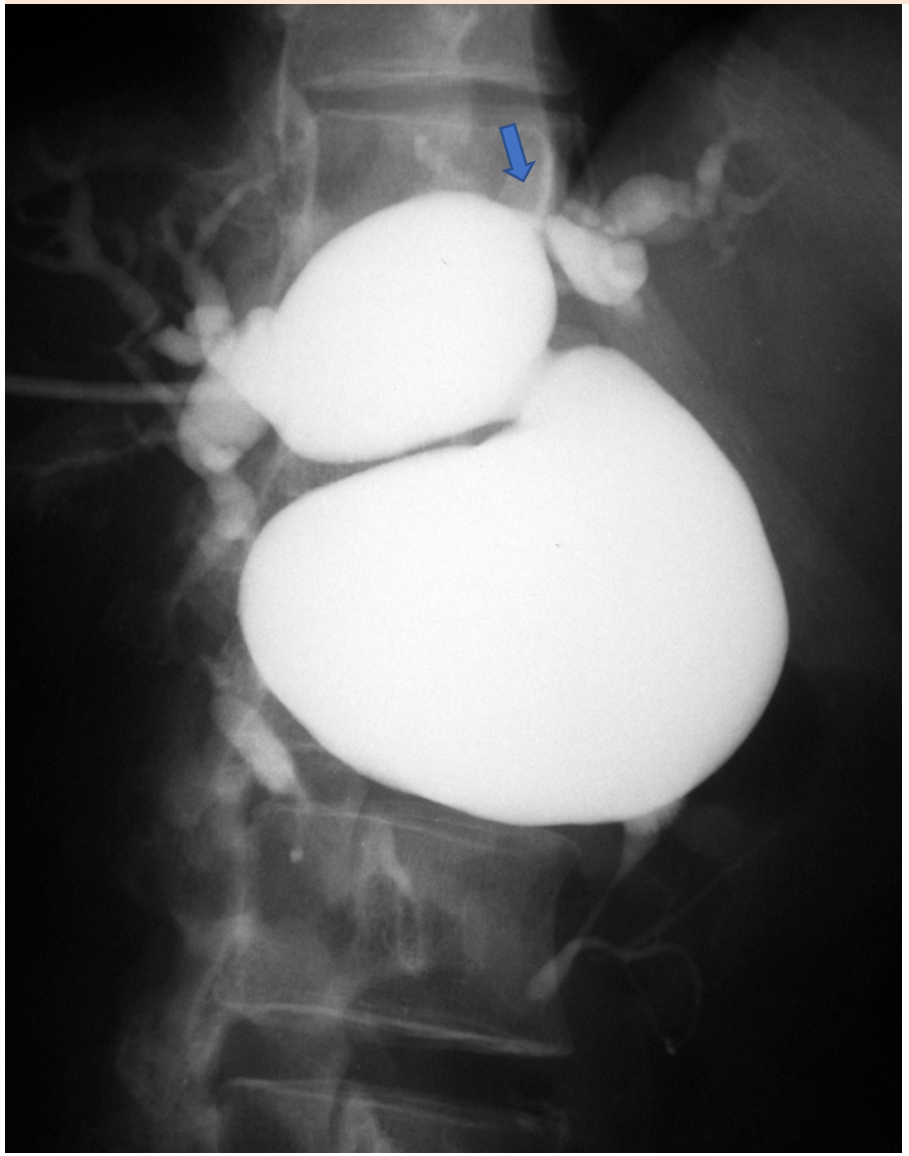
IaかIV-Aか？





右肝管拡張あるが狭窄はなさそう

左肝管合流部には狭窄あるも拡張は軽度

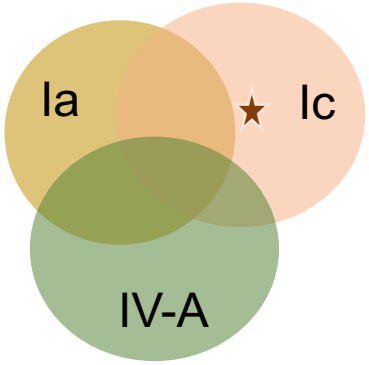


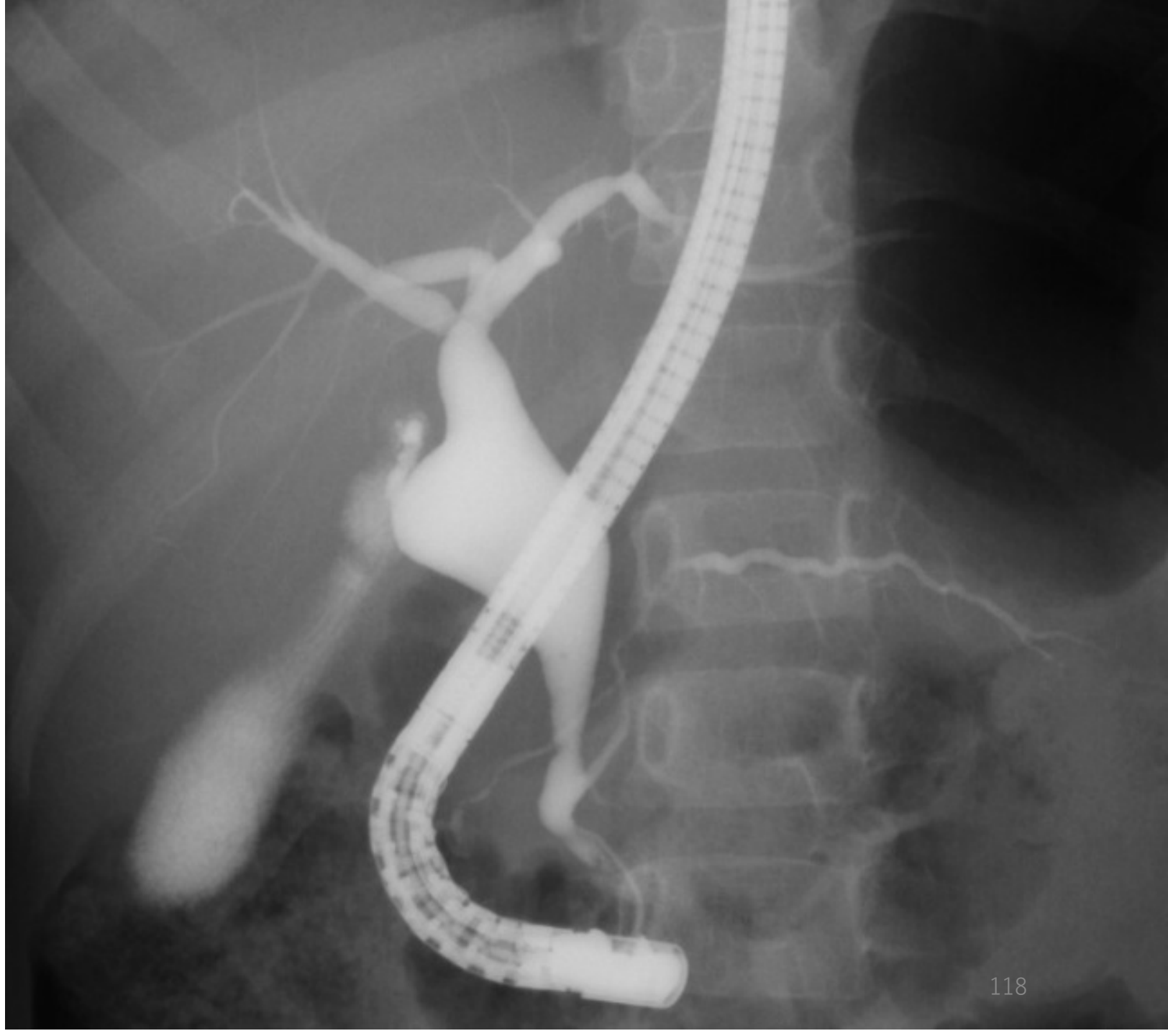
症例34

Ia<Ic

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）
  Ic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

初版2025.9

先天性胆道拡張症　画像の特徴

導入編

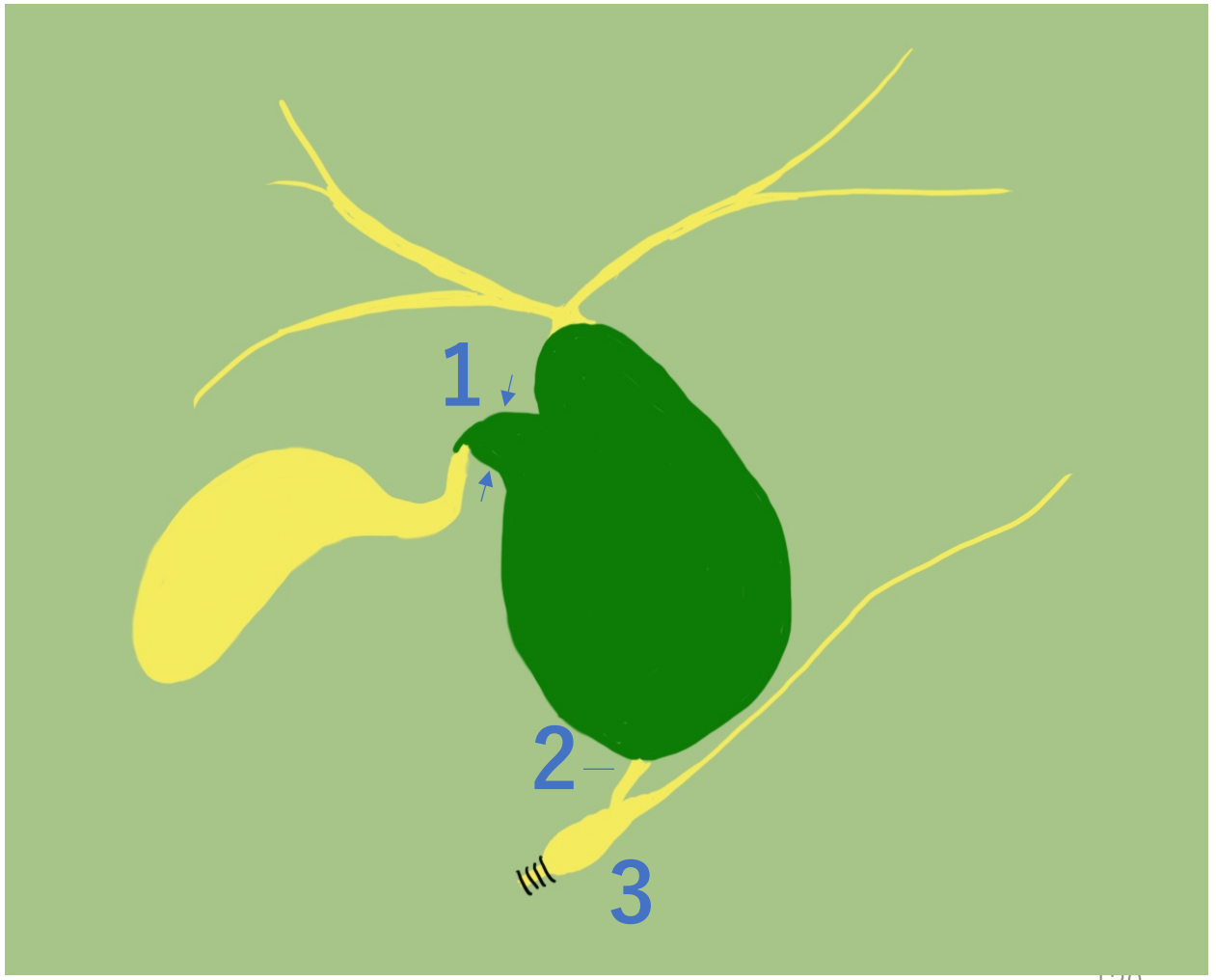
定義になる特徴

膵・胆管合流異常
＆ 胆管の限局性拡張

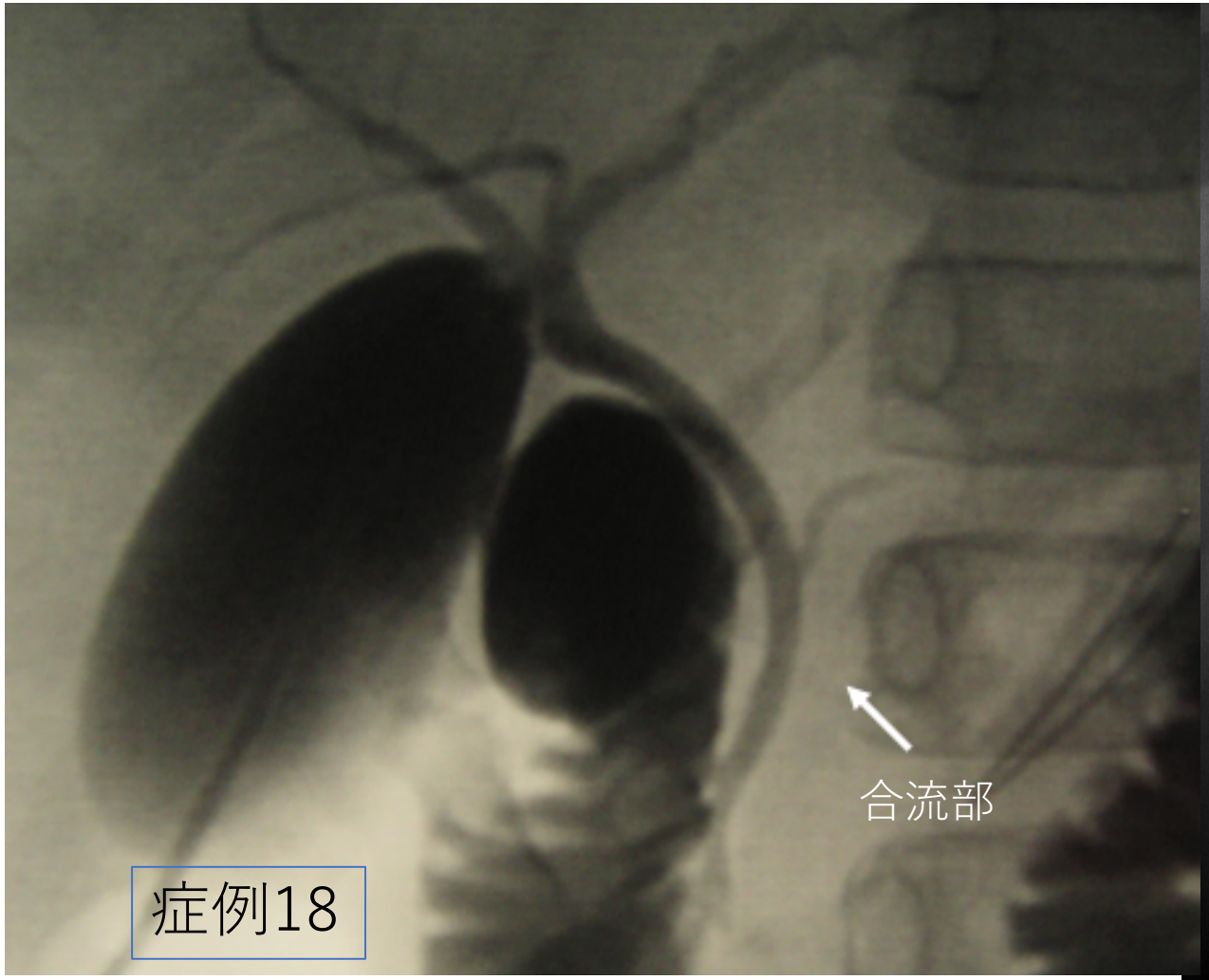
全例にはないが　　基礎編

拡張症に特徴的

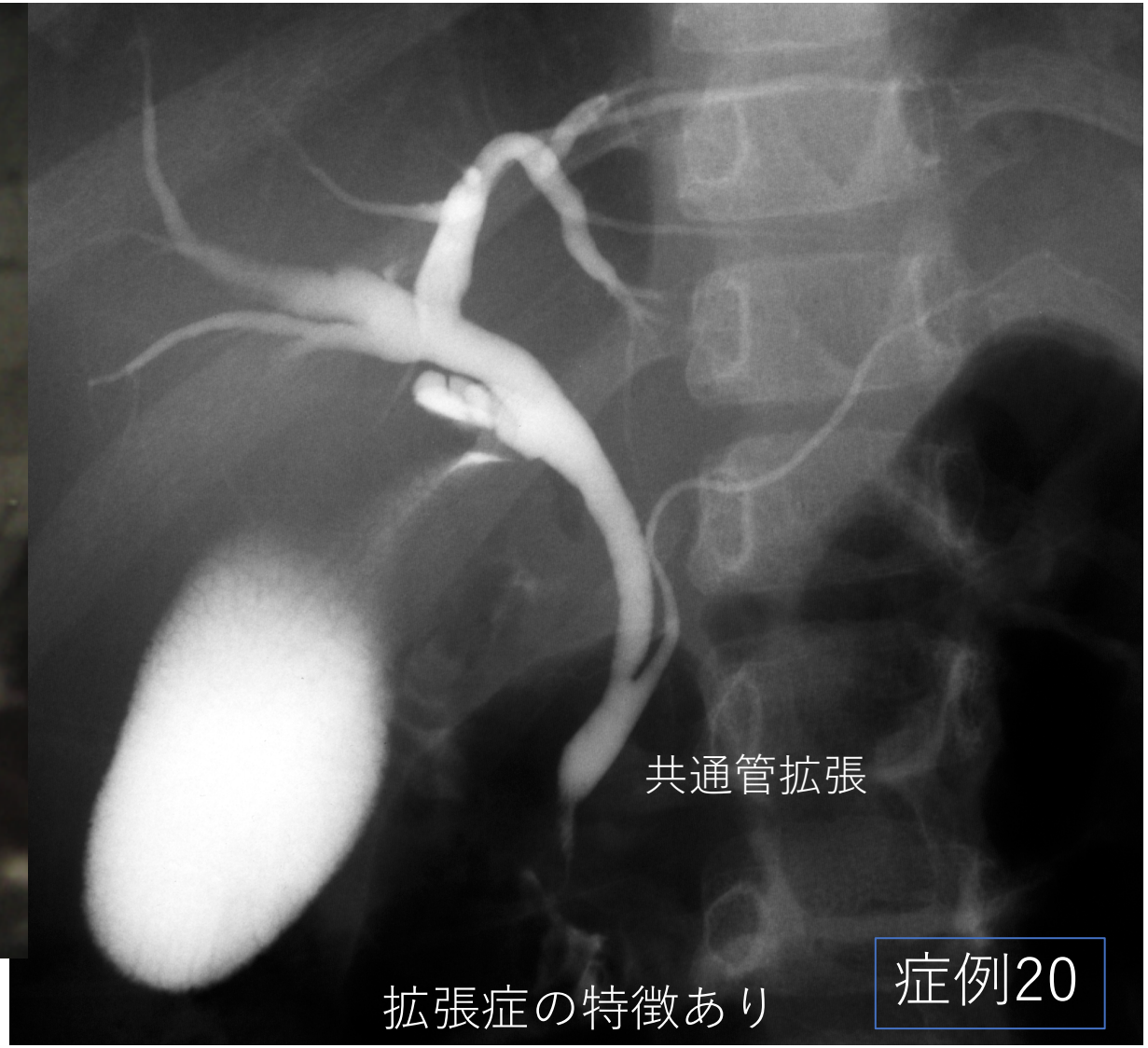
1. **胆嚢管起始部の拡張**
2. **狭小部 Narrow Segment**
3. **共通管の拡張**



正常胆管径の合流異常 小児例

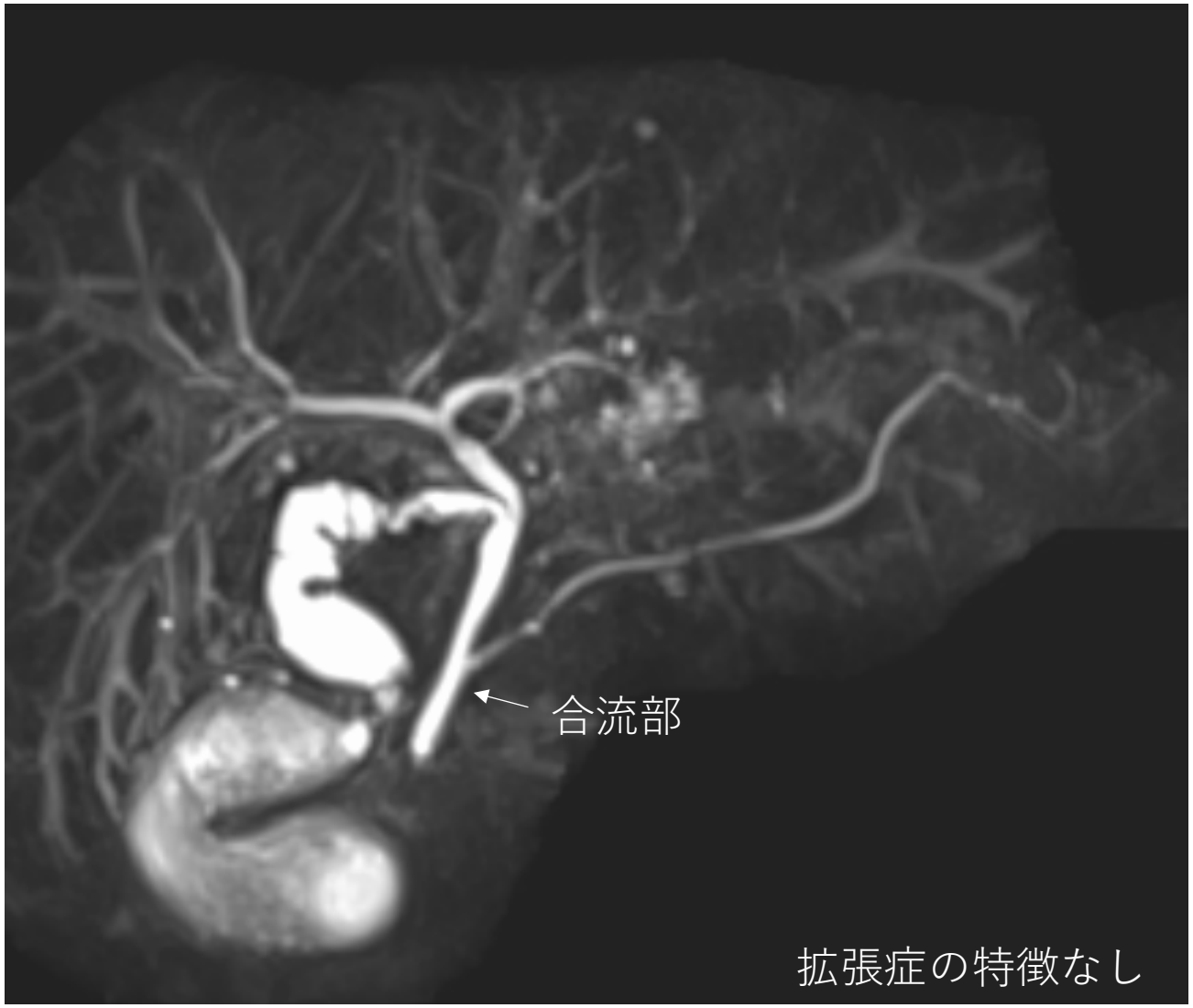


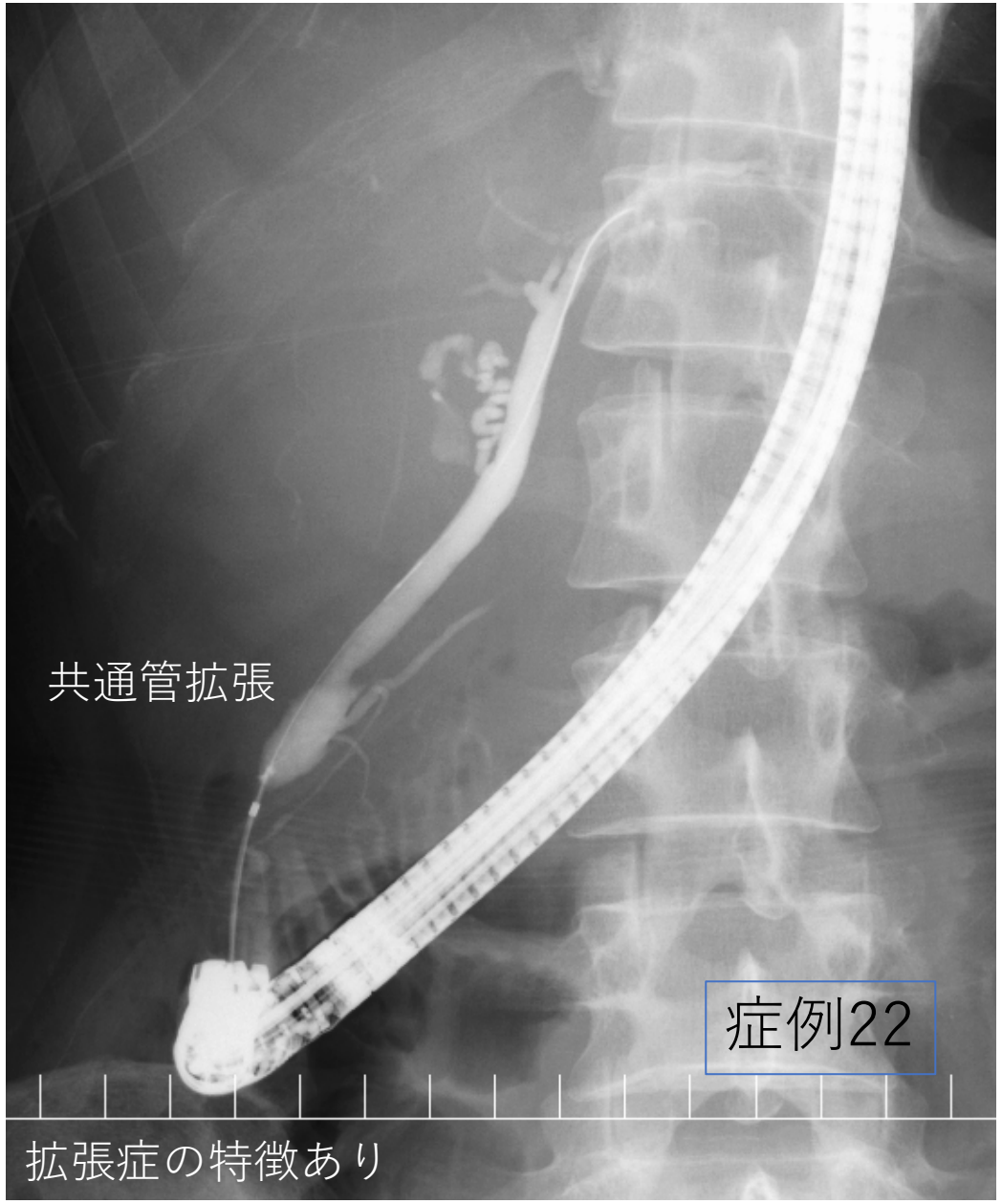
拡張症の特徴なし



拡張症の特徴あり

正常胆管径の合流異常 成人例





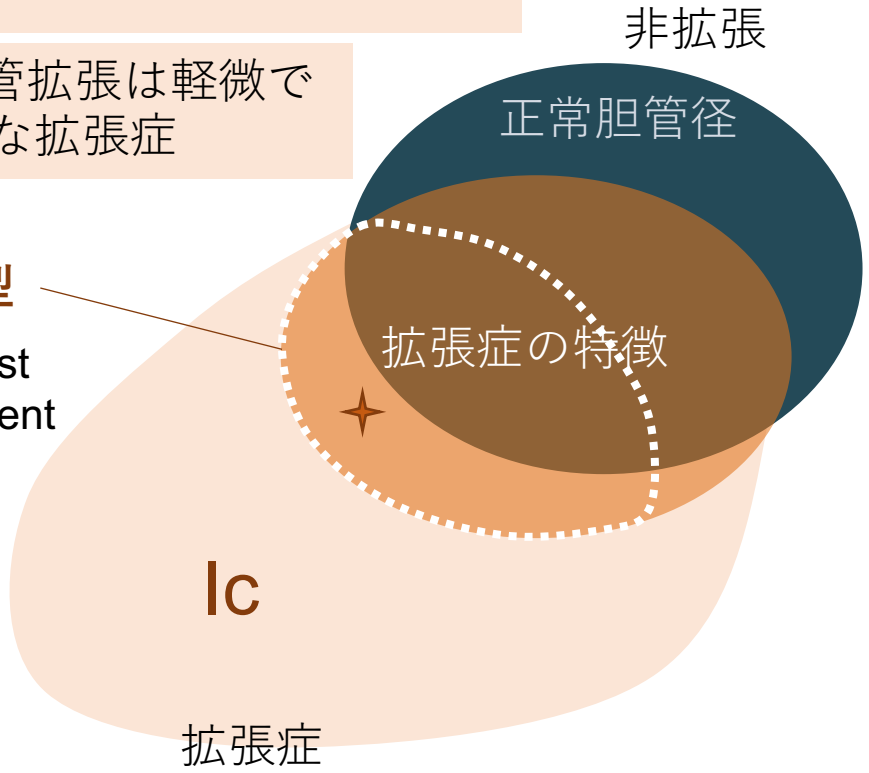
症例35 Forme fruste型 (Ic) 成人例

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

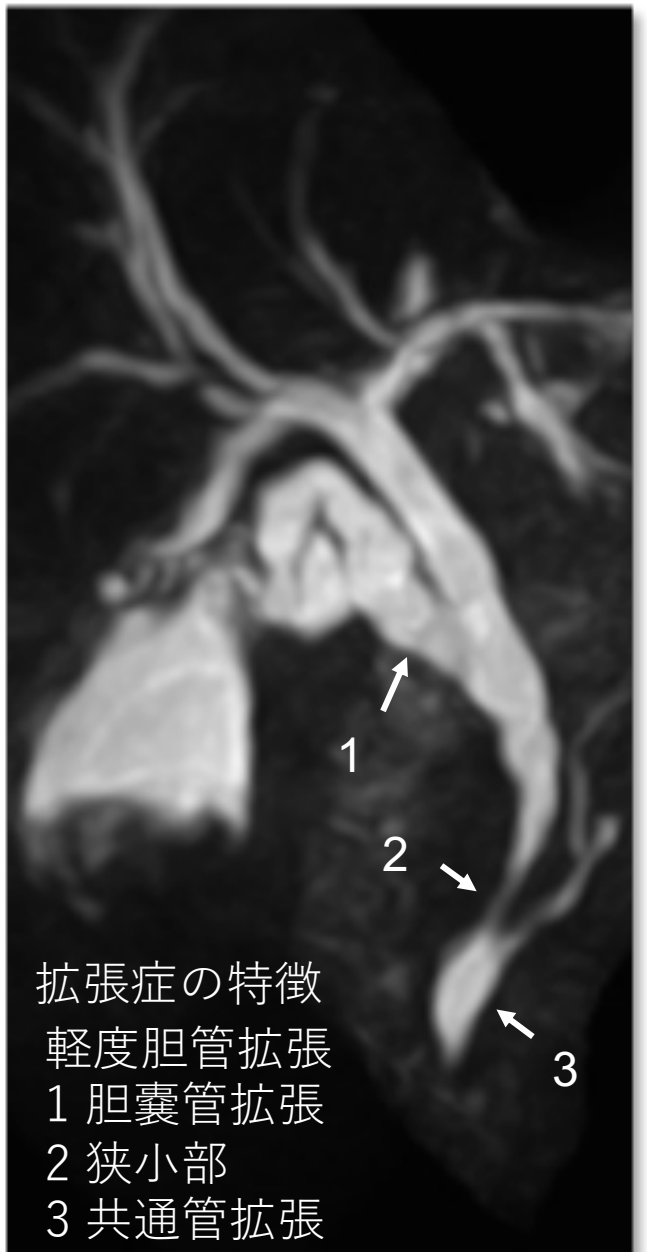
厳密にはIc型だが胆管拡張は軽微で
不完全 forme frusteな拡張症



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



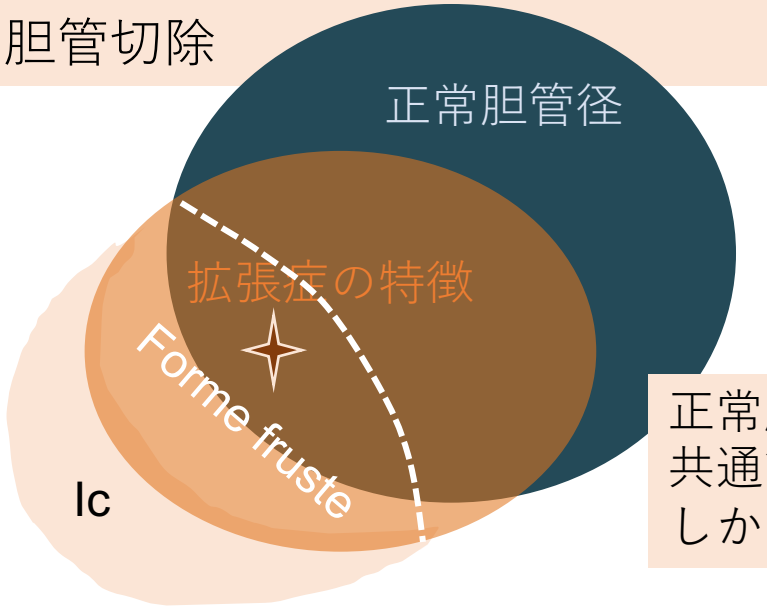
症例36 正常胆管径 小児例 非拡張<Forme fruste

15歳女児

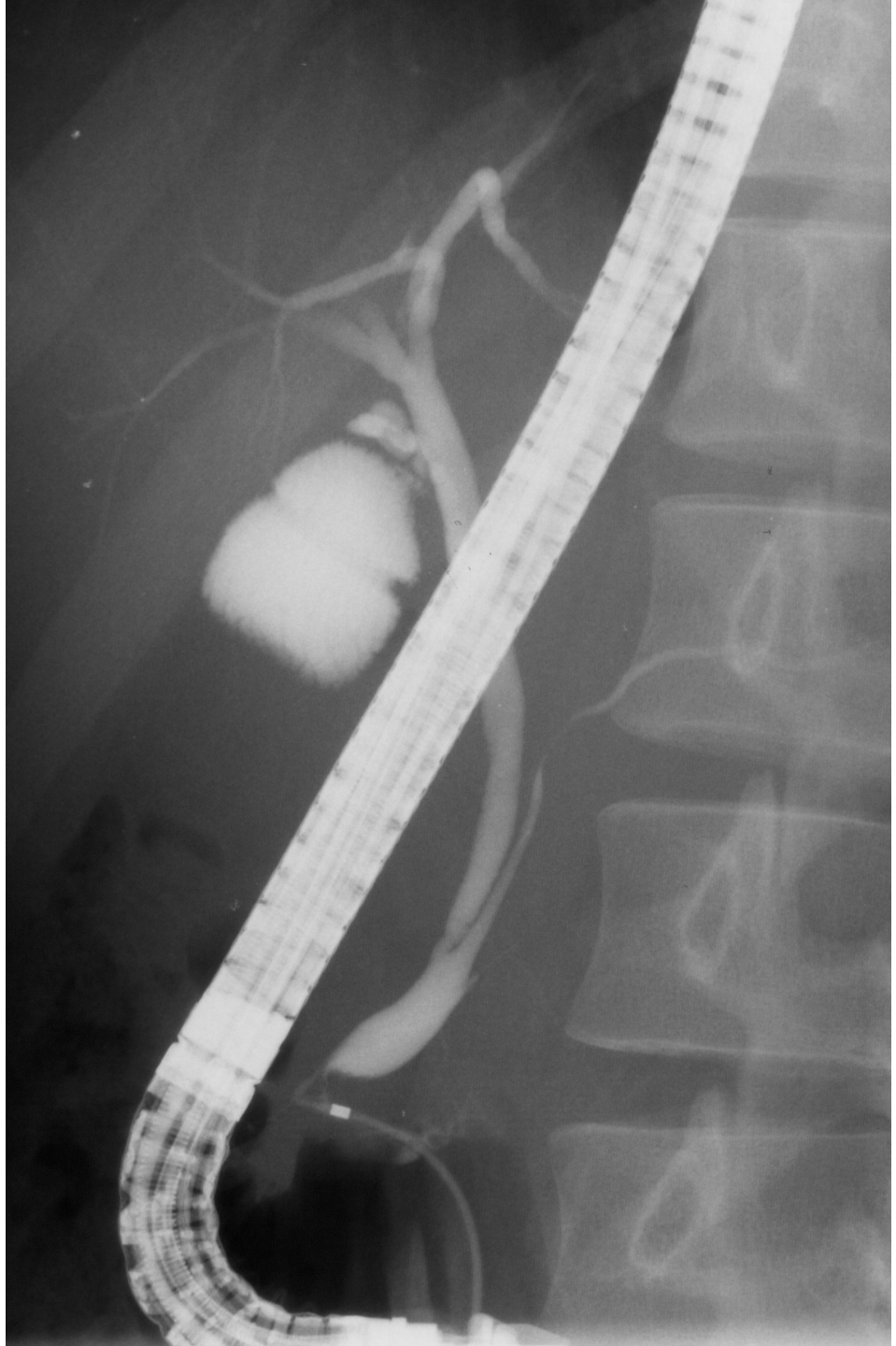
腹痛で超音波検査して胆嚢壁肥厚を指摘

- 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**

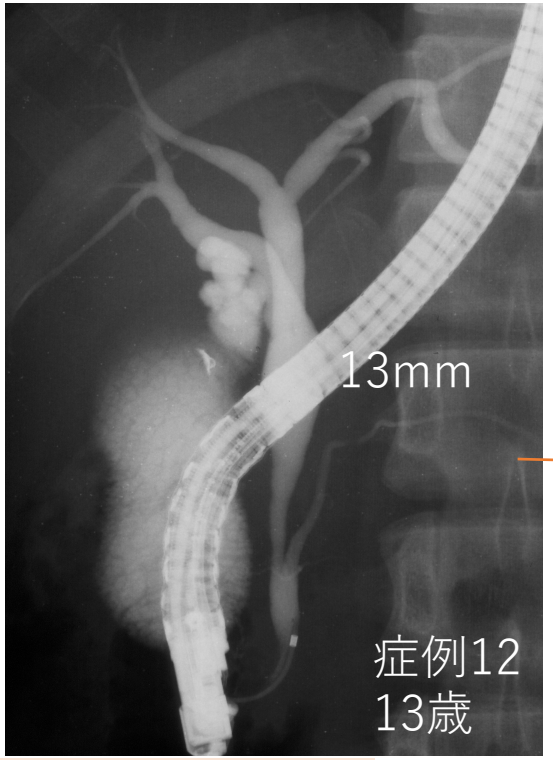
胆管切除



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



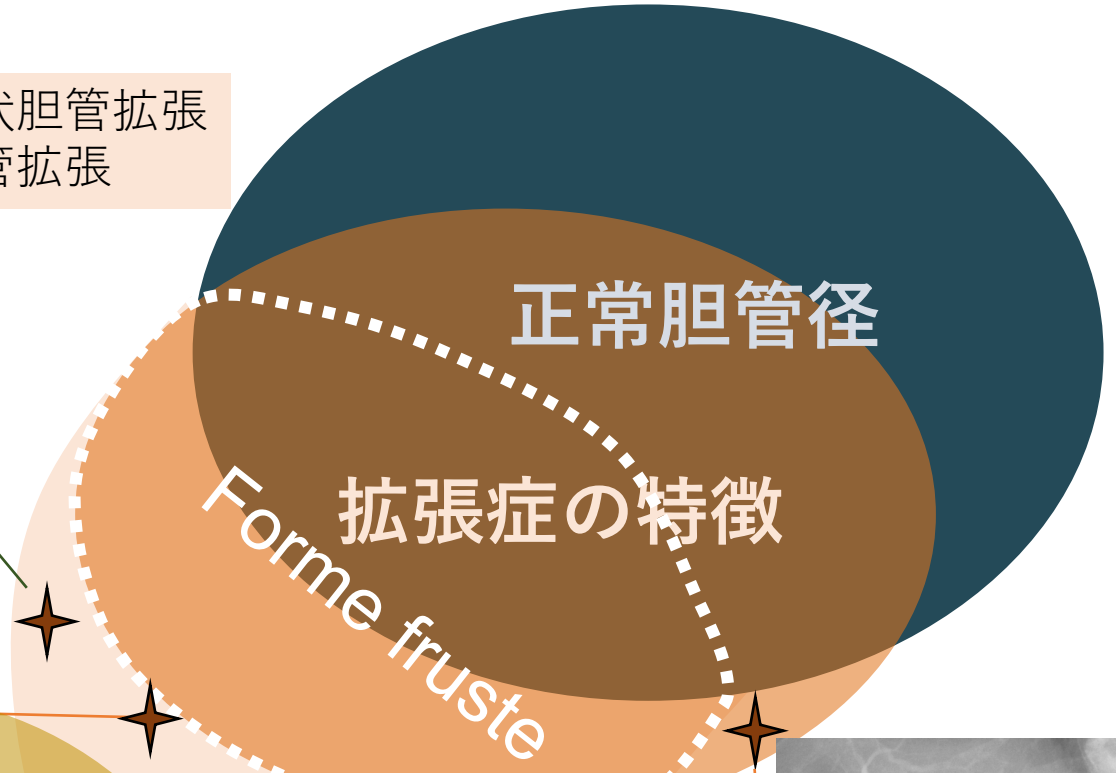
紡錘状胆管拡張
共通管拡張
狭小部



円筒状胆管拡張
共通管拡張



紡錘状胆管拡張
共通管拡張



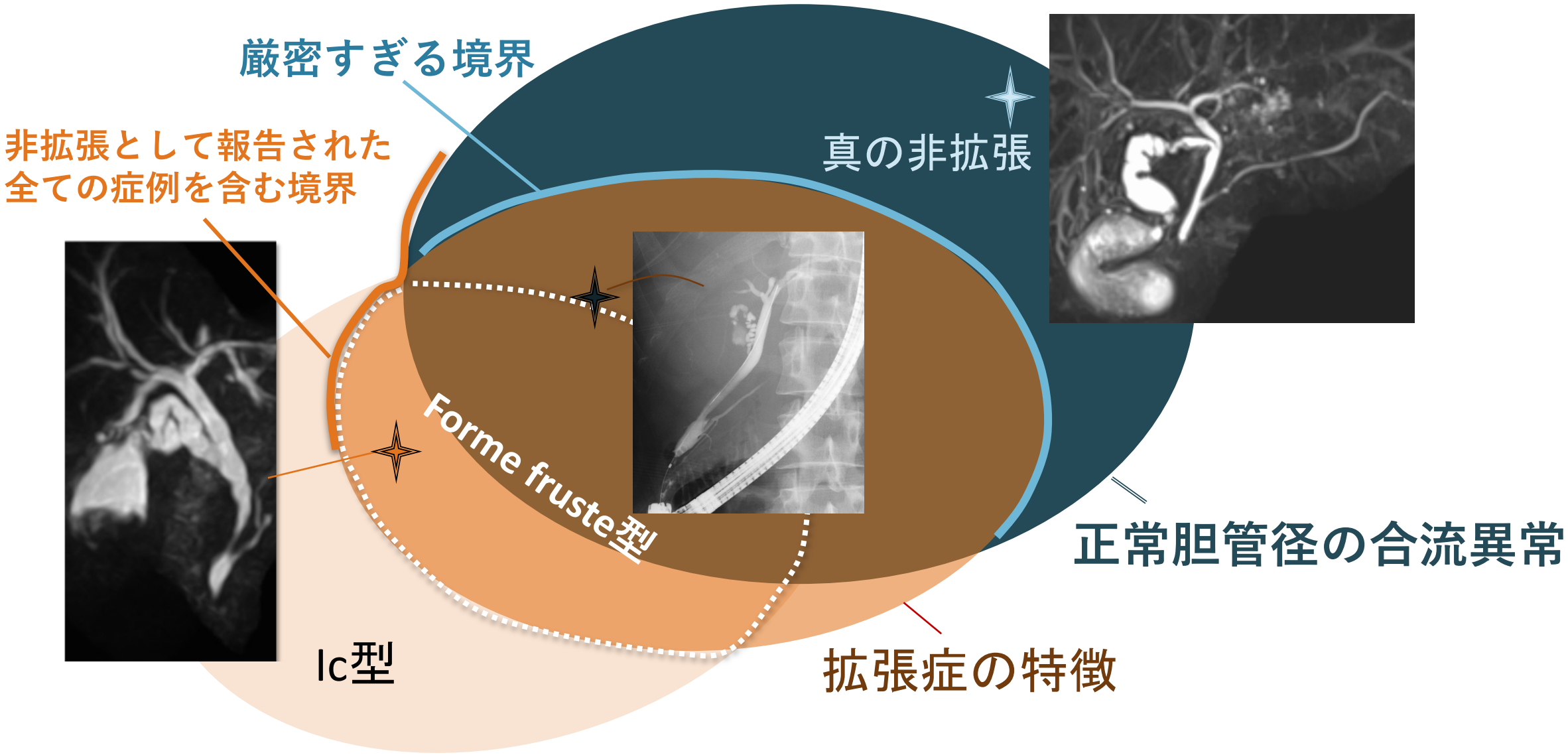
胆嚢以外に
胆汁うっ滞
は生じない

拡張症の特徴は
軽度胆管拡張のみ



非拡張型合流異常

スペクトラムのどこで定義するか？

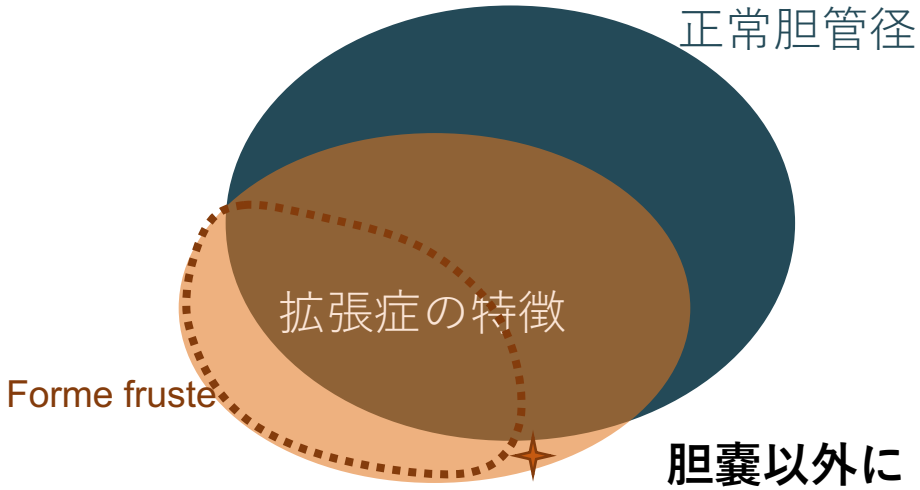


症例37 非拡張型>Forme fruste 小児例

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



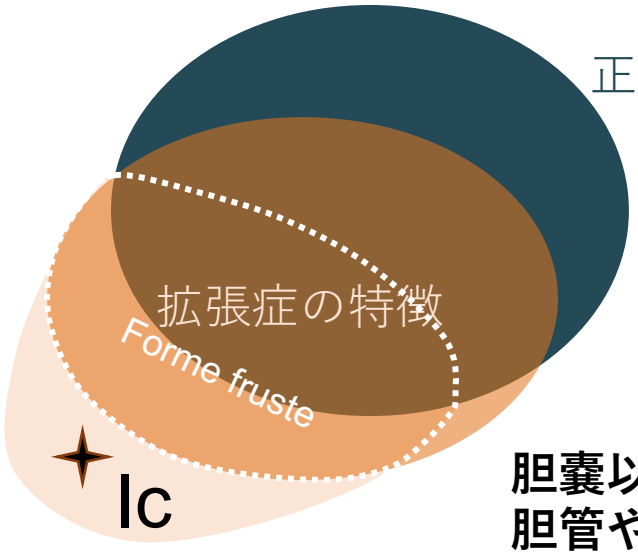
胆嚢以外に
うっ滞は生じない



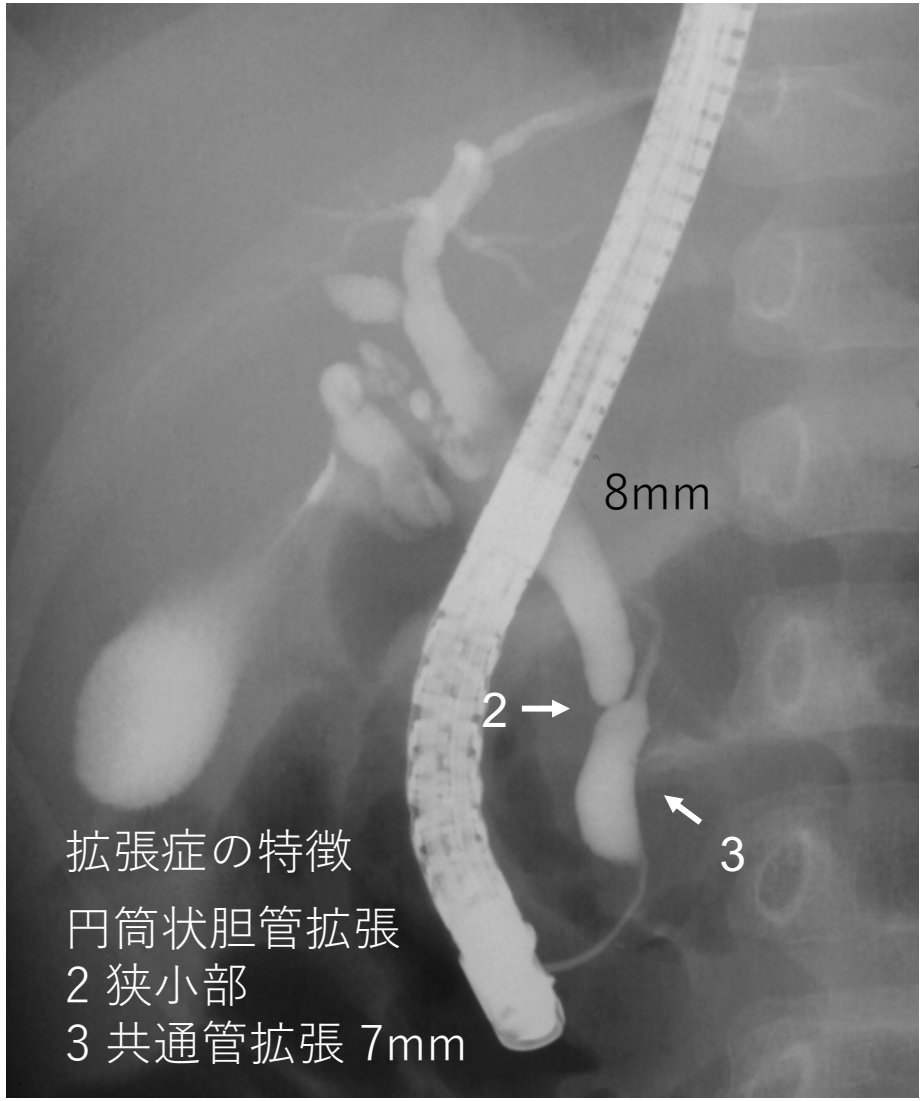
基礎編より

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 膵腫大
胆管切除



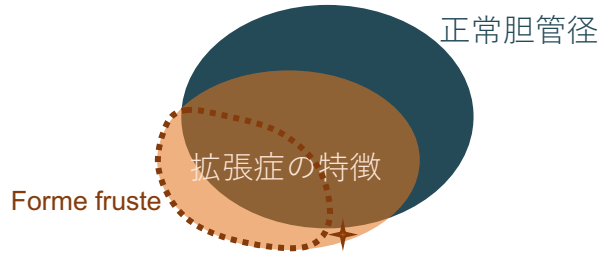
胆嚢以外の
胆管や共通管でも
うっ滞が生じる



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



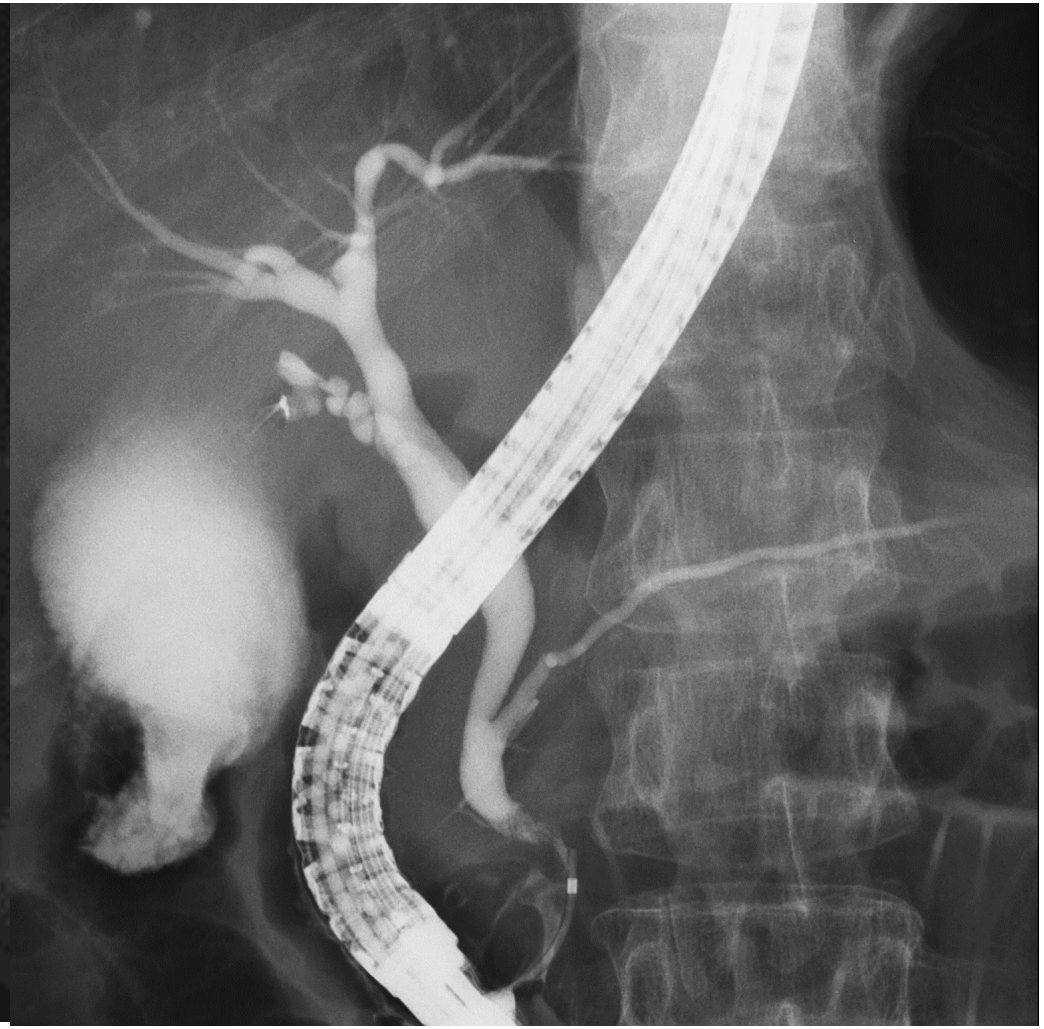
50代女性
健診の超音波検査で
胆嚢壁肥厚を指摘

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 小児の病態と治療

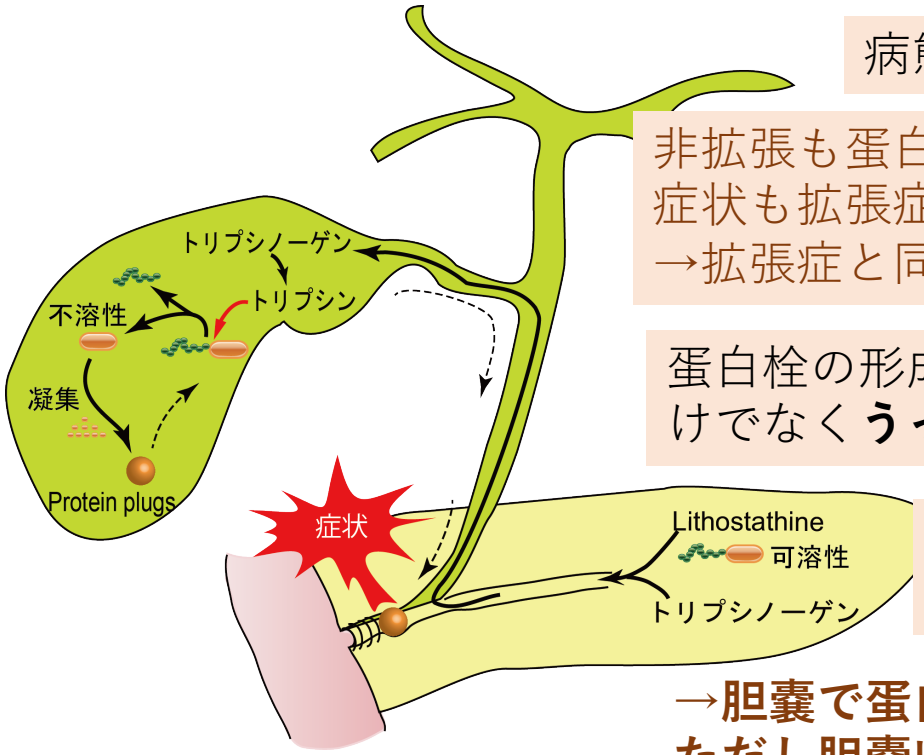
初版2025.9

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



病態仮説

非拡張も蛋白栓が多くみられる
症状も拡張症と一致
→拡張症と同様 **蛋白栓で発症**

蛋白栓の形成には**膵液逆流**だけでなく**うっ滞が必要**→P181

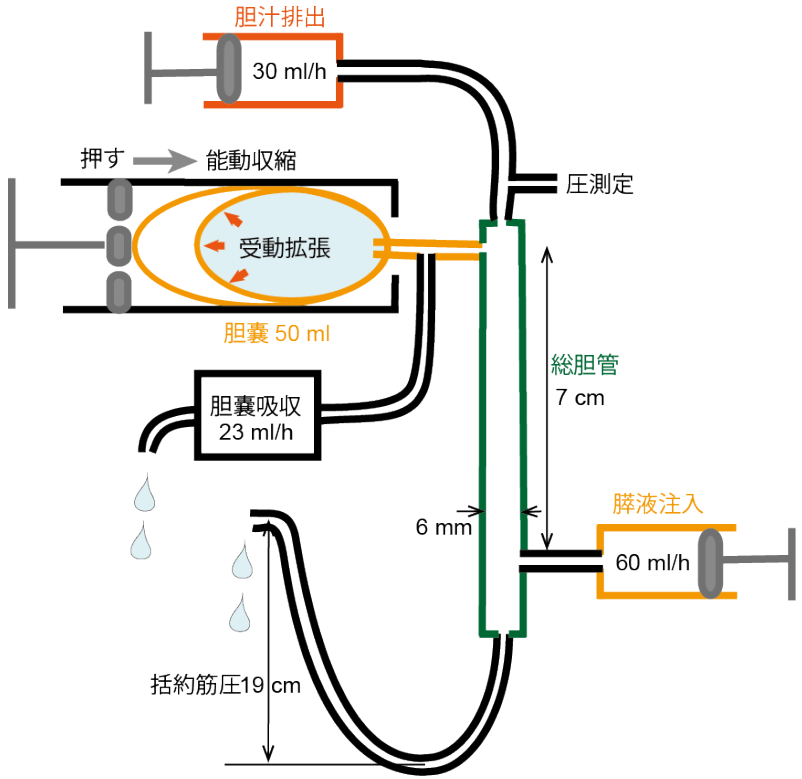
うっ滞に関与：
胆嚢と共通管拡張

→胆嚢で蛋白栓が形成
ただし胆嚢収縮は阻害に働く
頻度が少ない理由


6歳非拡張蛋白栓

非拡張型は胆嚢摘出で膵液逆流が消失する

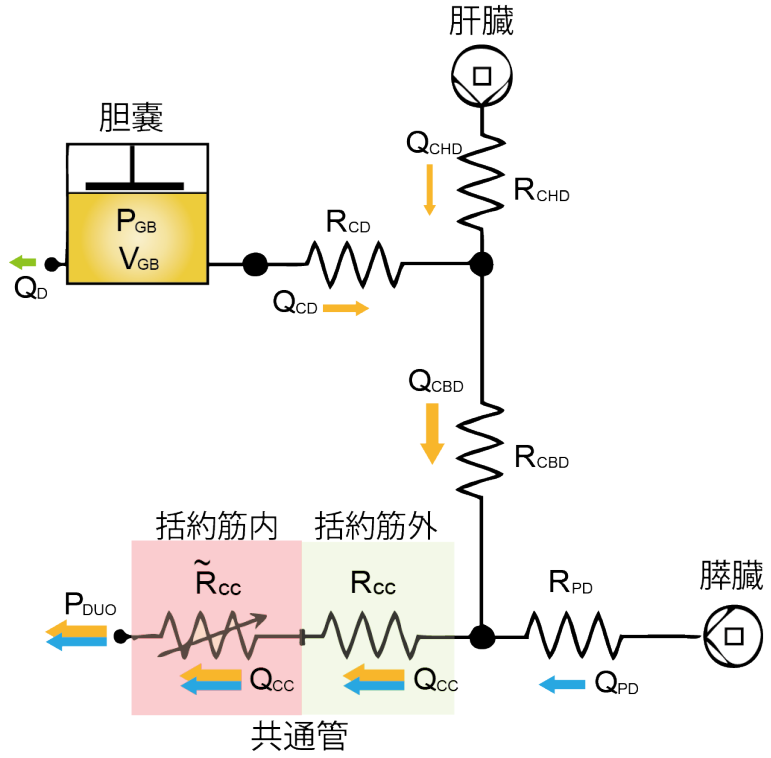
非拡張型合流異常 流体力学モデル



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

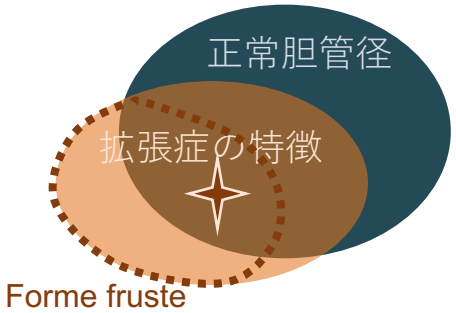
著明な共通管拡張を伴う正常胆管径の合流異常
Forme fruste ＞ 非拡張

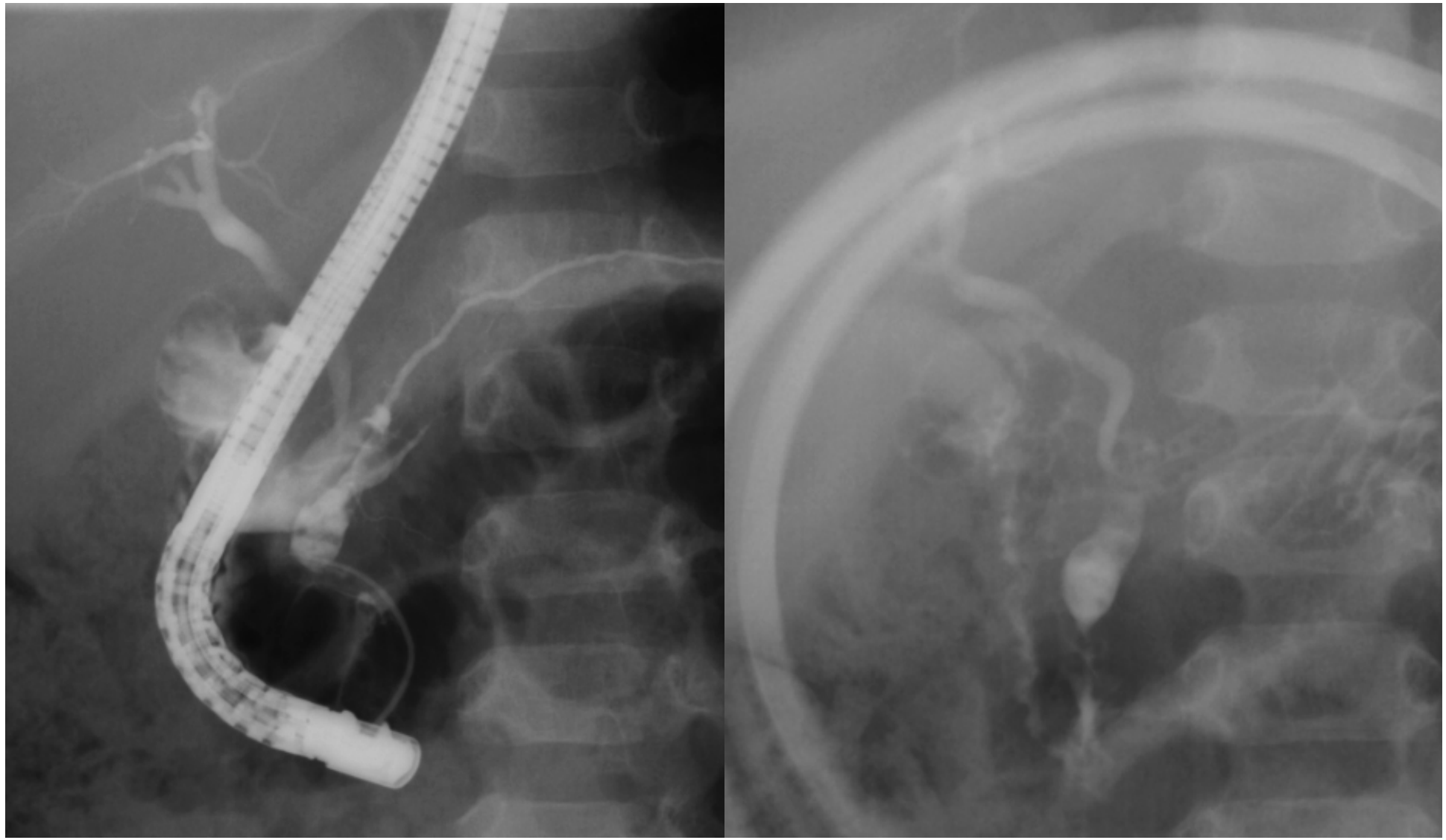
3歳男児
腹痛・嘔吐
AST 834, ALT 443
Amy 682

ERCP
総胆管径 3.8mm
[超音波上限 3.5mm]
共通管径 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

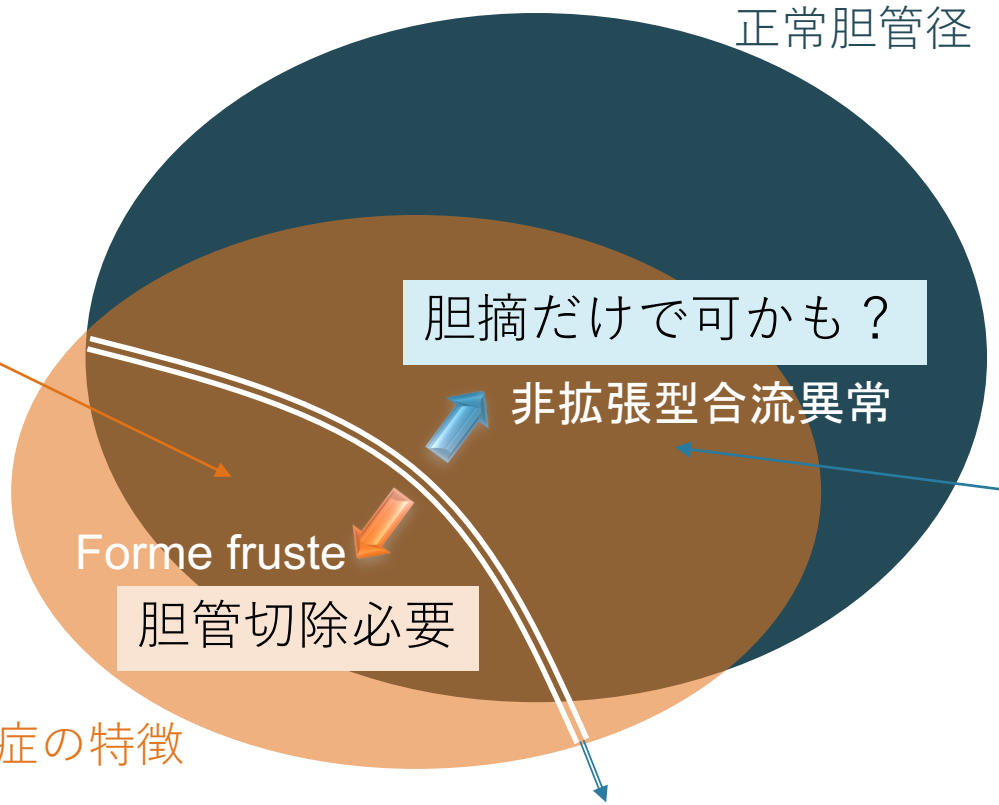




小児 治療法の考察
同じ共通管拡張でも

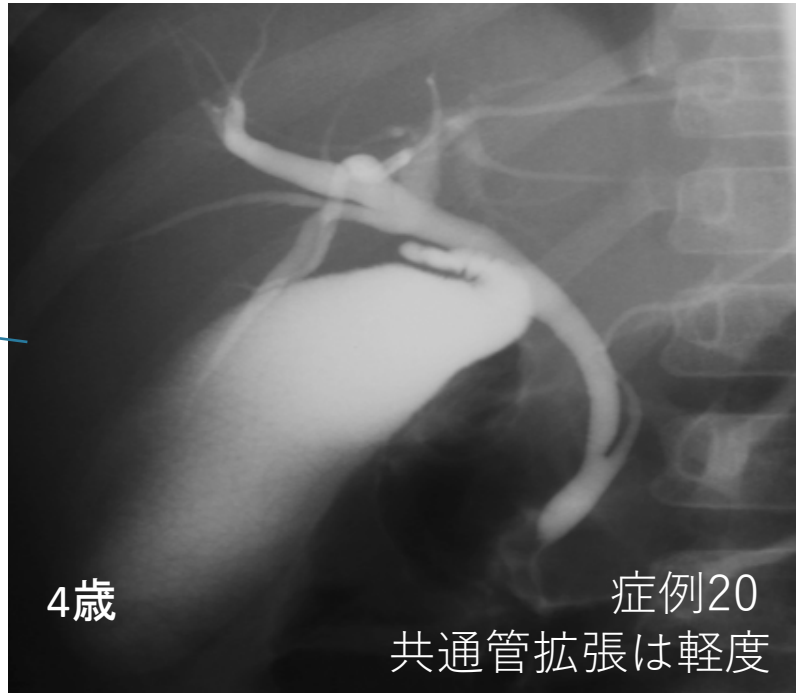


正常胆管径だが
著明な共通管拡張
胆嚢と共通管でうっ滞



病態と治療の違いを反映 **非拡張の定義**ライン(提案)

胆嚢のみでうっ滞



本例は胆管切除実施されたが
胆摘だけでも可だったか？

症例40 非拡張＞Forme fruste 小児例

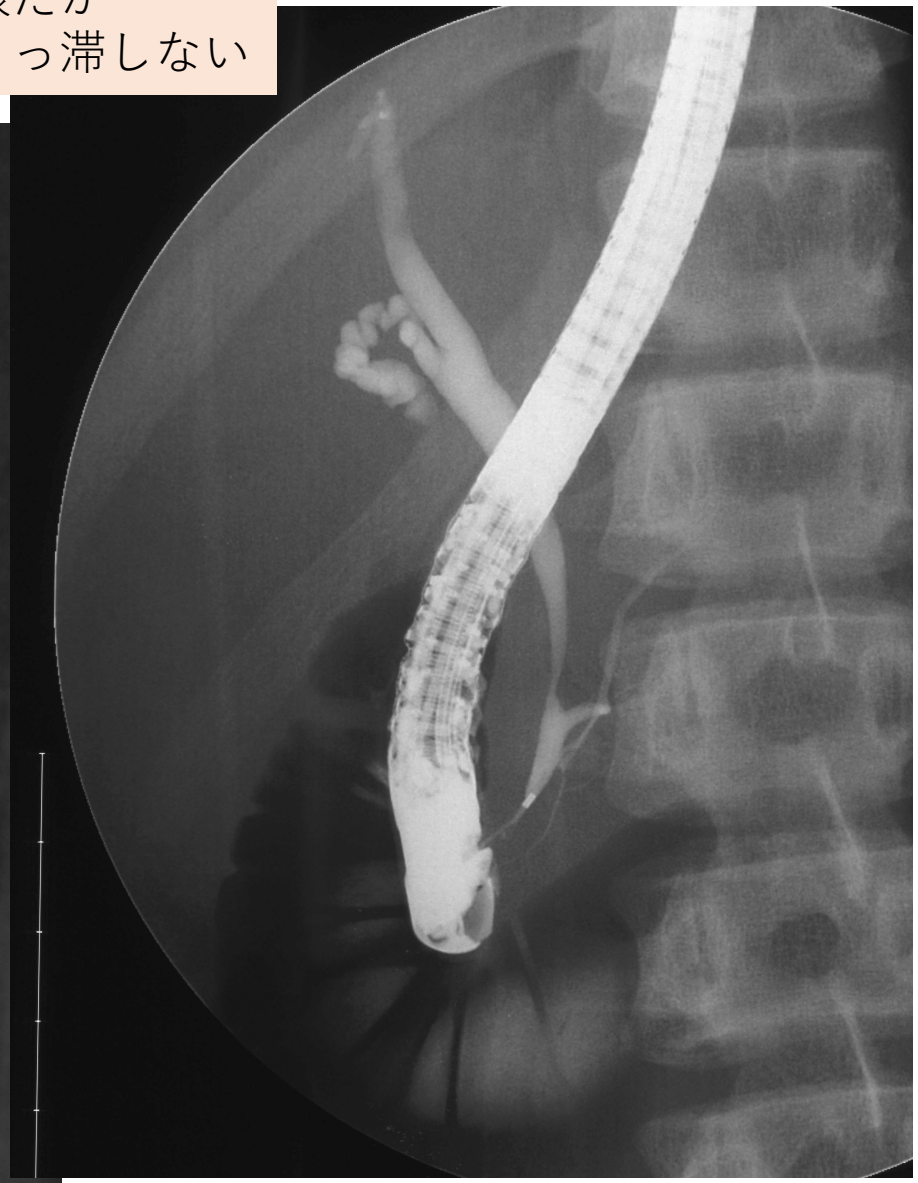
厳密には胆管拡張だが
胆嚢以外で胆汁うっ滞しない

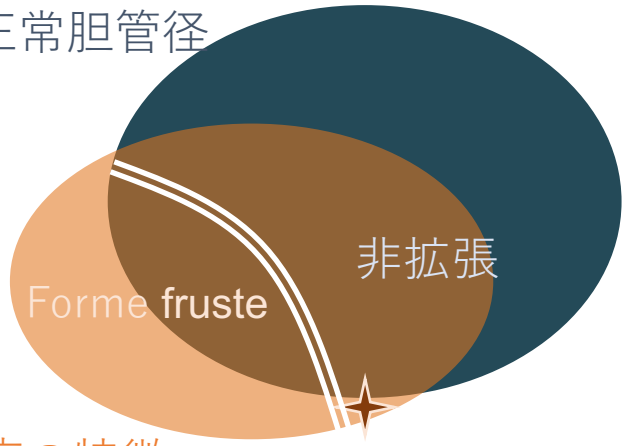
13歳
腹痛・下痢・高アミラーゼ血症

- 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



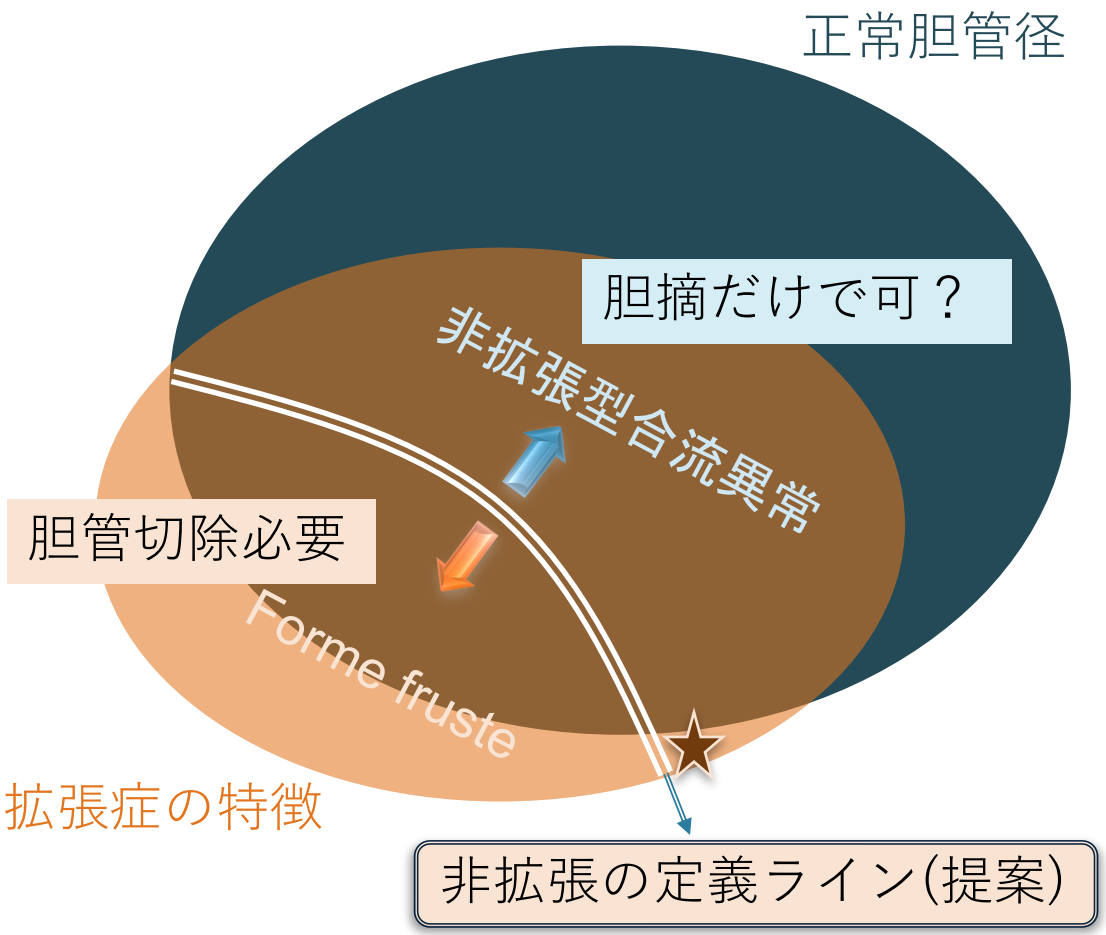




拡張症の特徴

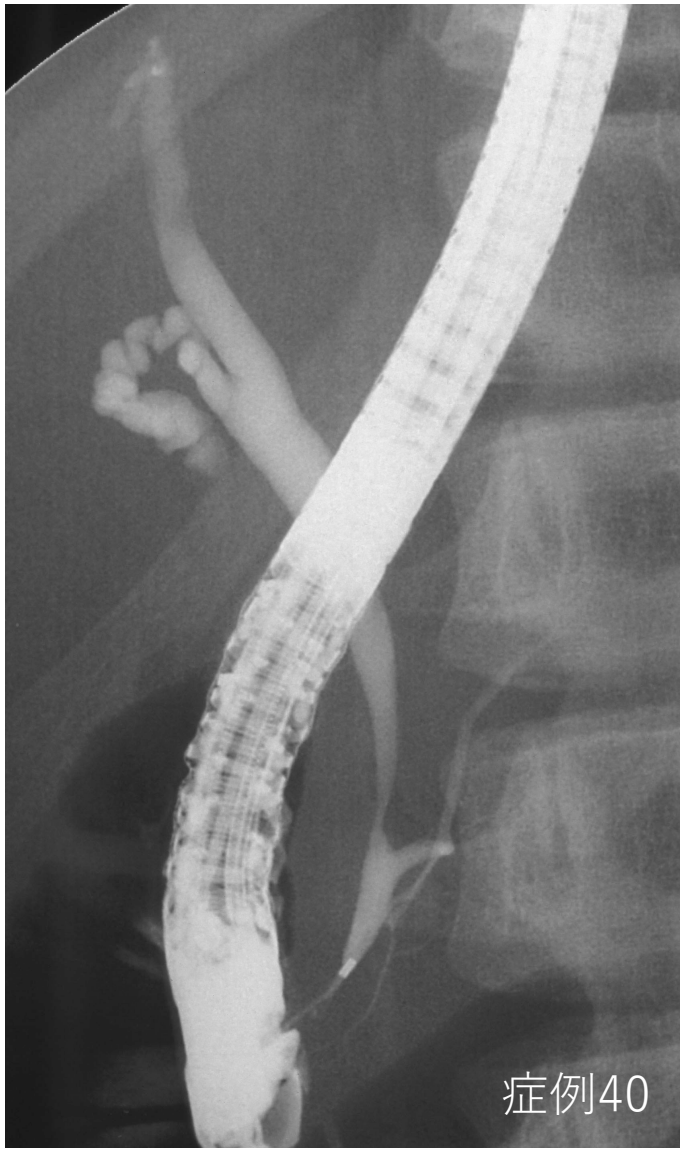
胆摘だけで可だったかも

胆管拡張も拡張症の特徴も軽微な例



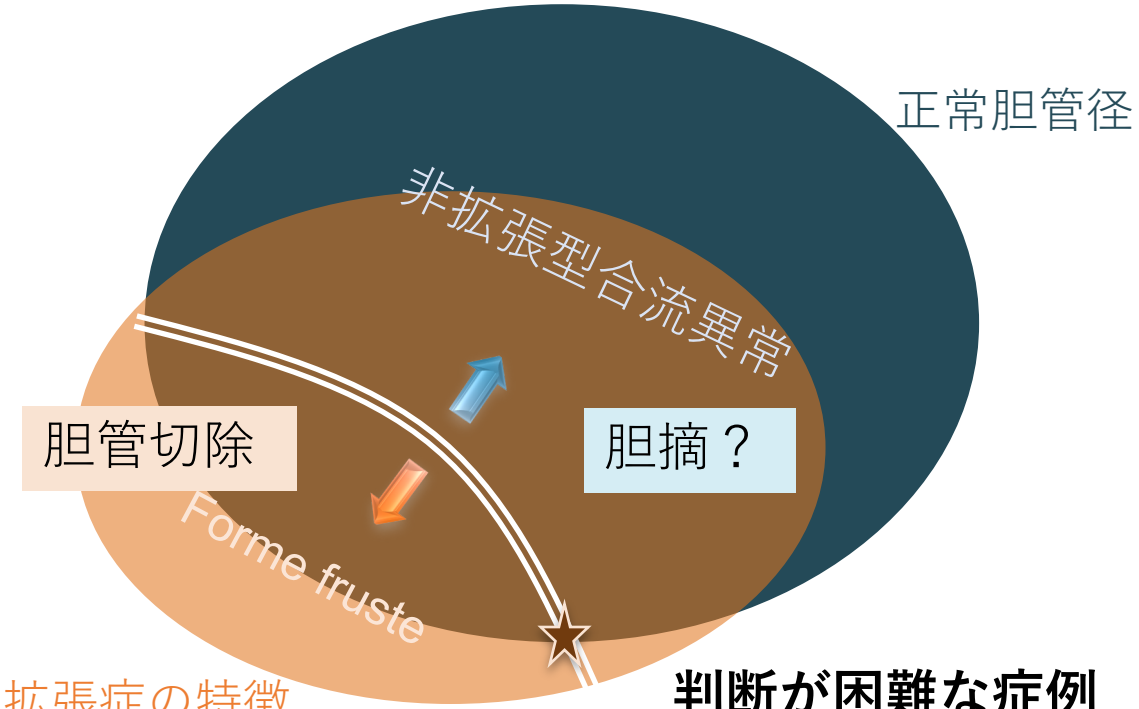
胆嚢以外で胆汁がうっ滞するかどうか





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4.5㎜
[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



判断が困難な症例

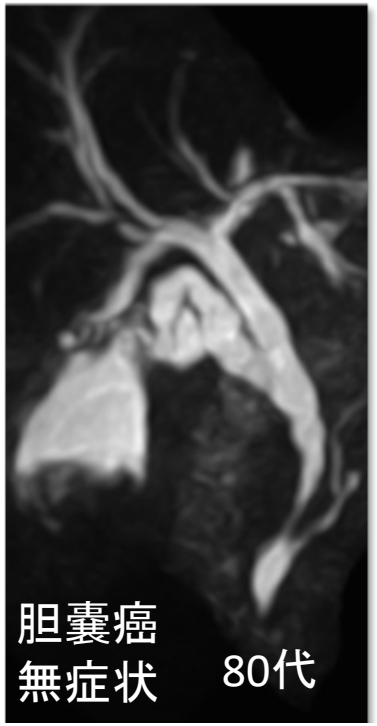


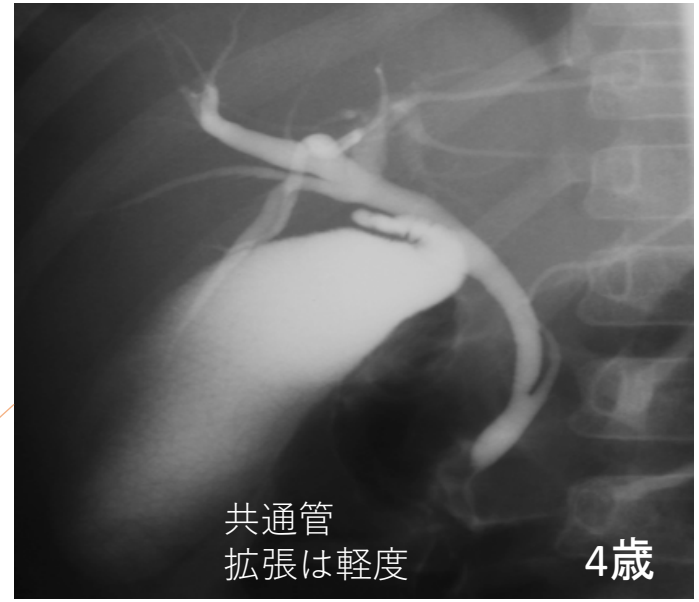
発展編

非拡張型合流異常 成人の病態と治療

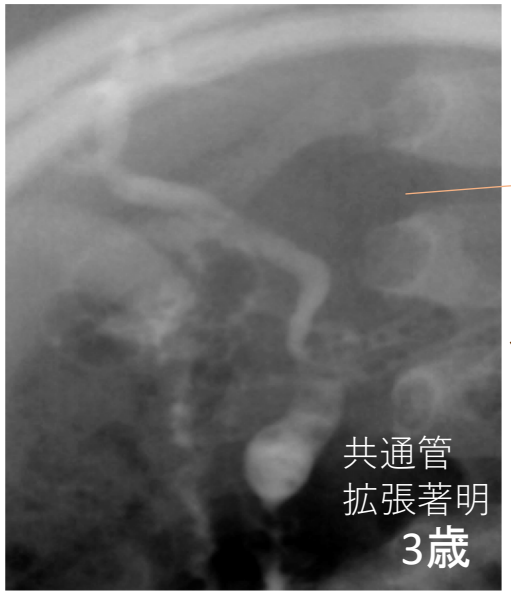
初版2025.9, 改訂2026.9

成人の非拡張型
無症状が多い理由

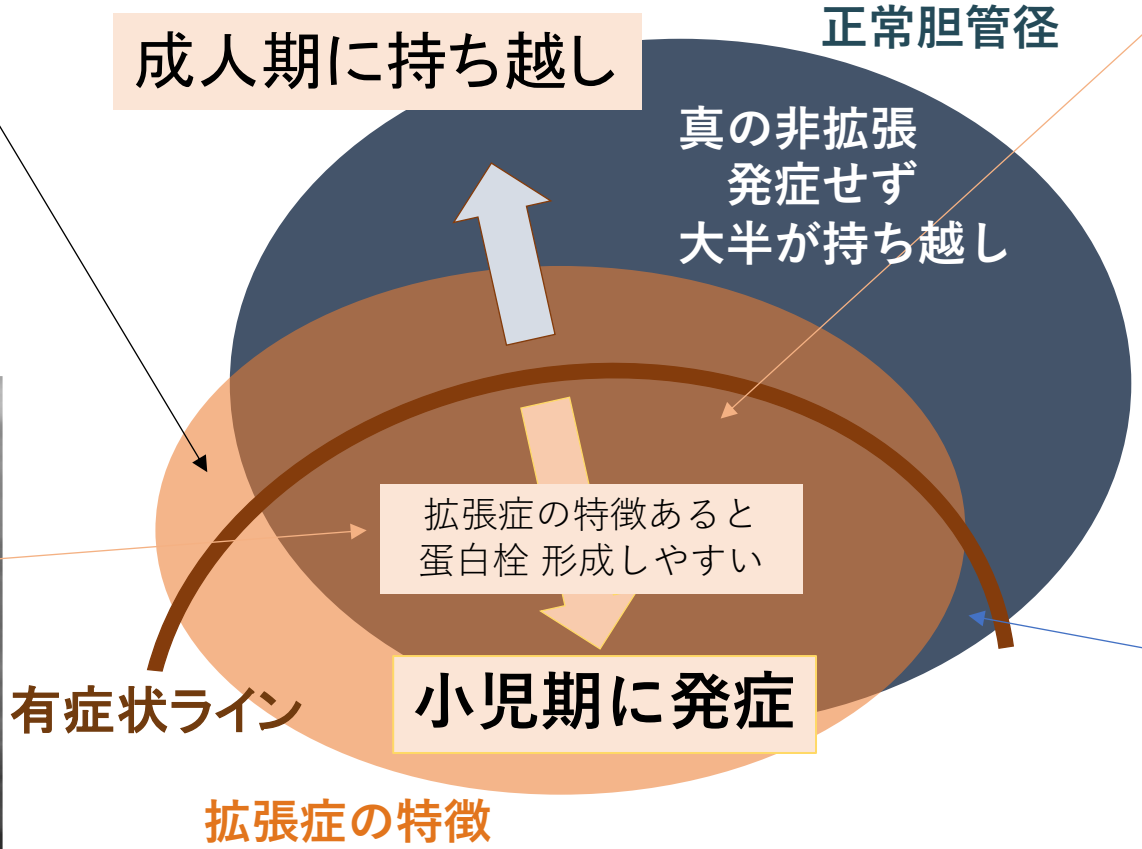




例外的に発症



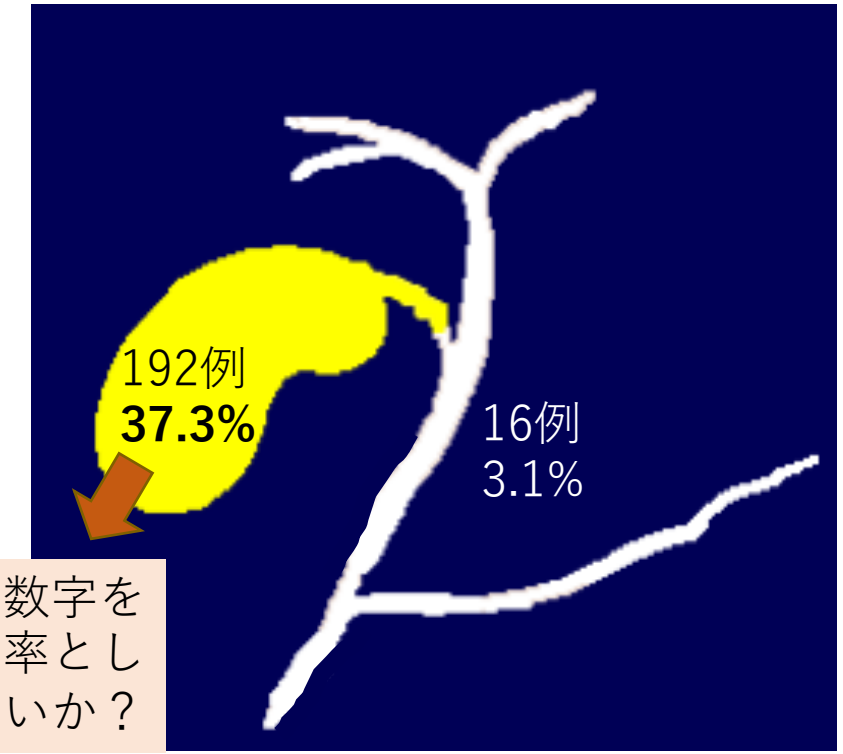




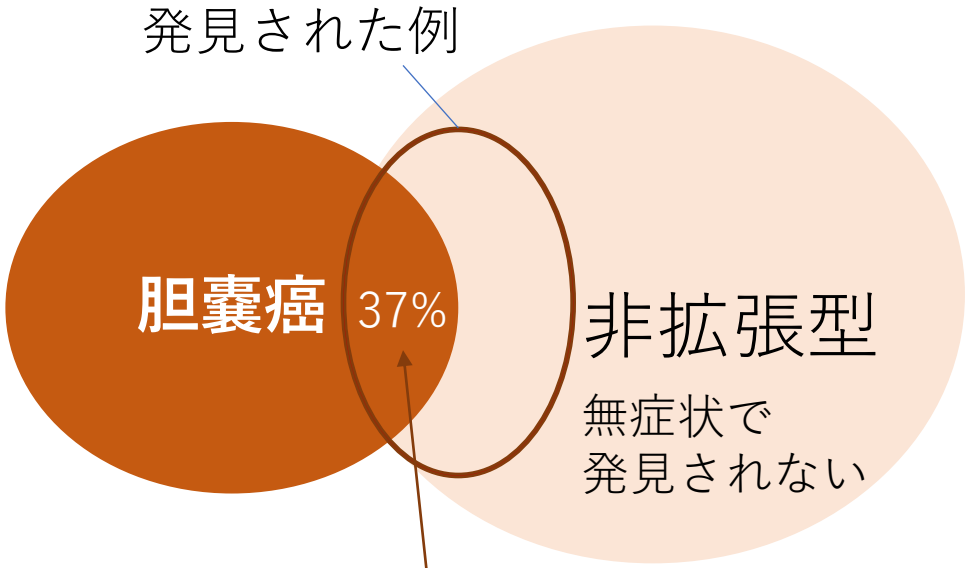
非拡張型の高い胆嚢癌発生率は本当か？

導入編より

1990-2007 全国集計 成人1,511例



この数字を発生率としてよいか？



発見された非拡張型の
37%が胆嚢癌であるだけでは？

非拡張における胆道癌合併率 42.4% 218/514例

胆石胆嚢摘出例の術前MRCPより一般人口における(非拡張型)合流異常の有病率の推定

良性胆嚢疾患胆嚢摘出		膵・胆管合流異常
胆石/胆嚢炎	2,002例	7例 (0.35%)
ポリープ/adenomyomatosis	44例	2例 (4.5%)

合流異常と因果関係あるので有意に頻度高い

$P < 0.01$

Shirai S, Kaneko K, Kato S, Kondo R, Osawa T, Fukami Y, Sano T. Prevalence of Pancreaticobiliary Maljunction and High Confluence of the Pancreaticobiliary Ducts: True Incidence of Gallbladder Cancer.
J Hepatobiliary Pancreat Sci. 2025 Sep;32(9):649-655. doi: 10.1002/jhbp.12187. Epub 2025 Jul 7.
PMID: 40624738; PMCID: PMC12466845.

膵液胆道逆流により胆嚢結石が生じる証拠はほぼなく
胆石/胆嚢炎は合流異常と無関係と仮定できるので
0.35%が日本人口における(非拡張型)合流異常の有病率と推定

cf. 拡張型合流異常のprevalence

健診USで拾い上げ
- 胆嚢壁肥厚 ≧3mm
- 胆管拡張 ≧10mm

➡ EUS ➡ ERCP

27,076名 ➡ 合流異常 9名
- 拡張型　4 (0.015%)
- 非拡張型　5 (0.018%)

拡張型の拾い上げは完全と考えられる

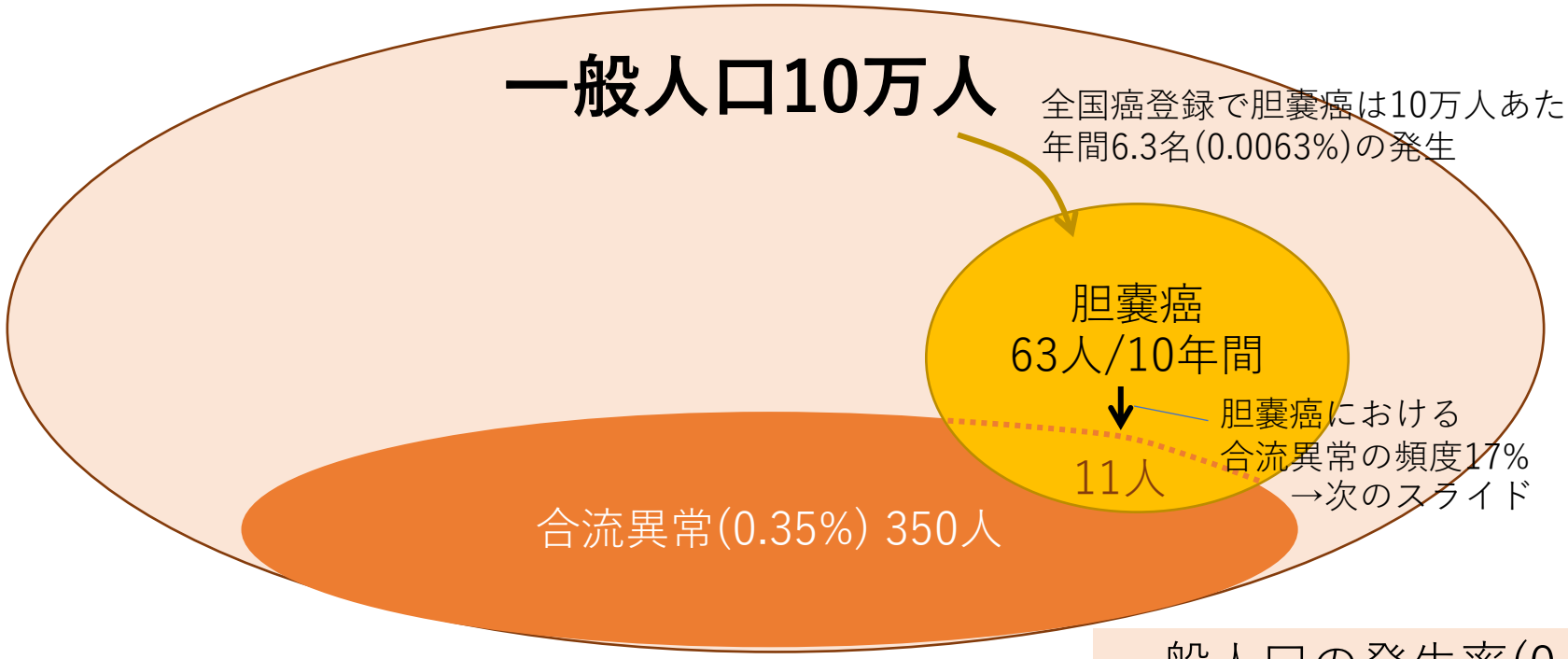
$$\frac{1}{6{,}700}$$

Yamao K, et al.
Prospective study of the detection of anomalous connections of pancreatobiliary ducts during routine medical examinations.
Hepatogastroenterology 1996; 43: 1238–1245.

胆嚢癌の発生率の推定



0.35%を(非拡張型)合流異常の有病率と仮定



合流異常における
胆嚢癌発生率
10年あたり

$$\frac{11}{350} = 3.1\%$$

集計例における
胆嚢癌合併率の1/10

一般人口の発生率(0.063%)に比して52倍の高頻度

文献上
胆嚢癌における
合流異常の頻度

診断基準：共通管≥15mm

診断基準：括約筋外

西洋でも
アジアと同頻度

Author	Country, city	Year	PBM (n)	Gallbladder cancer (n)	Rate (%)	Source
Kato O	Japan, Nagoya	1983	4	8	50.0	Gastrointest Endosc 29:94–8
Kinoshita H	Japan, Osaka	1984	10	48	20.8	Cancer 54:762–9
Kimura K	Japan, Chiba	1985	16	96	16.7	Gastroenterology 89:1258–65
Misra SP	India, New Delhi	1989	2	21	9.5	Gastroenterology 96:907–12
内村	Japan, Hamamatsu	1991	19	106	17.9	胆と膵12:397–404
須田	Japan, Yamanashi	1991	18	41	43.9	胆道 5:513–6
Chijiiwa K	Japan, Fukuoka	1993	4	37	10.8	Am Surg 59:430–4
Chao TC	**Taiwan**, Taipei	1995	4	25	16.0	J Clin Gastroenterol 21:306–8
Sandoh N	Japan, Niigata	1997	10	58	17.2	Hepatogastroenterology 44:1580–3
Egami K	Japan, Tama	1998	14	43	32.6	Nihon Ika Daigaku Zasshi 65:7–13
Yoshida T	Japan, Oita	1999	9	59	15.3	J Am Coll Surg 189:57–62
Hasumi A	Japan 133 institutes	2000	80	769	10.4	J Hepatobiliary Pancreat Surg 7:551–5
Elnemr A	Japan, Kanazawa	2001	23	126	18.3	Hepatogastroenterology 48:382–6
Hu B	**China**, Shanghai	2003	7	54	13.0	Gastrointest Endosc 57:541–5
Kamisawa T	Japan, Tokyo	2006	36	268	13.4	Hepatogastroenterology 53:816–8
Kang CM	**Korea**, Seoul (Yonsei Univ.)	2007	10	218	4.6	Can J Gastroenterol 21:383–7
Kim Y	**Korea**, Ansan	2014	10	197	5.1	Langenbecks Arch Surg 399:1071–6
Park JS	**Korea**, Seoul (Asan Medical Center)	2016	76	1,111	6.8	Medicine 95:e3526
Chang J	**Korea**, Seoul (Seoul National University)	2016	69	401	17.2	World J Surg 40:1211–7
Fujimoto T	Japan, Fukuoka	2017	7	22	31.8	J Hepatobiliary Pancreat Sci 24:103–8
Hyvärinen I	**Finland**, Helsinki	2019	3	18	16.7	Scand J Surg 108:285–90
Kawakami S	Japan, Yamanashi	2021	8	34	23.5	BMC Cancer 21:1245
Muraki T	**USA**	2022	24	300	8	Ann Surg 2022;276:e32-e39
Muraki T	Japan, Nagano	2022	15	171	8.8	Ann Surg 2022;276:e32-e39
Shirai S	Japan, Nagakute	2025	8	49	16.3	J Hepatobiliary Pancreat Sci 32:649-55
				Median rate	16.3	
				Mean rate	17.8	
		Total	486	4280	11.4	

10年間に3%を癌化確率として考えると

- 20代の合流異常の人が80代までに胆嚢癌になる確率

$$1 - (0.97)^6 = 0.167 \ 17\%$$

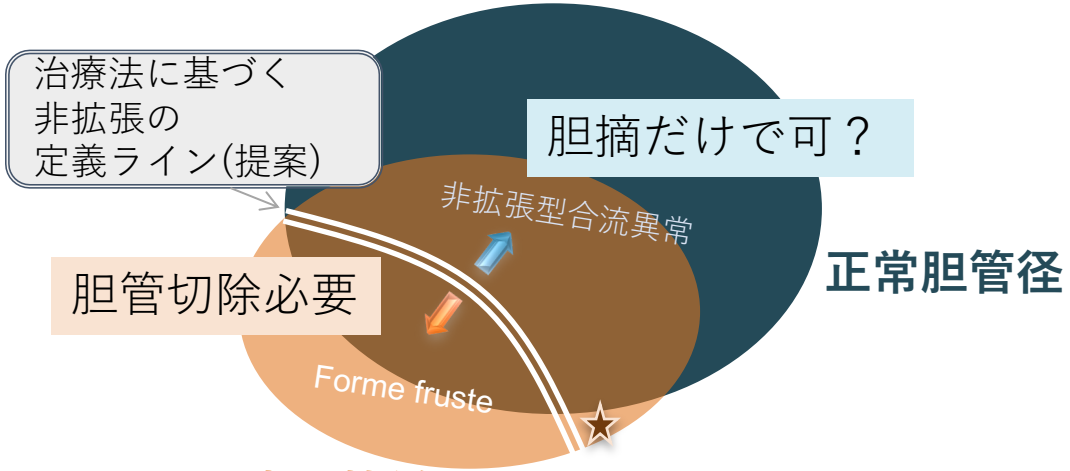
単純にあと60年間に癌化が加算されるとすると 3% x 6 = 18%とほぼ同じ
つまり 2 割が胆嚢癌になる
ただ、癌化はsilentに積み重なっていくので、年齢を考慮した発生率を考慮すべきなので
どちらも単純すぎる計算

集計では非拡張の胆管癌の発生数は胆嚢癌の約10分の 1 程度
よって、胆管癌の発生は2% 程度となる
手術合併症を考えると
胆摘は異論無いけど、胆管切除は要考慮となる

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



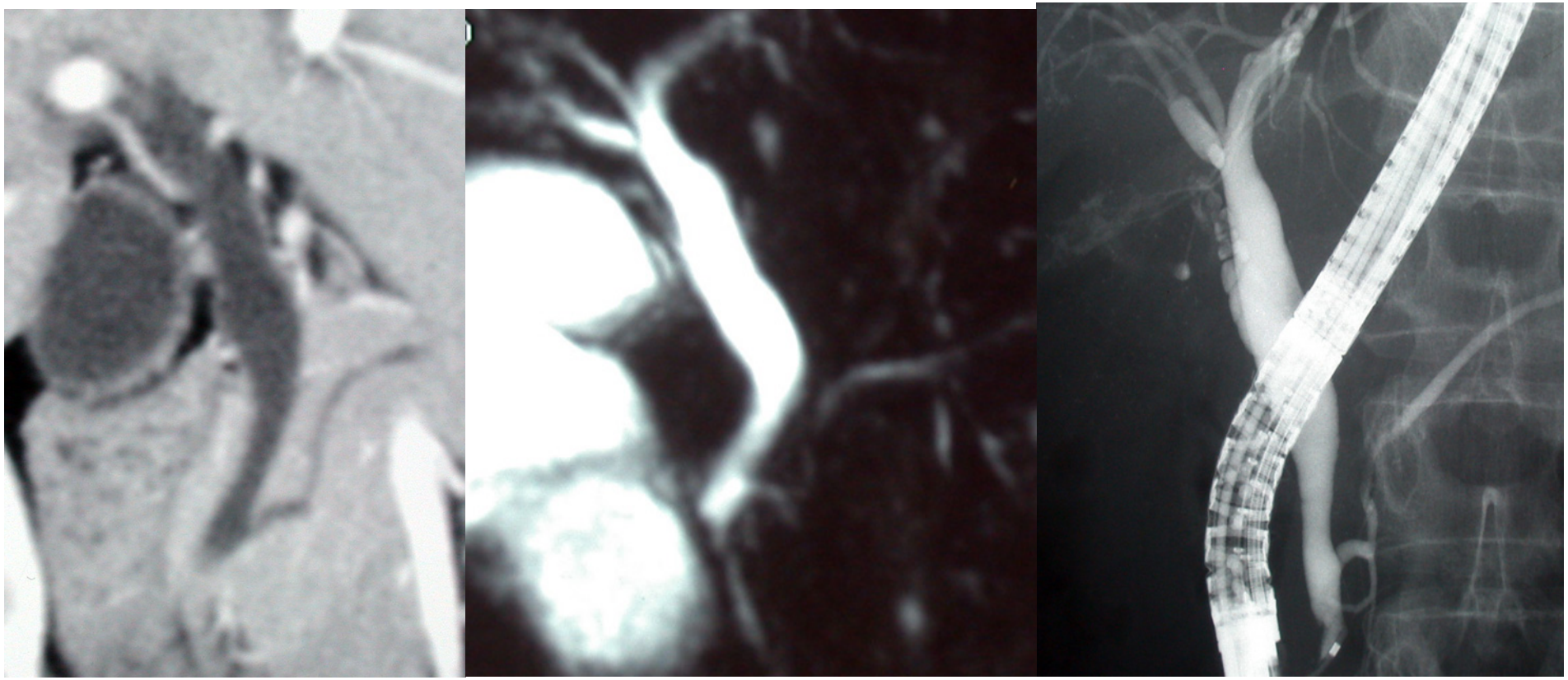
発癌にも胆汁うっ滞は重要



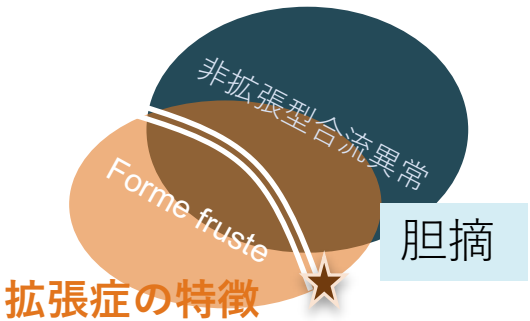
症例43

境界例
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



症例42よりさらに境界例



胆管切除

胆嚢以外のうっ滞はほぼ生じない
従来の定義ではIcだが胆管切除は合併症を考慮すると過大手術だろう

発展編

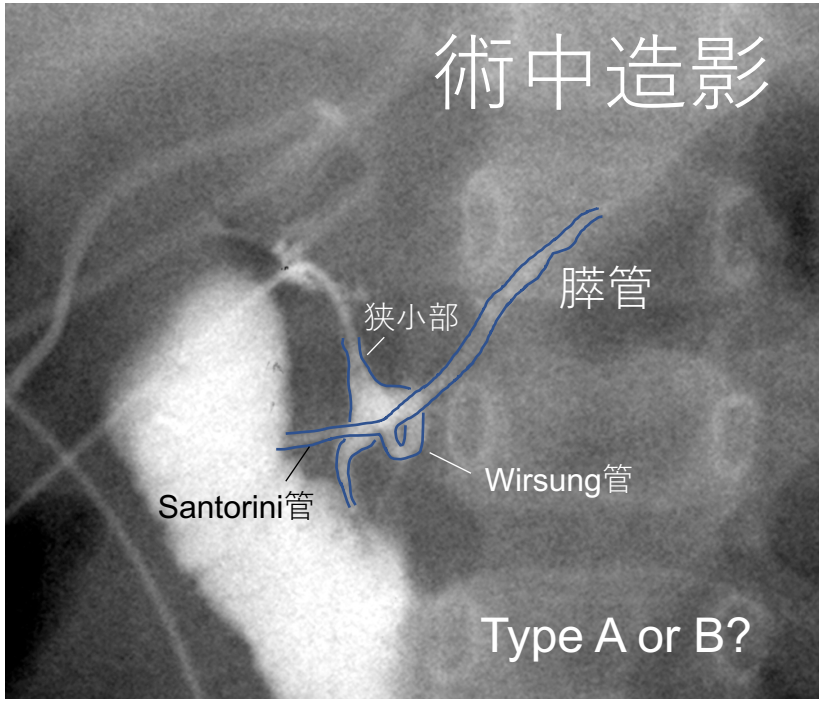
複雑にみえる合流異常
珍しい合流異常

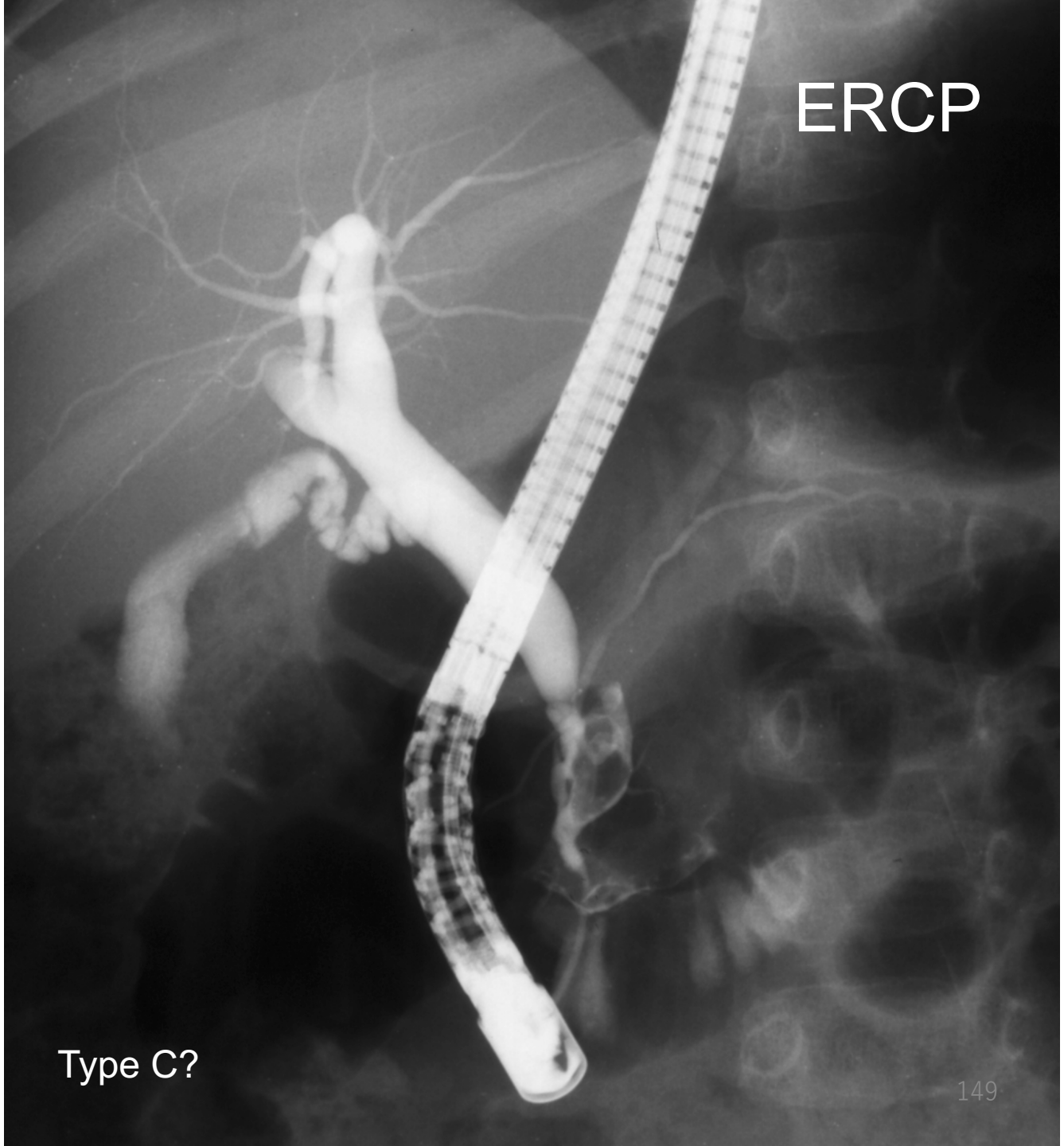
初版2024.9

症例44 蛋白栓で複雑にみえる例

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，複雑にみえる。
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。

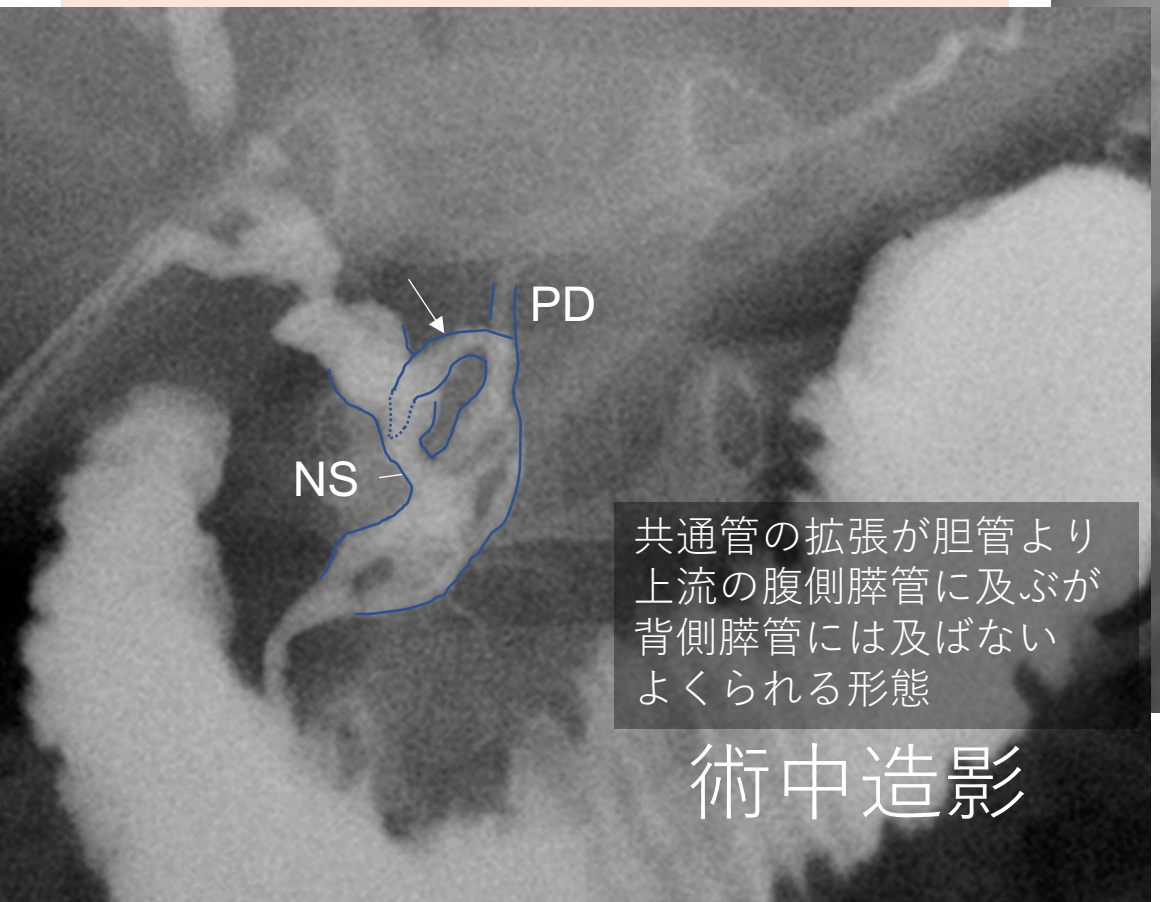




症例45 蛋白栓で複雑にみえる例

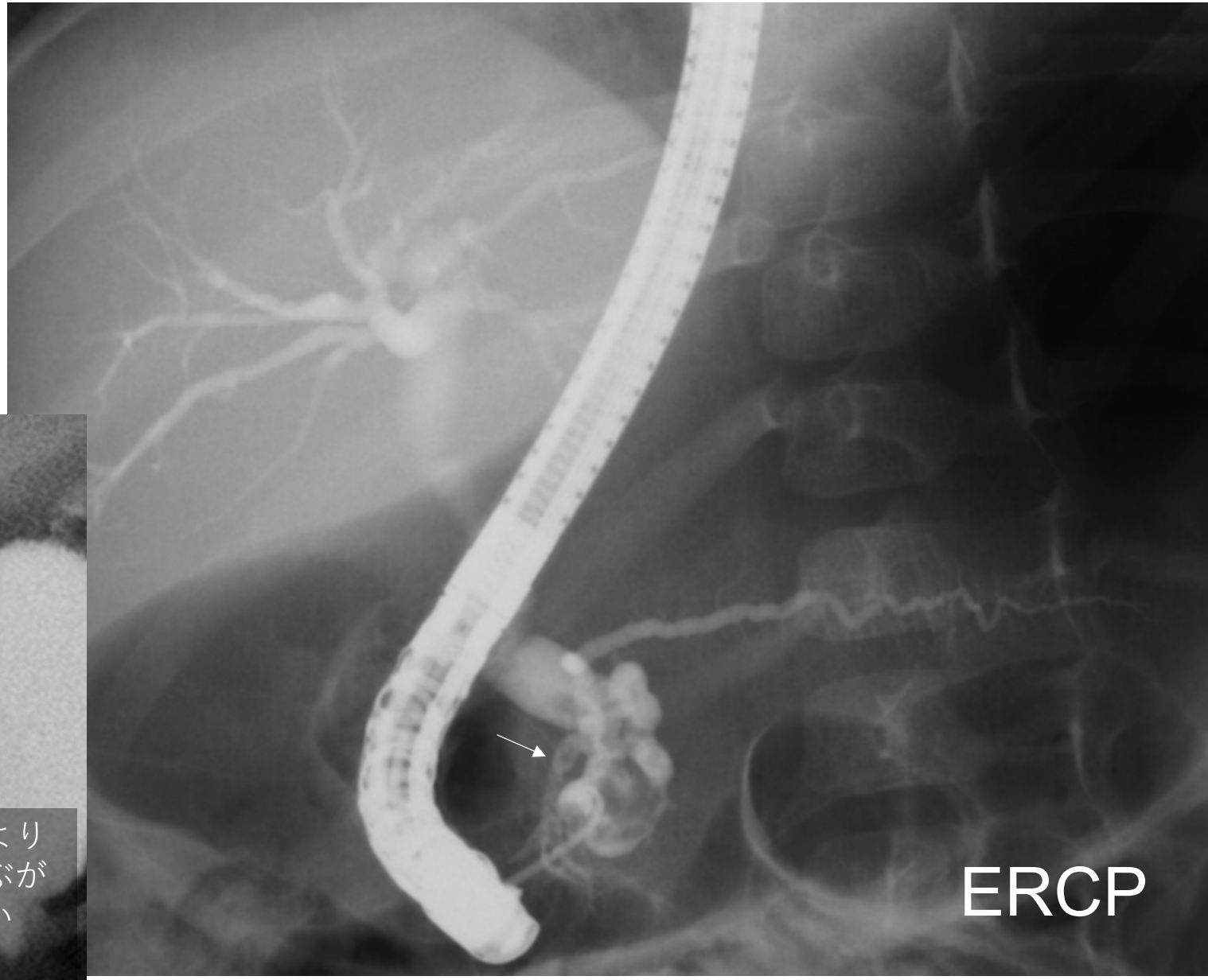
1歳女児　灰白色便，腹痛，黄疸，肝・膵酵素上昇で発症

共通管に蛋白栓充満→手術までに大半が溶解



共通管の拡張が胆管より上流の腹側膵管に及ぶが背側膵管には及ばない
よくられる形態

術中造影



矢印，同じ膵管分枝（Santoriniかも）

症例46

主(腹側)膵管が嚢胞状胆管底部を形成した例

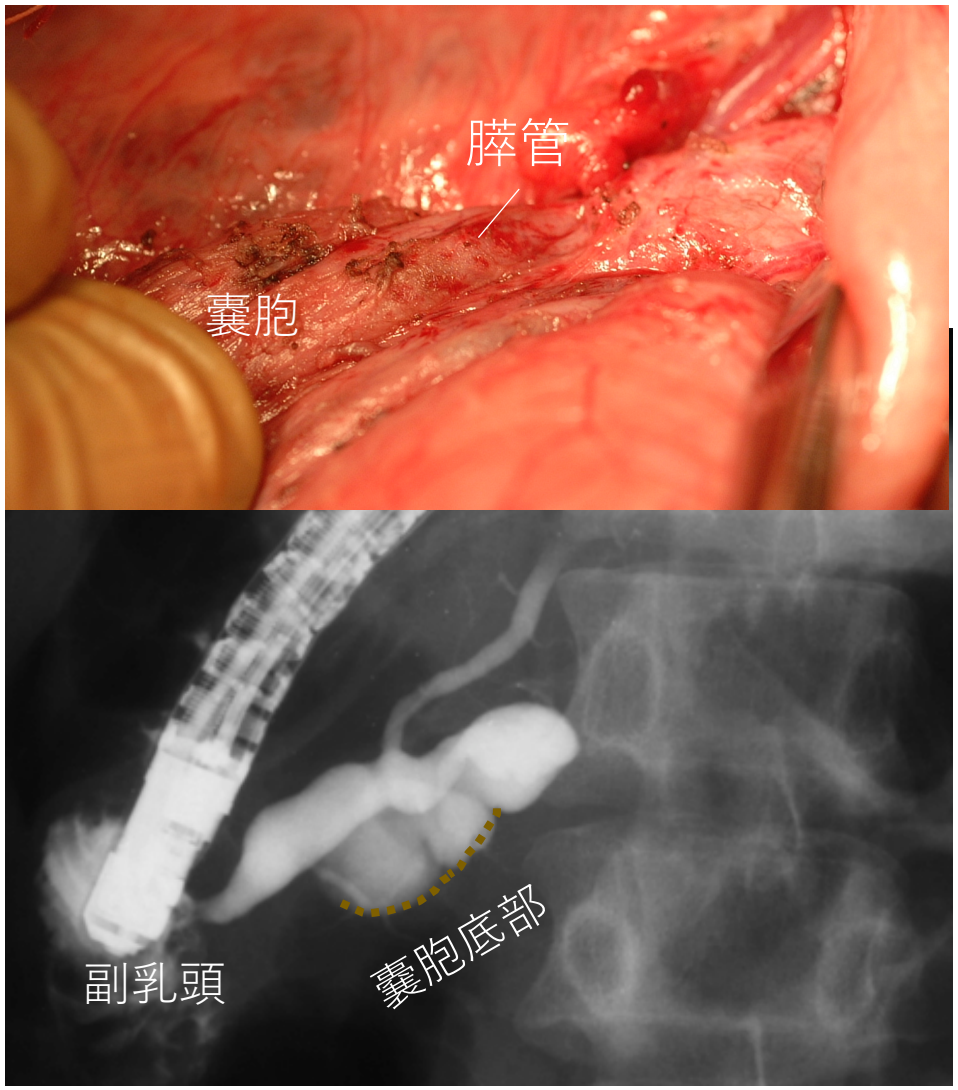
20代女性

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，
膵管との関係をみる
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



狭小部は無く，点線部分で膵管が嚢胞底部を構成

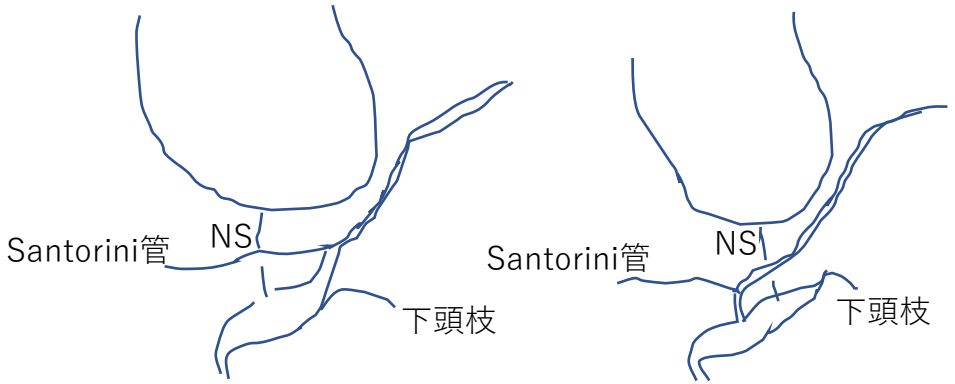


胆管切除膵管形成後　副膵管より造影

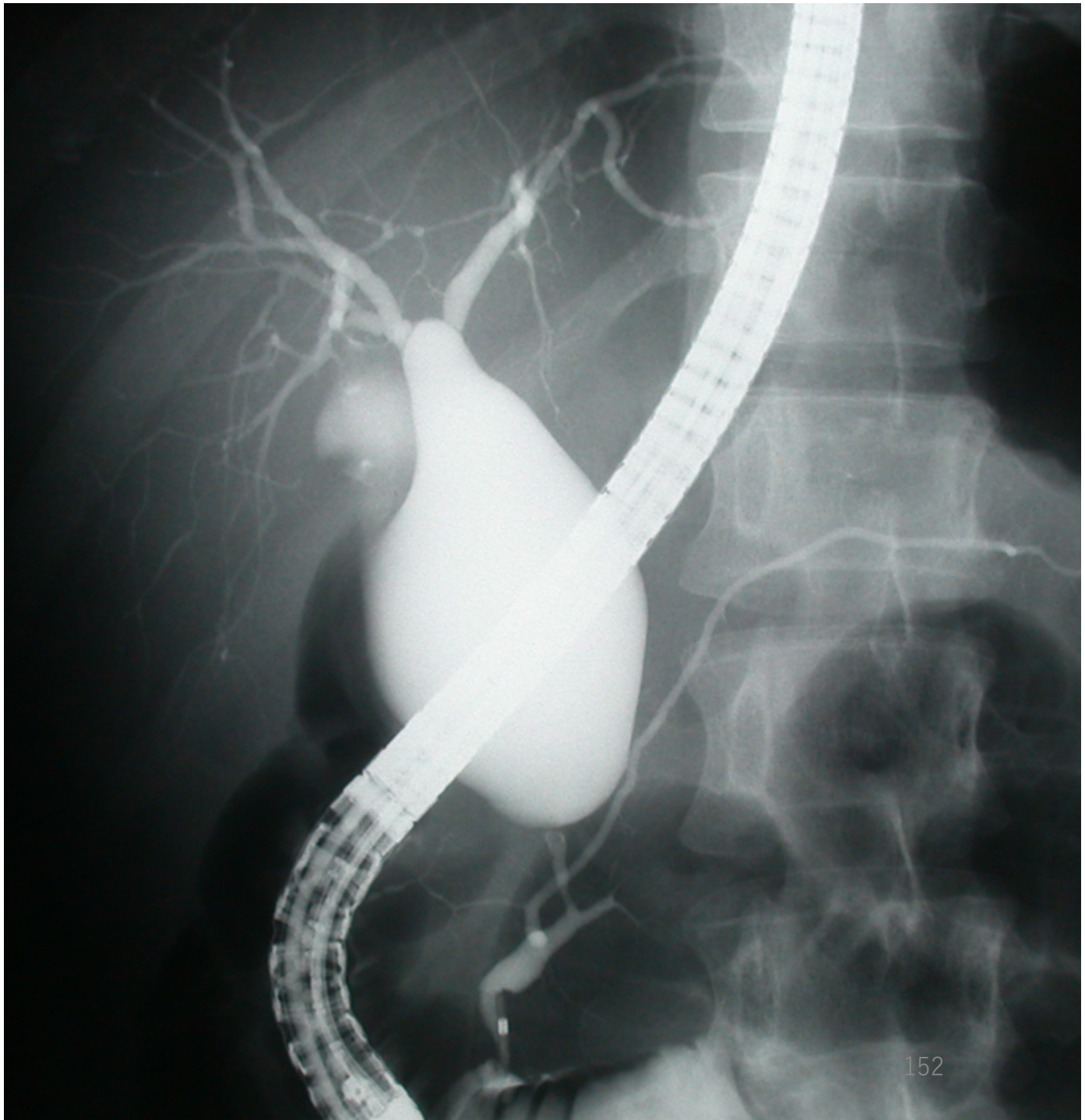
症例47 珍しい合流異常 膵管の下頭枝に胆管が合流

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



通常　本例

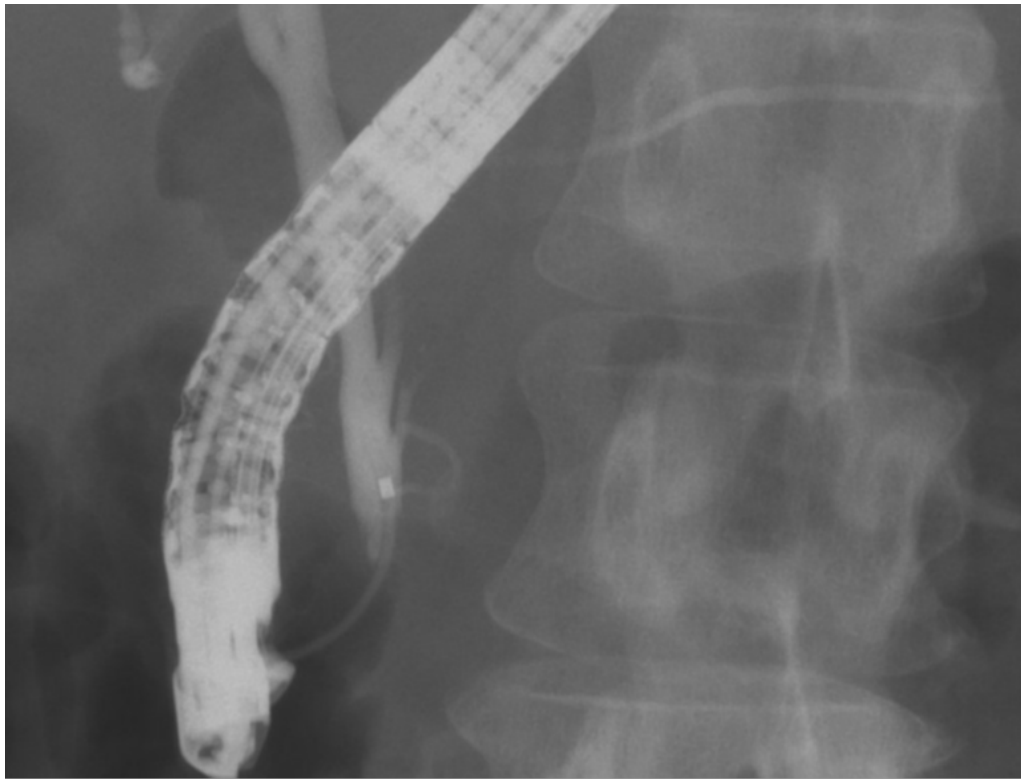


発展編

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

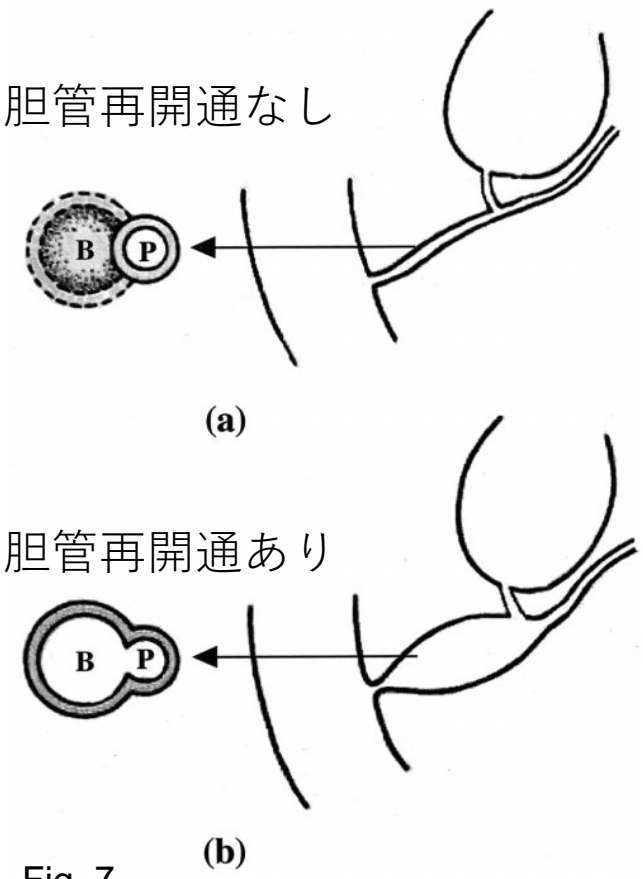
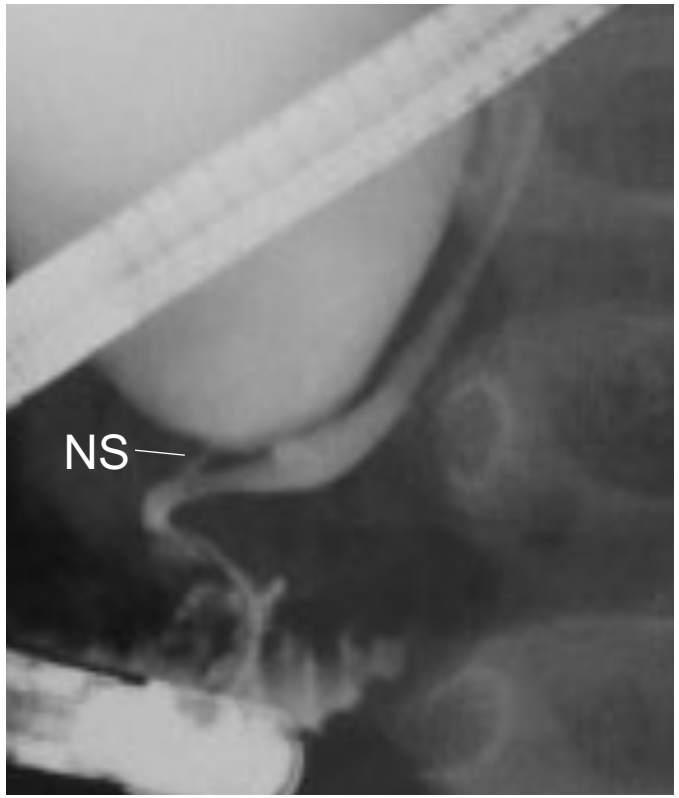
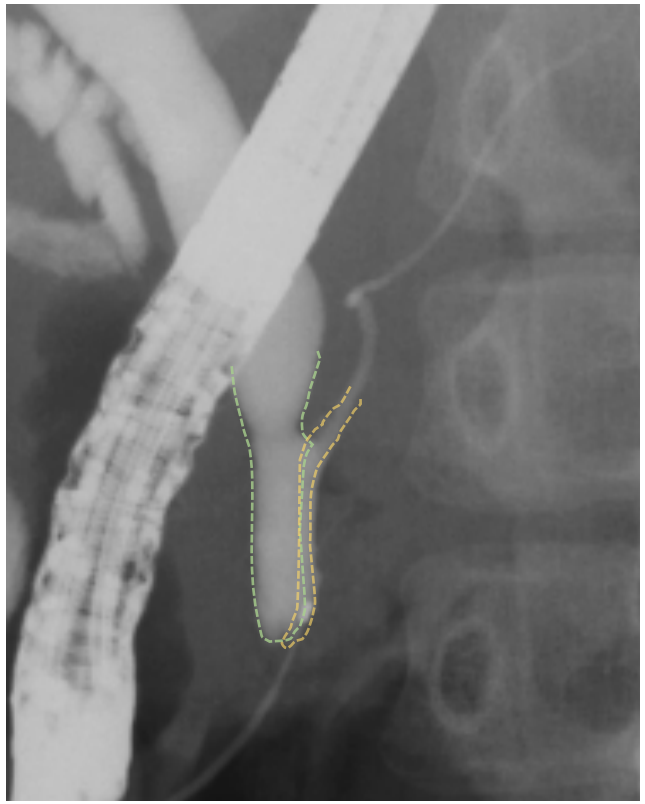


Fig. 7

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

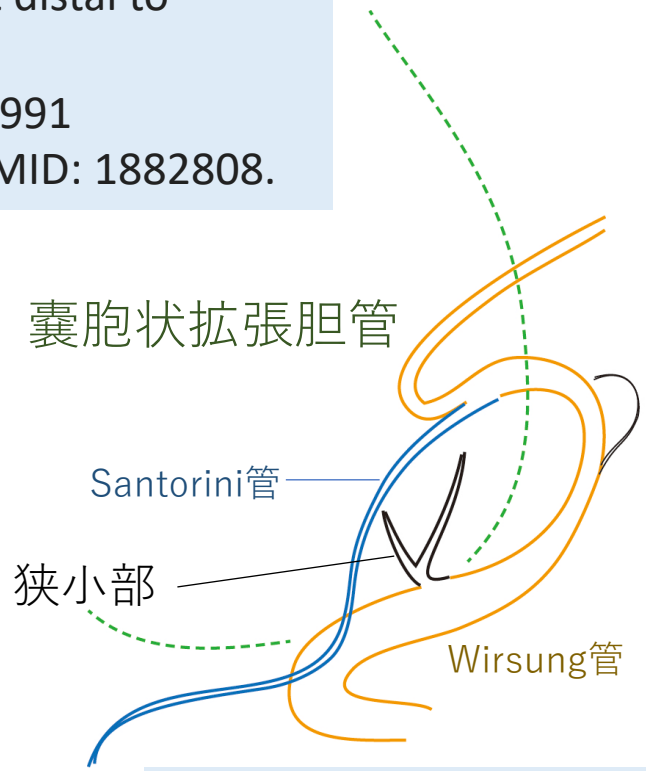
狭小部は膵管分枝？

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



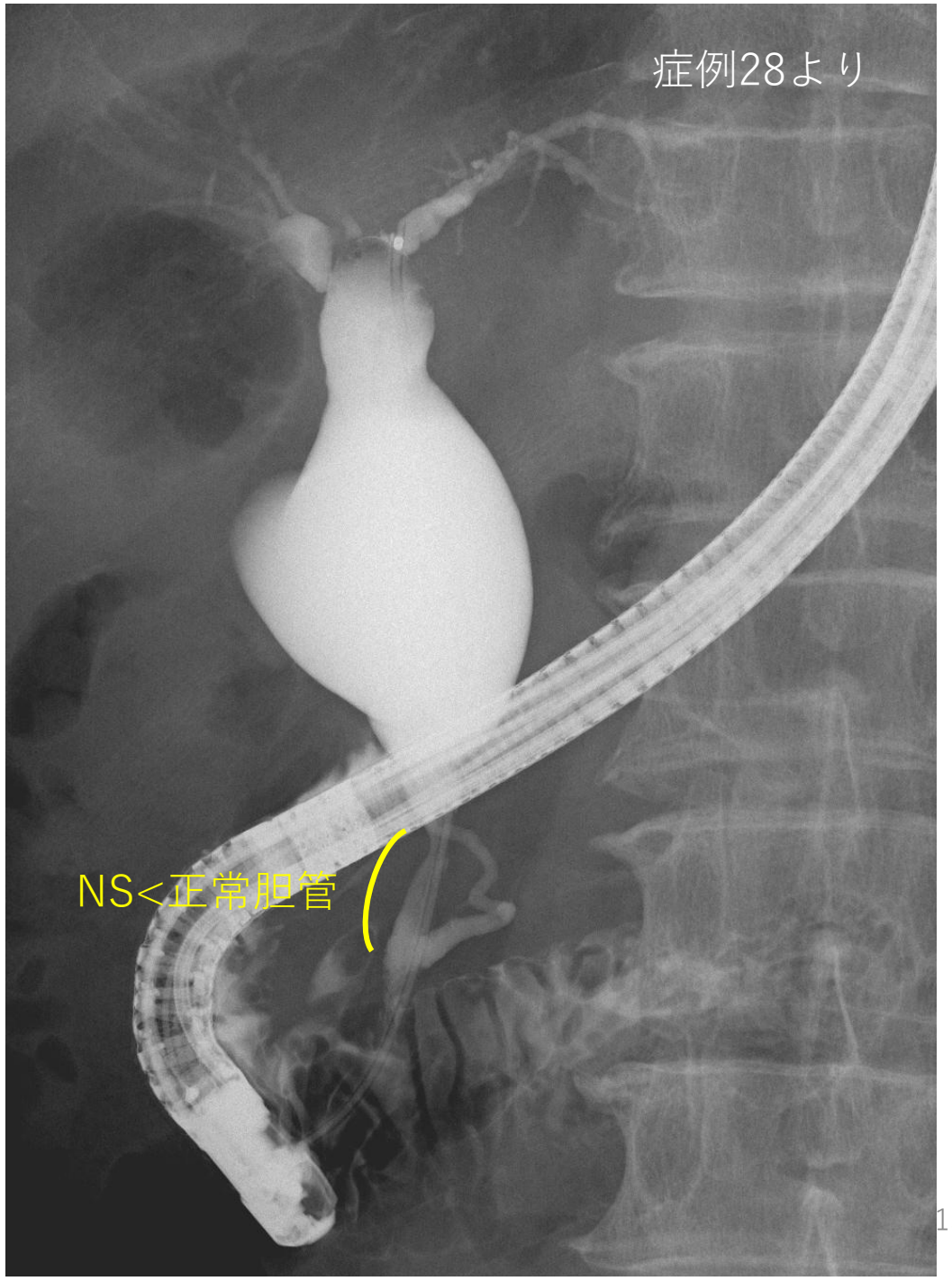
狭小部が膵管分枝の一つにみえる



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→P160

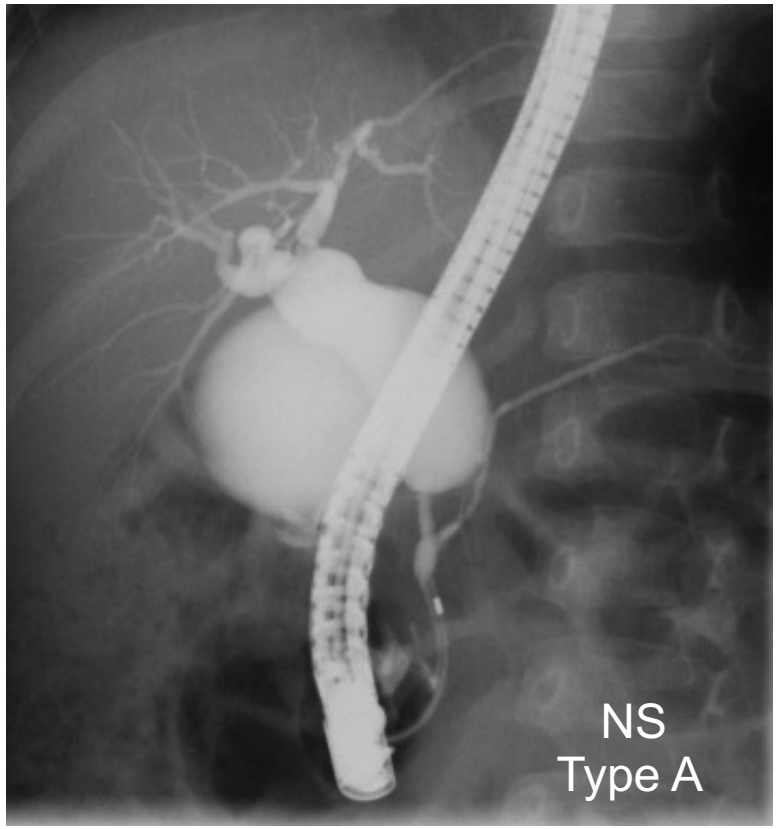
狭小部は本当に膵管分枝か？

- 紡錘状拡張例には狭小部 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。

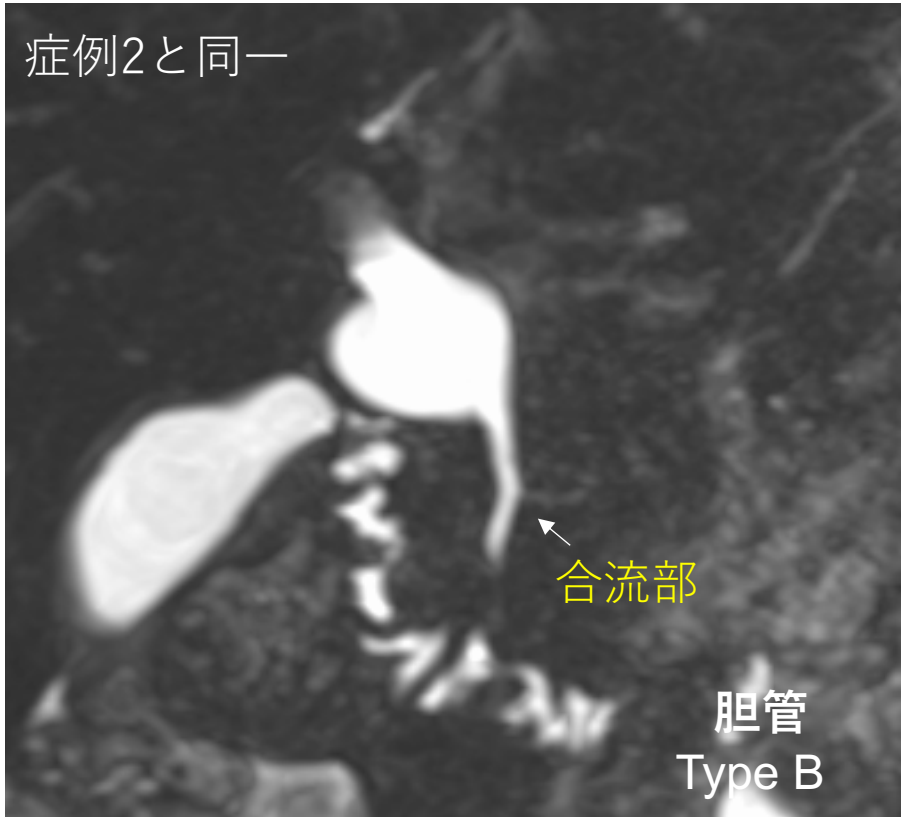


狭小部は本当に膵管分枝か？

囊胞型で長い狭小部



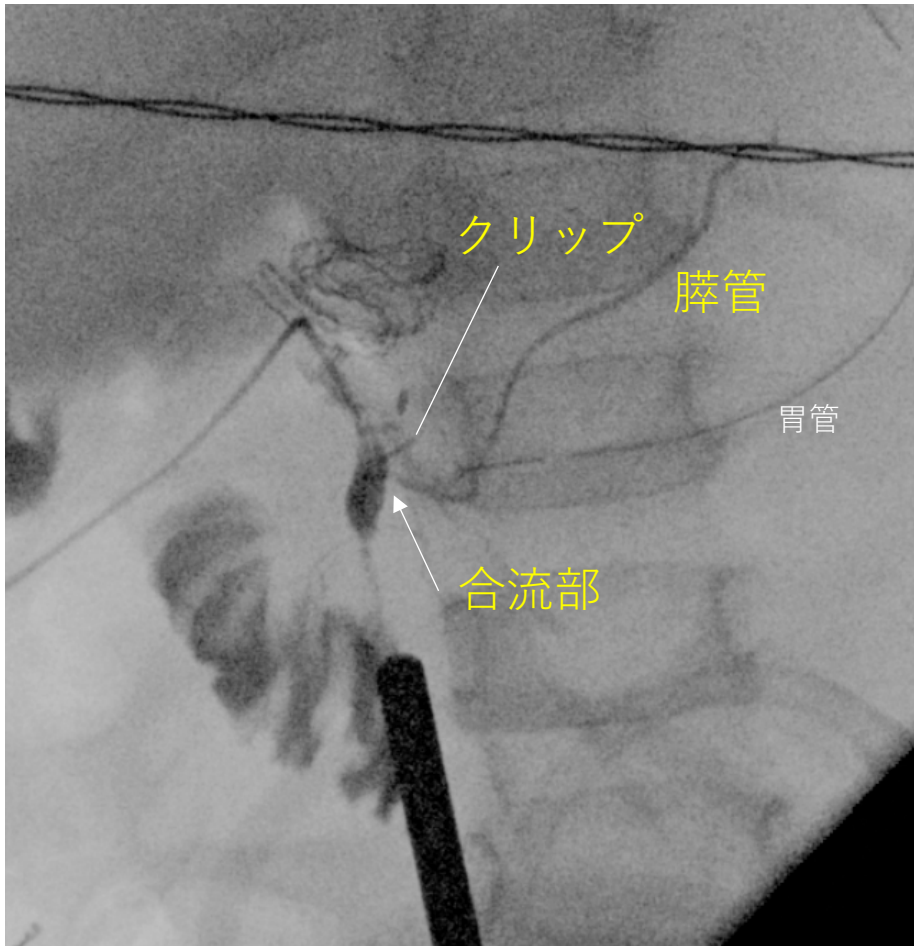
1歳 嘔吐で発症
肝酵素, アミラーゼ上昇
術中明らかな狭小部の確認で切除

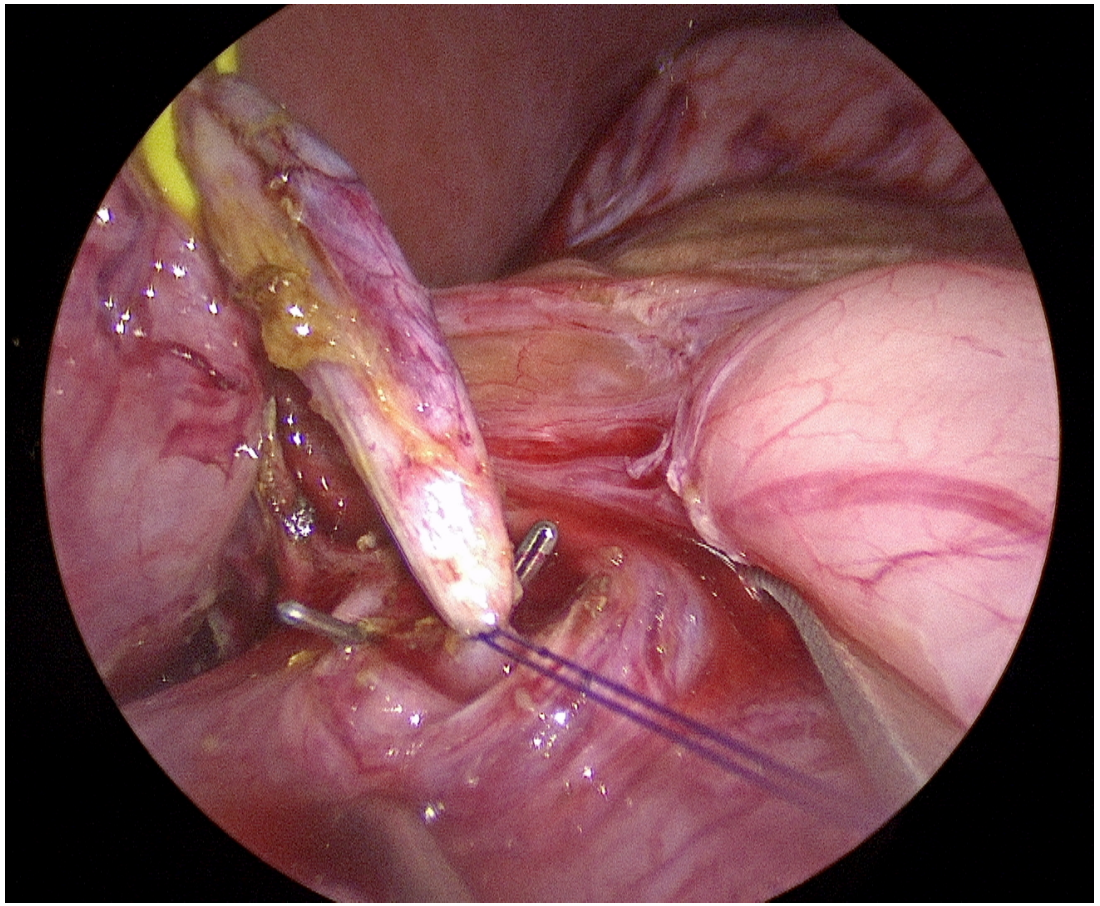


3歳女児　腹痛，嘔吐，肝胆道系酵素上昇
術中狭小部はっきりせず
膵管確認に造影を要した。➡次スライド

どちらも胆管に膵管が入るようにみえるが・・・

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





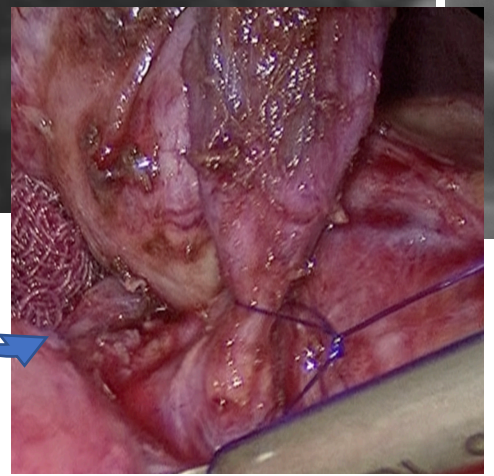
MRCPで狭小部にみえたところは肉眼的に胆管

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

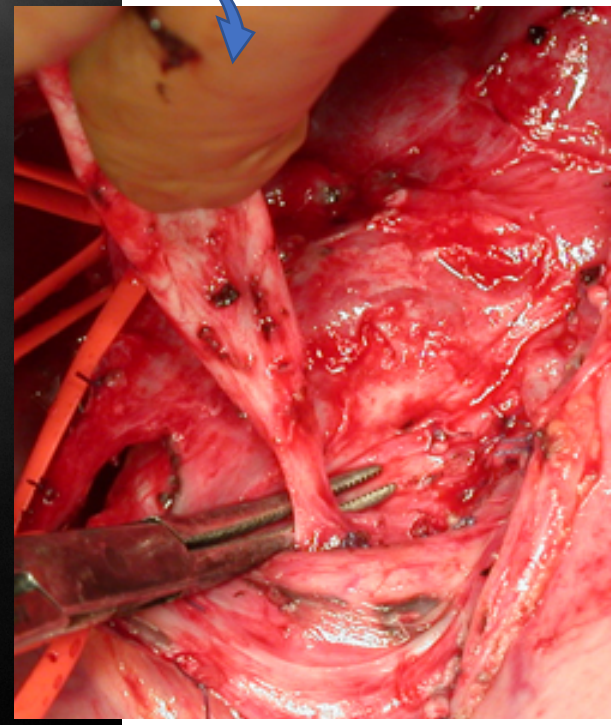
胆管部分
膵管分枝部分



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

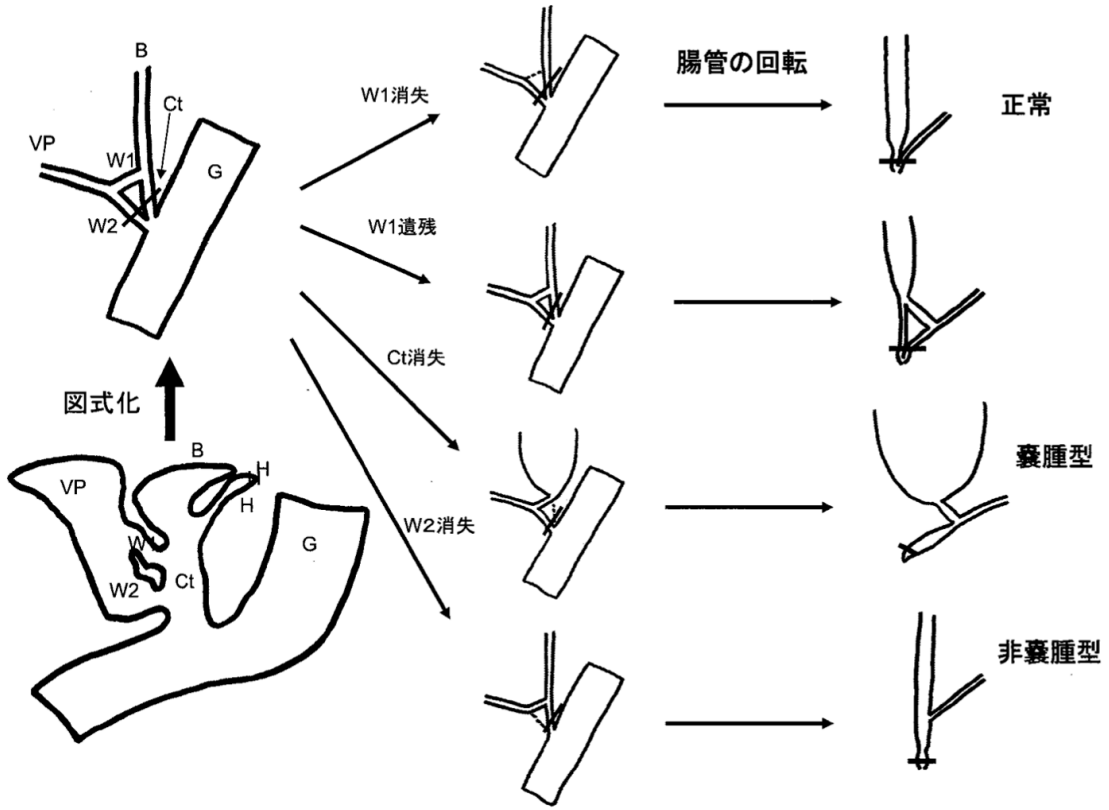


図４　膵・胆管合流異常の発生学的考察（1977）
G：Gut，B：bile duct，H：liver，VP：ventral pancreas，W1&W2：Wirsung ducts，Ct：terminal choledocus．Odgers（1930）より

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

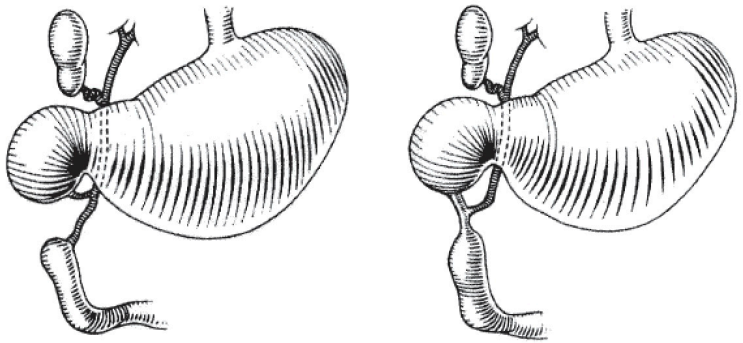
共通管から膵管分枝がみられる造影所見から、
共通管は膵管と考えた。合流異常は総胆管が
十二指腸壁外で主膵管や膵管二次分枝などの
腹側膵管系に合流する発生異常と推測した。

→症例9*(P45), 47**(P151)

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

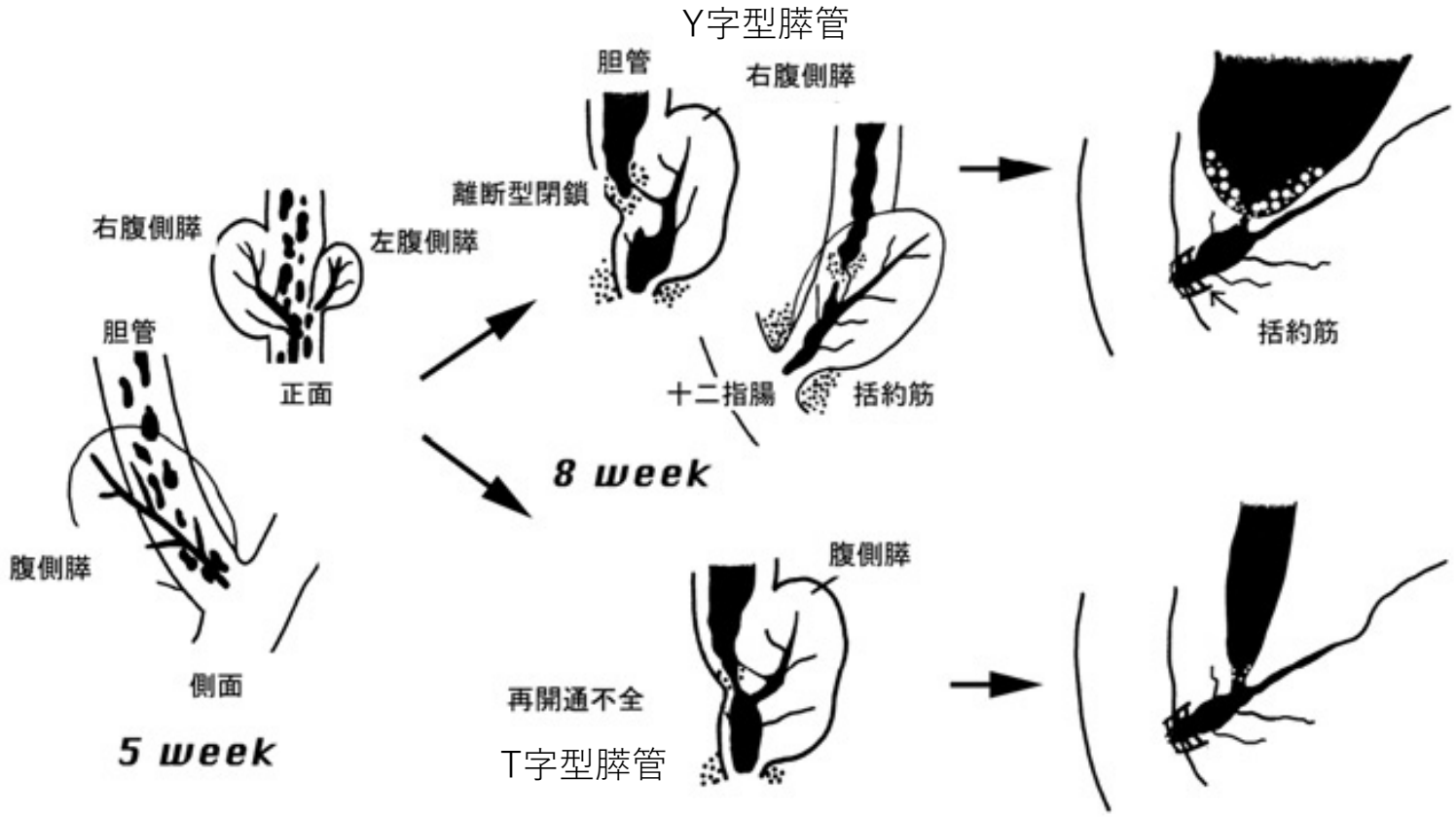


離断型閉鎖
Y字型胆管

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;22175-80より引用

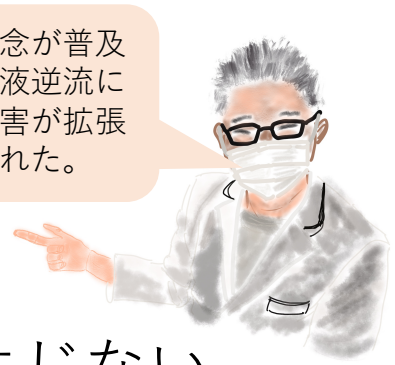


発展編

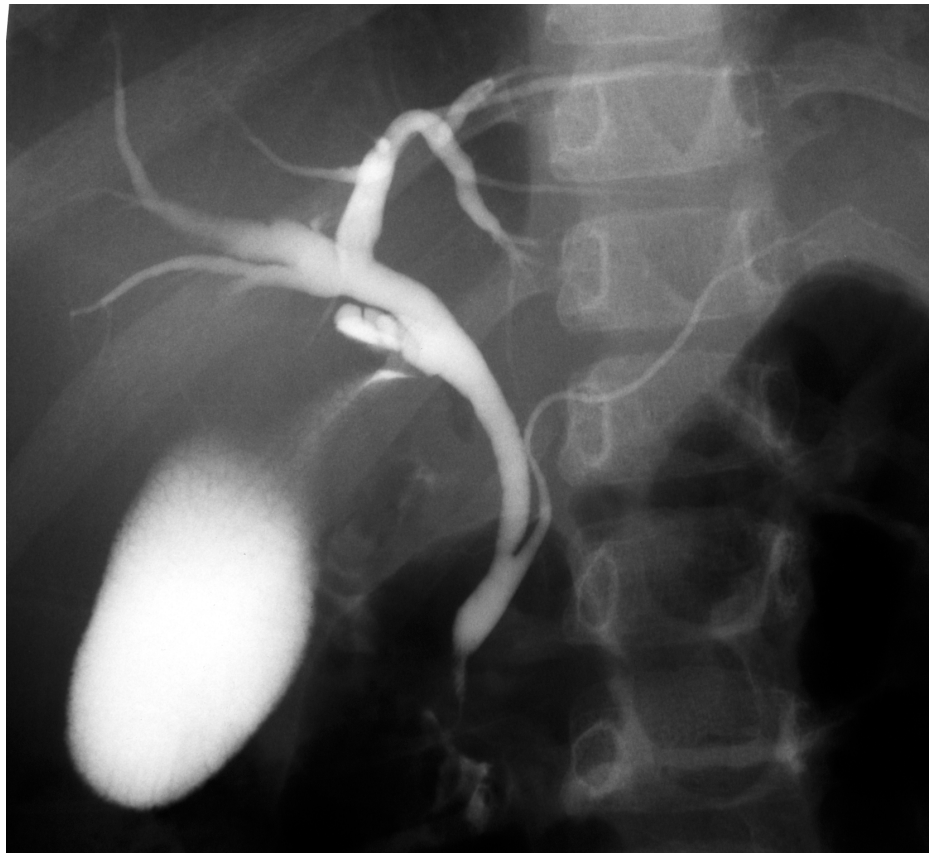
胆管拡張の原因は膵液逆流か？

初版2024.9

膵液逆流は胆管拡張と関係ない

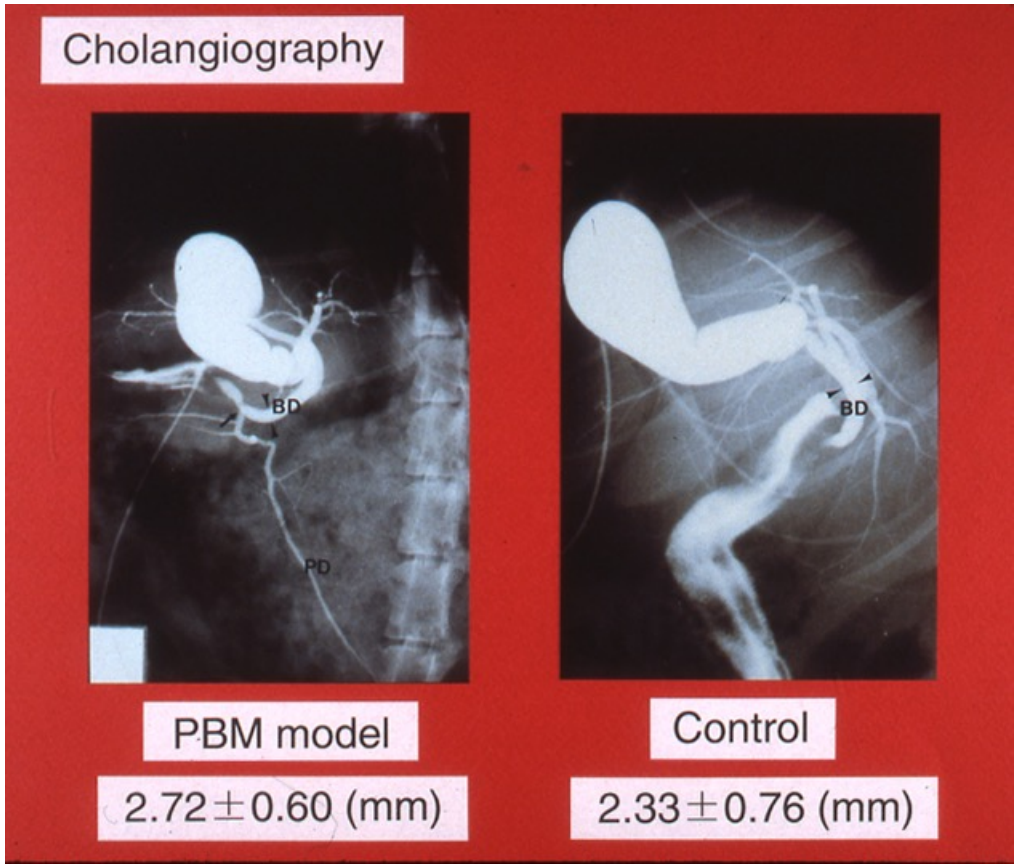


非拡張型合流異常の存在



小児例 共通管拡張あるが胆管拡張なし

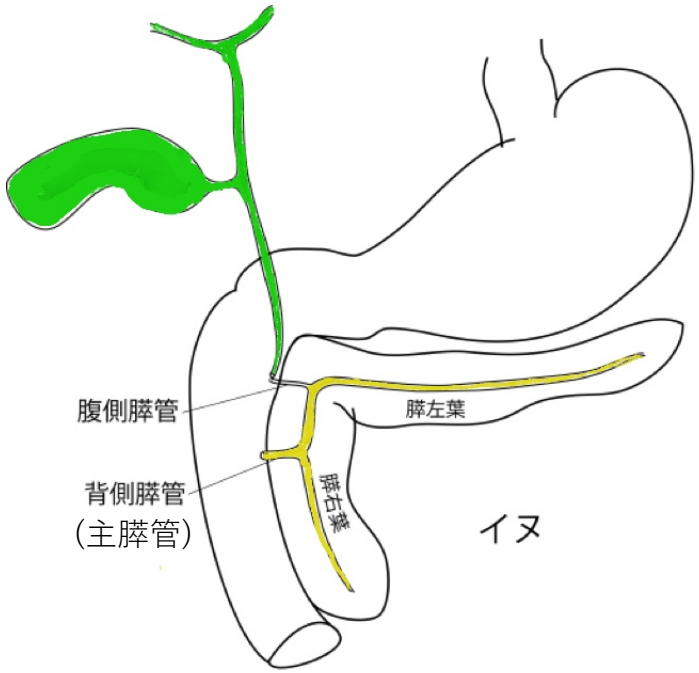
動物モデルで嚢胞状拡張は生じない



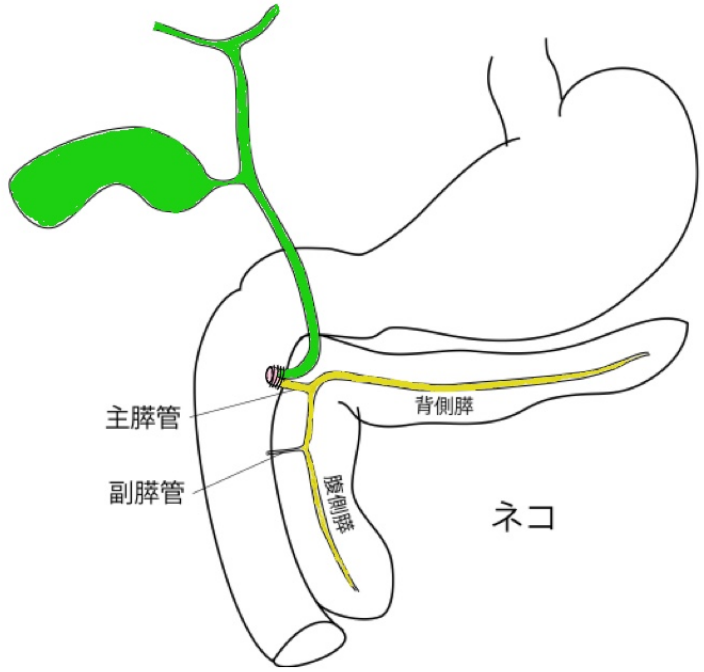
ネコPBMモデル

動物による膵・胆管解剖の違い

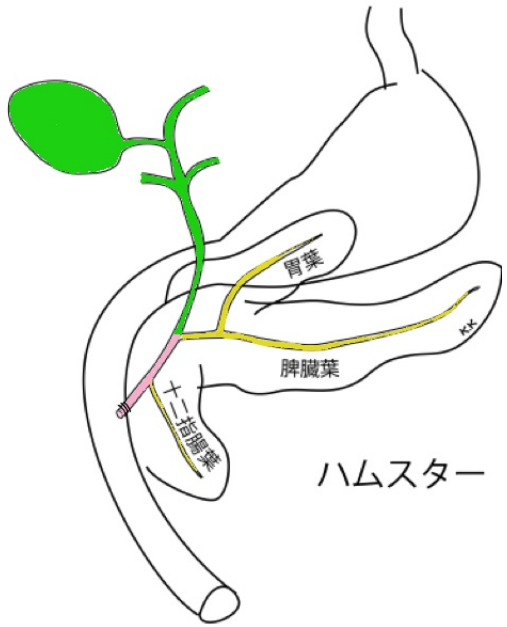
イヌは副膵管に胆管合流



ネコはヒトに近い

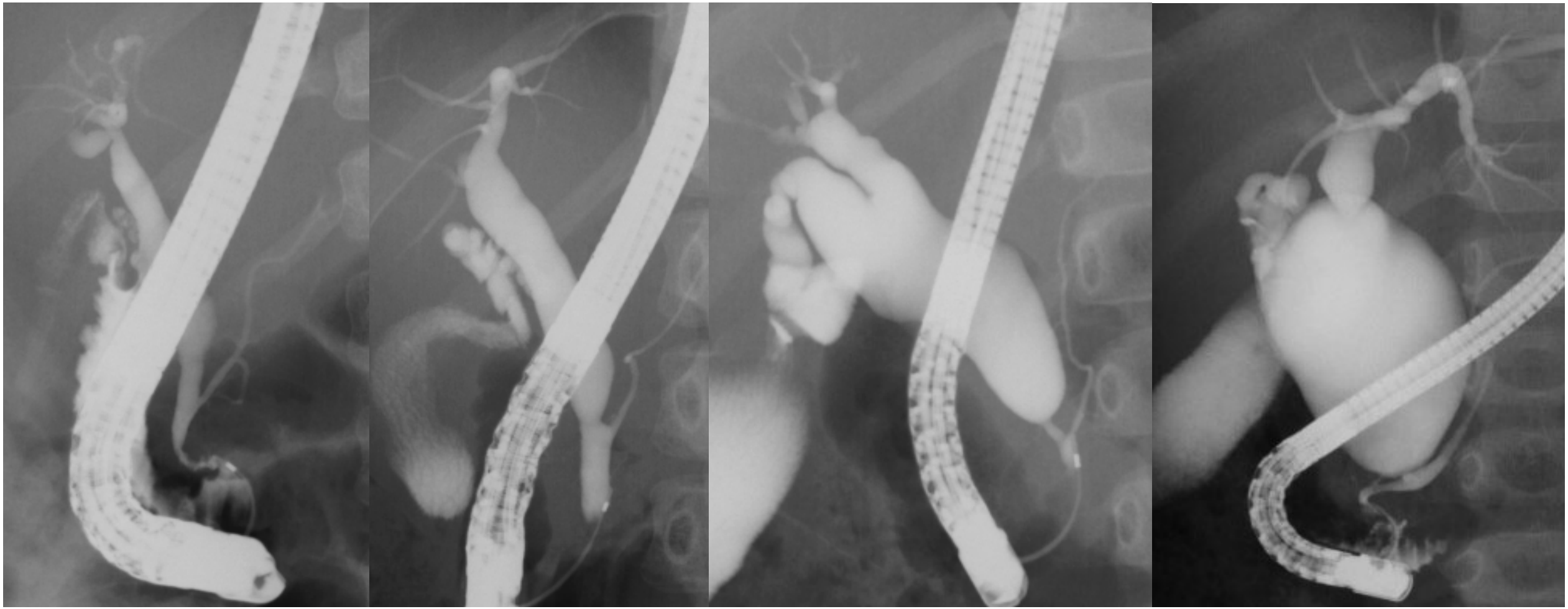


げっ歯類、ヤギ、羊は
合流異常が正常である。



狭小部原因説

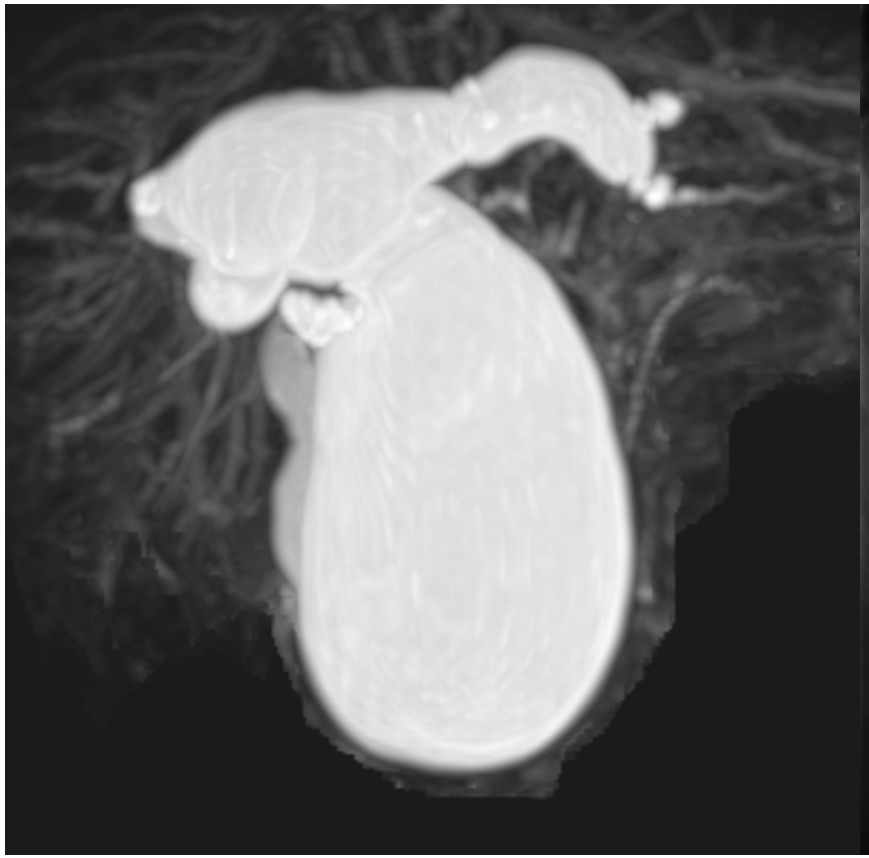
狭小部の長さと相関　安藤 日外会誌1983;84:1174-85
胆管内圧上昇　Davenportら J Pediatr Surg 2005;40:331-5



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

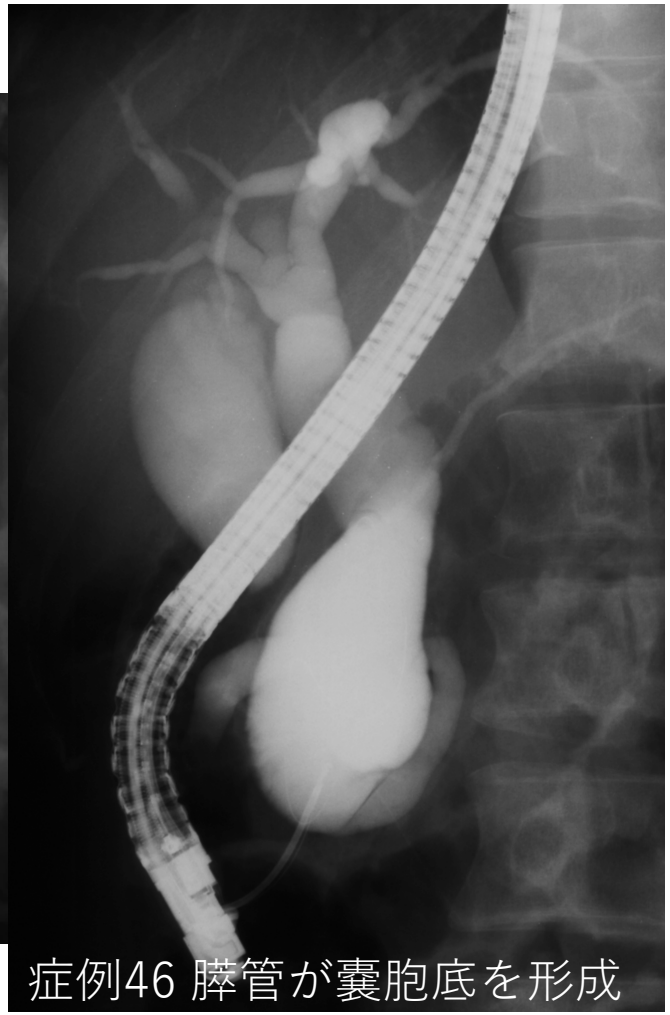
狭小部による圧上昇だと拡張は限局しない → 導入編P12



限局性拡張

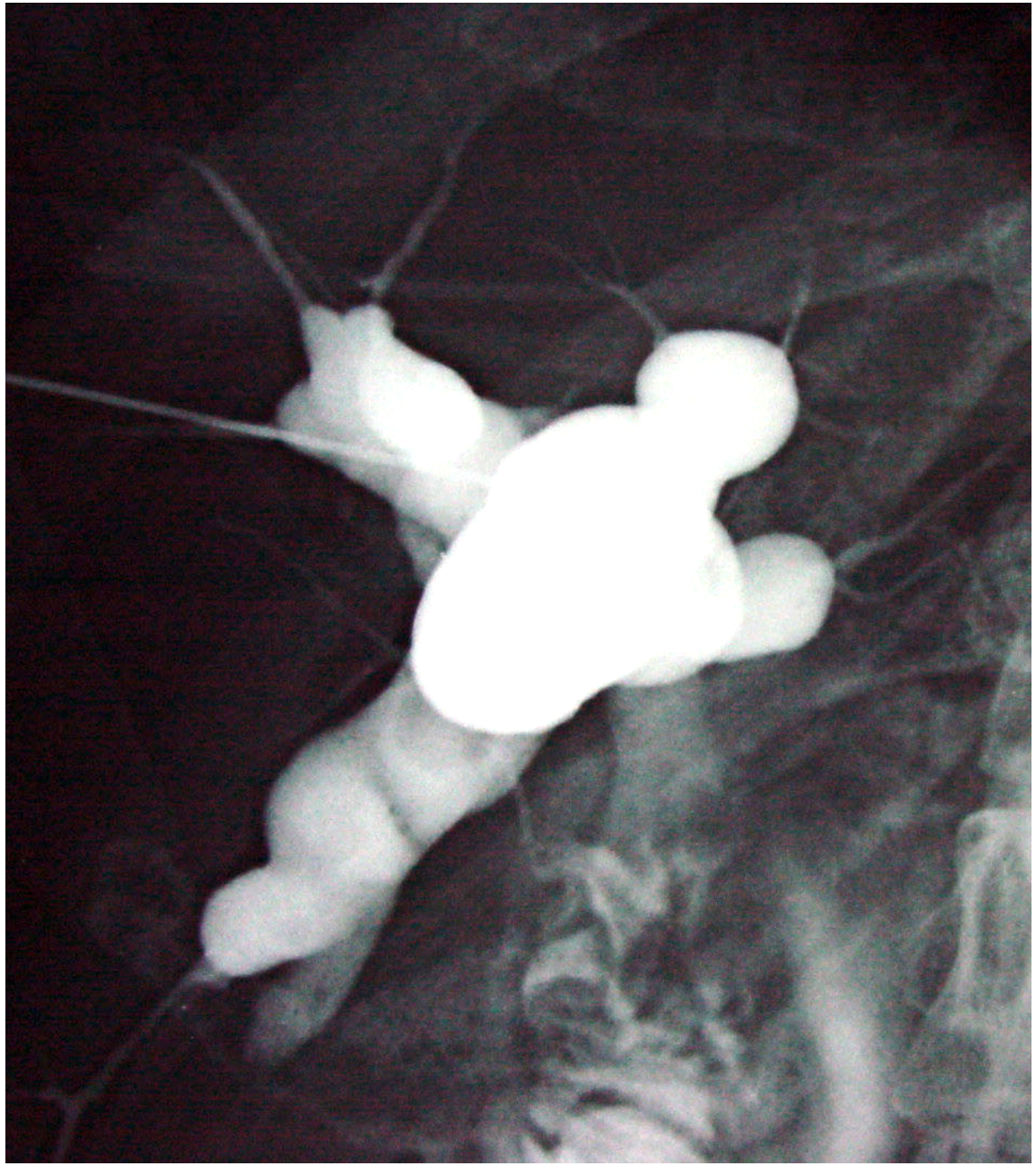


限局性拡張（肝内＞肝外）

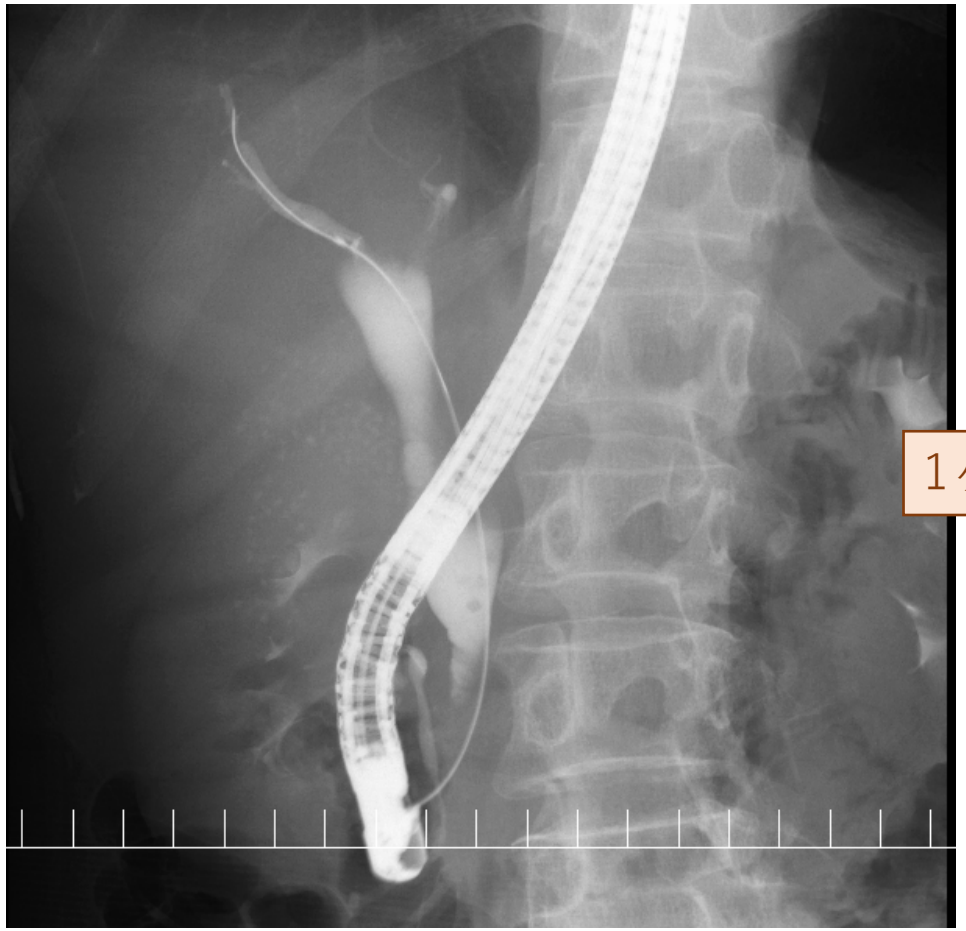


狭小部無し

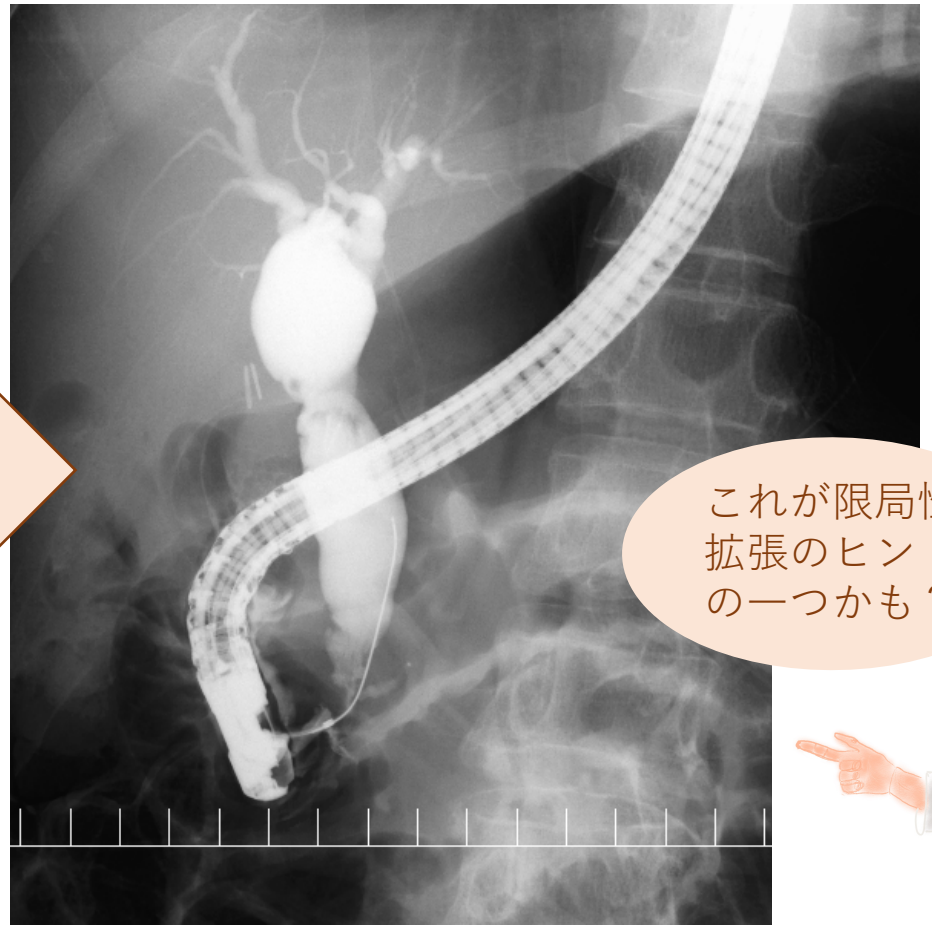
限局性拡張



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-



1ヶ月後

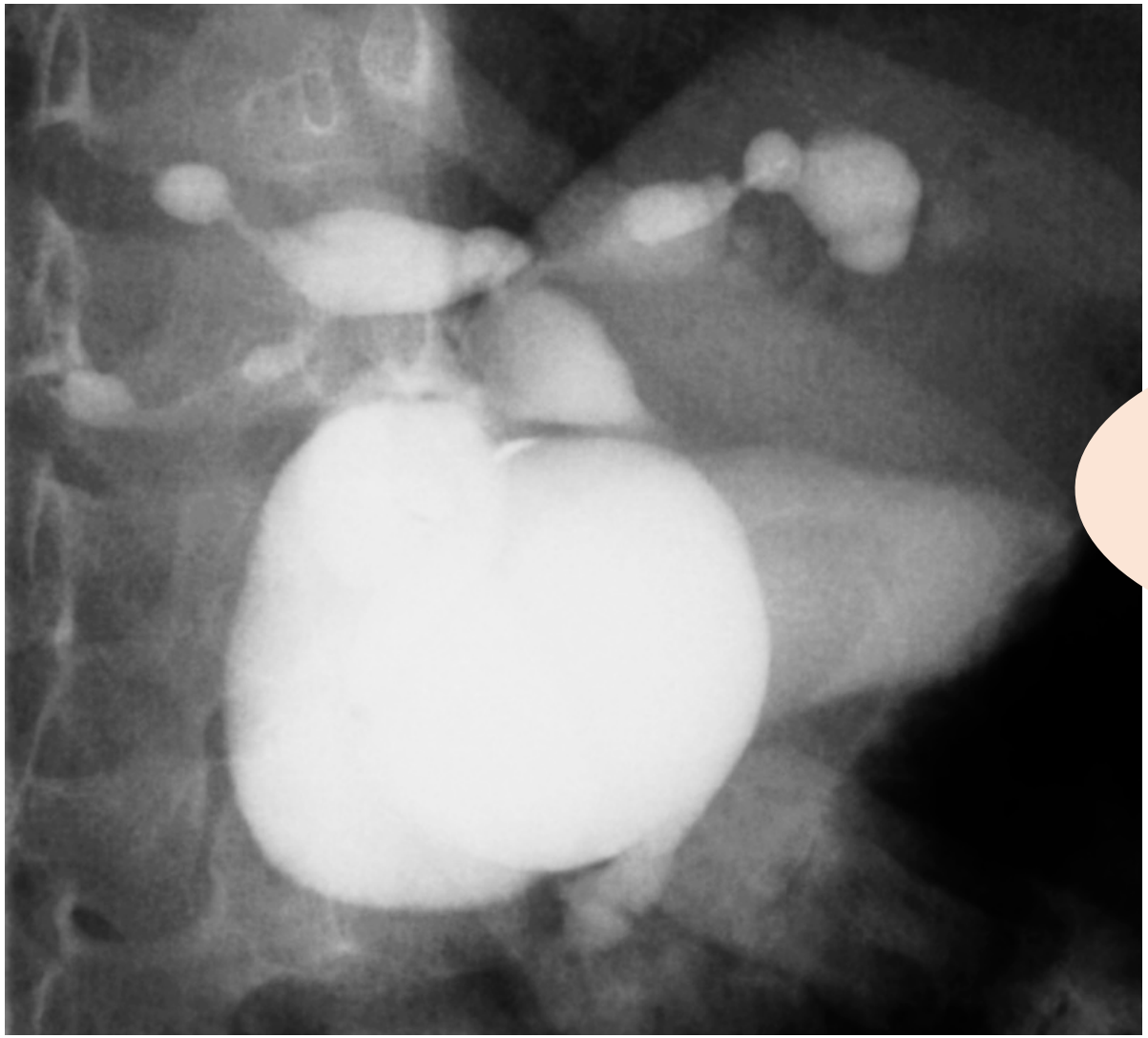




50代男性　総胆管結石例

総肝管拡張が増強したがその上流には及ばない

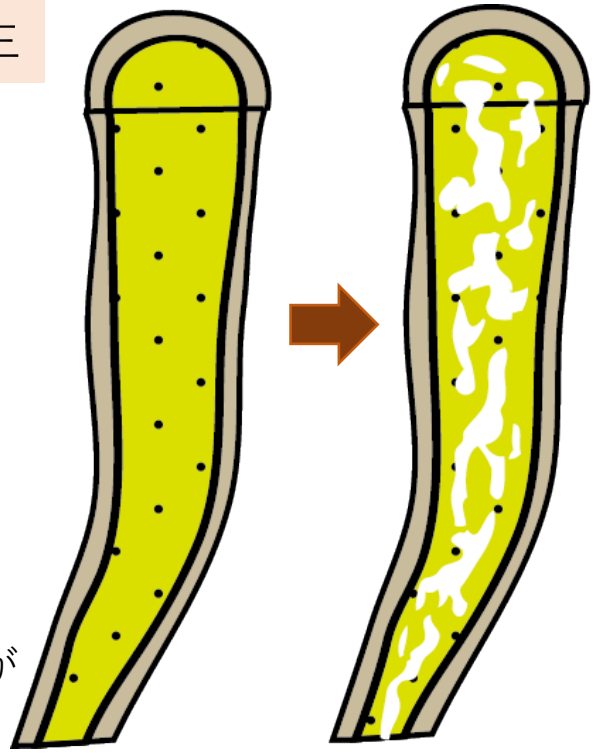
肝臓末梢側での嚢胞状拡張





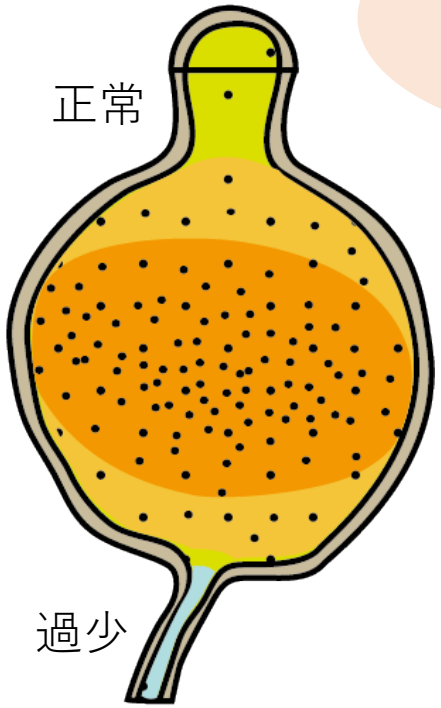
胆管拡張の古典的学説　四ツ柳説

胆管の発生



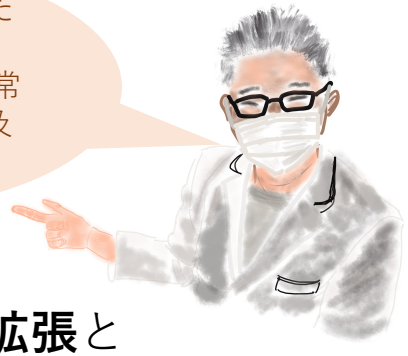
胆道上皮で内腔が
閉塞する時期

Solid stage　　Recanalization



Solid stage

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

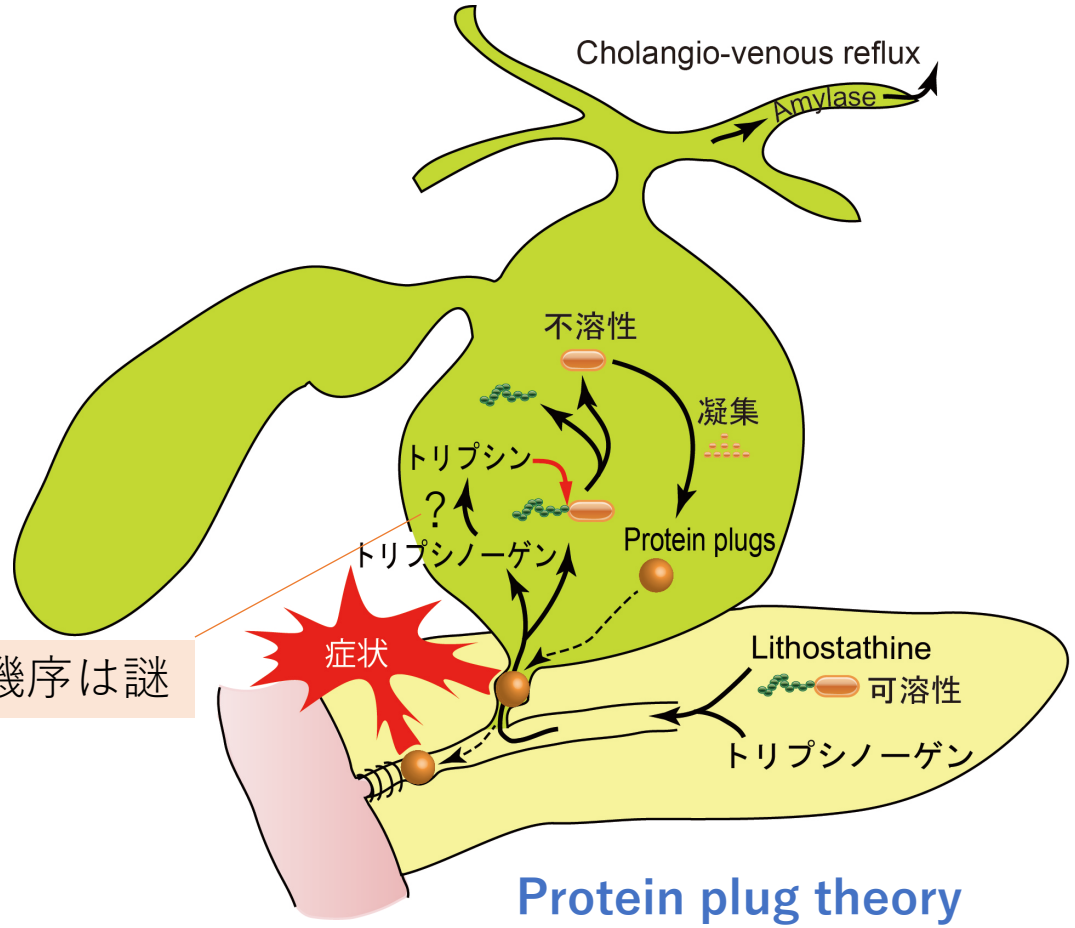
発展編

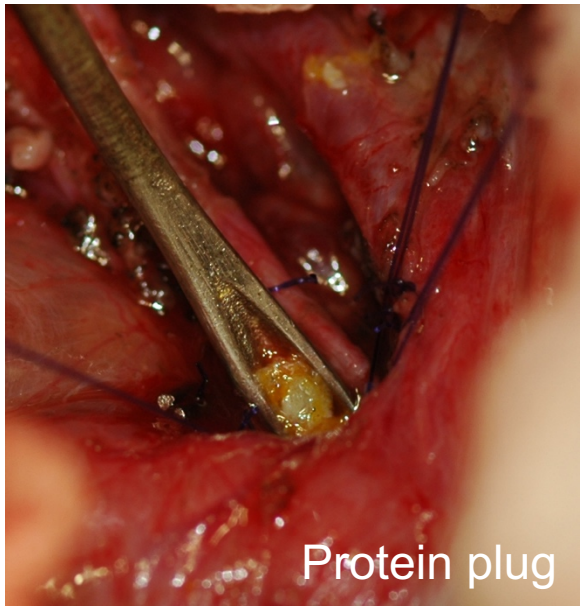
小児の病態

初版2023.9

小児の症状発現機序　基礎編P21

膵酵素の活性化機序は謎

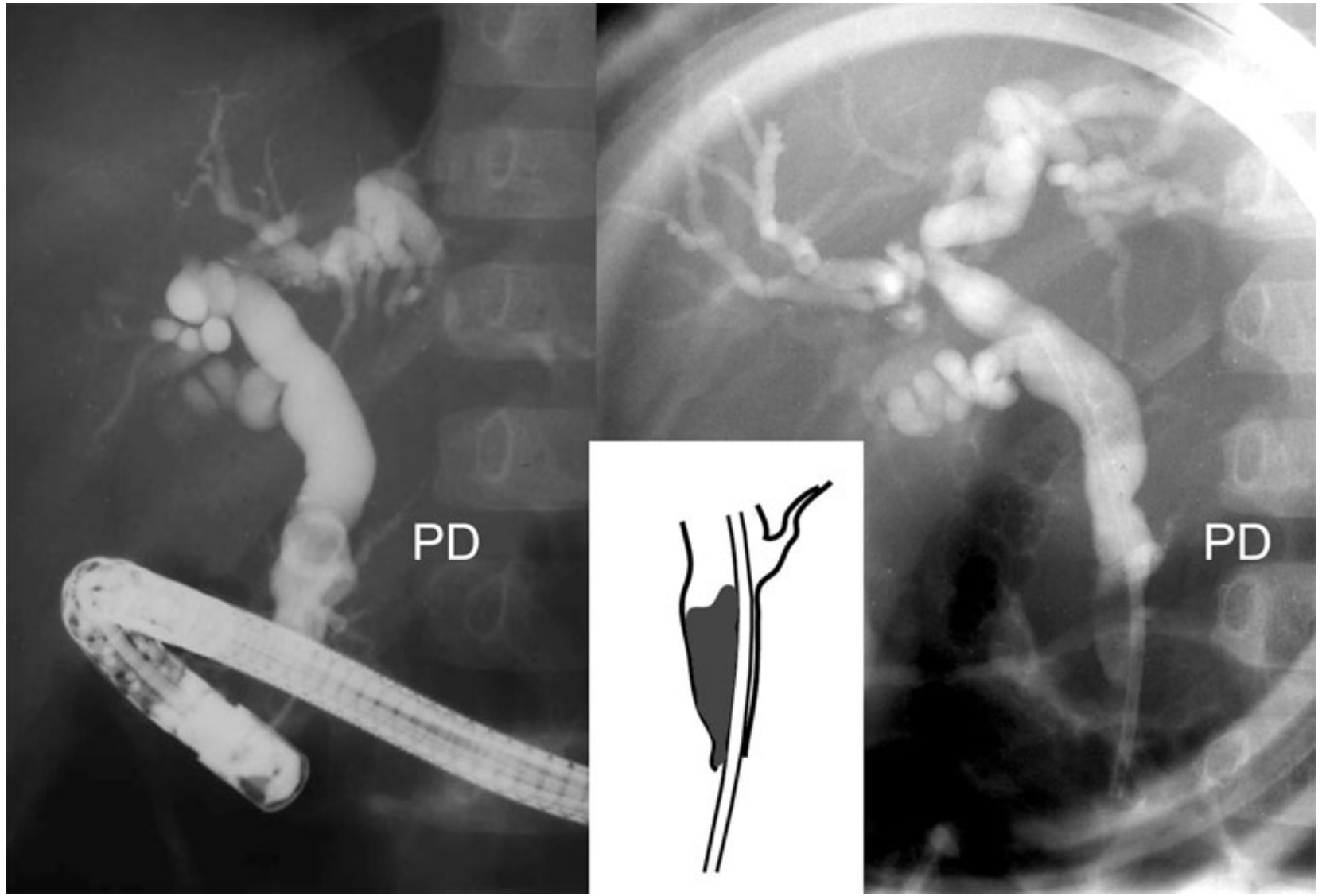




脆弱なタンパク栓 protein plugが
狭小部や共通管に嵌頓して
膵・胆管内圧が一過性に上昇して
発症する。

Protein plug theoryを支持する所見

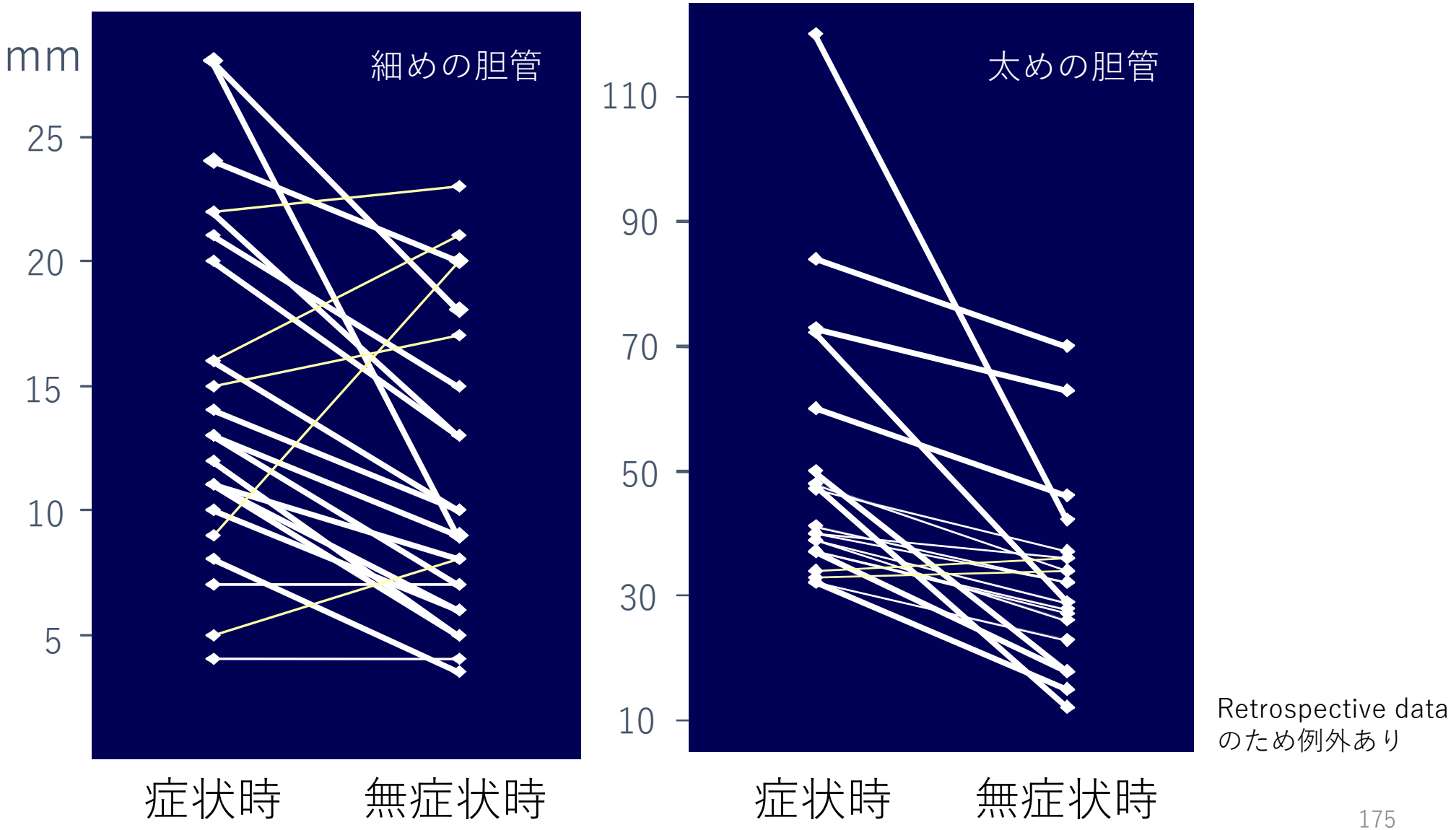
内視鏡的胆道ドレナージは症状増悪•遷延例を改善する



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

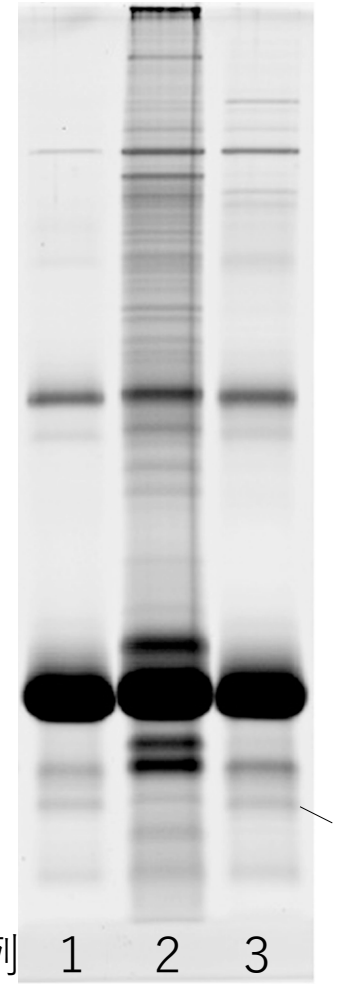
総胆管径は症状時の方が太い



Retrospective data
のため例外あり

蛋白栓はlithostathineでできている

電気泳動　　タンパク同定 (Peptide Mass Fingerprinting法)



66k Albumin

29k Lithostathine
27k Lithostathine?

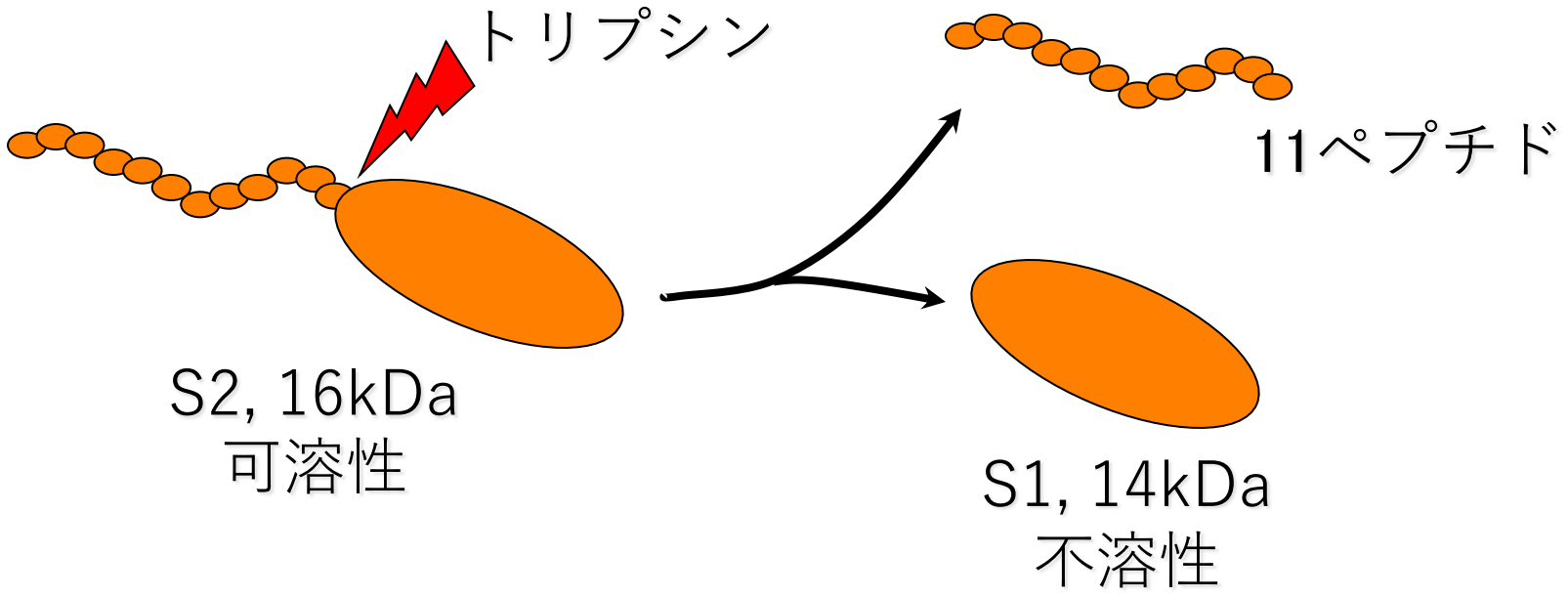
14k Lithostathine
10k Lithostathine
6k Lithostathine?

2量体

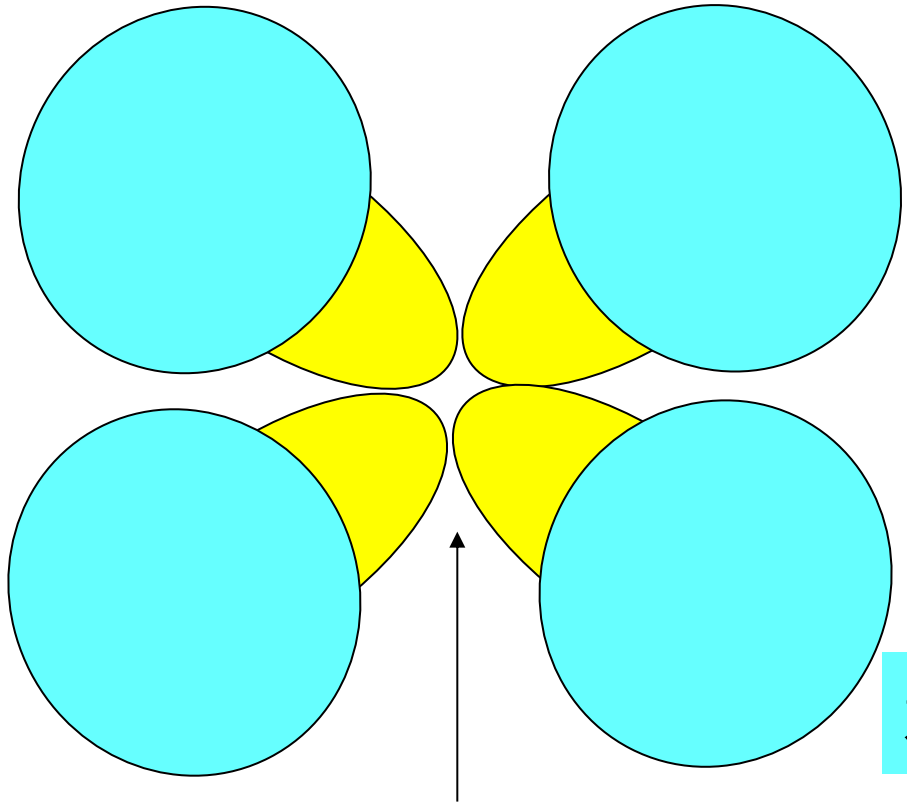
Kaneko et al. Dig Dis Sci 2007

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

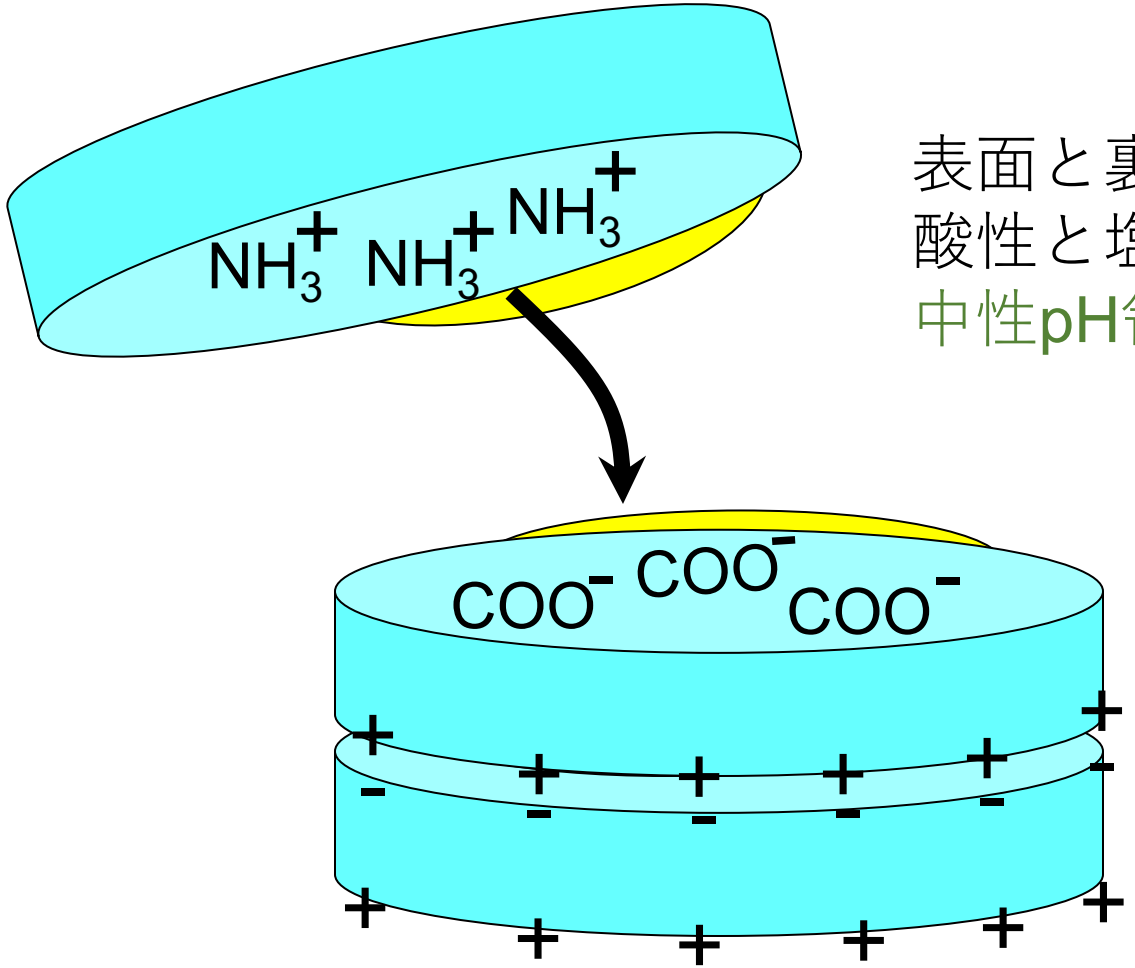


親水性部分

疎水性部分

Gregoire et al. EMBO J 2001

四量体は
縦方向に電気的結合で凝集

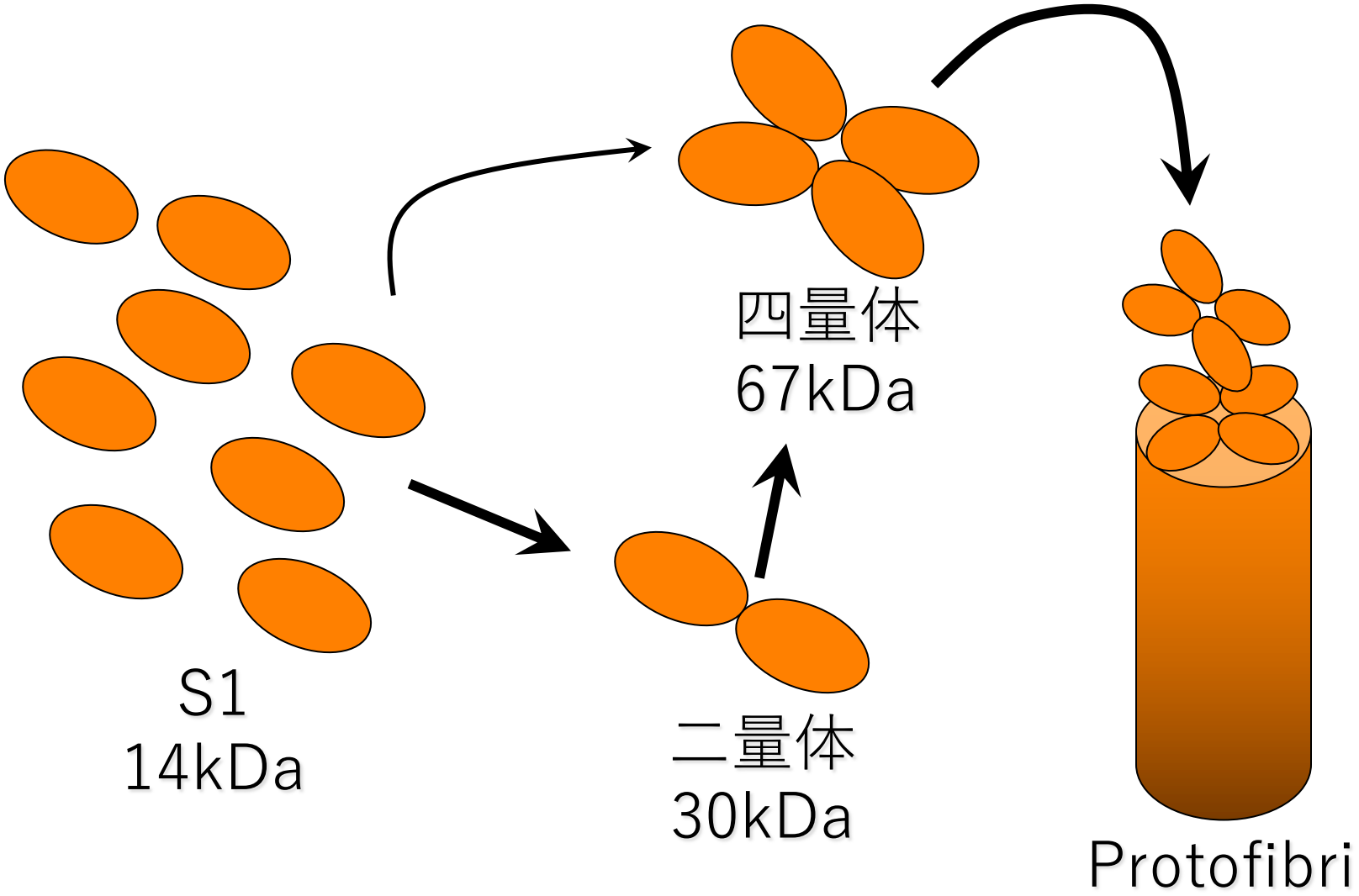


表面と裏面で
酸性と塩基性アミノ酸の分布が違う
中性pH領域では電気的引力が生じる

低pH	中性pH	高pH
$-NH_3^+$	$-NH_3^+$	$-NH_2$
-COOH	$-COO^-$	$-COO^-$

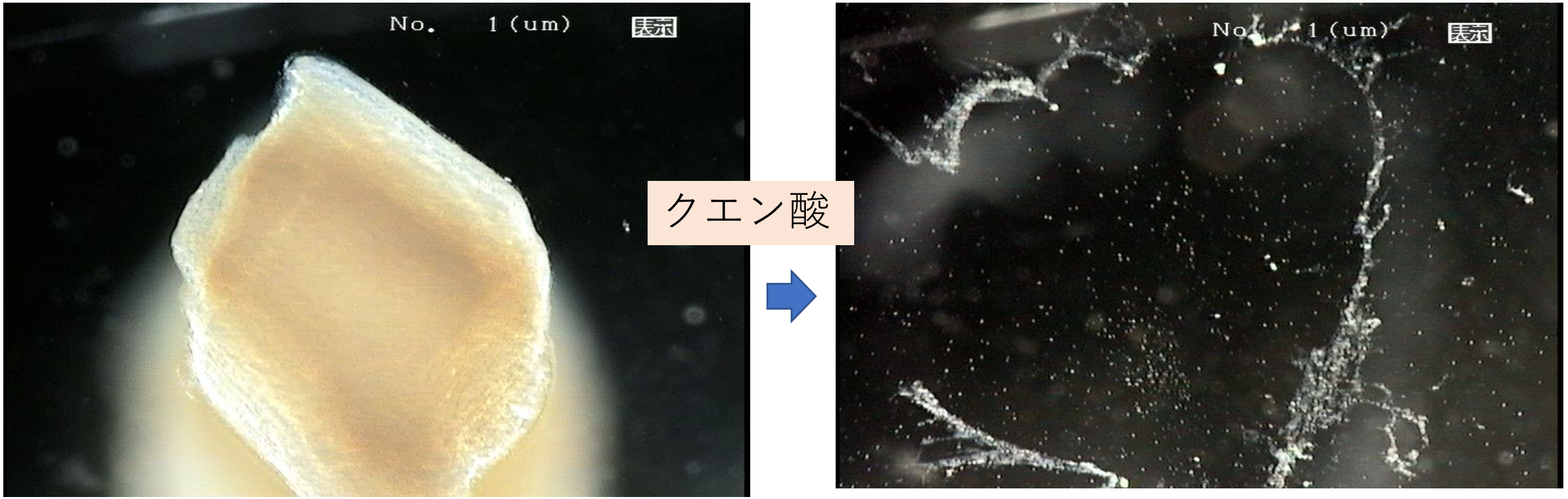
Gregoire et al. EMBO J 2001

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



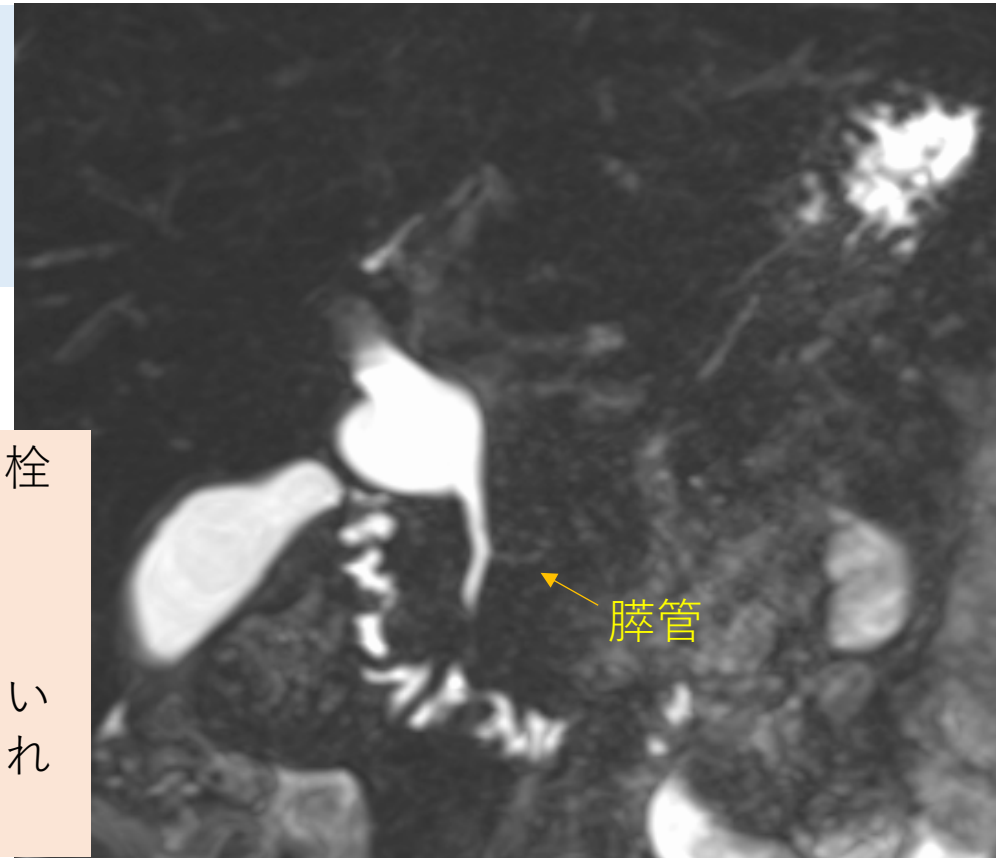
中性pH領域でのみ電気結結合が存在することの証拠

Kaneko et al. Dig Dis Sci 2009

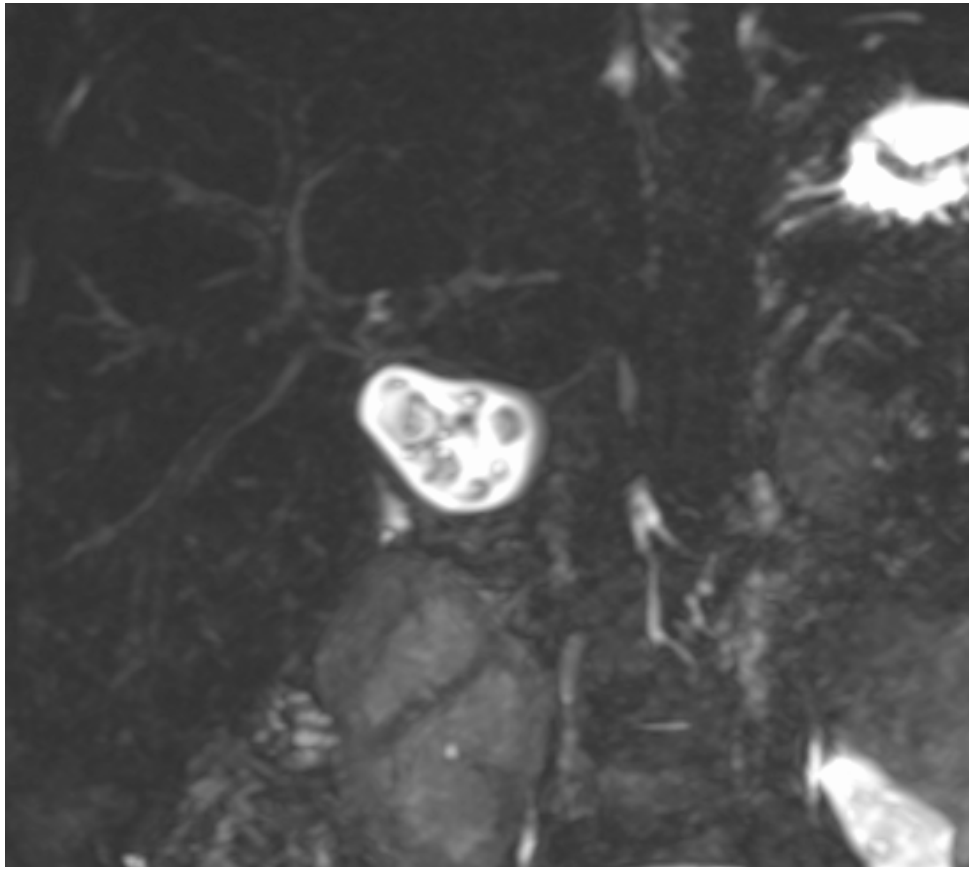
蛋白栓はどこでできるか？

- 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**という胆汁**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

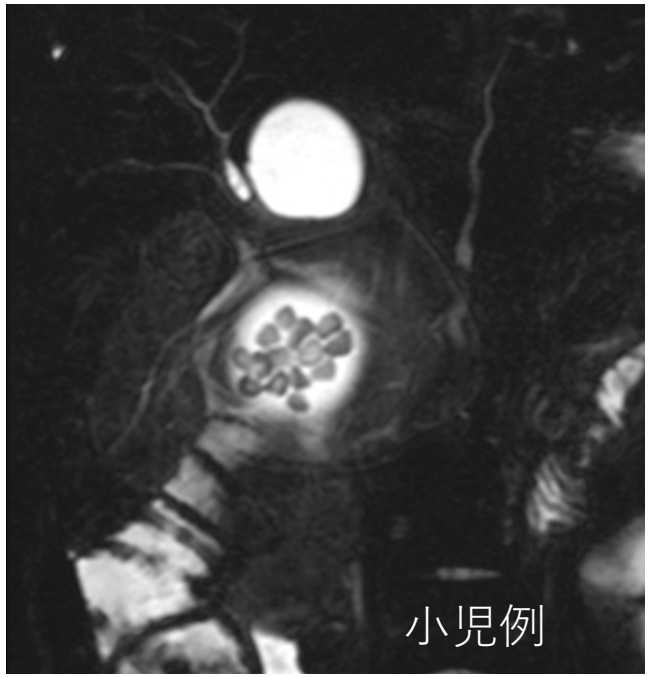
初版2023.9



蛋白栓以外の発症機序

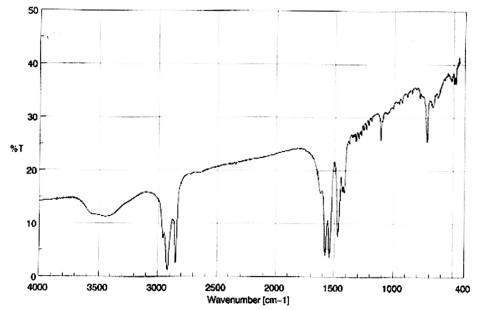
小児の症状は蛋白栓で説明されるが，例外もある。

- 脂肪酸カルシウム（下図、極めてまれ）
- 出生前診断例や早期乳児期の発症



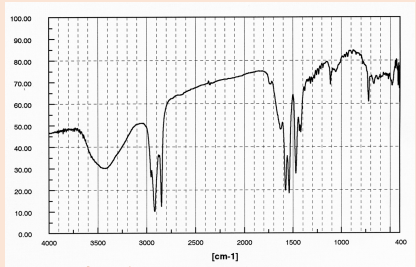
陰影欠損の形がそろっている。
蛋白栓は不均一(P181)で変形しやすい(P148)



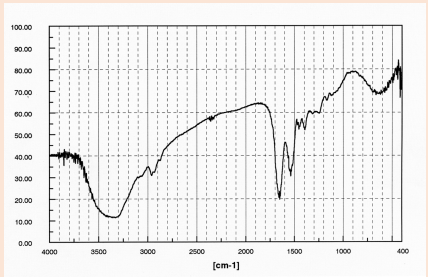


赤外線吸収スペクトラム
→脂肪酸カルシウム

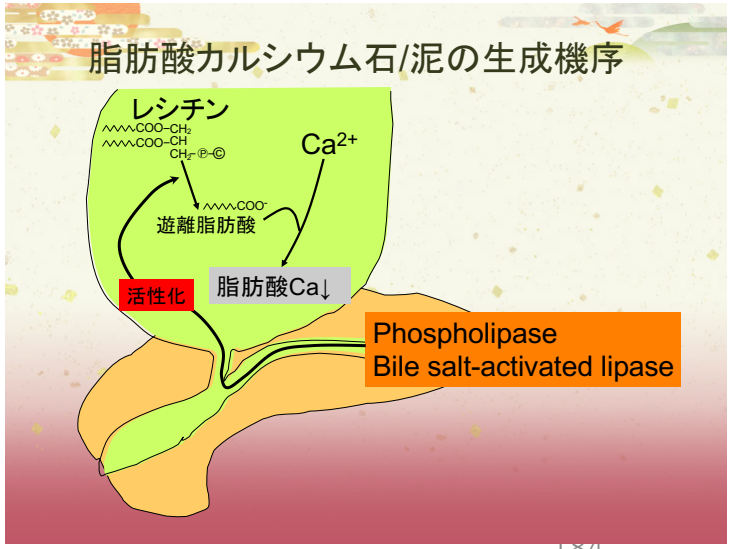
cf. 標準物質のスペクトラム



脂肪酸カルシウム

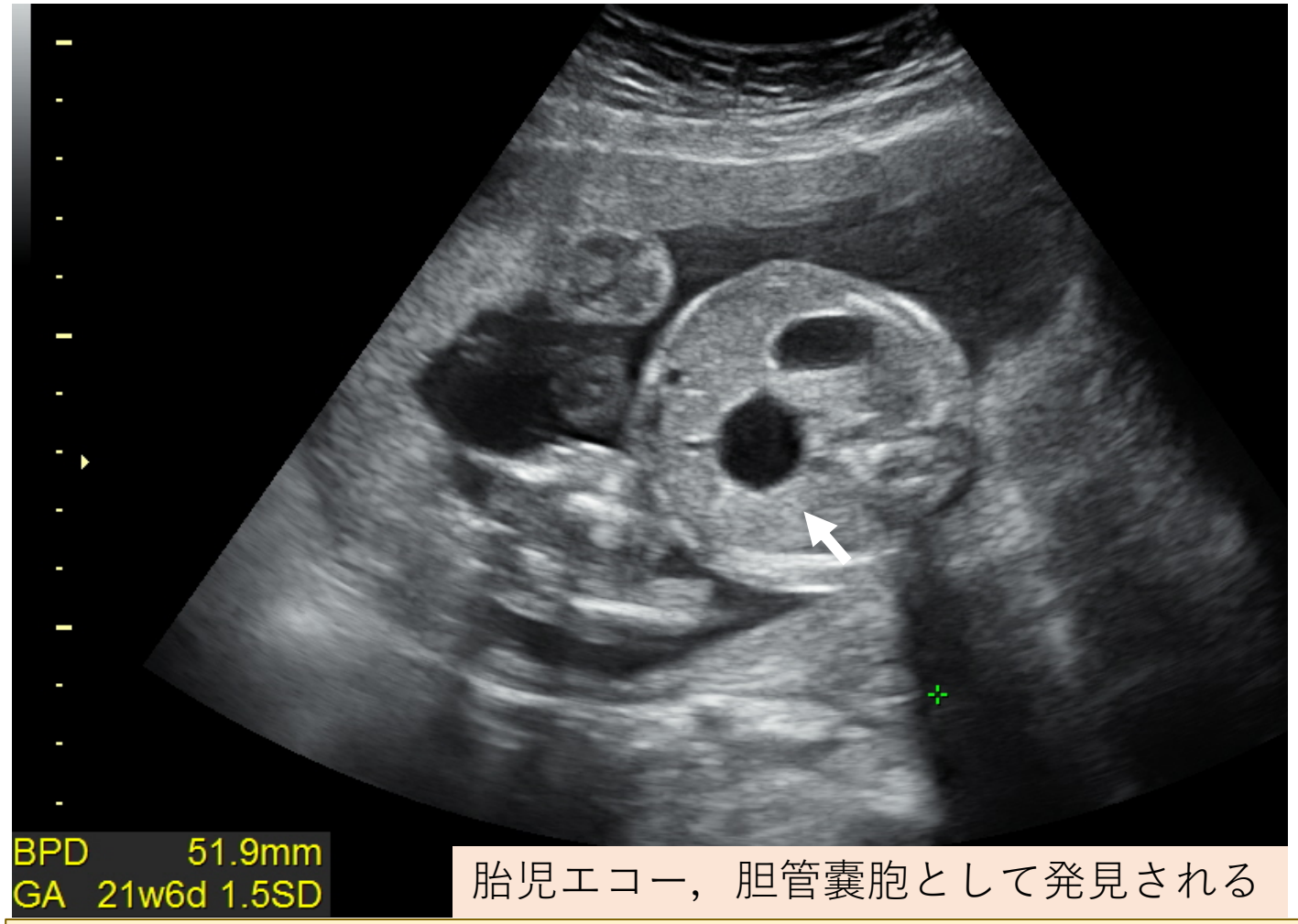


蛋白



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



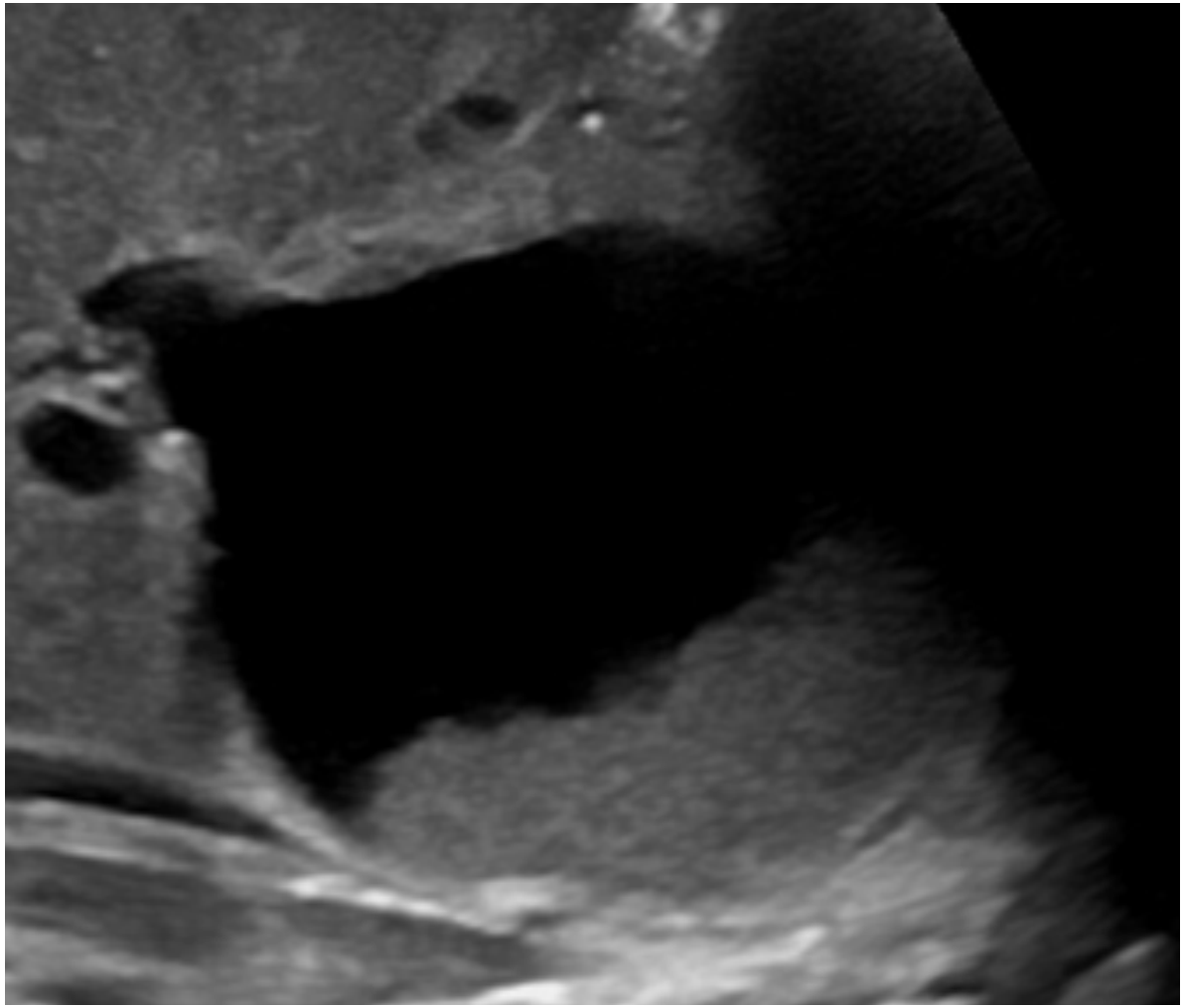
胎児エコー，胆管嚢胞として発見される



ほぼすべて狭小部をもつ嚢胞型

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

発症パターン

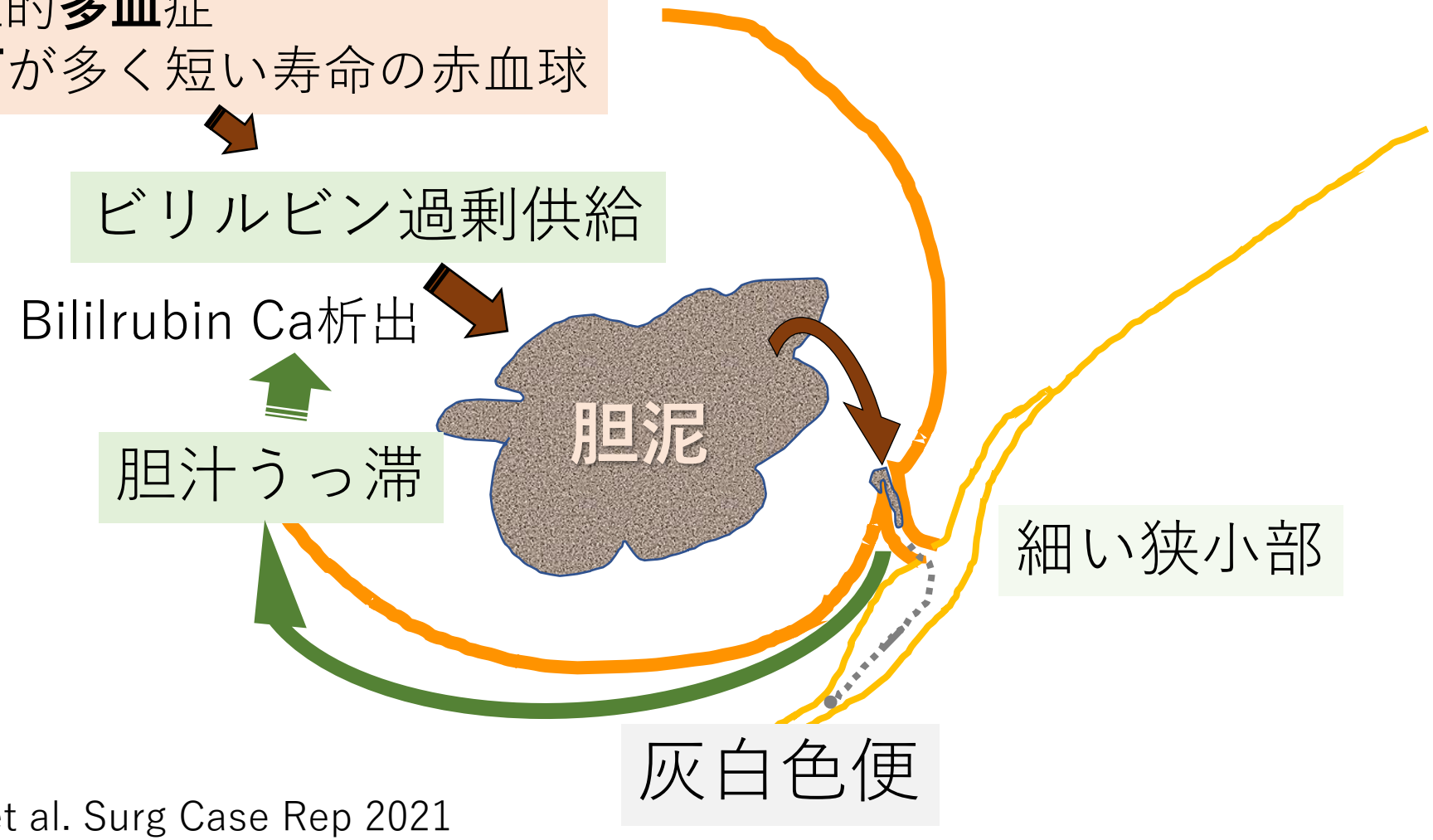




赤外線吸光分析で胆泥はビリルビンカルシウム

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



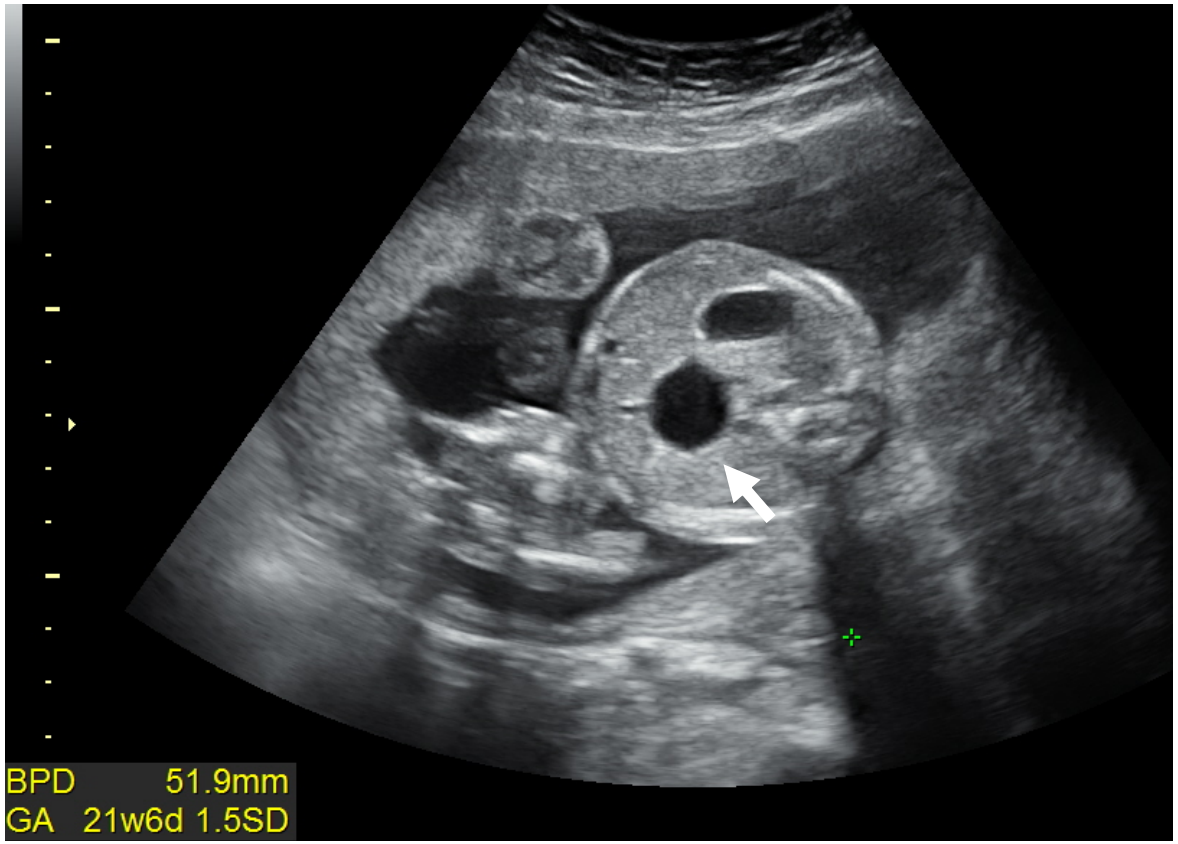
Kato S, et al. Surg Case Rep 2021

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



この時点で肝内胆管との交通がみえるが，
生後，胆道閉鎖症IIId型であった。

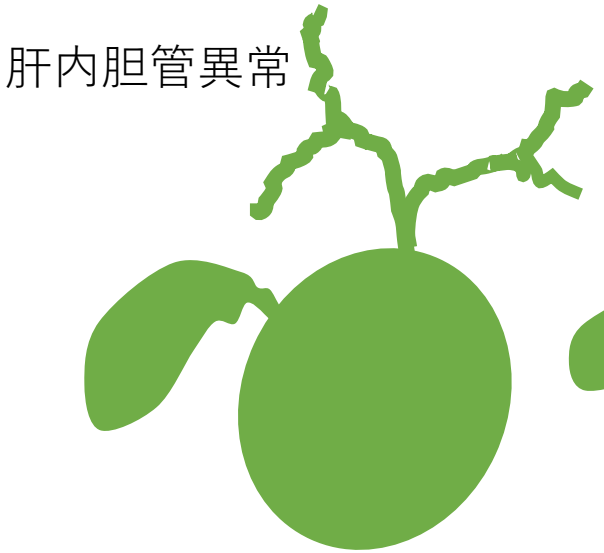
？先天性胆道拡張症

？嚢胞型胆道閉鎖症

Why?

胎児胆管嚢胞の特徴　よく似た形態







I cyst　　IIId

先天性胆道拡張症

新生児・乳児期早期は肝線維化じやすい

嚢胞型胆道閉鎖症

必ず肝線維化

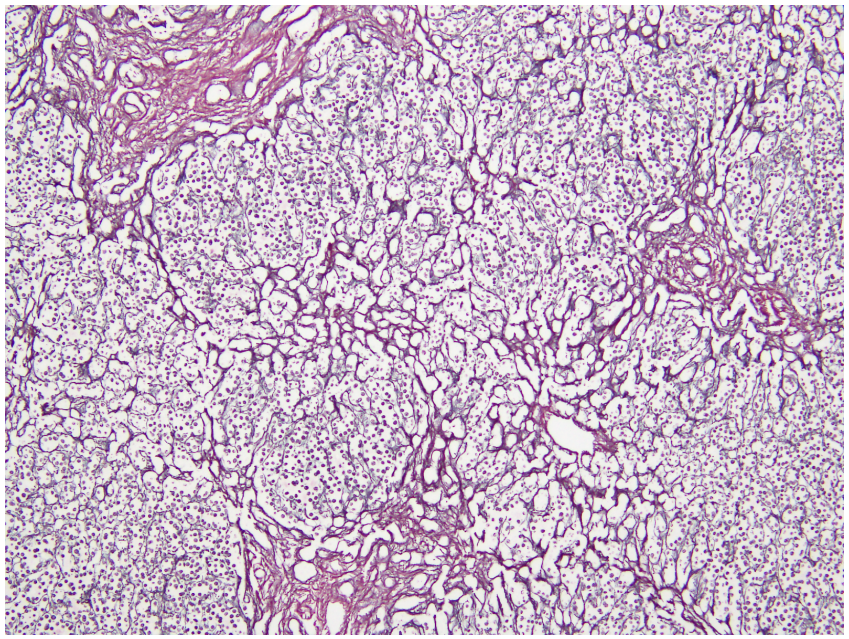
➡閉塞による新生児・乳児期早期に特有のcholangiopathy

出生前診断/早期乳児期発症の拡張症と肝線維化

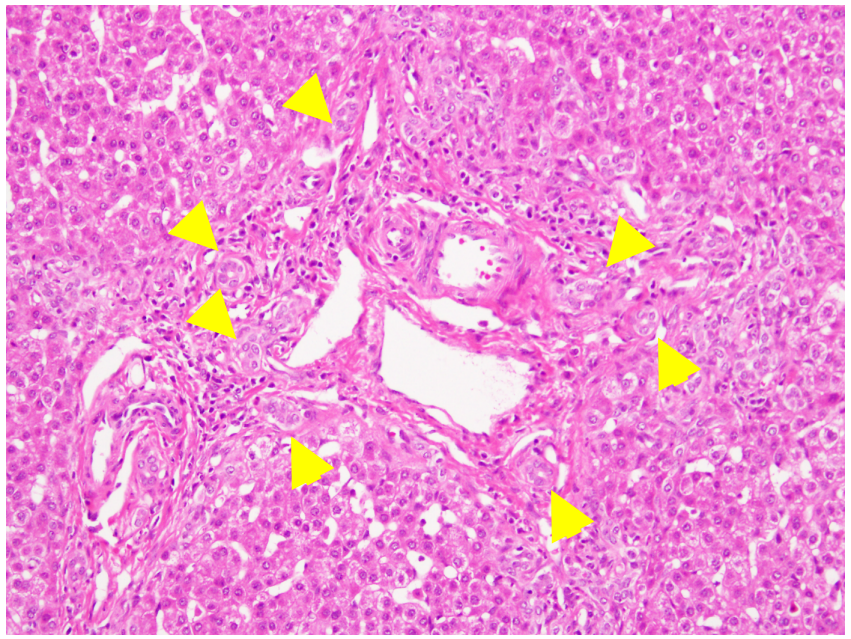
- 肝線維化が多いことが知られる。
- 無症状でも線維化することがある。
- この線維化はほとんどが可逆的で、胆管切除後に改善する。

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

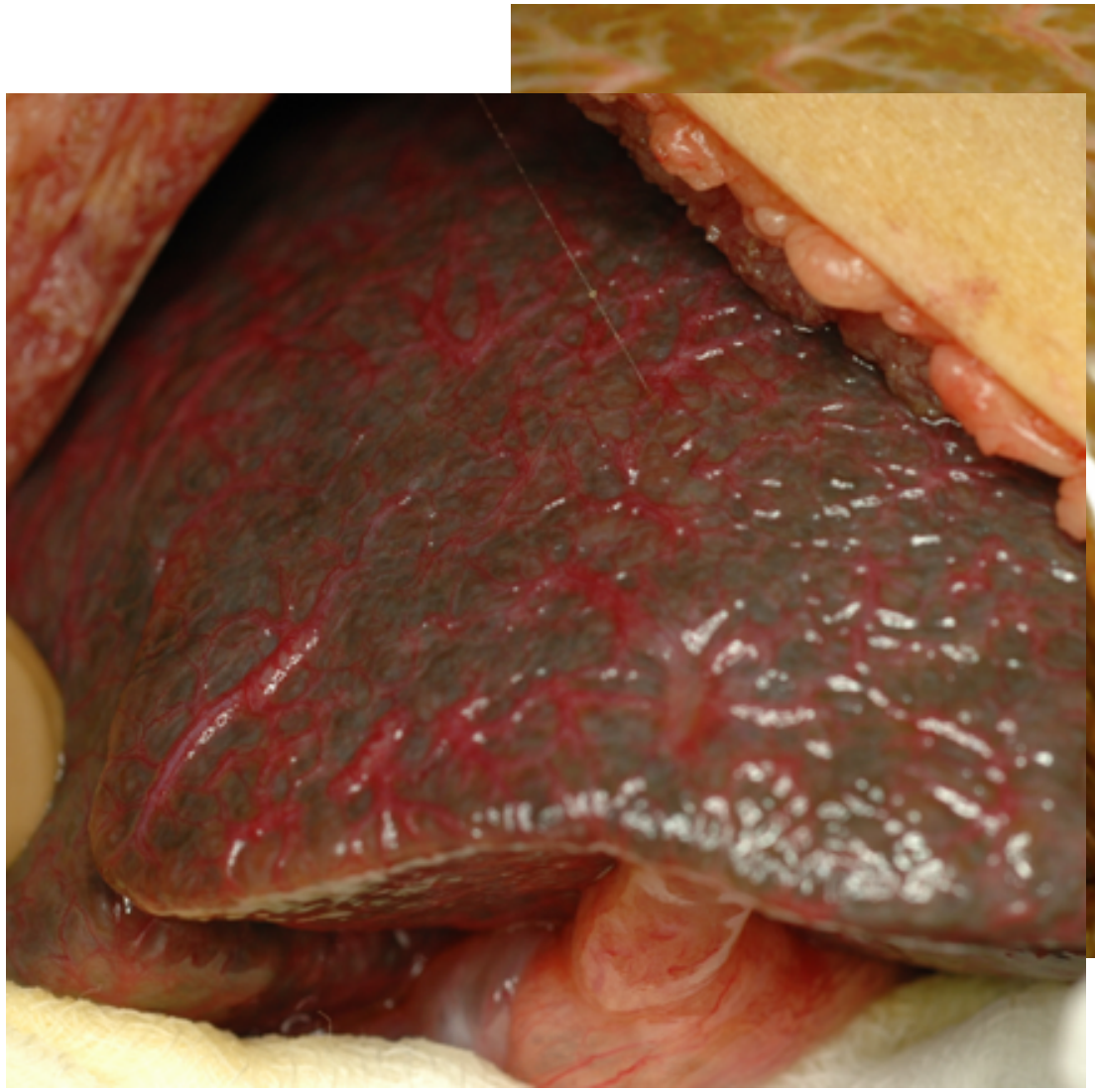


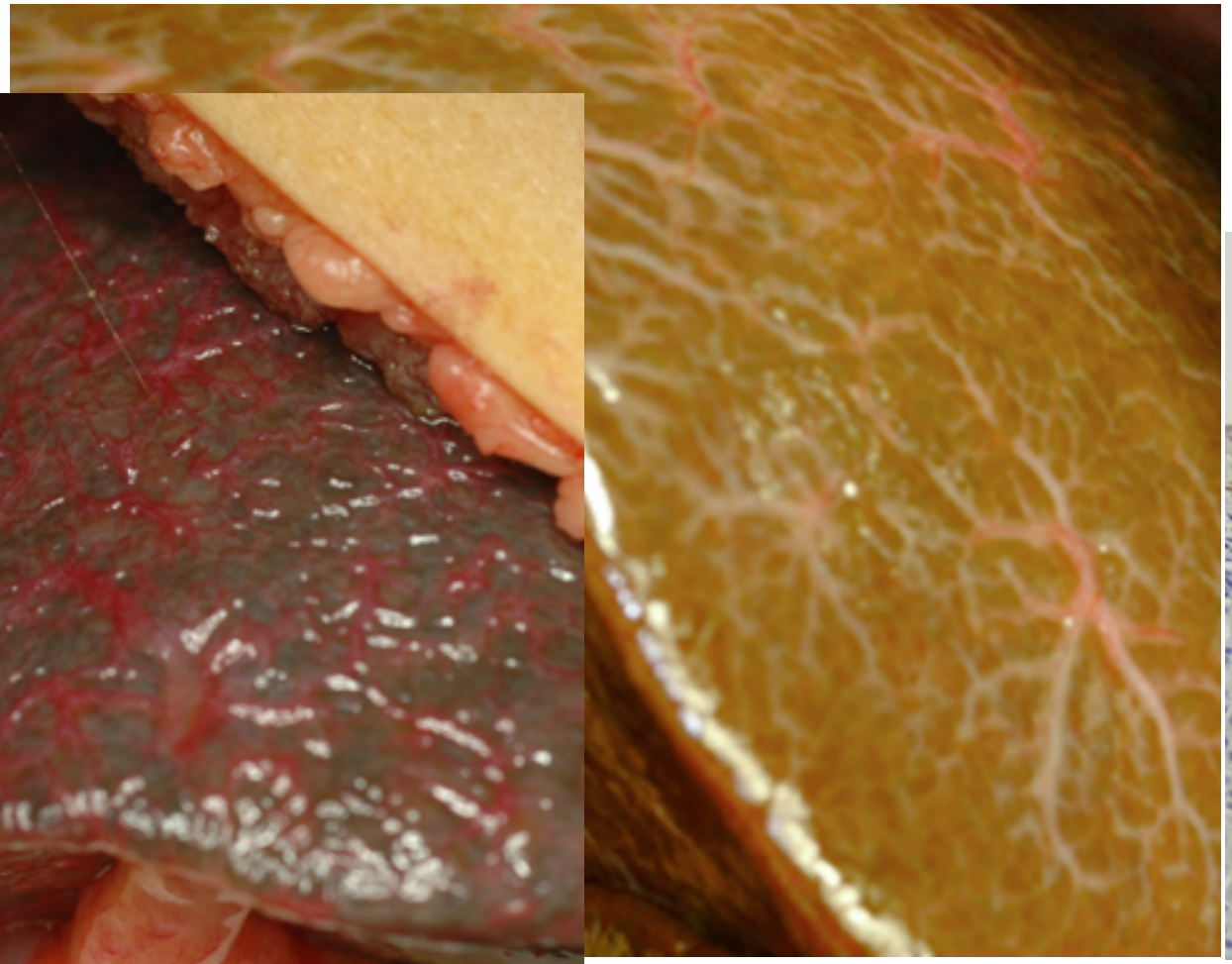
架橋あり F1-2



偽胆管増生

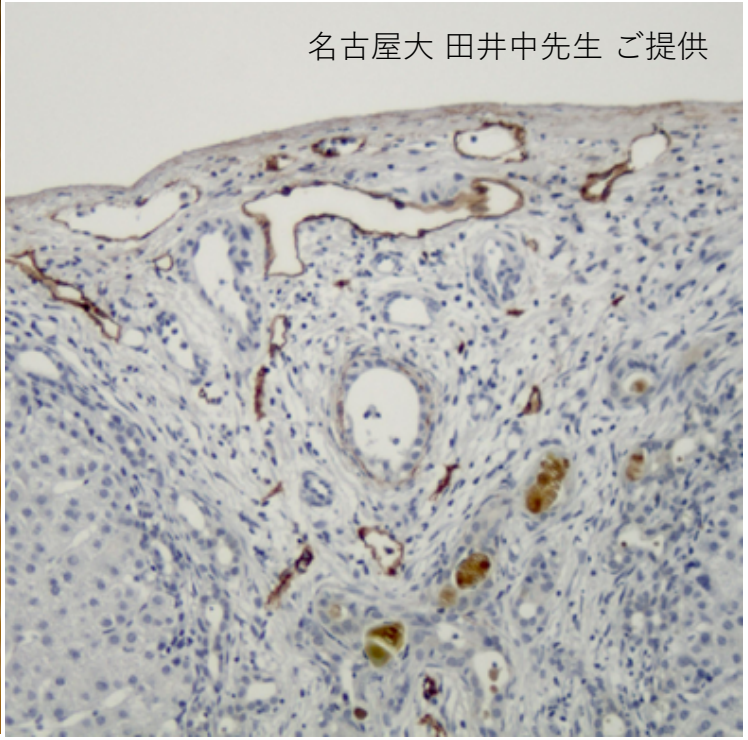
まきびしサイン 胆道閉鎖症に特有







撒菱, 忍者の武器



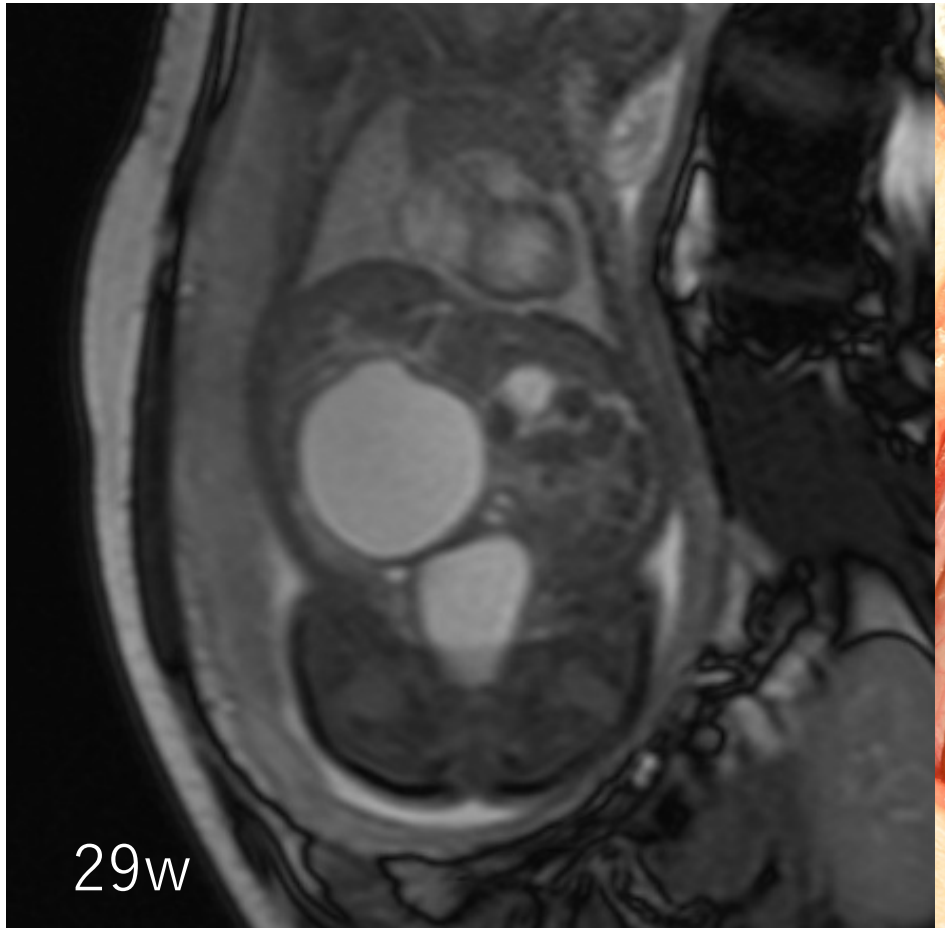
名古屋大 田井中先生 ご提供

肝表面のリンパ管と伴走血管怒張

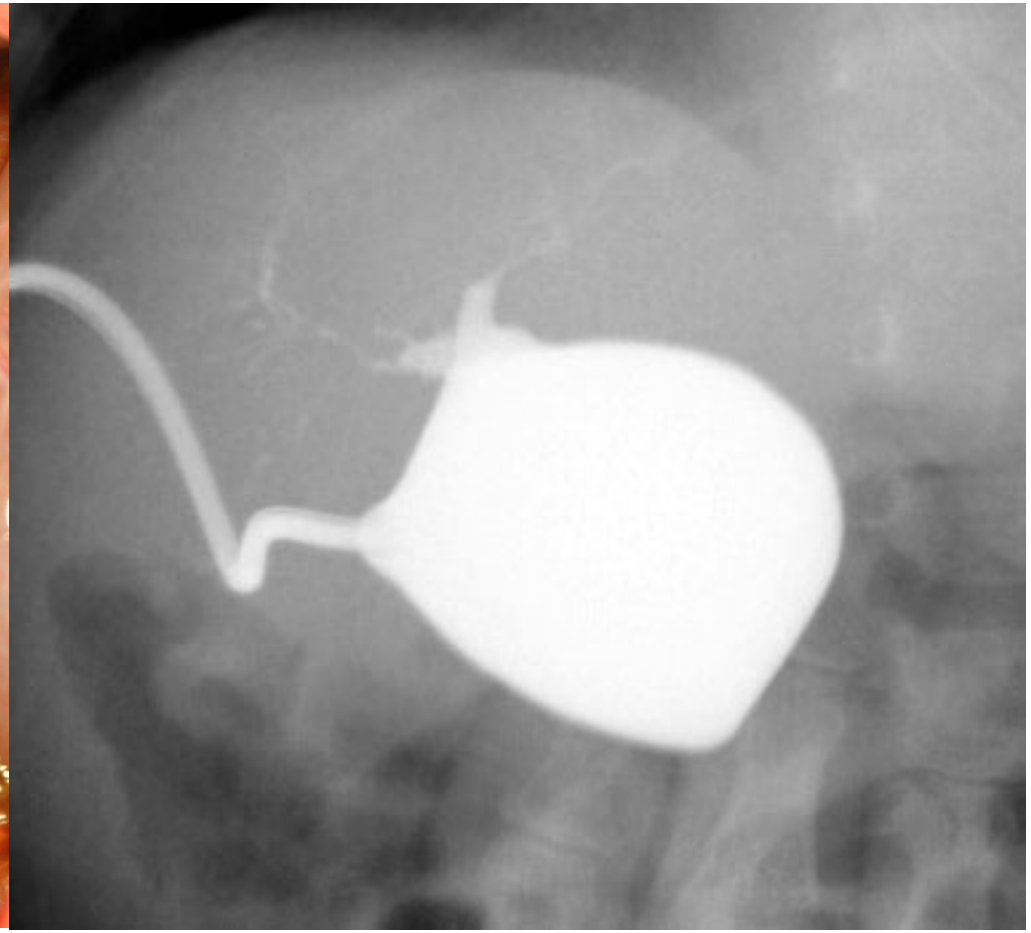
症例48 胆道閉鎖Ⅰcyst

まきびしサイン

肝内胆管が樹枝状







十二指腸へ流出なし

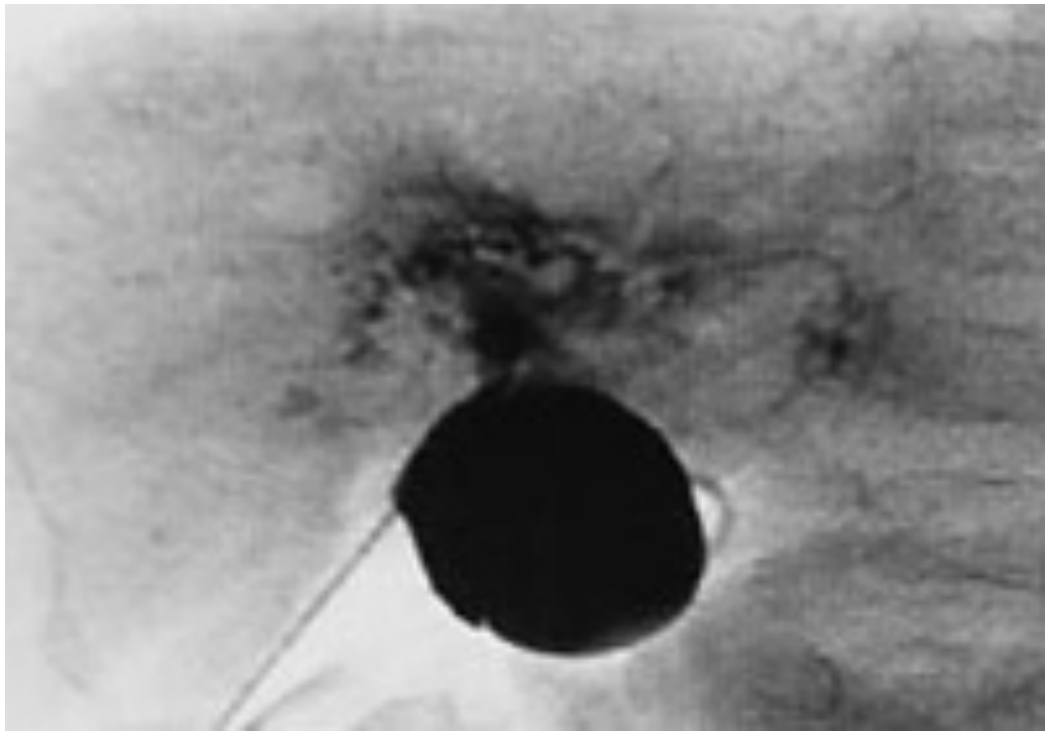
胆道閉鎖 I cyst

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



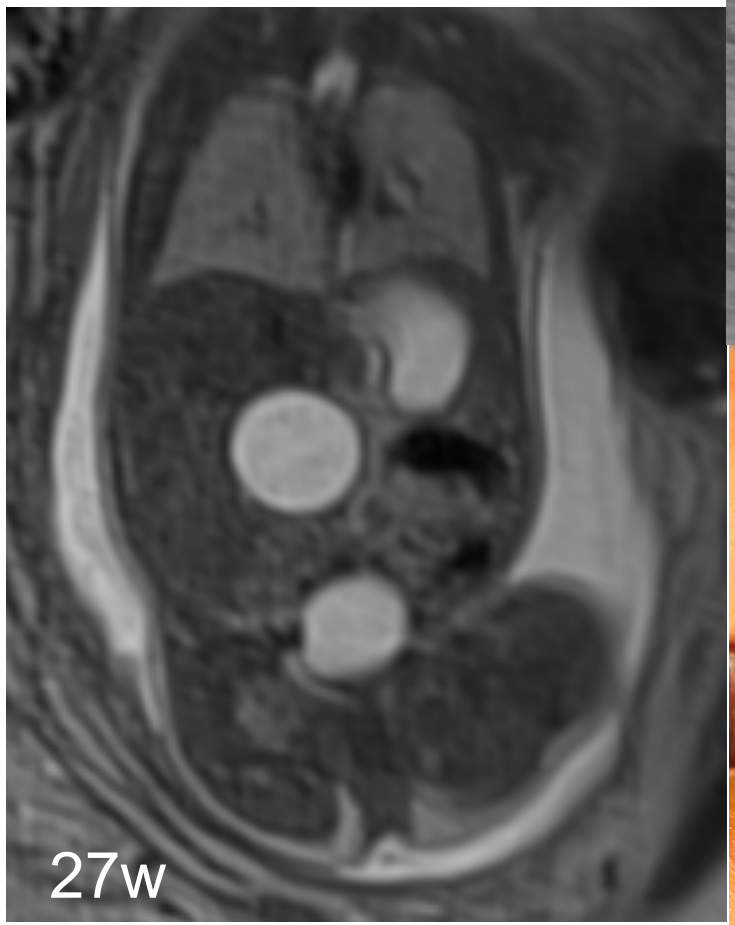
Nio M, et al. Long-term outcome in type I biliary atresia. J Pediatr Surg 2006;41:1973-5

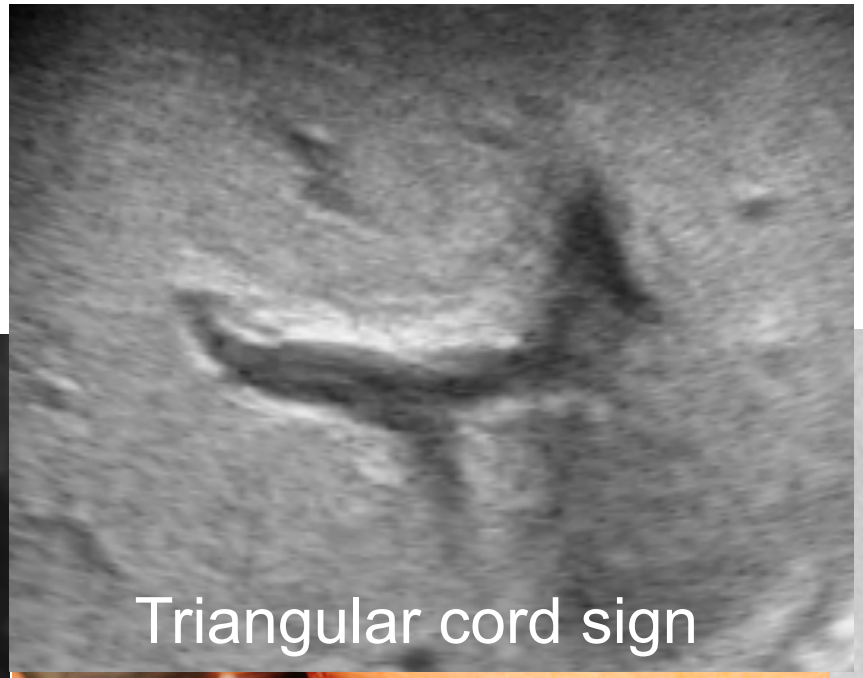
I cystの肝内胆管の形態分類

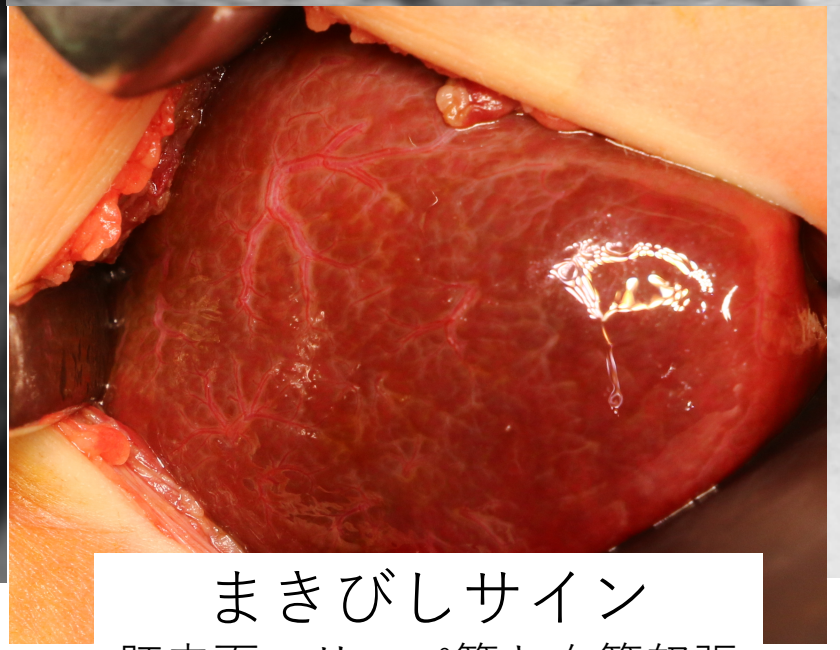
症例49

胆道閉鎖 IIId

肝門部胆管閉鎖して
葛西手術が必要

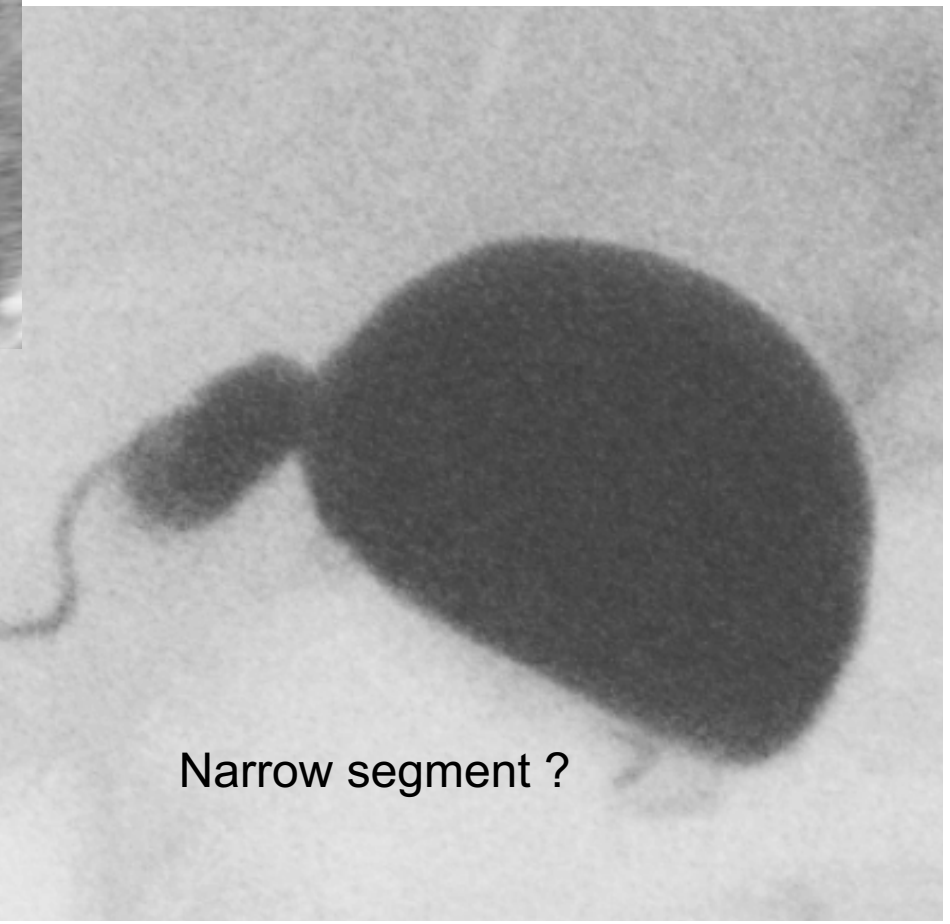




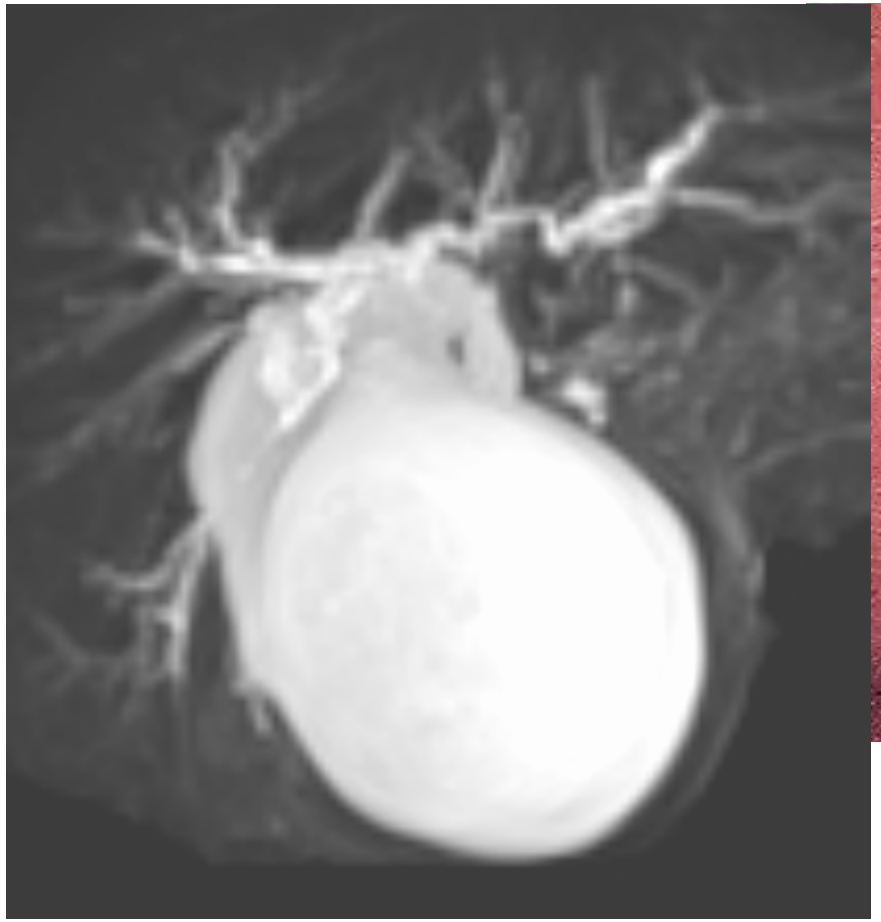


まきびしサイン
肝表面のリンパ管と血管怒張

上流も下流も造影されない



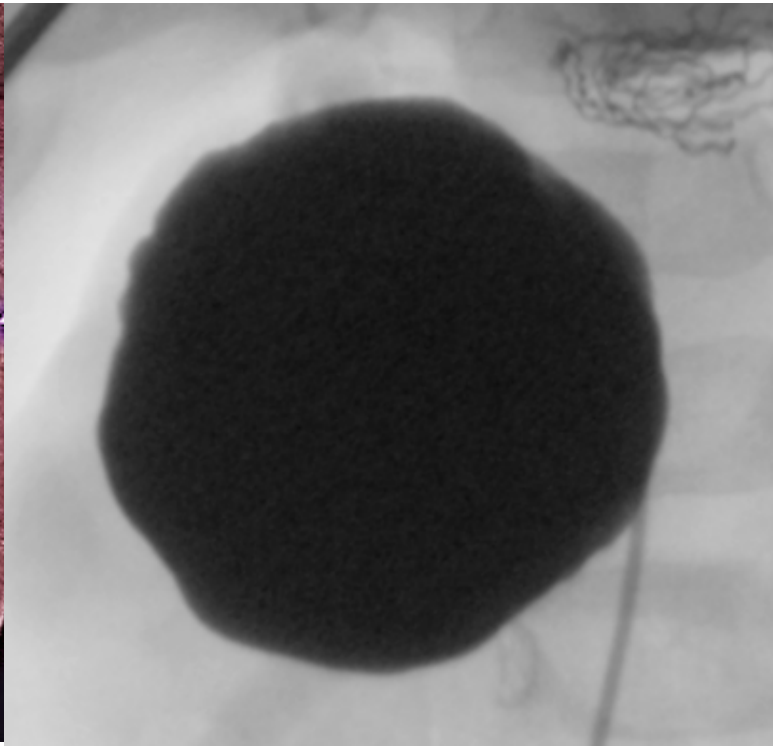
症例50 先天性胆道拡張症 Ia＞胆道閉鎖症 I cyst



肝内胆管 不整あるも樹枝状や雲霧状ではない



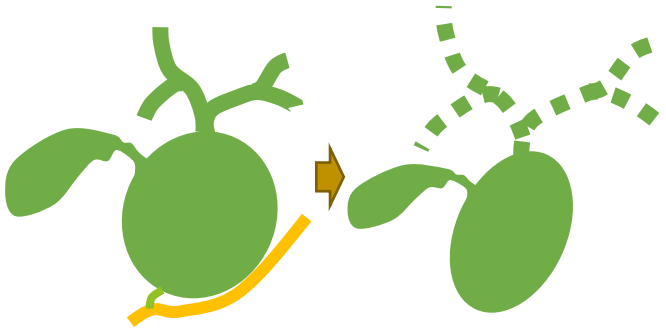
まきびしサイン あるが少ない



十二指腸への交通なし

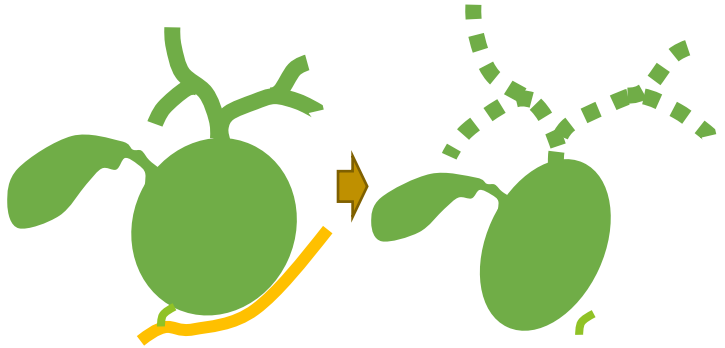
胆道閉鎖症の特徴をもつ先天性胆道拡張症
中間型／移行型
胆管切除・総肝管空腸吻合で術後経過良好

胆道閉鎖症との移行型が存在



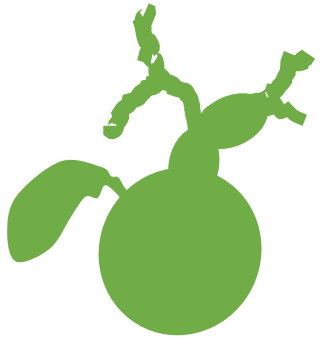
拡張症　→　IIId

Caponcelli E, et al.
J Pediatr Surg 2008;43:1619



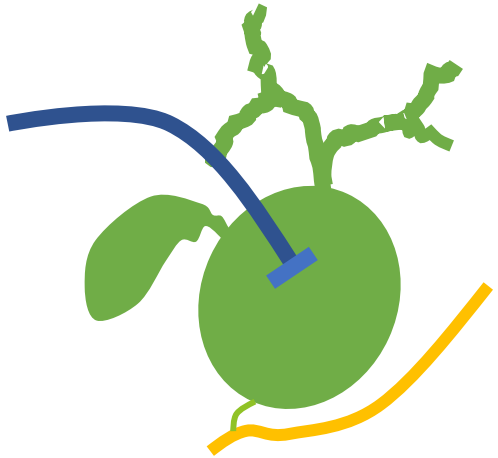
拡張症　→　IIId (NS+)

Koshinaga T, et al.
BMC Pediatrics 2018;18:158



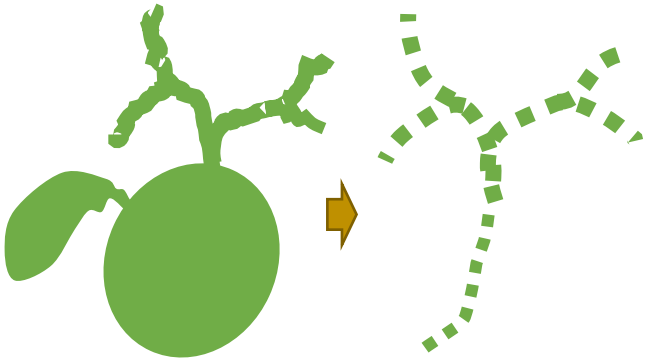
I cystだが左肝管拡張あり
急速に肝硬変進行し肝移植
(著者らは拡張症IV-Aと記載)

Fumino S, et al.
Pediatr Surg Int2013;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

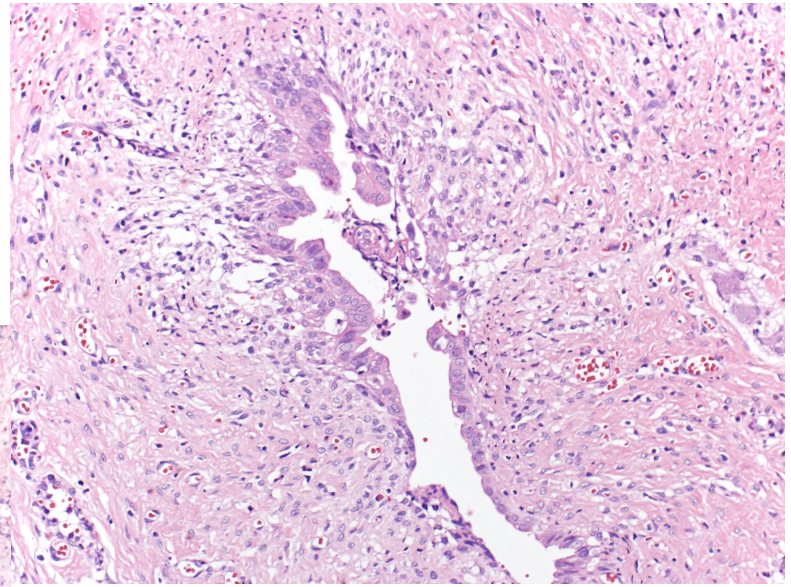


I cyst　→　III(d)

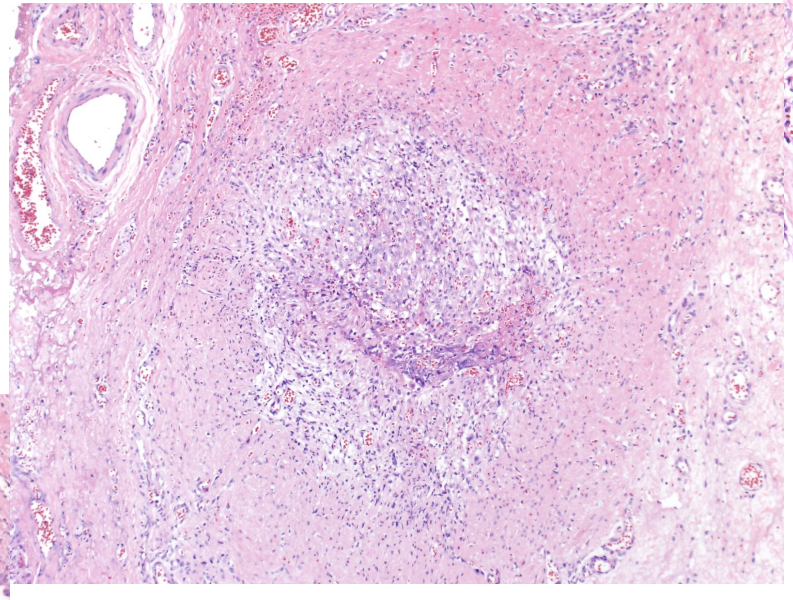
中田ら.日小外会誌2000;36:332
Fujishiro J, et al.
Pediatr Sur Int 2005;21:116
河崎ら. 日小外会誌2009;45:729
Masumoto K, et al.
Pediatr Sur Int 2011;27:99
小田嶋ら.日小外会誌2016;52:1042

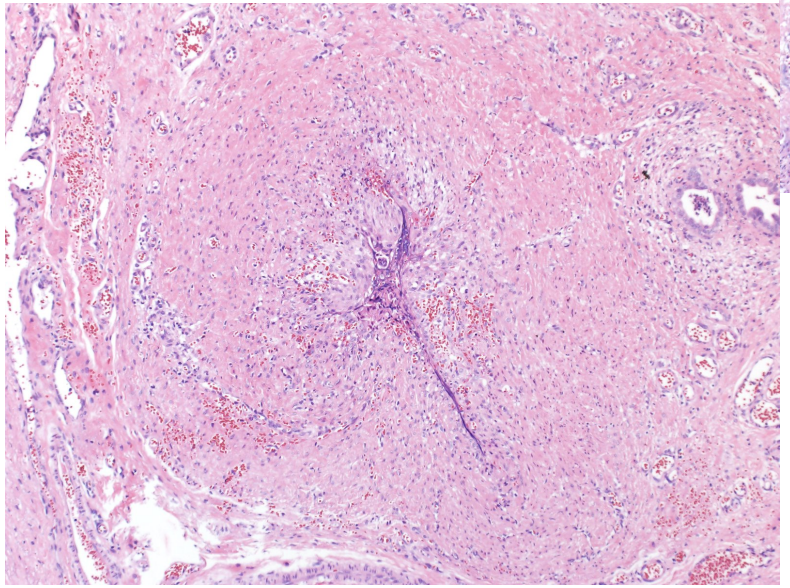
IIId型の肝門部索状物の病理

閉塞は下流から上流へ向かう？

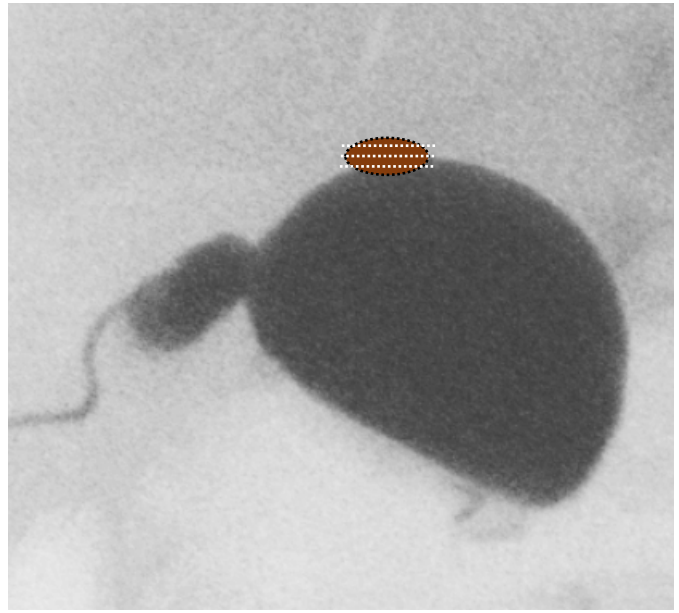


上流





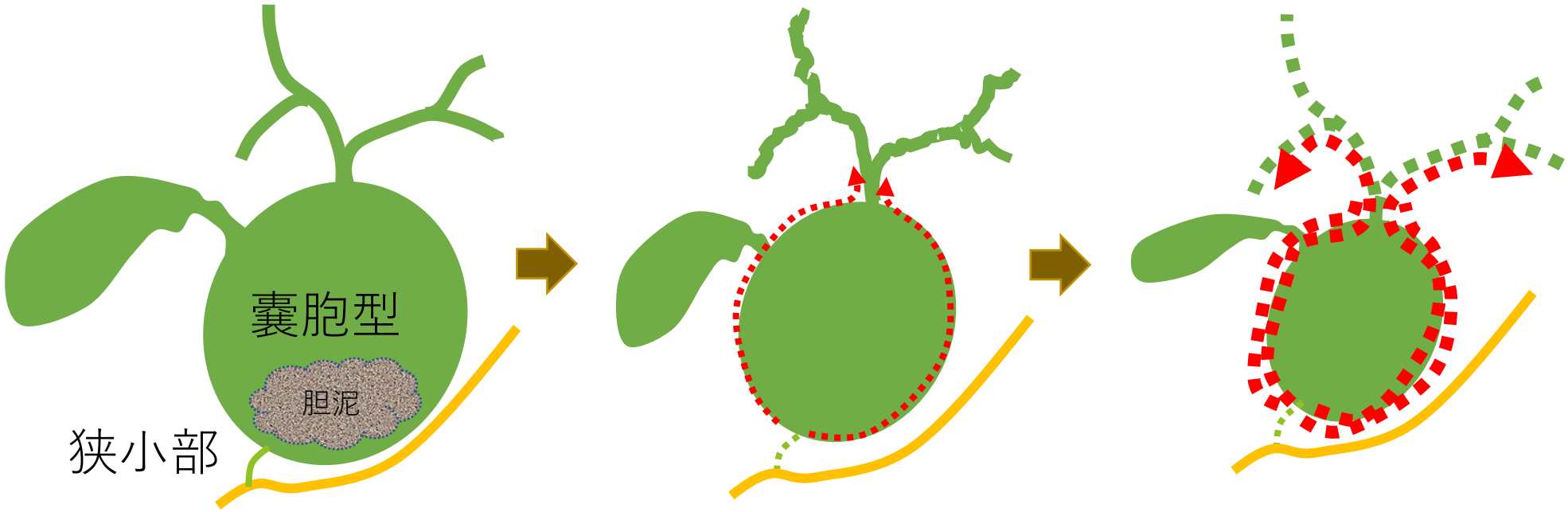
下流



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　　I cyst　　IIId

純然たる先天性形成異常

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

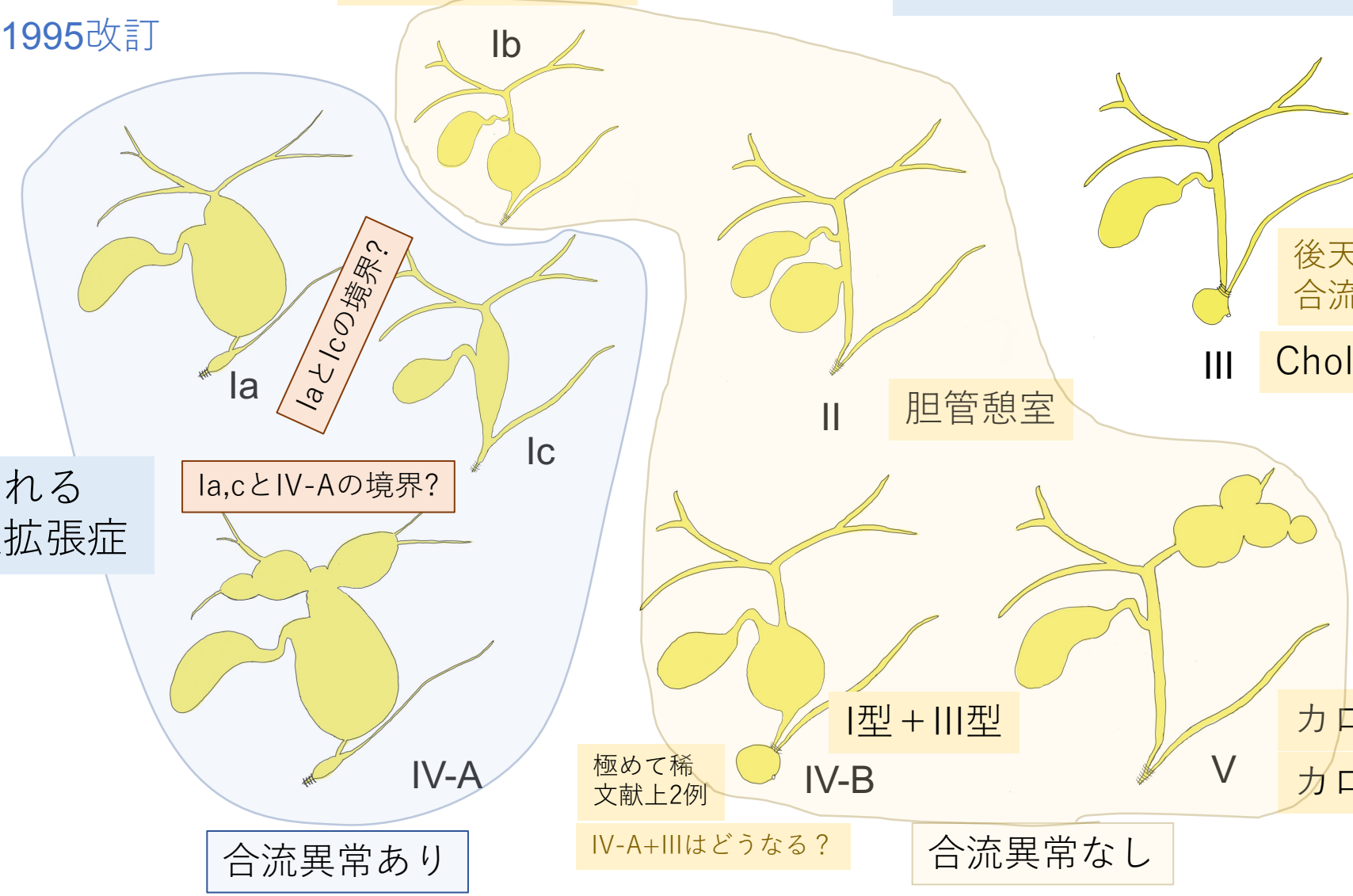
戸谷分類

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

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



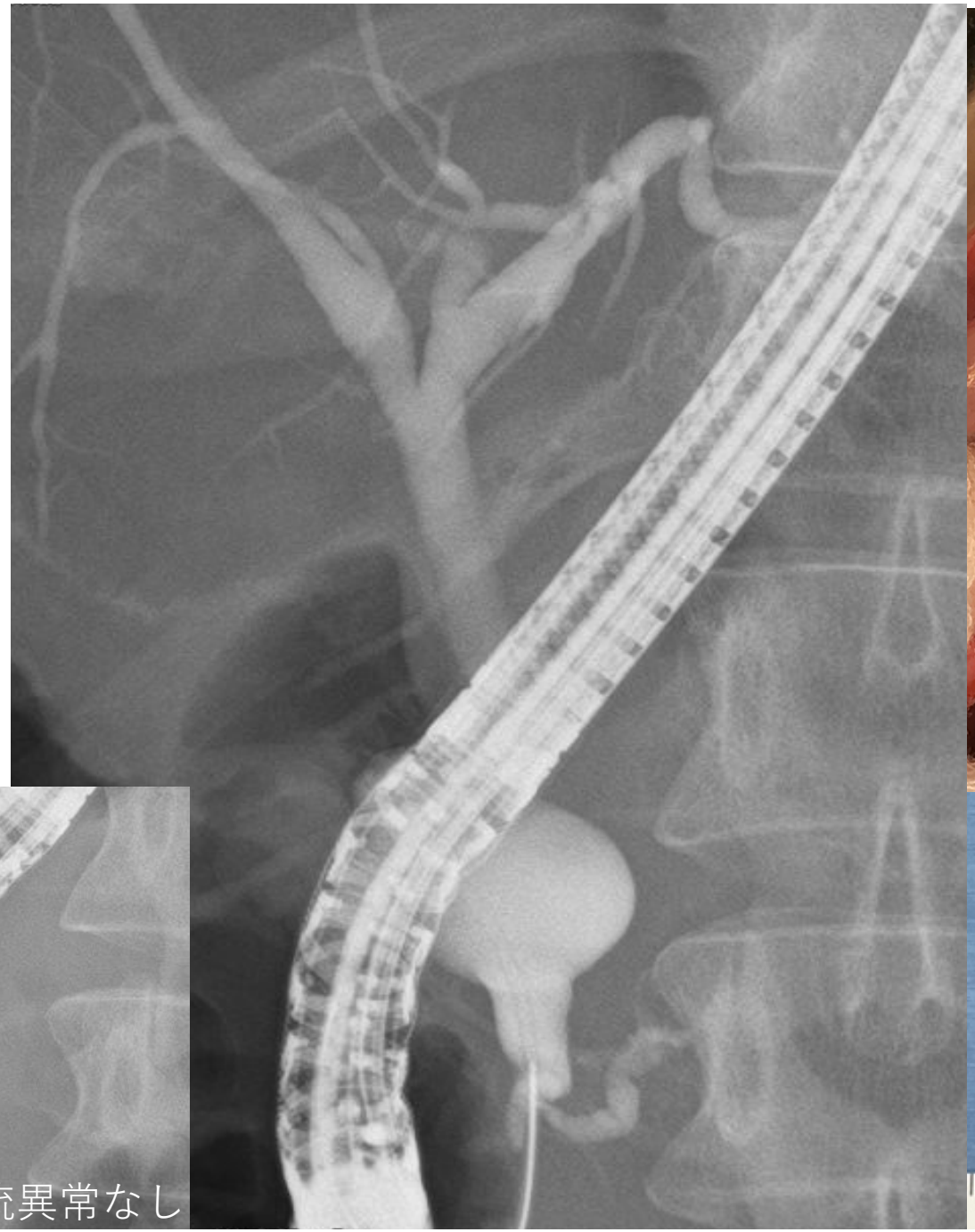
症例51

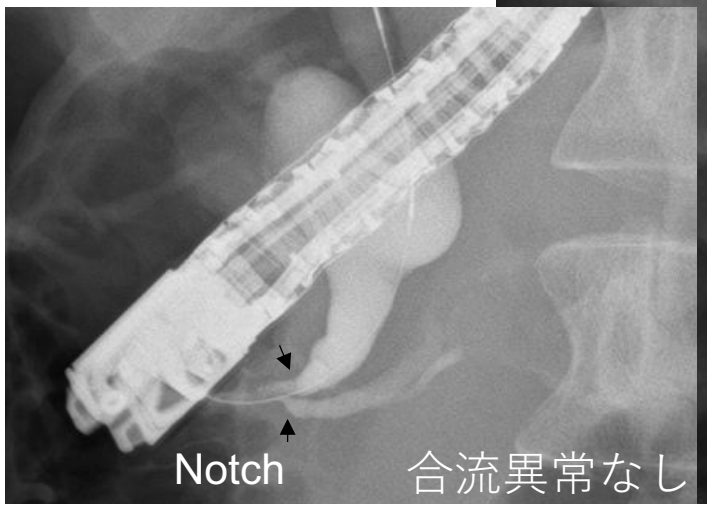
戸谷Ib型
合流異常がない
分節状総胆管拡張

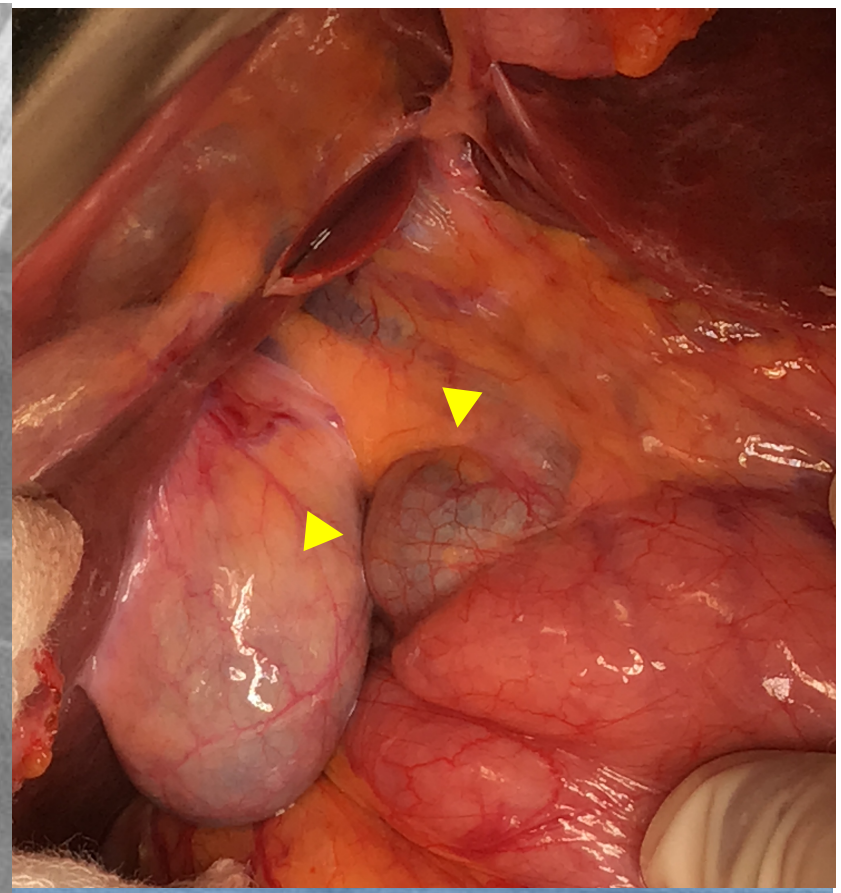
- 30代女性

繰り返す腹痛

胆管切除

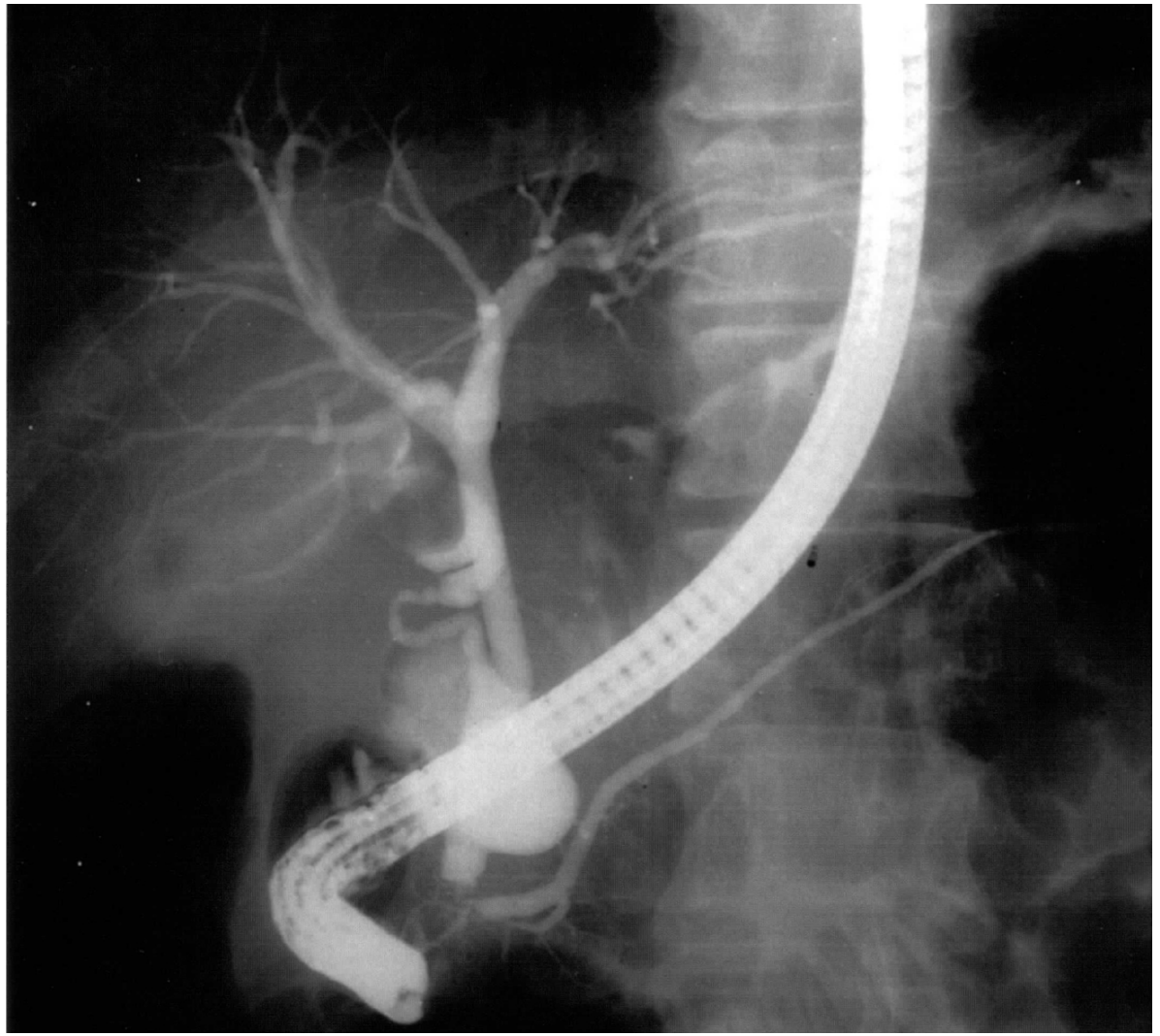








戸谷Ib型



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

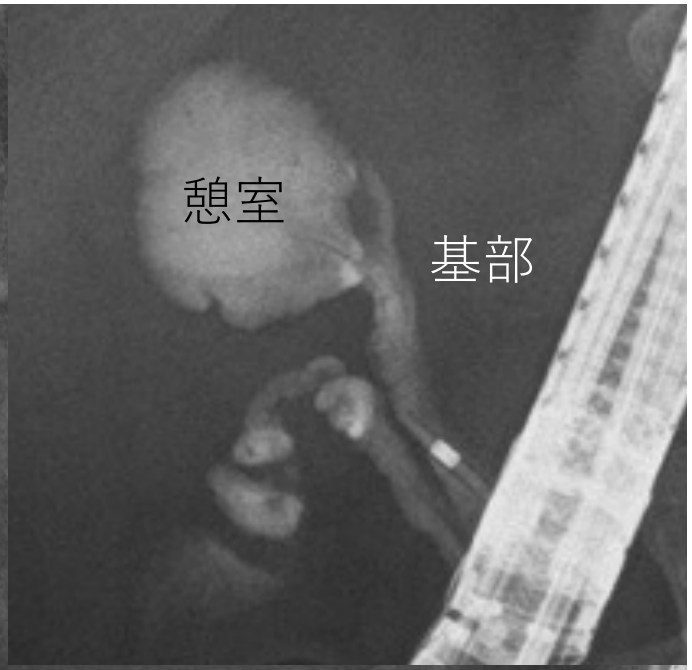
戸谷II型
Diverticulum

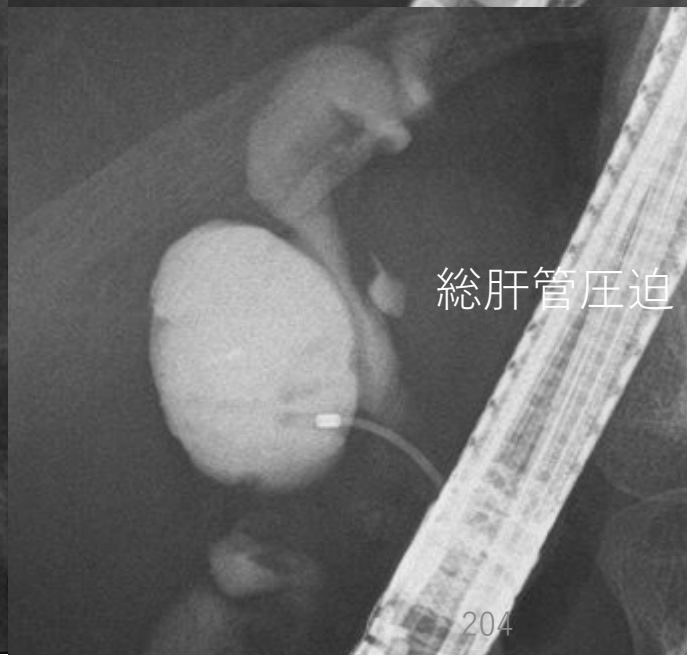
20代男性
心窩部痛、閉塞性黄疸
T.bil 5.8, D.bil 4.2, AST 195, ALT 595, γGTP 733

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）

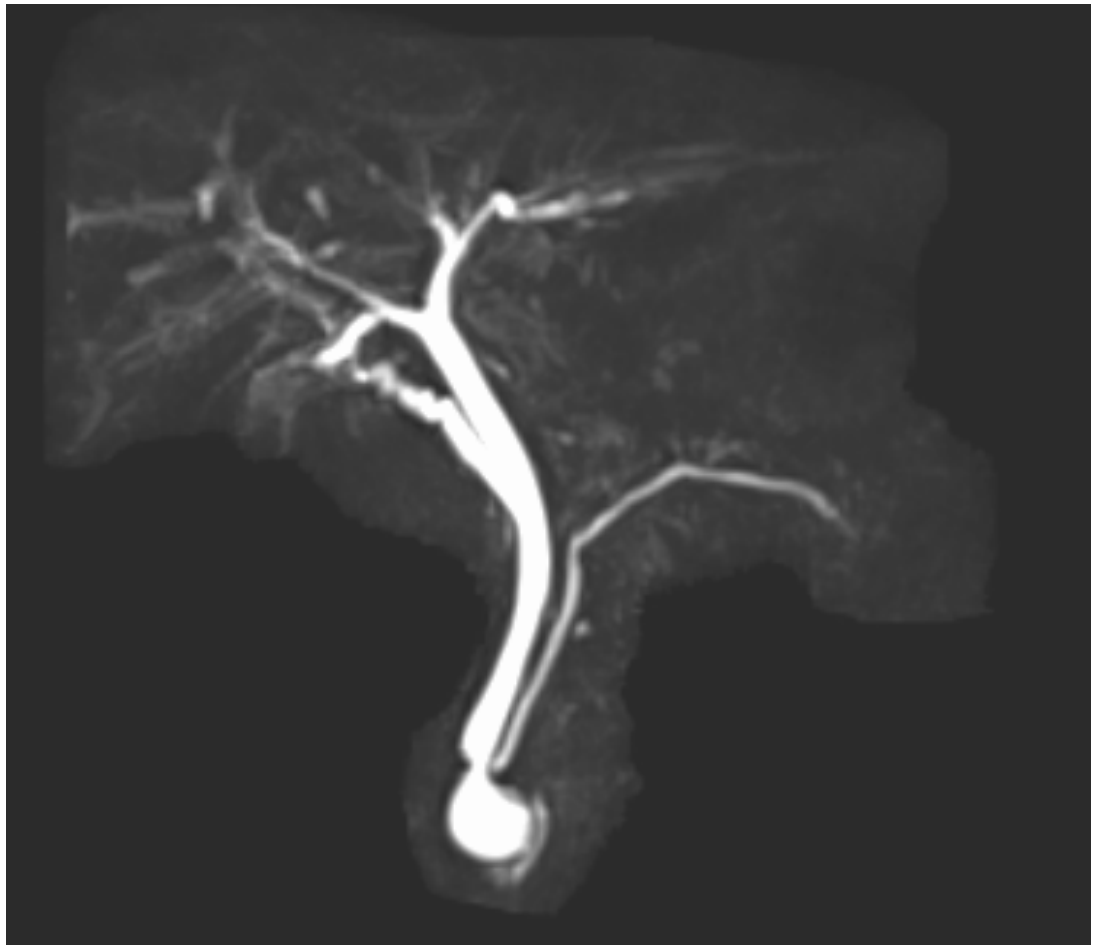


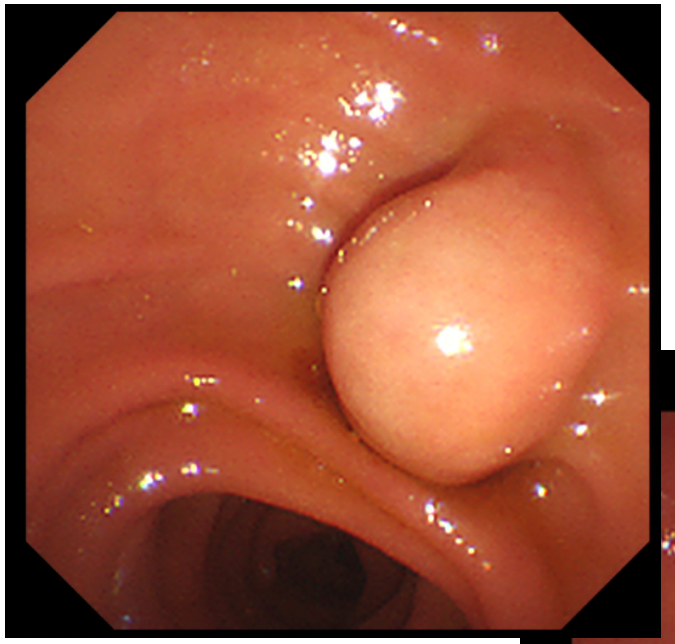






症例53 戸谷III型 Choledochocele





神澤分類
胆管末端部拡張型

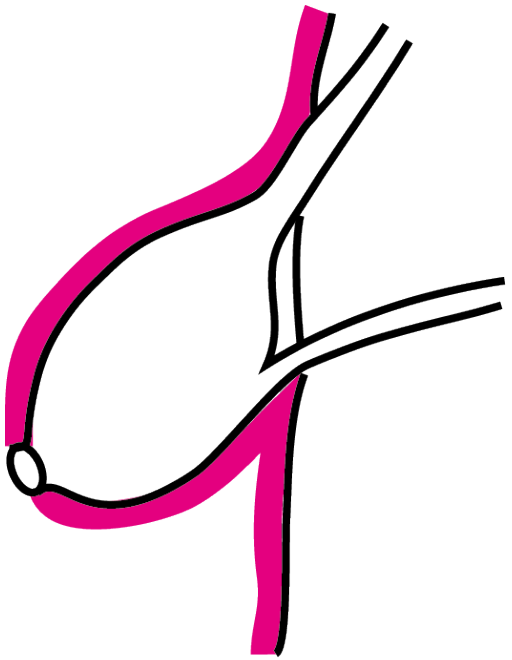


60代男性　逆流性食道炎の内視鏡時に偶然発見　無症状経過観察

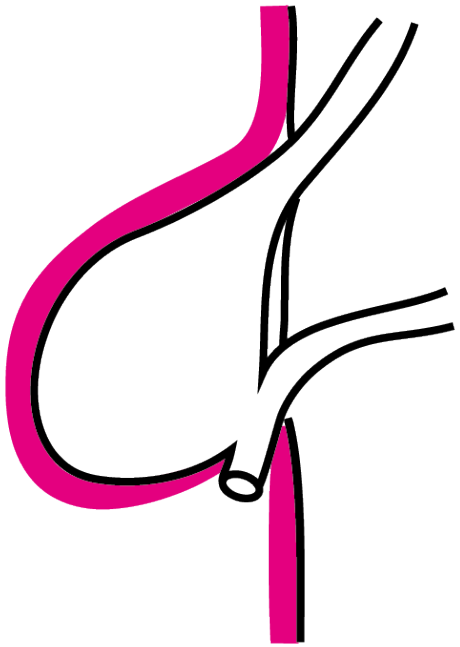
Choledochoceleの分類

神澤ら 胆道2002;16:26-32
Kamisawa T, et al. Hepatogastroenterology 2005;52:29-32

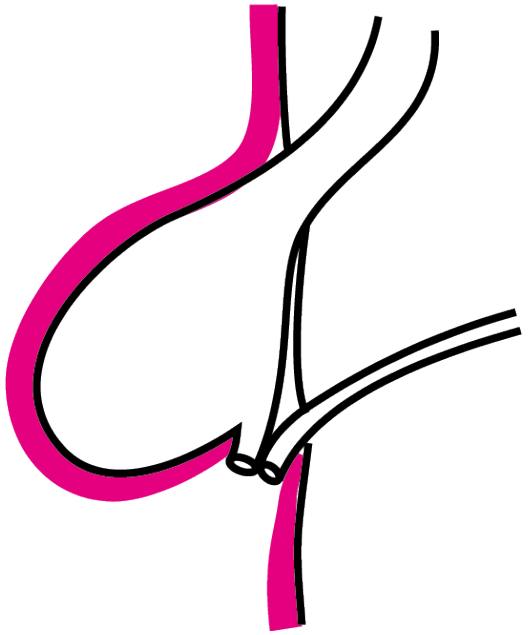
後天性も含む
合流異常があってもよい



共通管拡張型



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

急性膵炎の合併