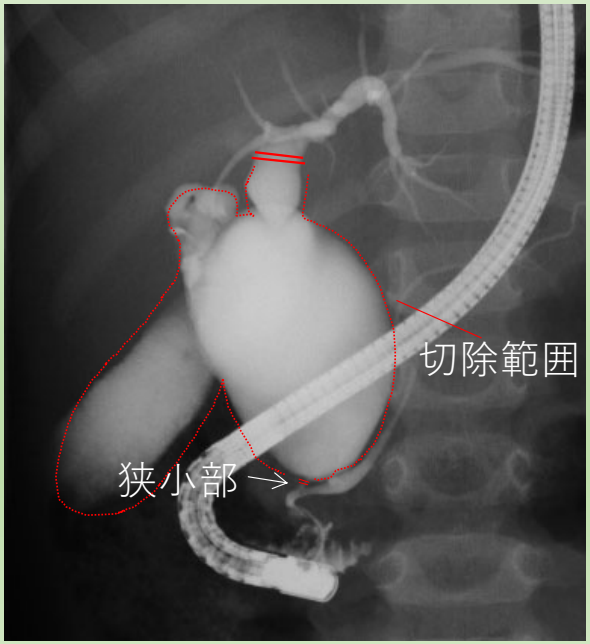
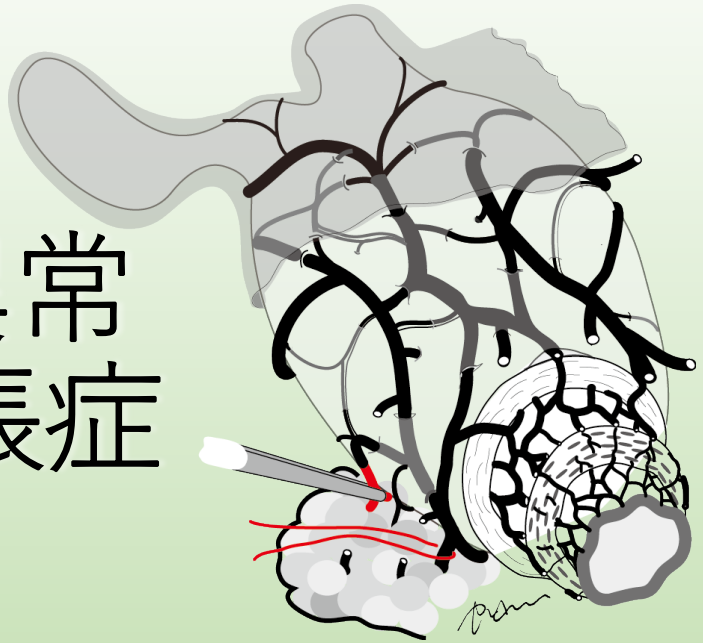
膵・胆管合流異常
先天性胆道拡張症
アトラス





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

- マニア編
  - 出生前診断例
胆道閉鎖との移行型 P188–199
  - 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

導入編

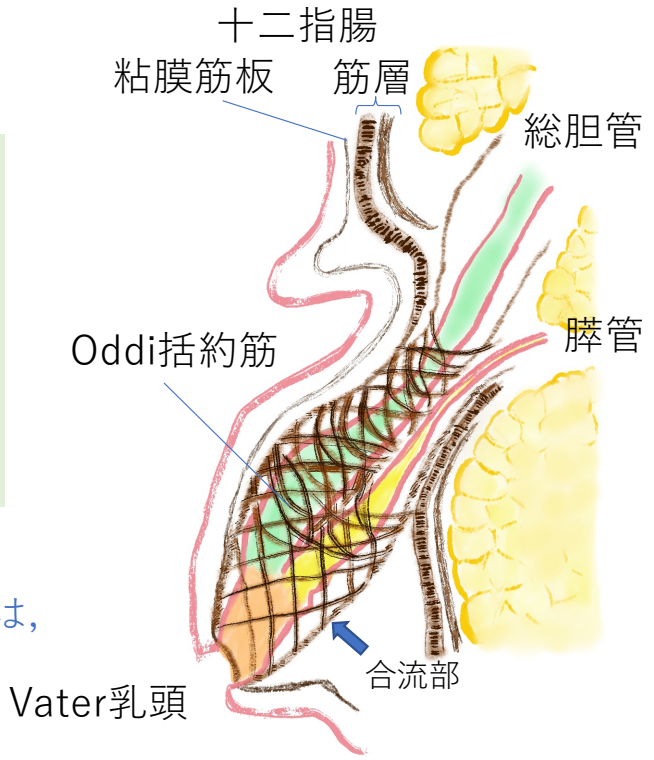
初版2021.9, 改定2024.9, 2026.9

膵･胆管合流異常とは？

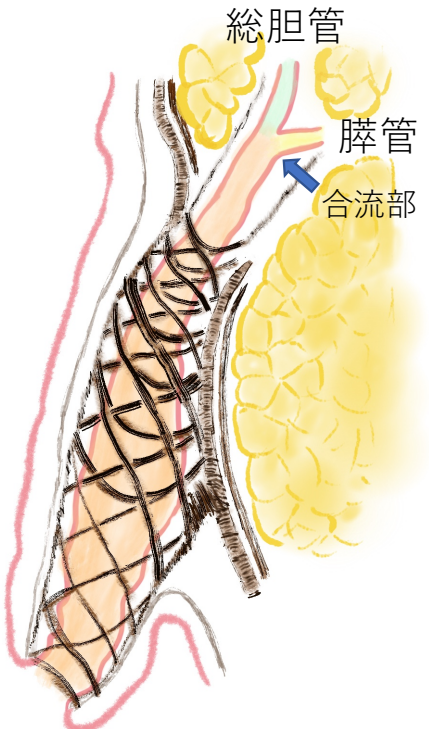
定義

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



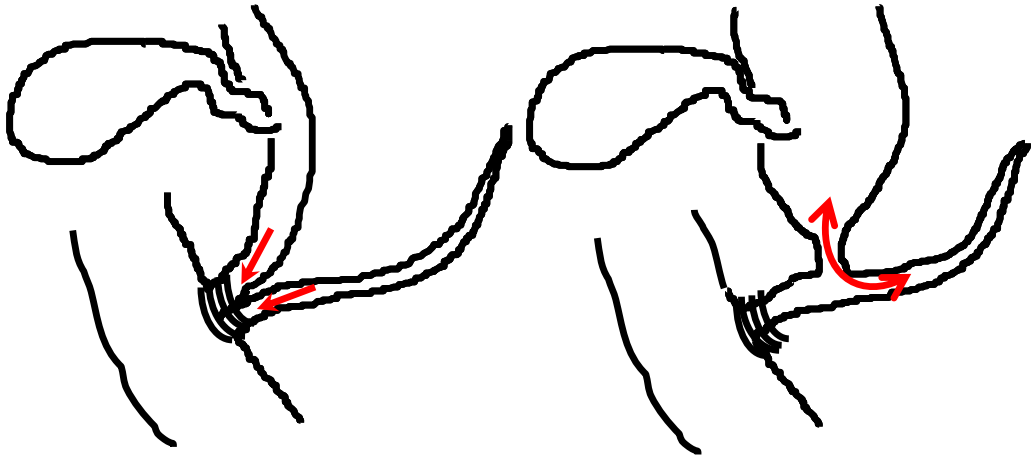
膵･胆管合流異常

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。



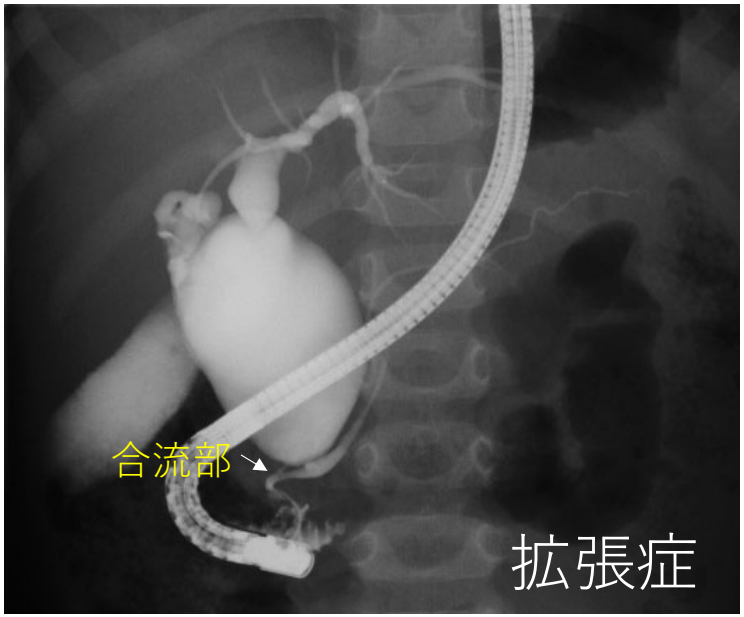
正常　　膵･胆管合流異常

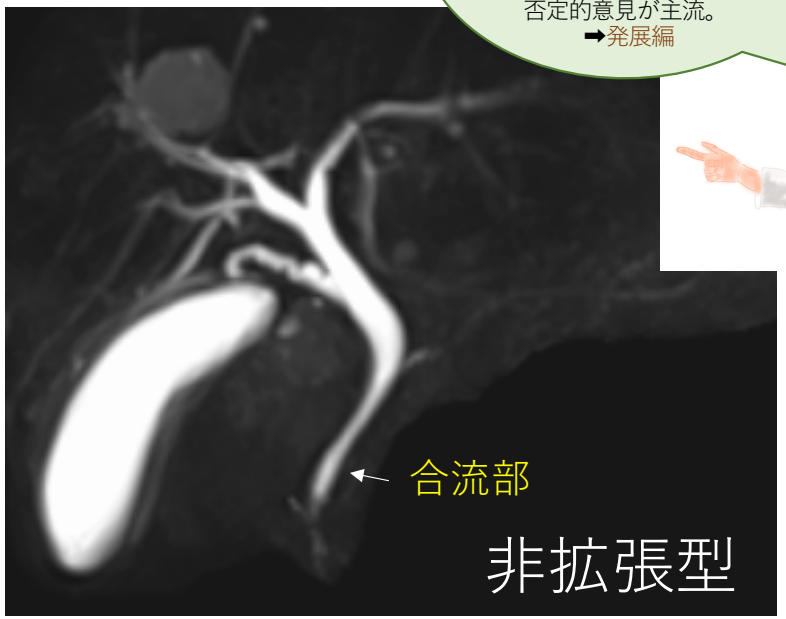
膵･胆管合流異常とは？

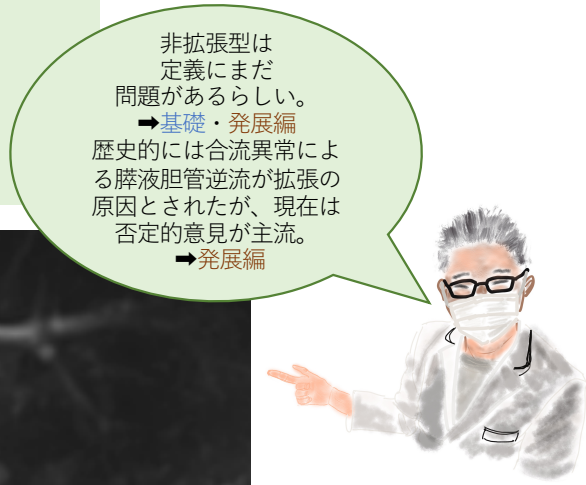
分類

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**







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。

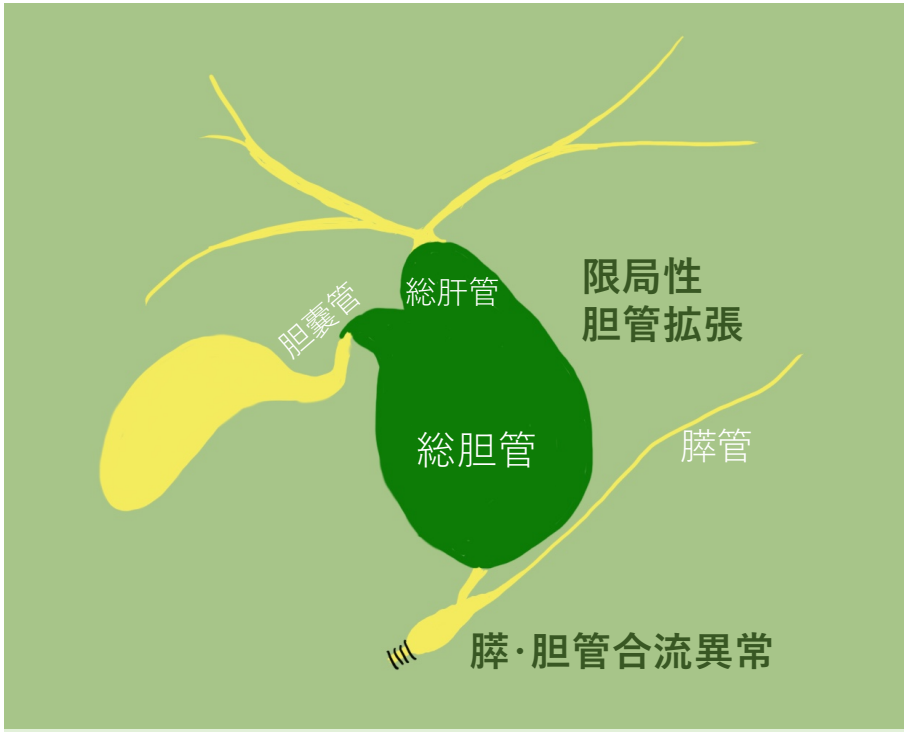
先天性胆道拡張症とは？

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。**

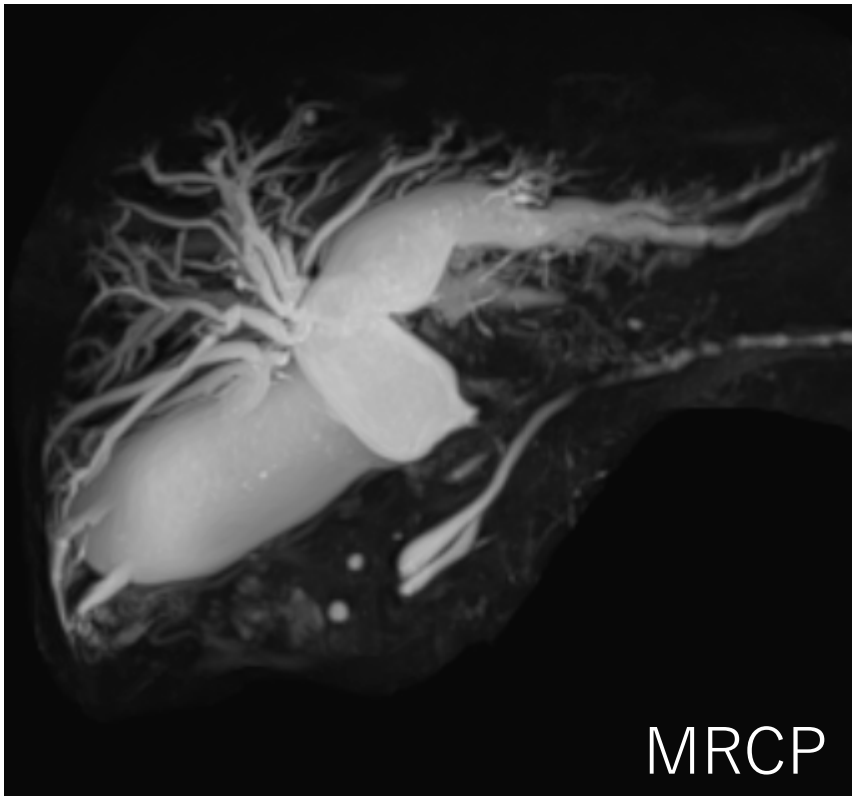
一方，胆管癌などによる閉塞で二次性に肝内胆管拡張した場合，拡張は最上流まで及び，限局していない。総胆管の閉塞では胆嚢も拡張する(Courvoisier sign)。

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

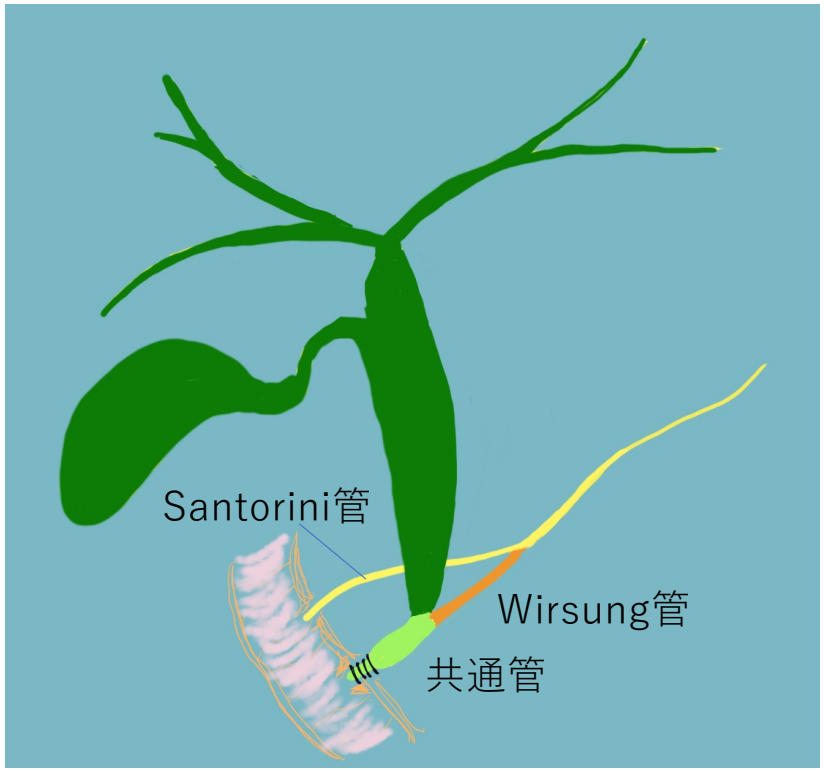


△ Choledochal cyst

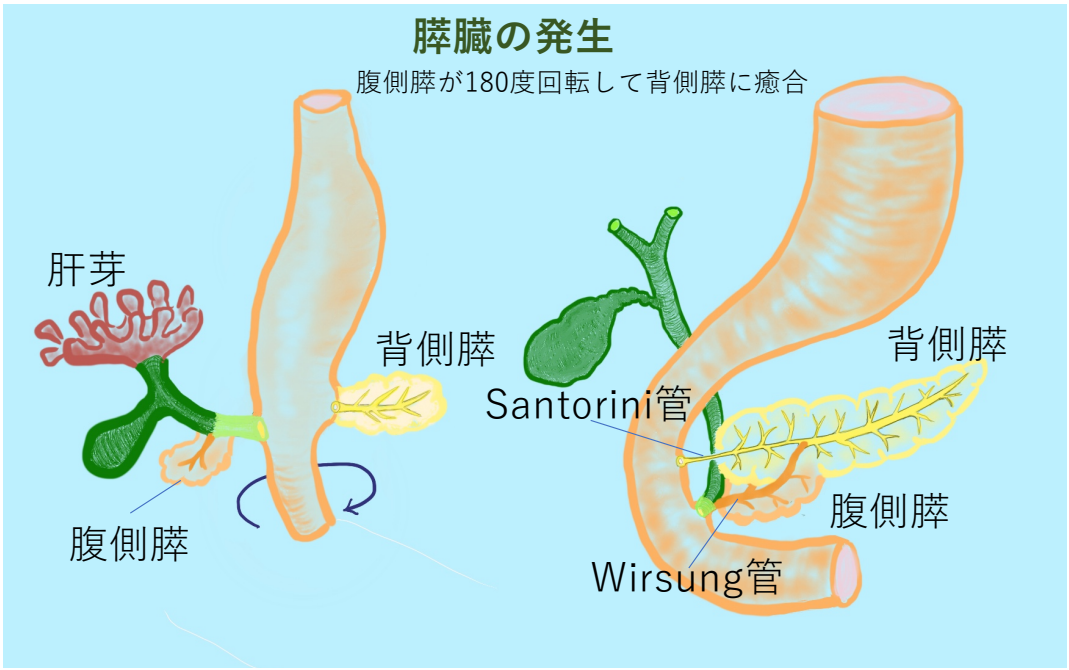
英語圏では広く用いられているが，合流異常を伴わない他疾患や
先天的に胆管が拡張するが成因の異なる他疾患(Ib, II, III, V型)を
含んだ用語（→基礎編「先天性胆道拡張症とは？」）。
Choledochusは総胆管だから肝内胆管拡張のみのV型を含むのは本来おかしい。
Cystではないので、DavenportらはCholedochal Malformationを提唱。

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。

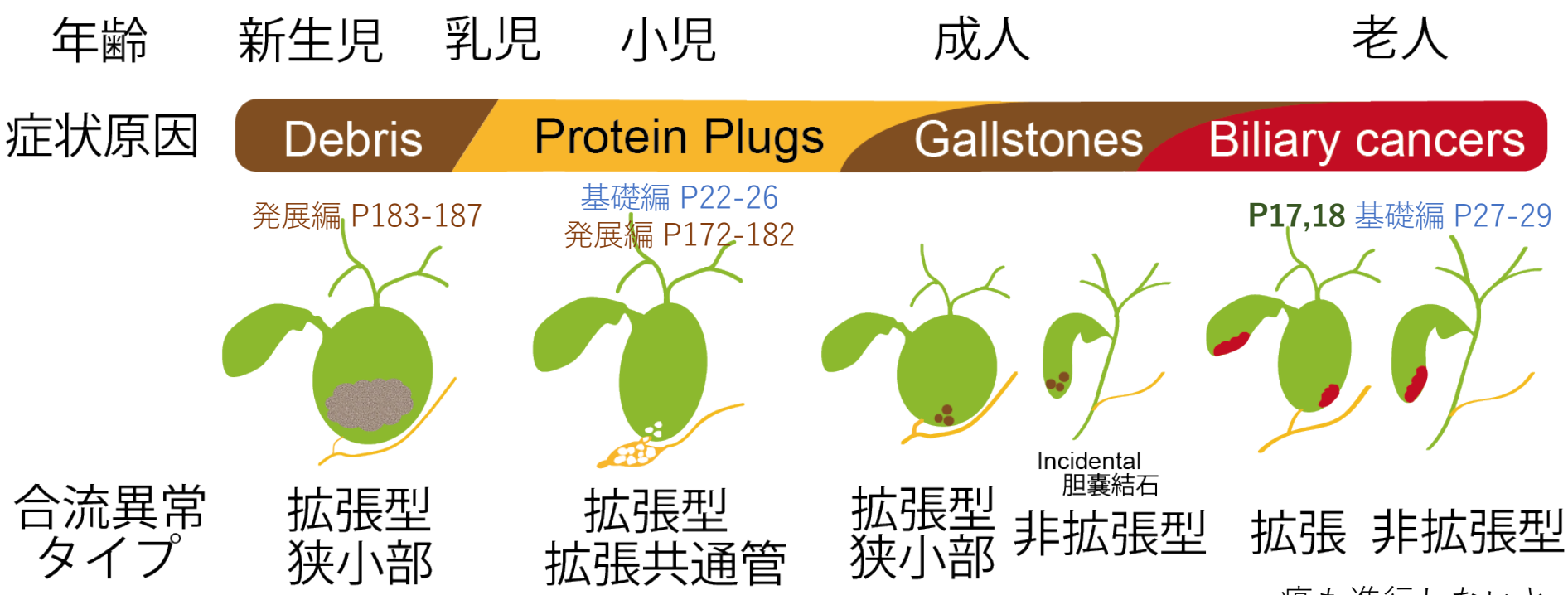


背側膵管と胆管の合流異常は起きない。

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)



P9, 基礎編 P36-40

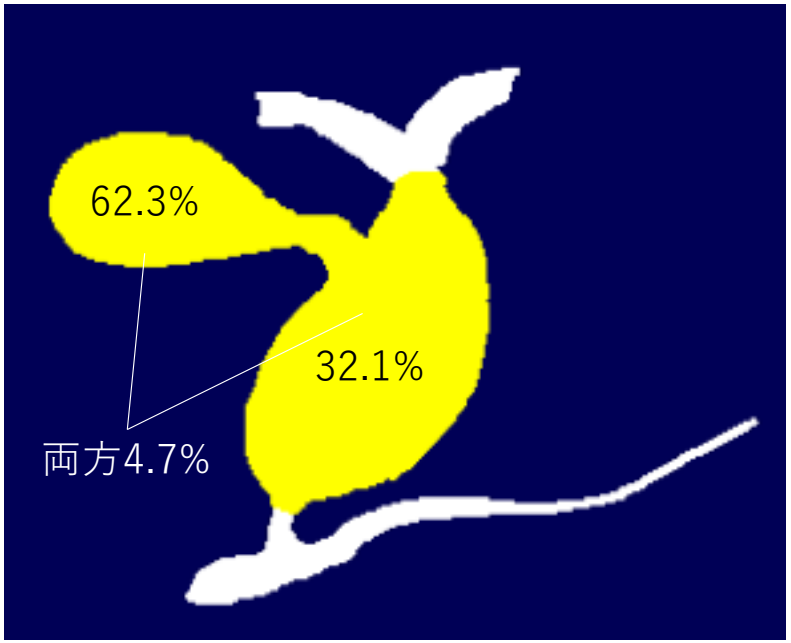
ライフステージごとに異なる発症機序

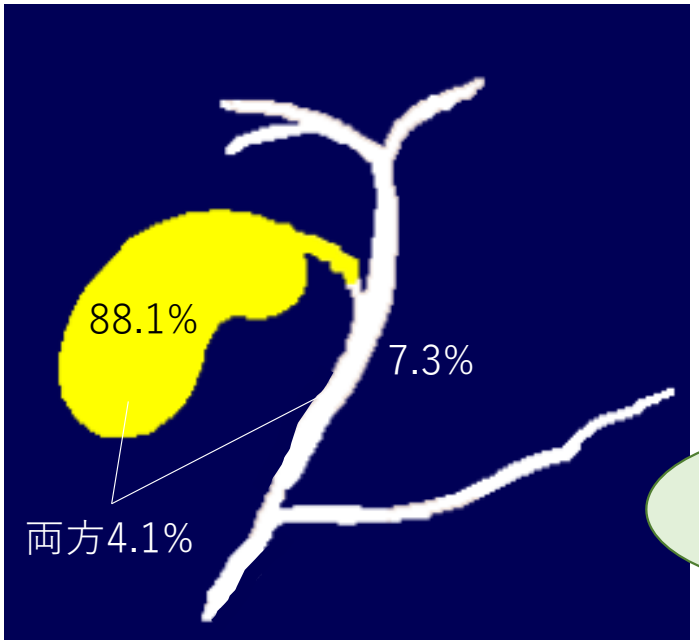
膵･胆管合流異常に対する治療

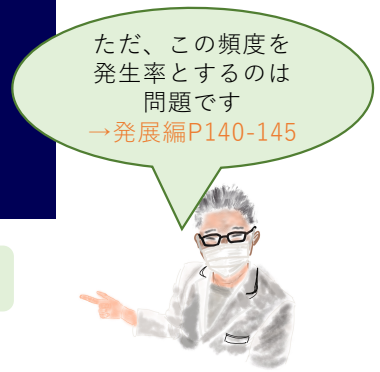
- 治療の**必要性**は？　単に形成異常だからではなく、問題を起こすから
  - 腹痛，嘔吐，黄疸などの**症状**を繰り返す（主に小児）
  - **胆道癌**が高率に発生
- **治療の目的＝症状と癌を防ぐ**
- 具体的に
  - 先天性胆道拡張症→**胆管切除**
  - 非拡張型合流異常→**少なくとも胆嚢摘出**
    胆管切除が必要かはコンセンサスなし

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

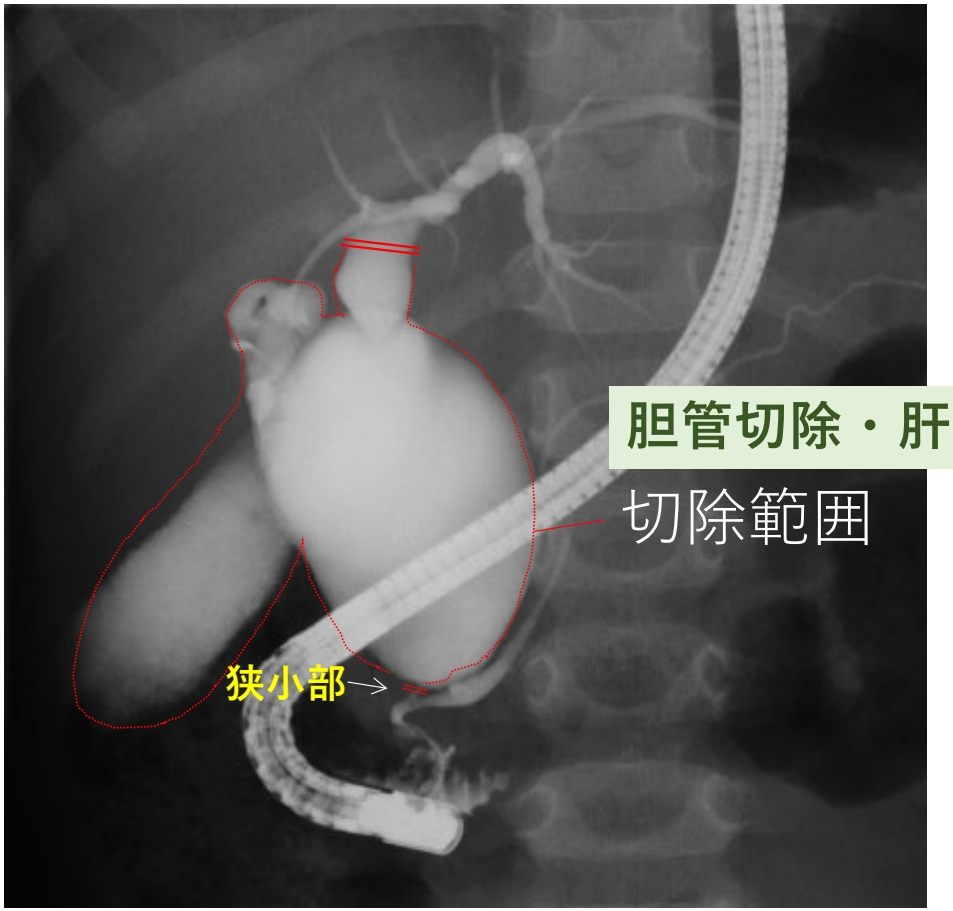
	胆嚢癌		p値
合流異常	あり	なし	
	36例	232例	
年齢	**58.9**±8.8	**69.4**±8.7	<0.01
男：女	1：2.1	1：2.9	NS

	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

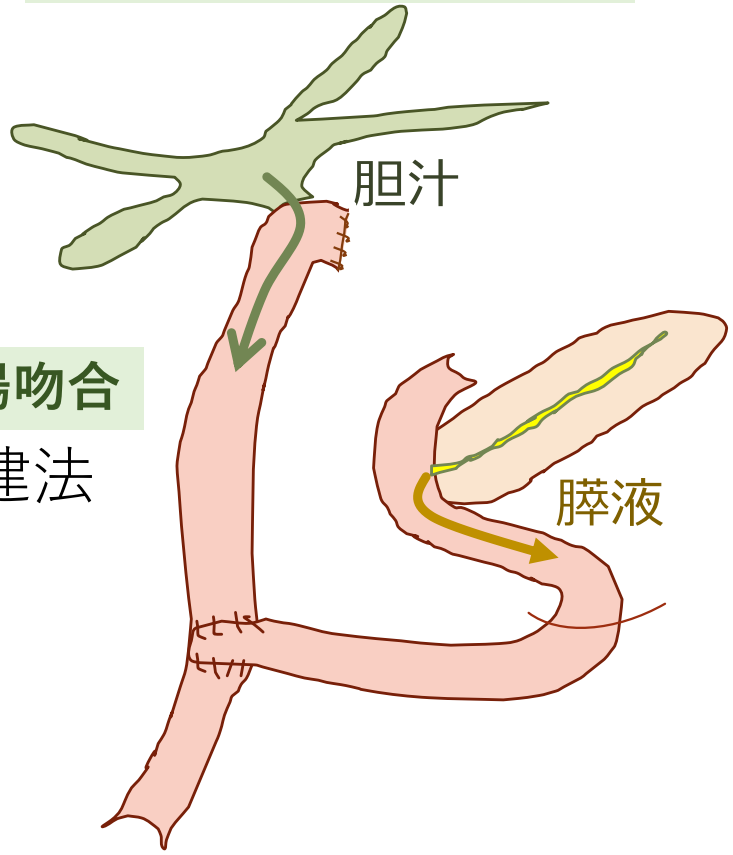
発癌母地を切除し
膵液逆流を阻止して
発症と発癌を防ぐ。



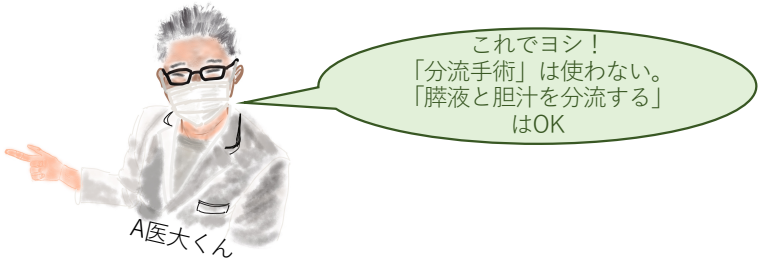
胆管切除・肝管空腸吻合

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。