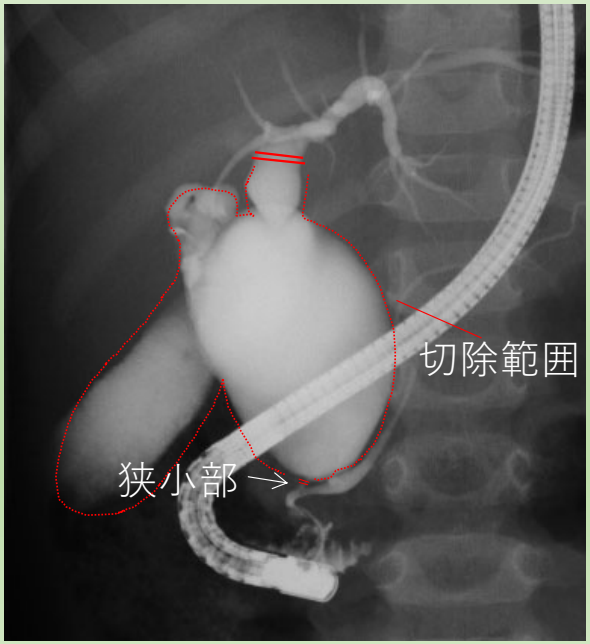
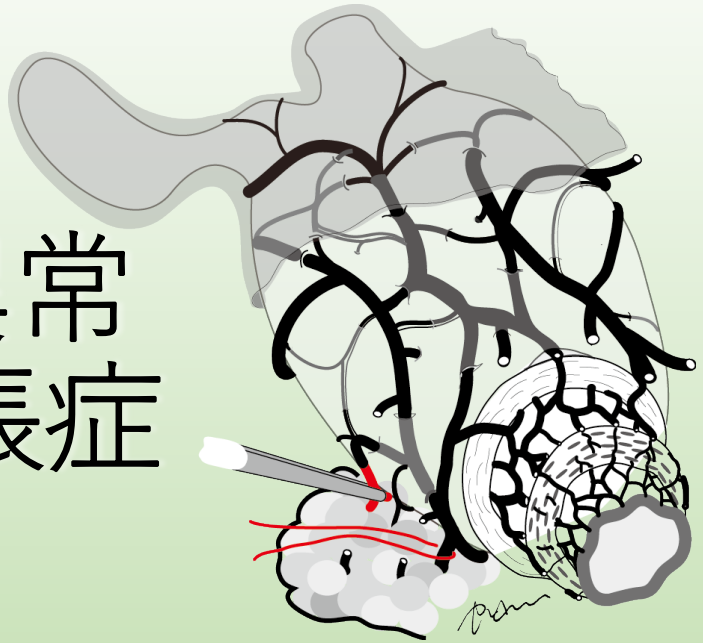
膵・胆管合流異常
先天性胆道拡張症
アトラス





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

- 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
- 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
- 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

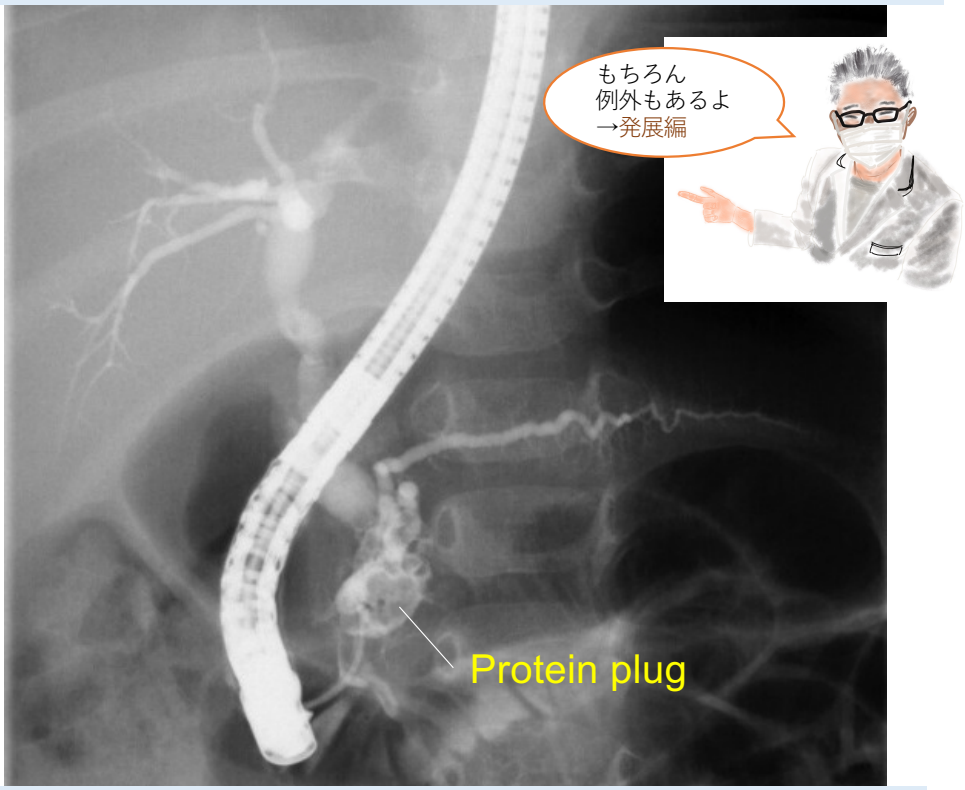
基礎編

病態・診断・分類

初版2021.9, 2版2022.9, 3版2024.9

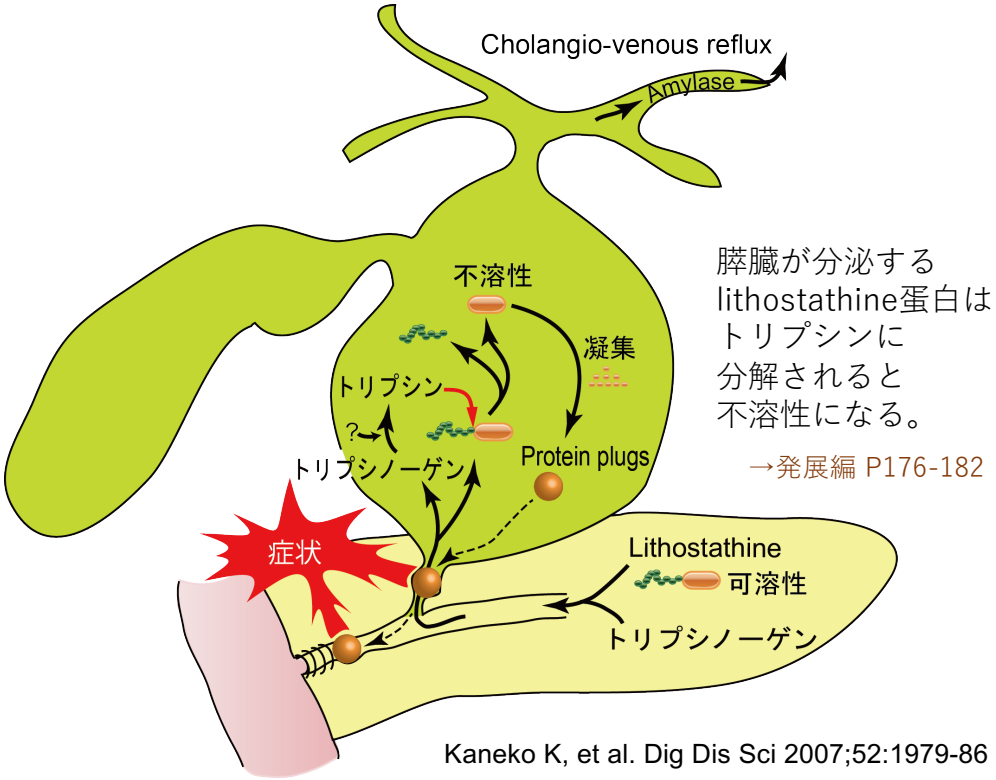
病態 小児の症状発現機序

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



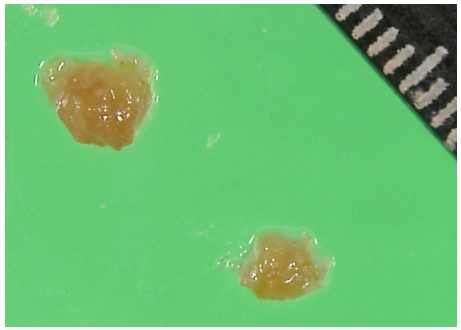
膵臓が分泌する
lithostathine蛋白は
トリプシンに
分解されると
不溶性になる。

→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

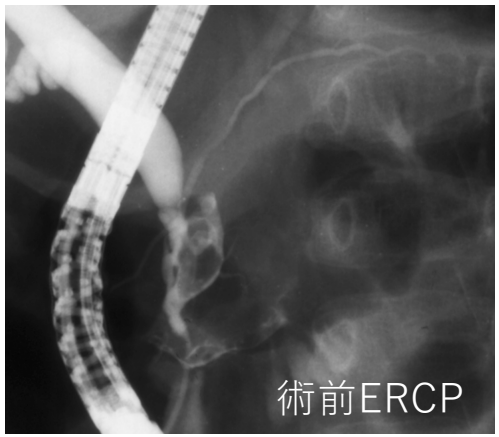
蛋白栓の性質

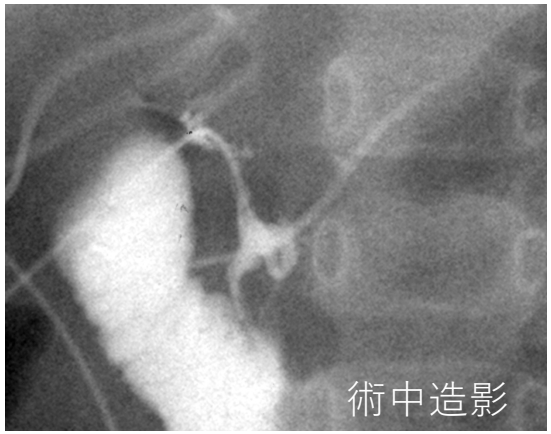


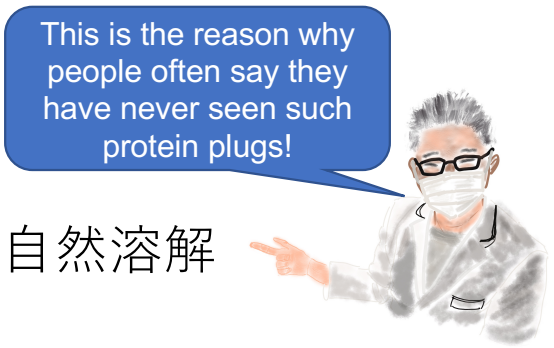
脆弱 → 自然溶解 → 一過性

繰り返し産生 → 繰り返す症状

症状の特徴



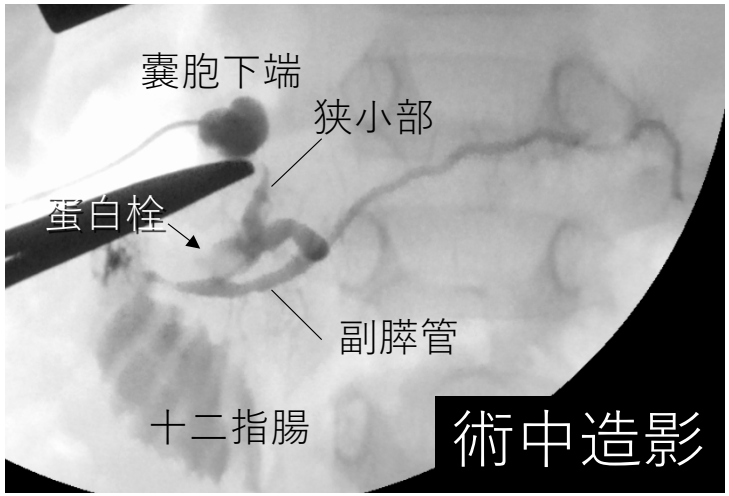




症例1 小児膵炎例

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

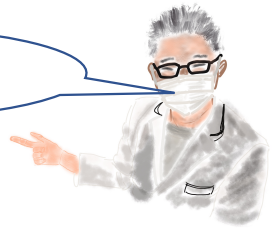
- **膵腫大，周囲のeffusion**がみられる
  膵炎保存的治療後→1ヶ月して手術
- 術中造影で共通管に**蛋白栓**が嵌頓(→)
  副膵管より十二指腸にドレナージ
  術中摘出できなかったが後に自然溶解



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。



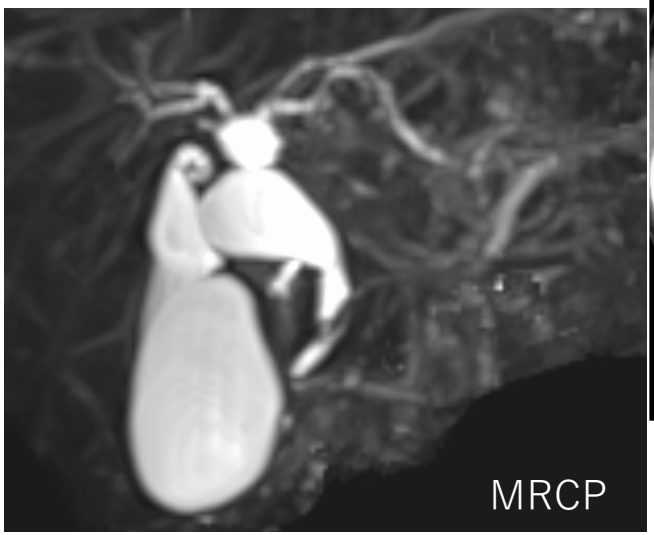
症例2 Pseudopancreatitis 膵炎所見のない高アミラーゼ血症

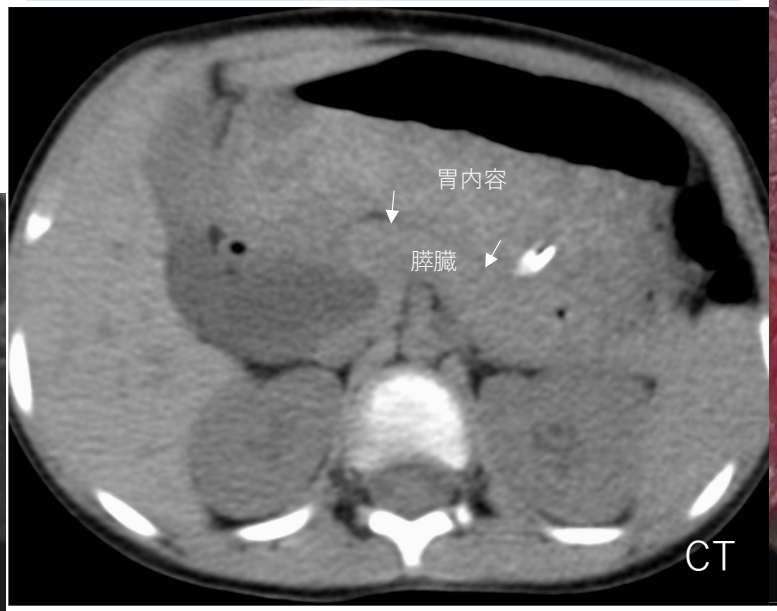


3歳男児
繰り返す**腹痛**, 嘔吐

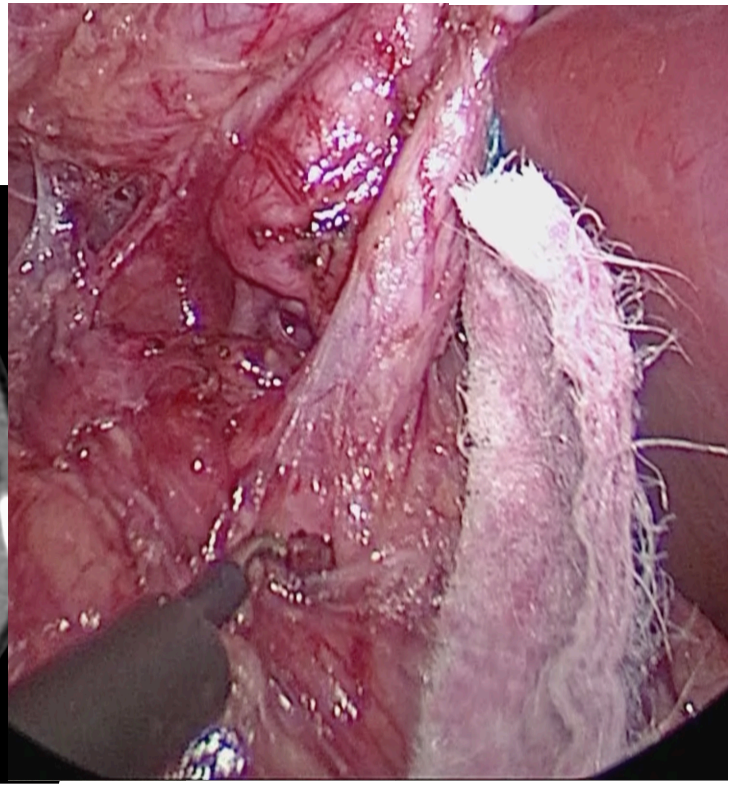
T.bil 0.7 D.bil 0.1 mg/dL
AST 176 ALT 235 IU/L
Amylase 1385 U/L

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）

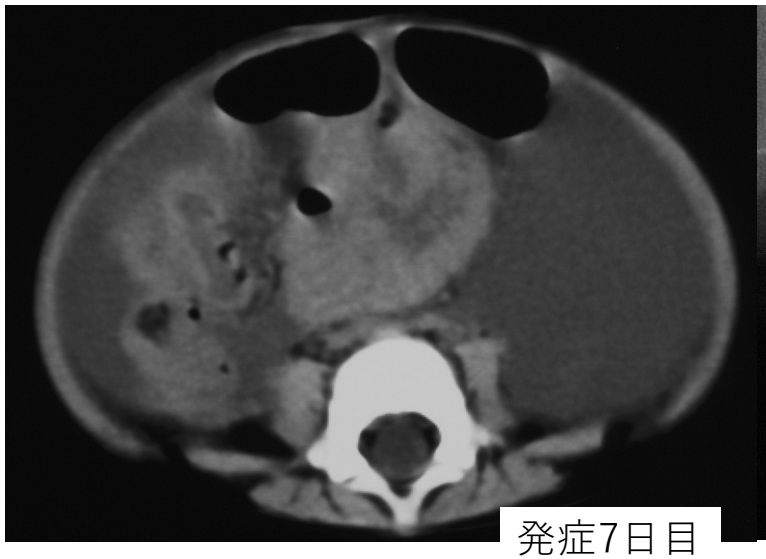


膵内胆管癒着なし
膵異常なし

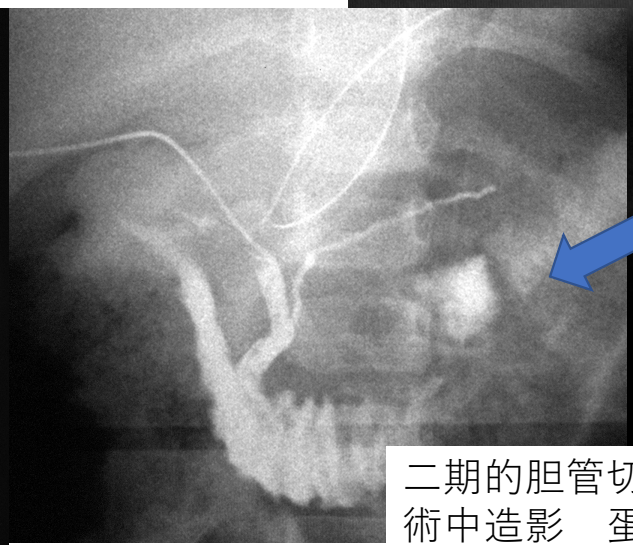
症例3 小児胆管穿孔例

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

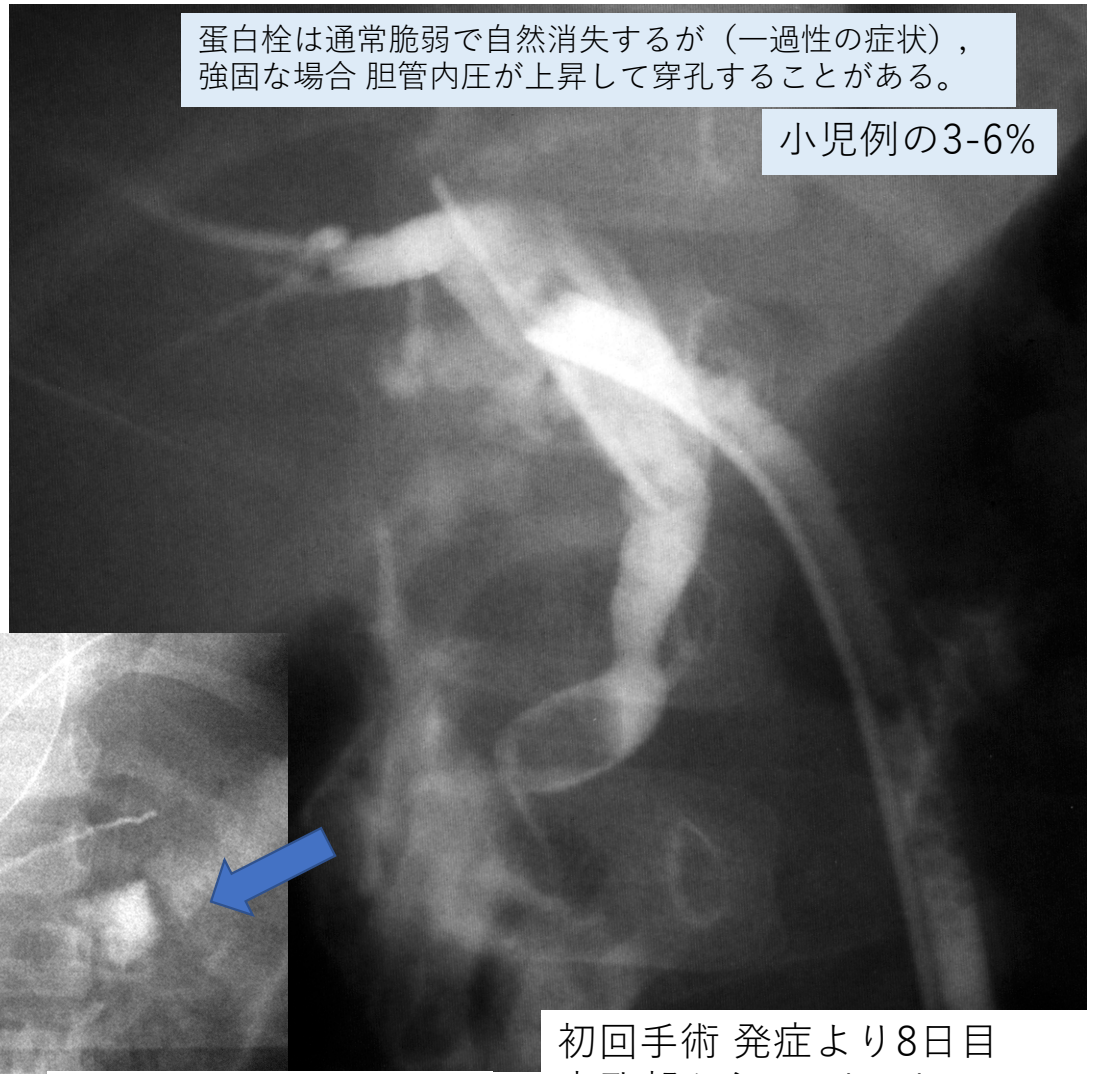
胆汁性腹膜炎は症状が比較的軽微で気付かれにくい。



発症7日目



二期的胆管切除時
術中造影　蛋白栓消失

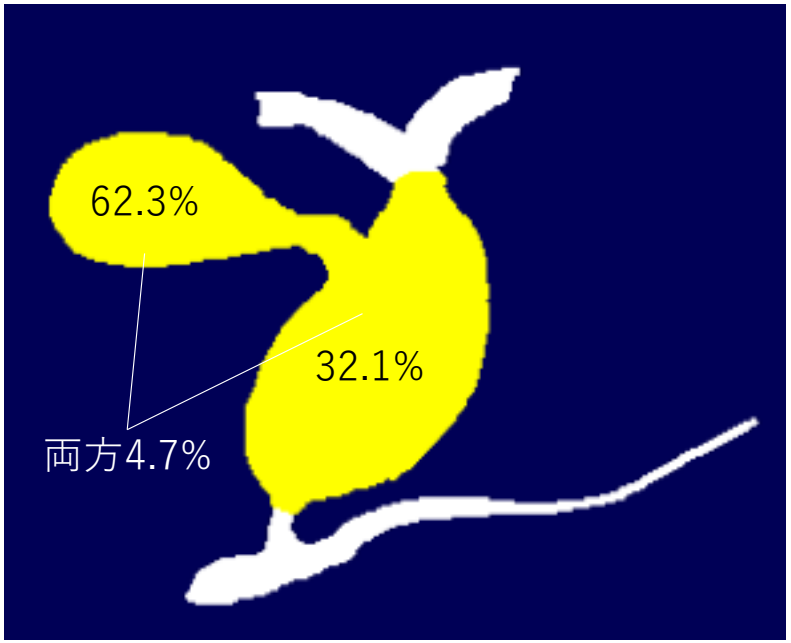


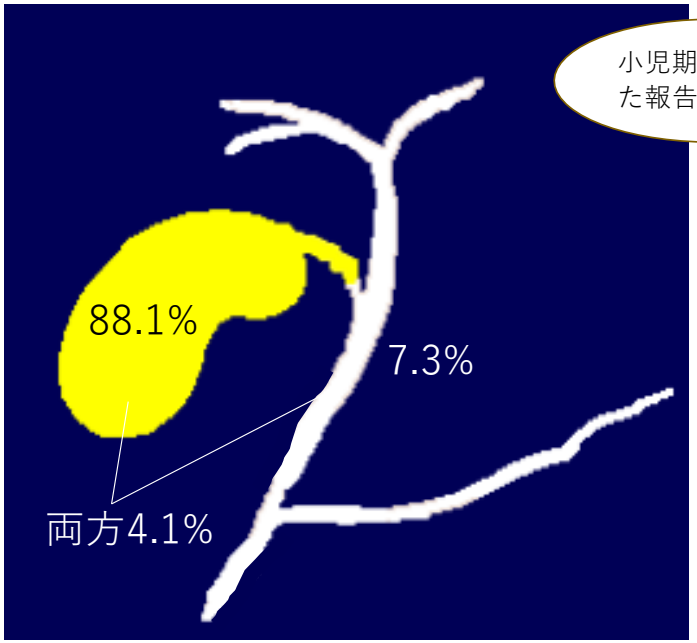
蛋白栓は通常脆弱で自然消失するが（一過性の症状），
強固な場合 胆管内圧が上昇して穿孔することがある。

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







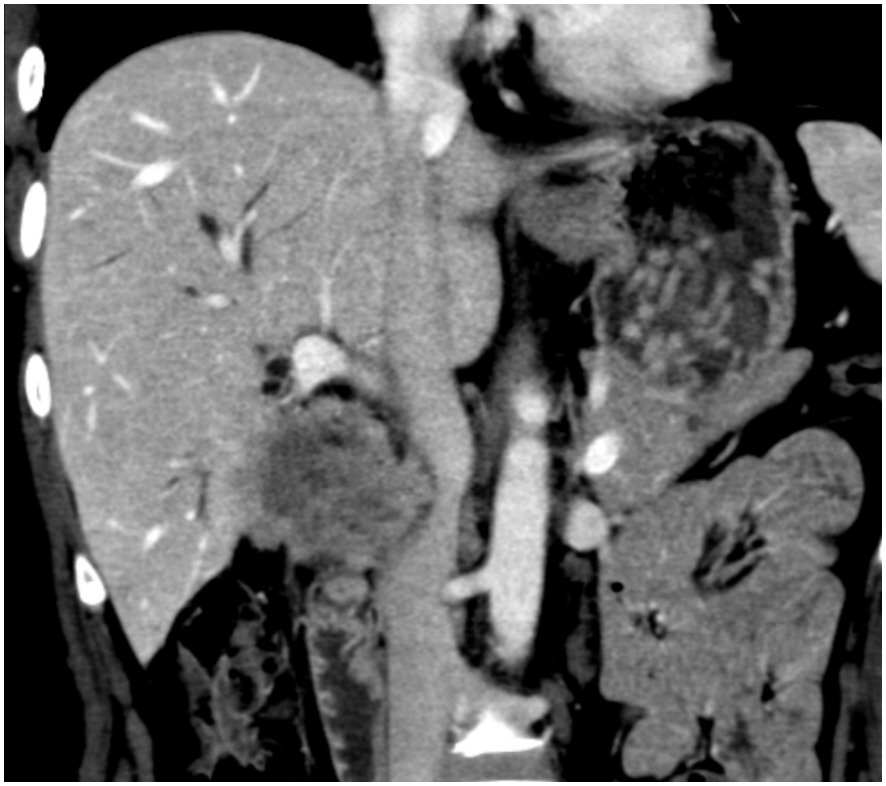
胆道癌合併率　　先天性胆道拡張症 21.6%　　非拡張型合流異常 42.4%

胆汁が鬱滞する場所での発癌

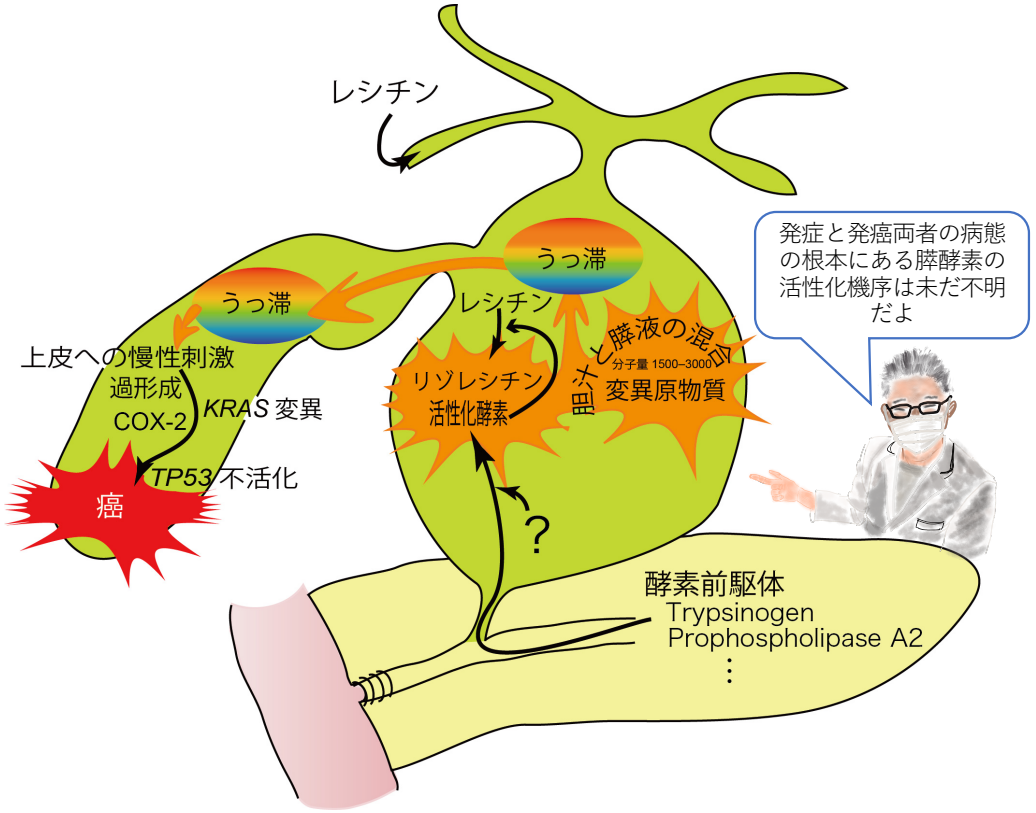
膵液と胆汁の混合により生じる傷害物質が鬱滞して引き起こす慢性刺激による発癌

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



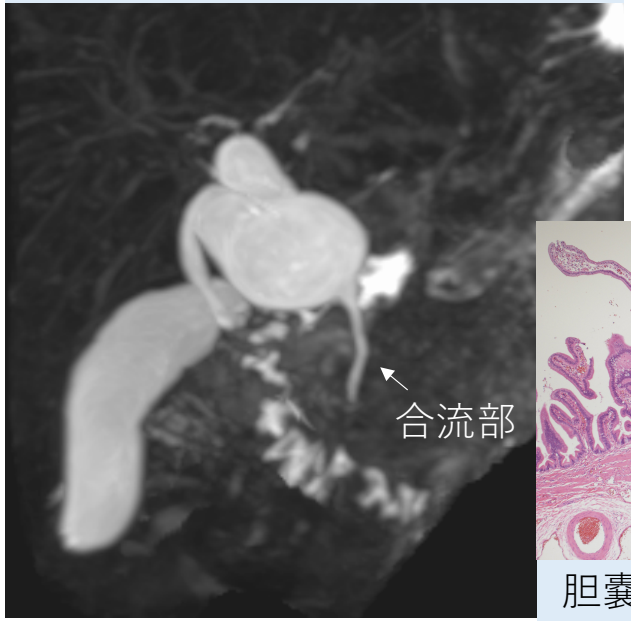
膵液が胆汁と混合してできる傷害物質が
胆汁のうっ滞する部位を慢性に刺激することで
多段階発癌を起こす。
早期に生じる過形成上皮を背景に発癌するので
hyperplasia-dysplasia-carcinoma sequence
と呼ばれる。

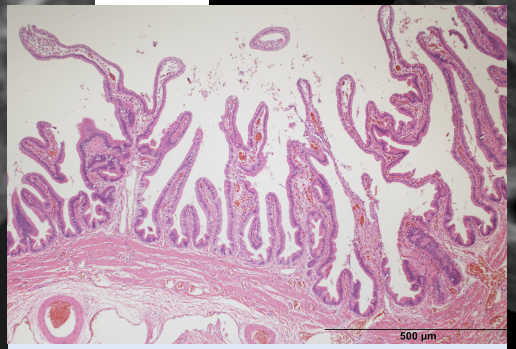
症例4 胆嚢上皮のびまん性過形成

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



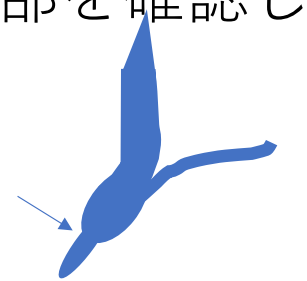


胆嚢粘膜ヒダが高くなる

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.

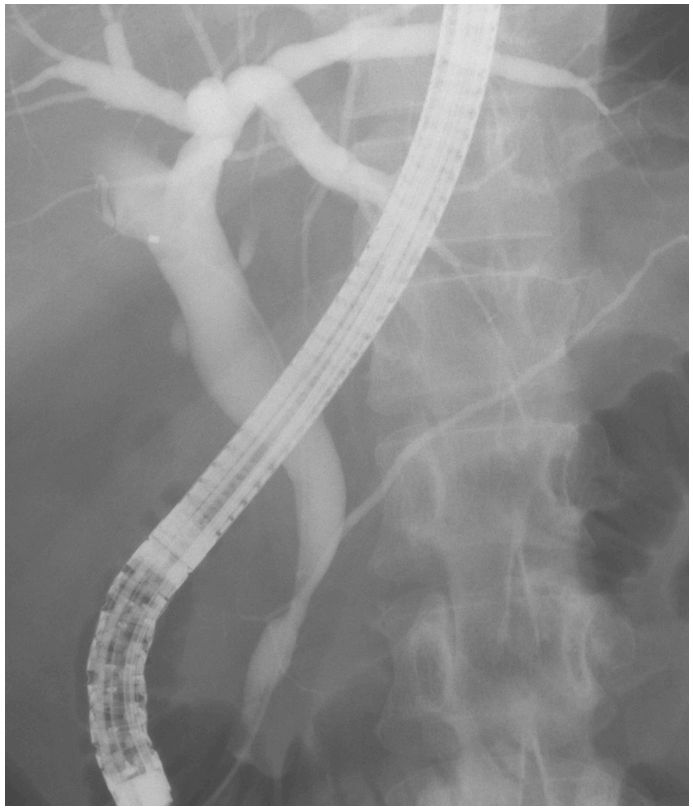
日本膵・胆管合流異常研究会診断基準検討委員会による膵・胆管合流異常の診断基準（2013）

症例5

EUSによる壁外合流の直接証明

40代女性
腹痛

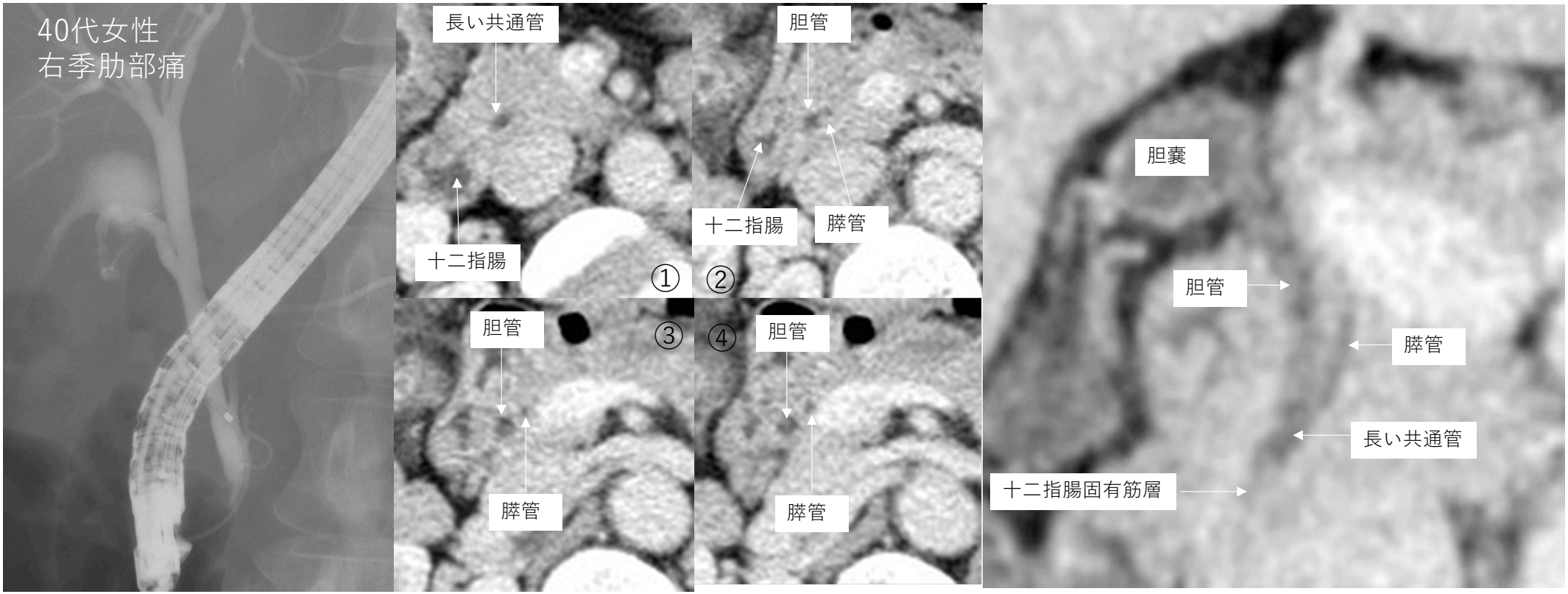
- **十二指腸壁外の膵内で合流**
  ＝膵･胆管合流異常
- **総胆管径**
  超音波　14mm





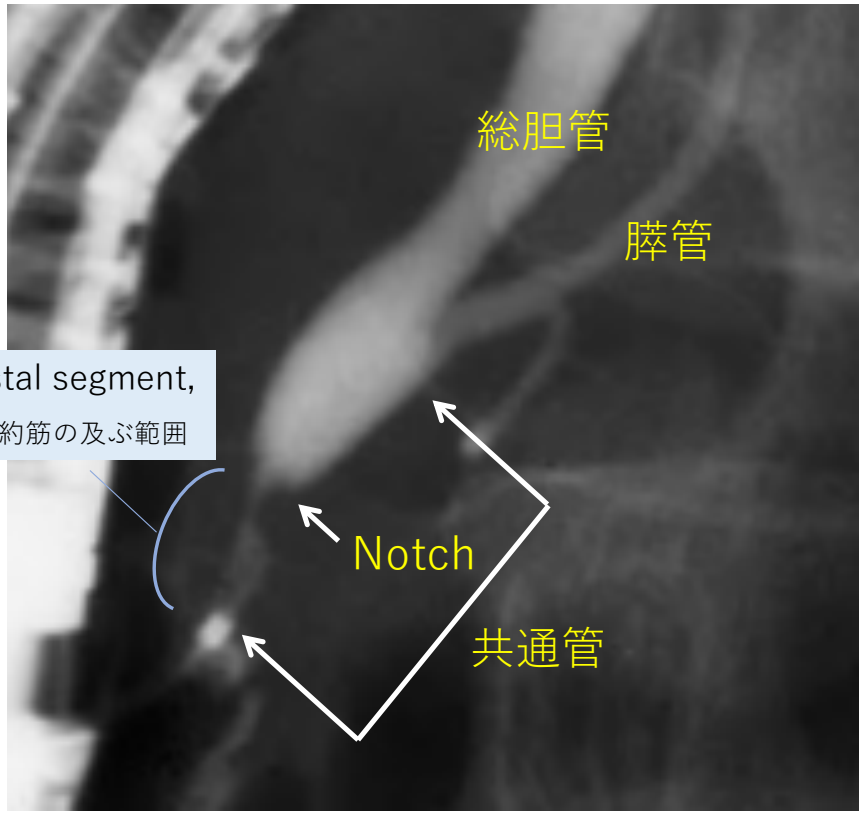
症例6

CTによる壁外合流の直接証明

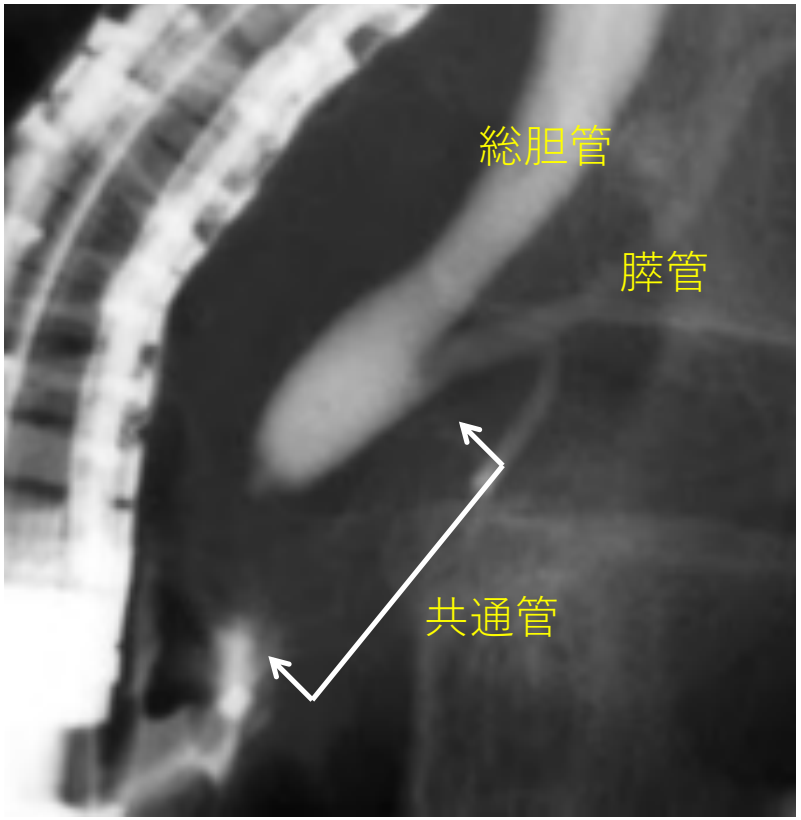


横断面　　冠状面

共通管の途中にnotch＝合流異常



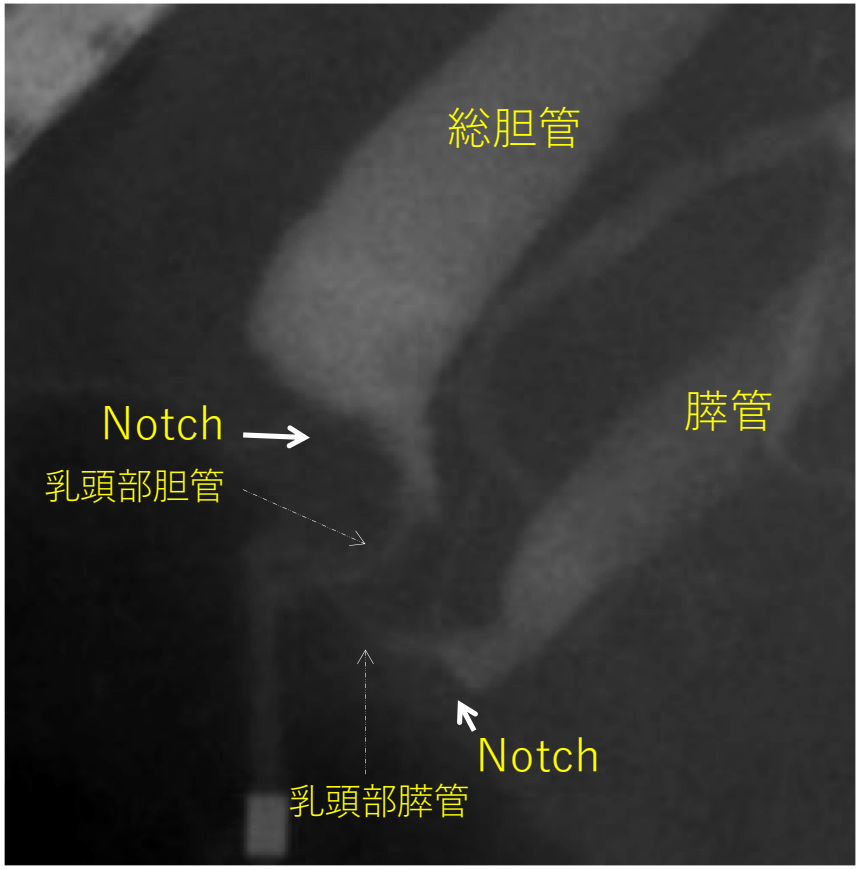
Oddi括約筋の**弛緩時**



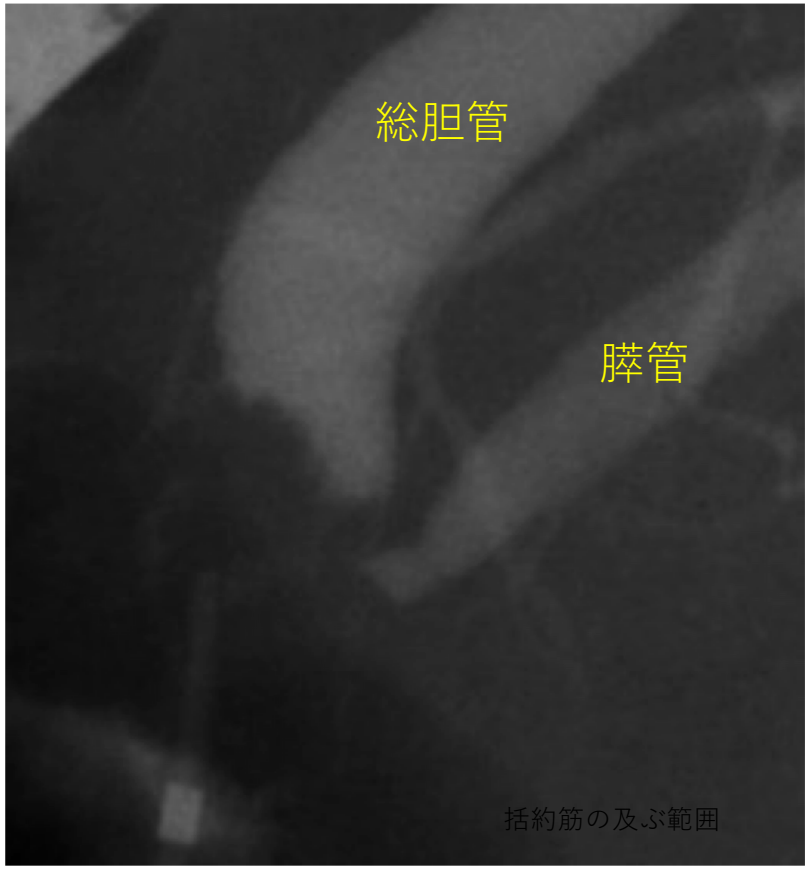
Oddi括約筋の**収縮時**

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



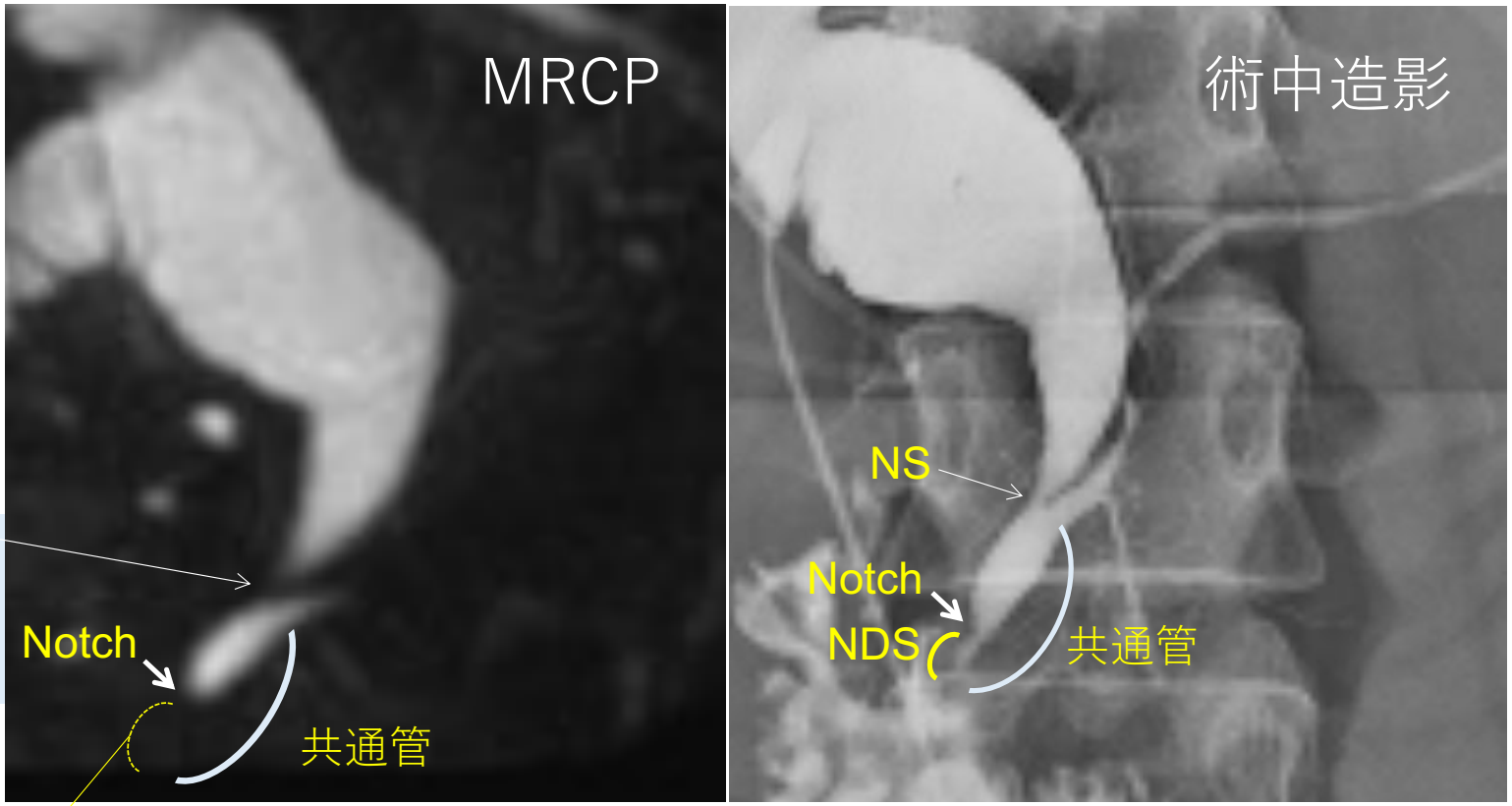
Oddi括約筋の**弛緩時**



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

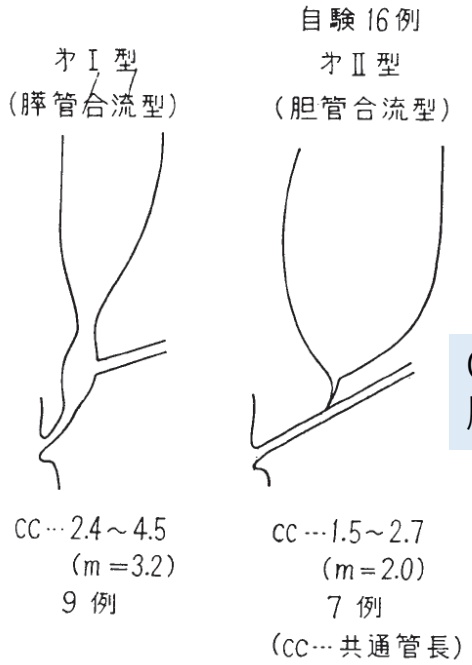


図14　胆管と膵管の合流形式

PC type
膵管合流型

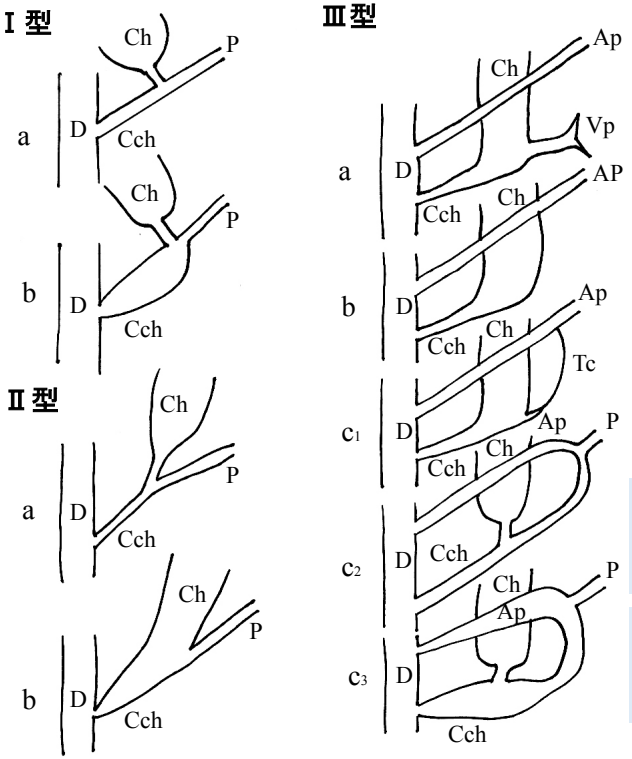
CP type
胆管合流型

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

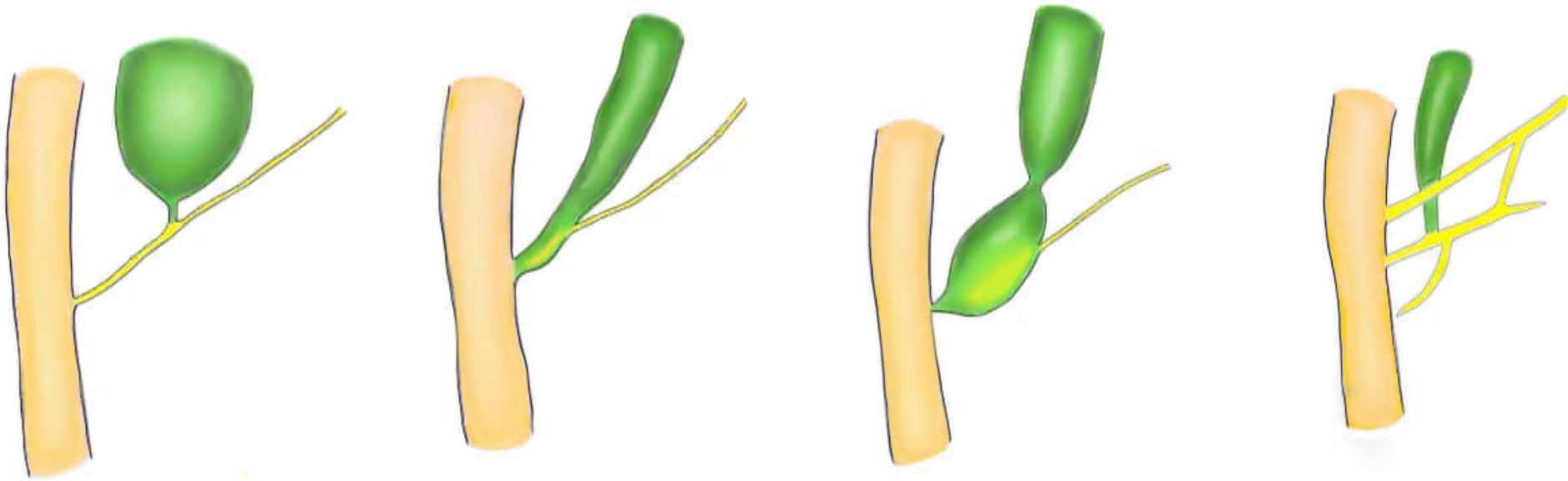
複雑なので
やや使いにくい

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

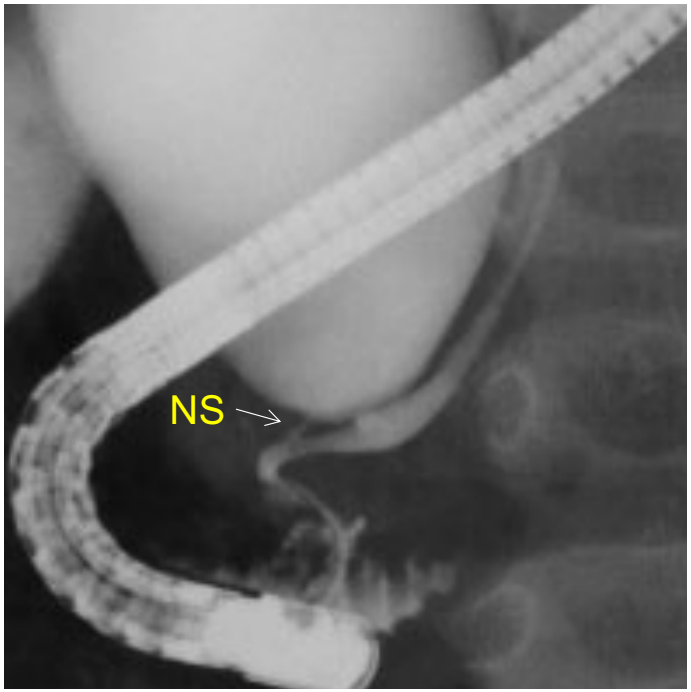
Type C 共通管拡張型
Dilated channel type

Type D 複雑型
Complex type

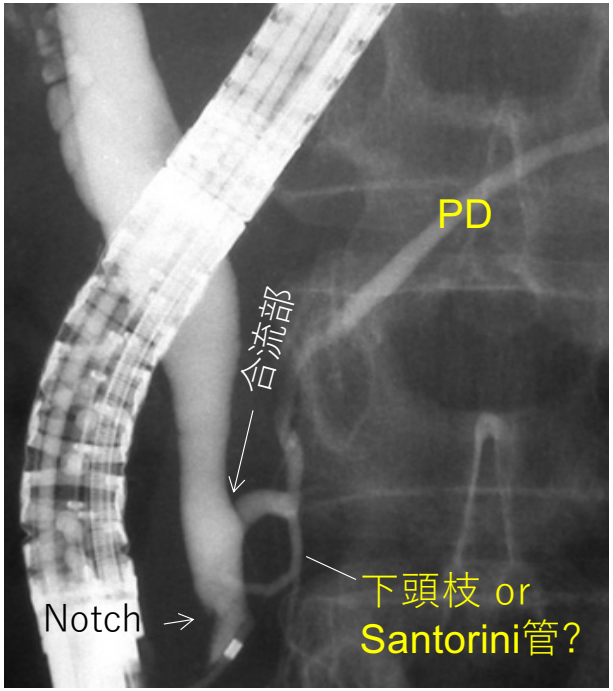
副膵管(Santorini管)の有無は本分類に関与しない。

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

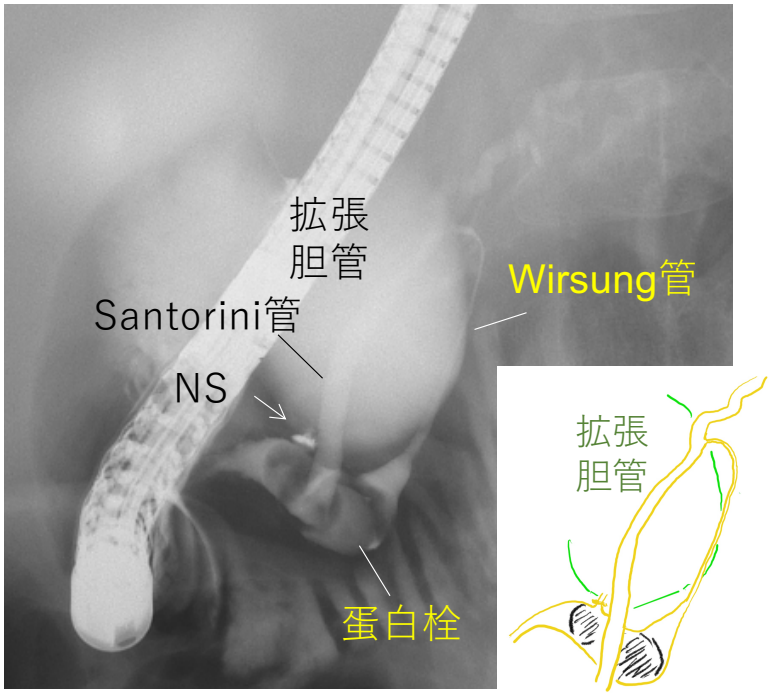
診断基準検討委員会の分類 (研究会分類)



Type A
Stenotic type



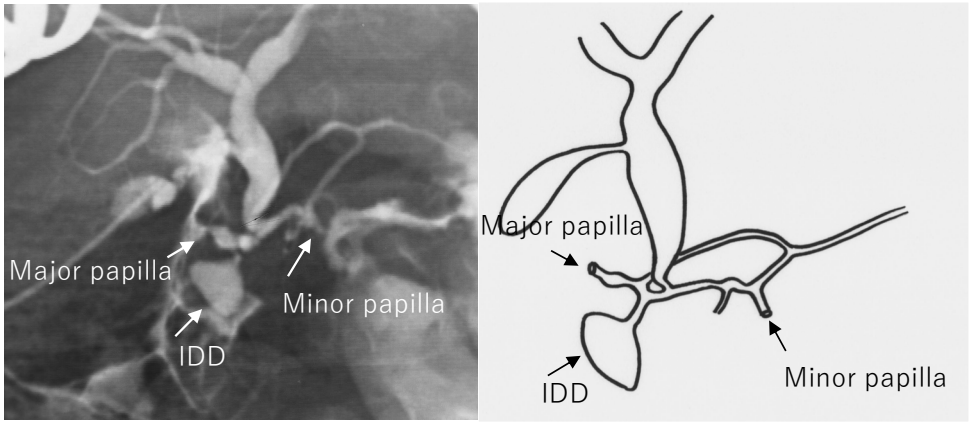
Type B
Non-stenotic type



Type C
Dilated channel type

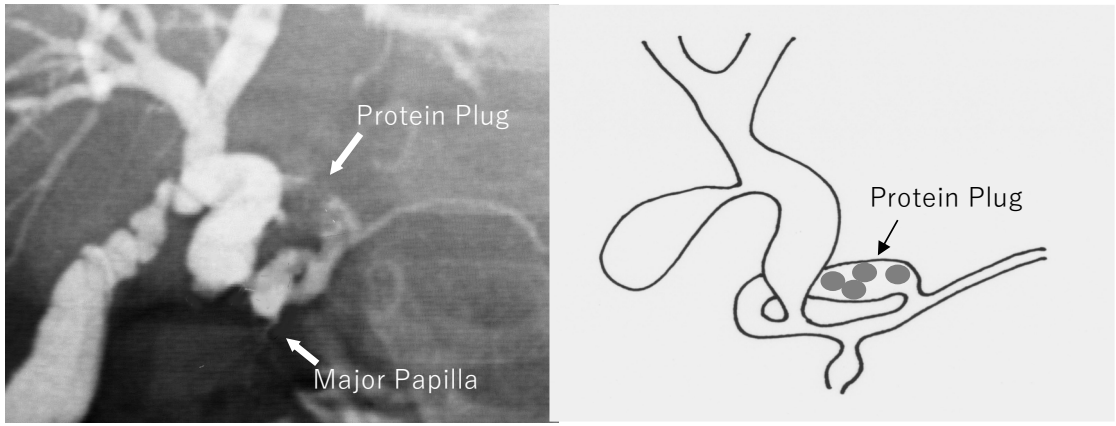
Type D 複雑型

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

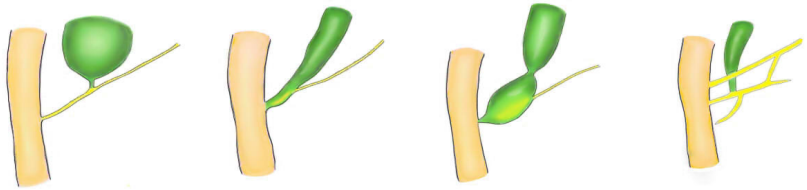


4歳男児 輪状膵

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

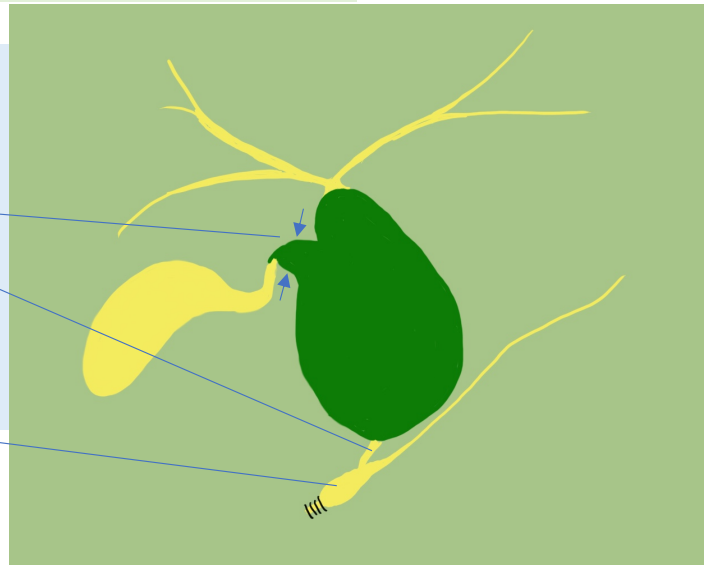
先天性胆道拡張症の画像の特徴

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**



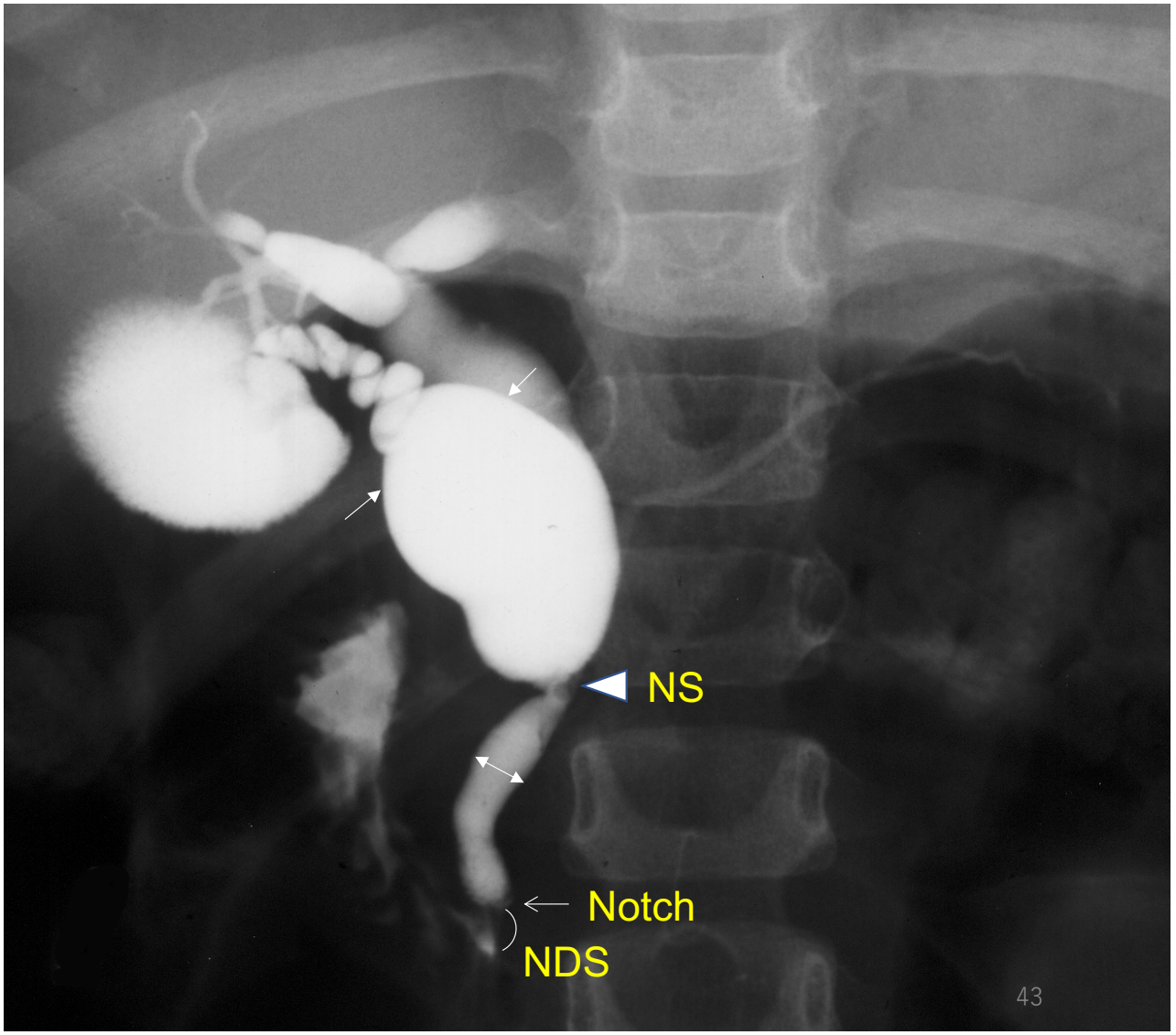
合流異常の分類基準

➡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

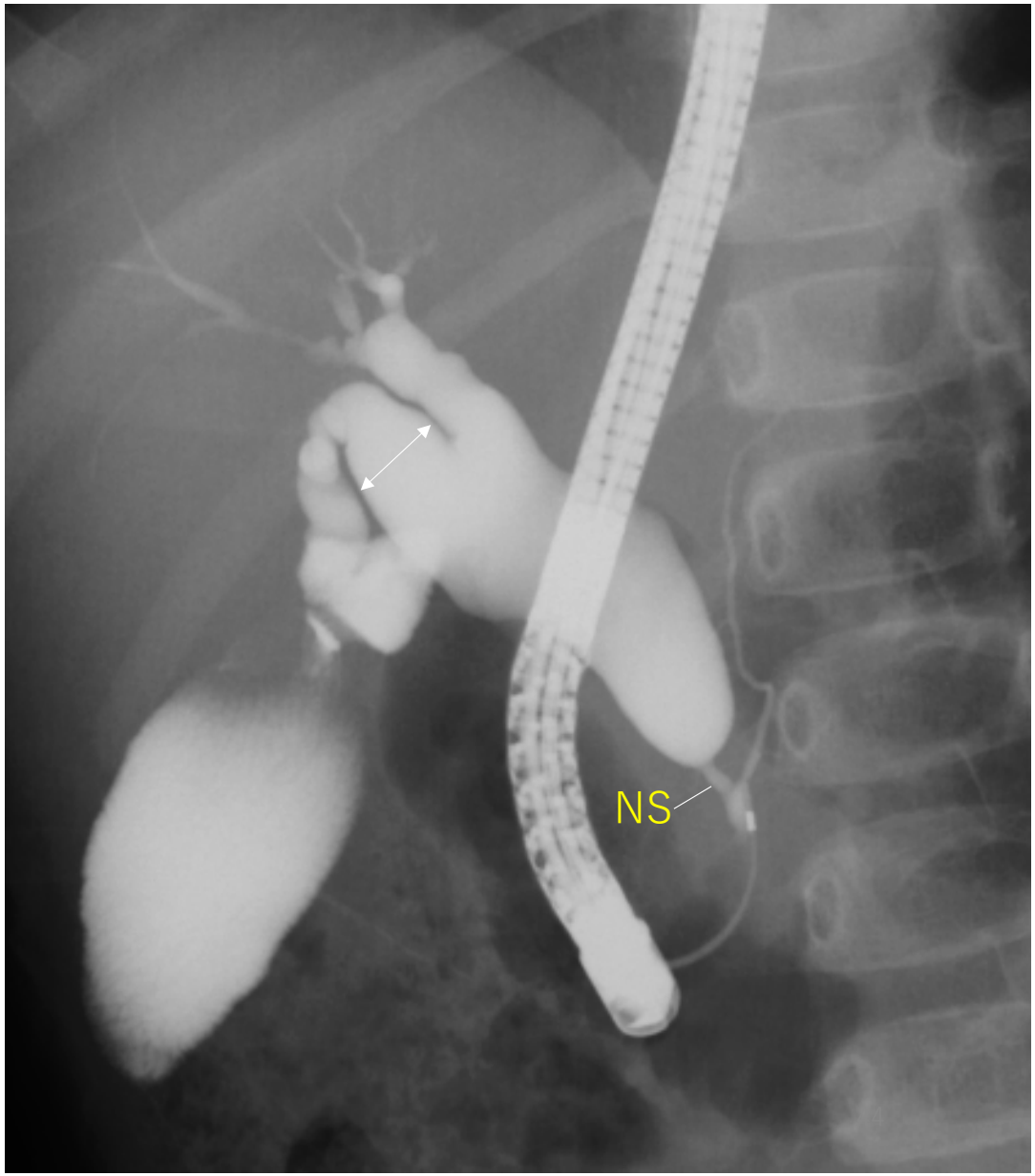


症例8

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



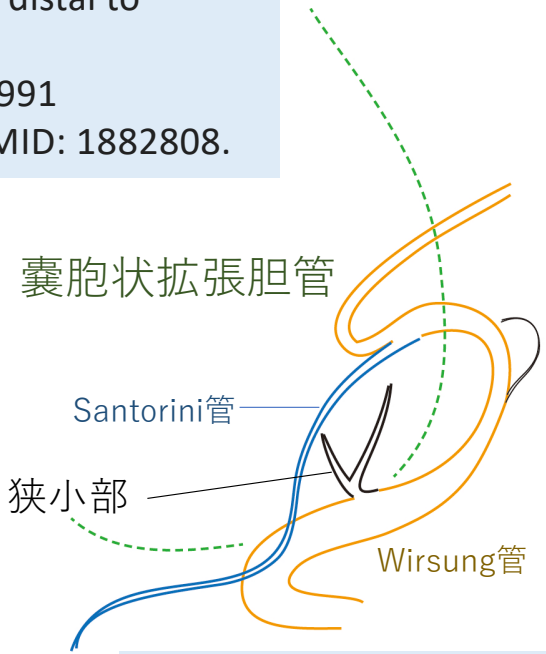
狭小部は膵管分枝？

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



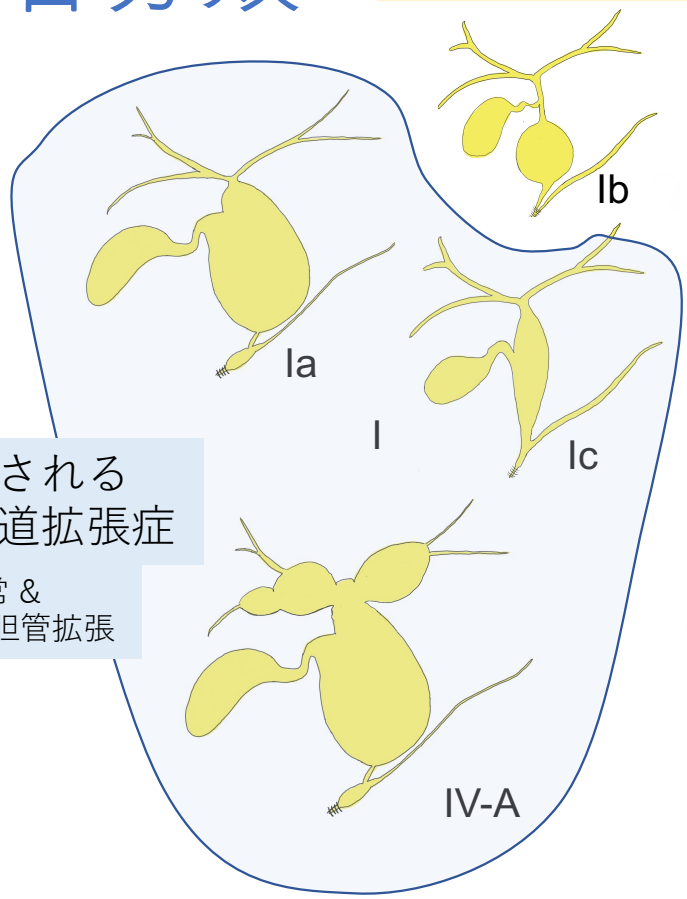
狭小部が膵管分枝の一つにみえる



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

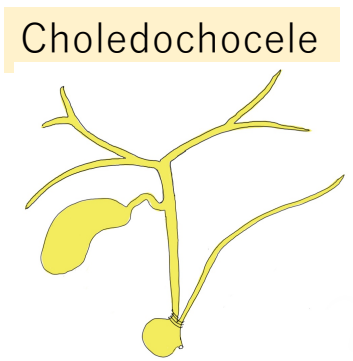
戸谷分類は先天的に胆道が拡張する
さまざまな疾患を網羅的に含む

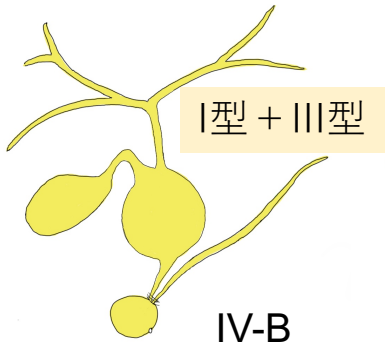


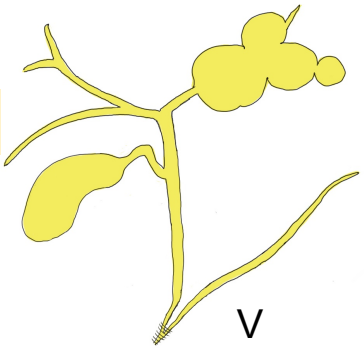
現在定義される
先天性胆道拡張症

合流異常 &
限局性胆管拡張









カロリ病

カロリ症候群

マニア編へ

稀な胆道拡張

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

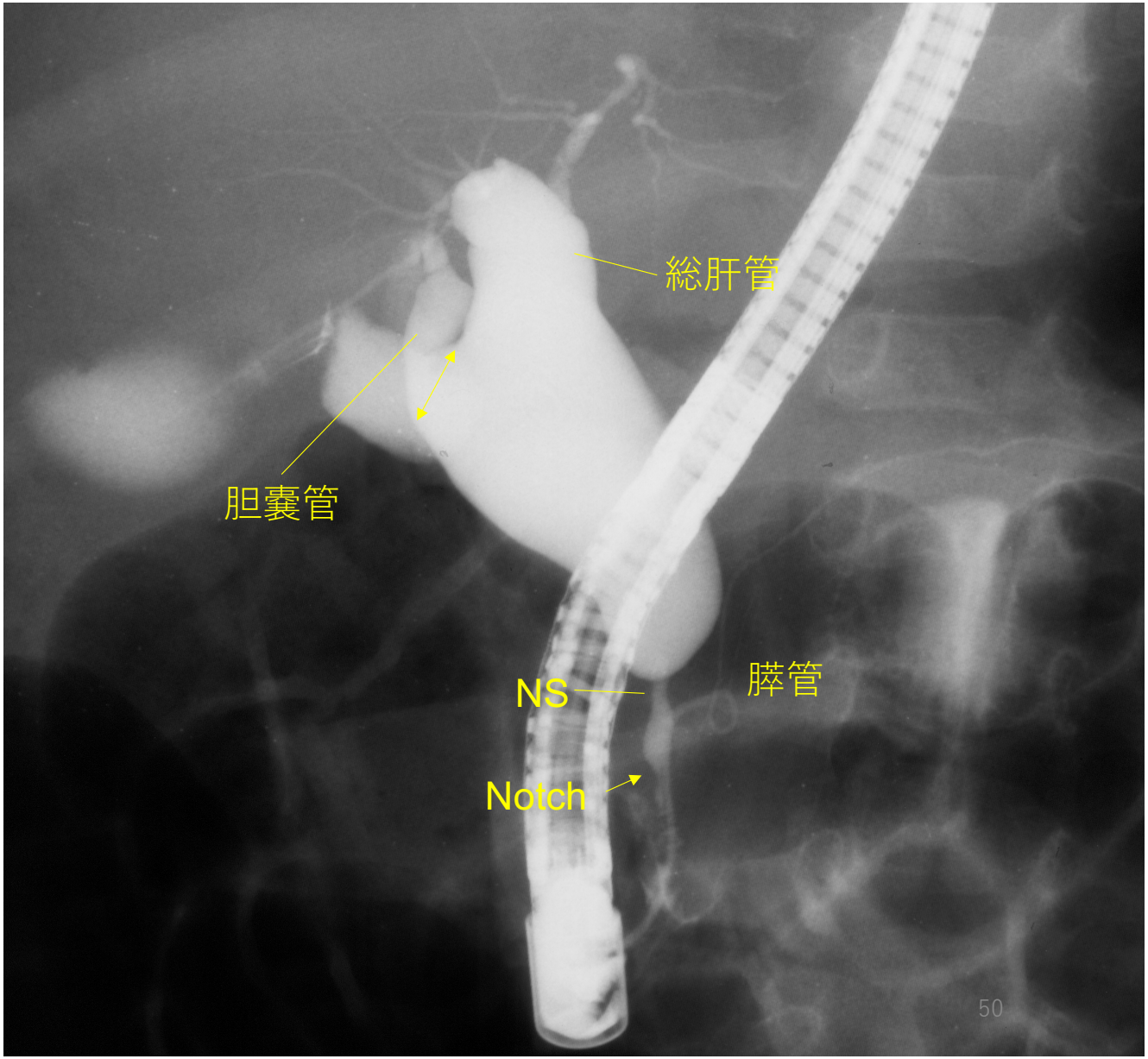
先天性胆道拡張症 典型例

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

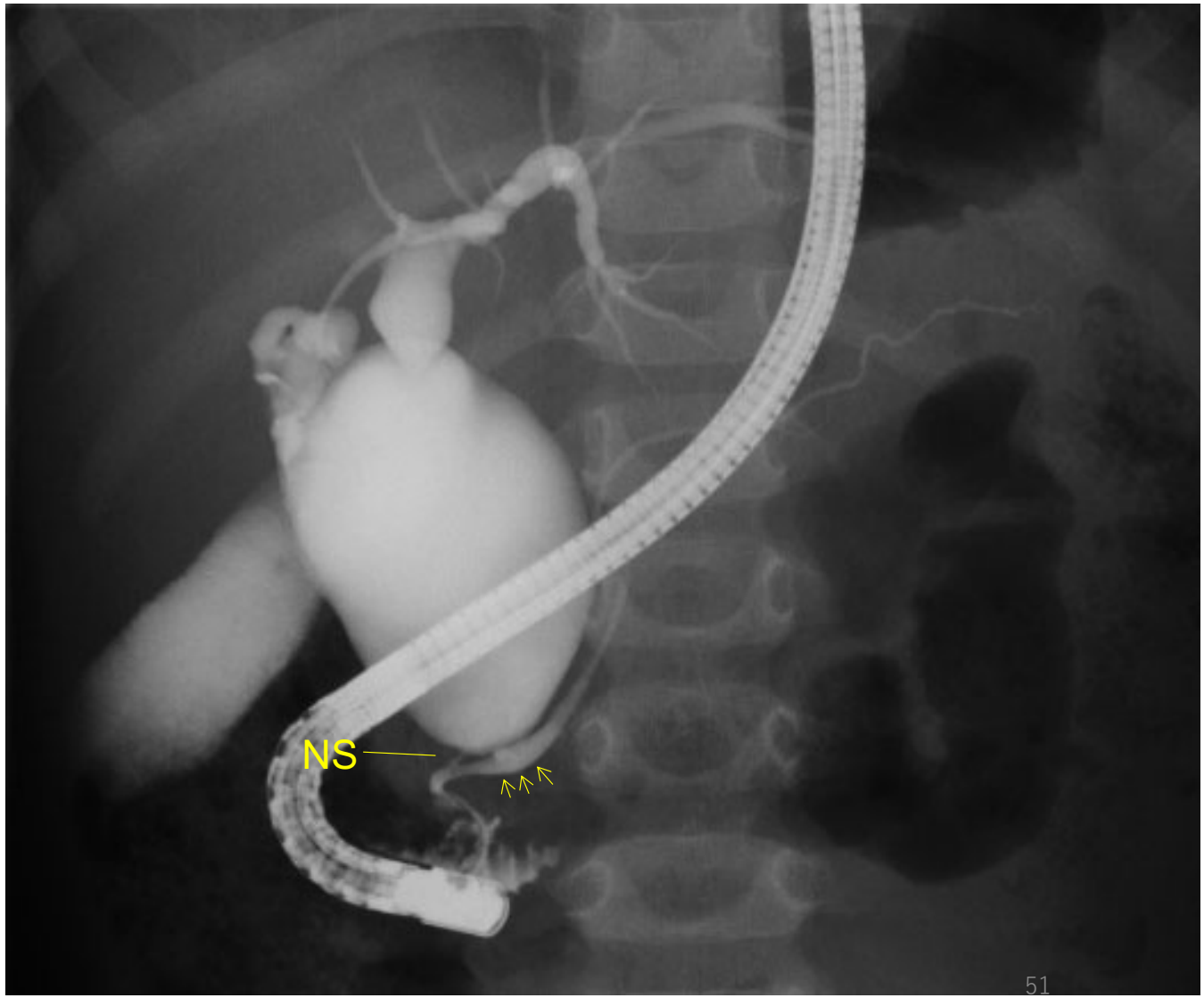
- **総胆管**径21mm **嚢胞状拡張**
- **総肝管まで拡張**は及ぶが
  その上流の胆管拡張はない。
- **胆嚢管起始部の拡張**（⇔）するも
  その先の胆嚢管や胆嚢の拡張はない。
- **狭小部 narrow segment（NS）**の存在
- 共通管の拡張はない
- 研究会合流異常分類 P37
  Type A, stenotic type



症例11　Ia型 典型例 小児

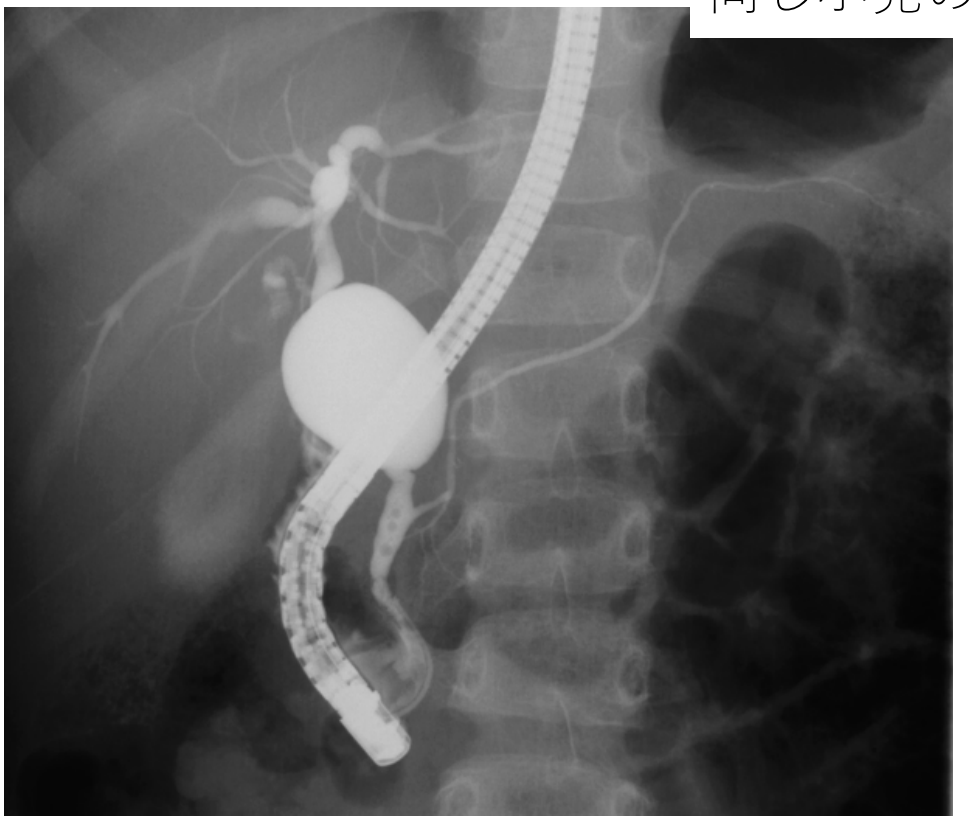
3歳女児　ERCP
腹痛，嘔吐，肝酵素上昇

- **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

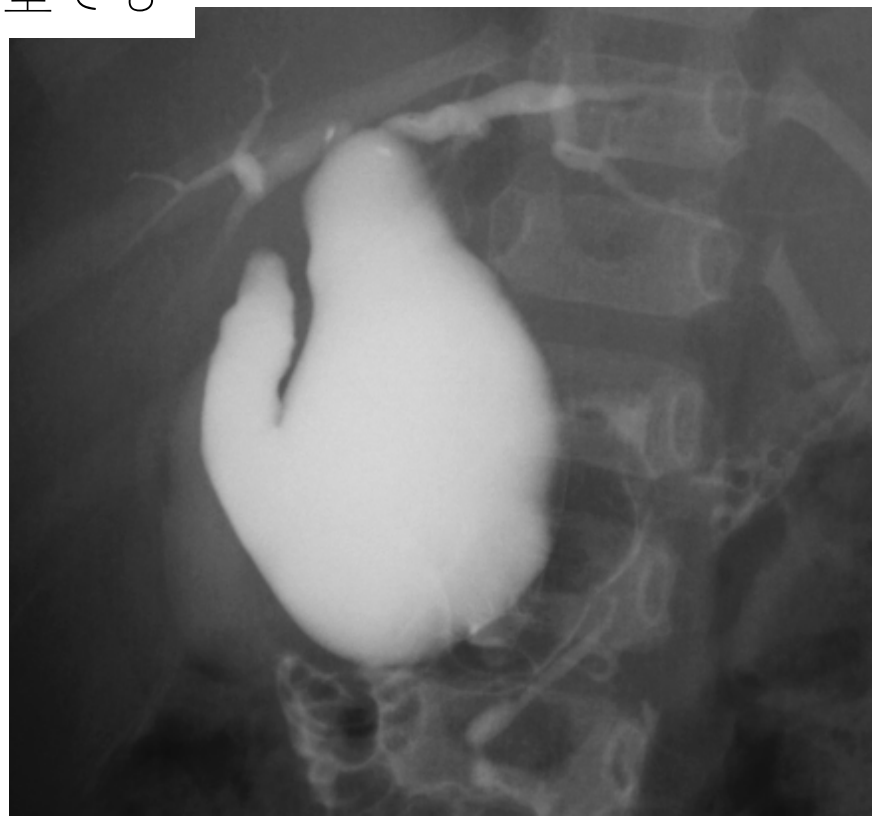


限局性胆管拡張の範囲

同じ小児のIa型でも



総胆管のみの拡張

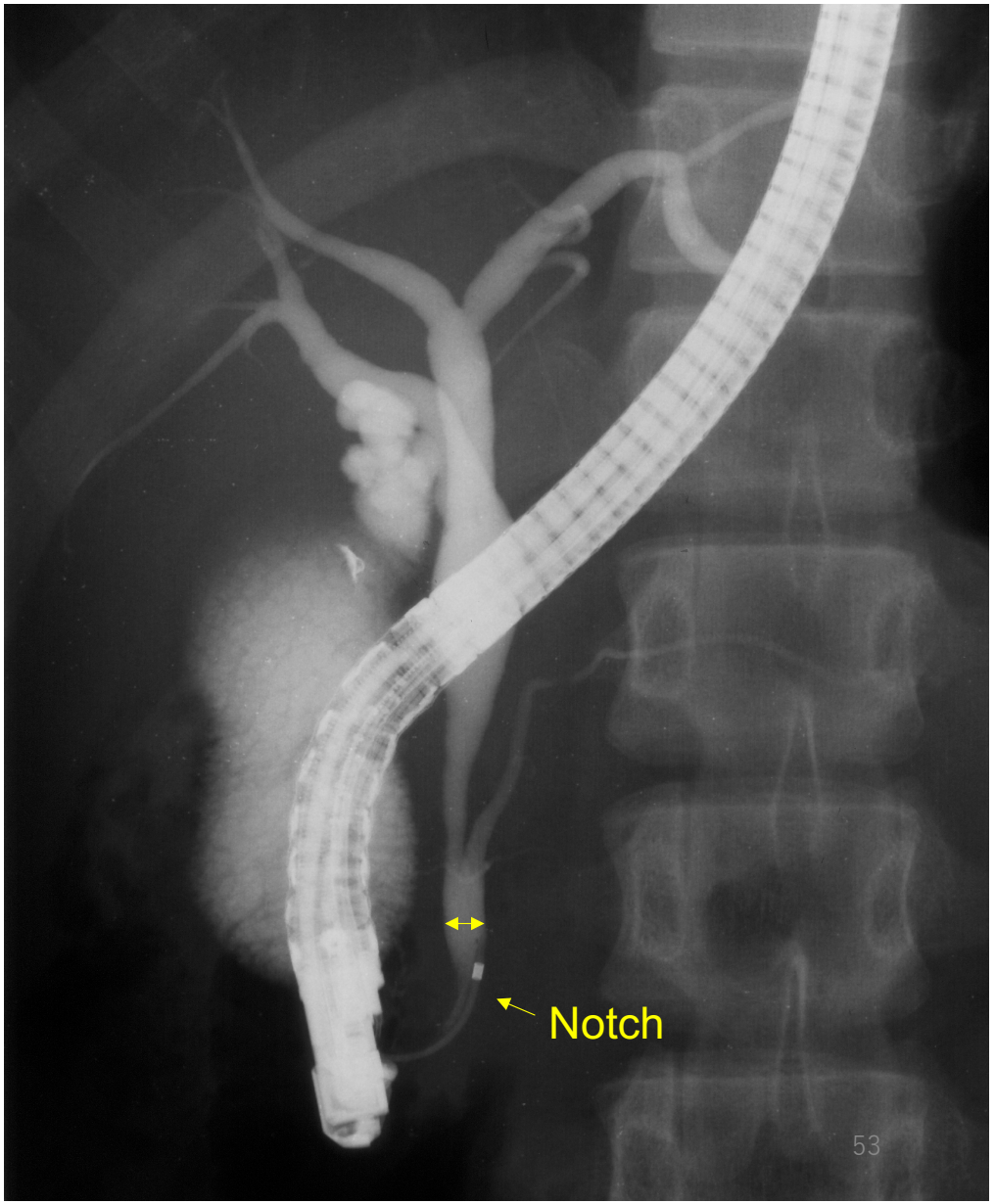


総胆管・胆嚢管・総肝管の拡張

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



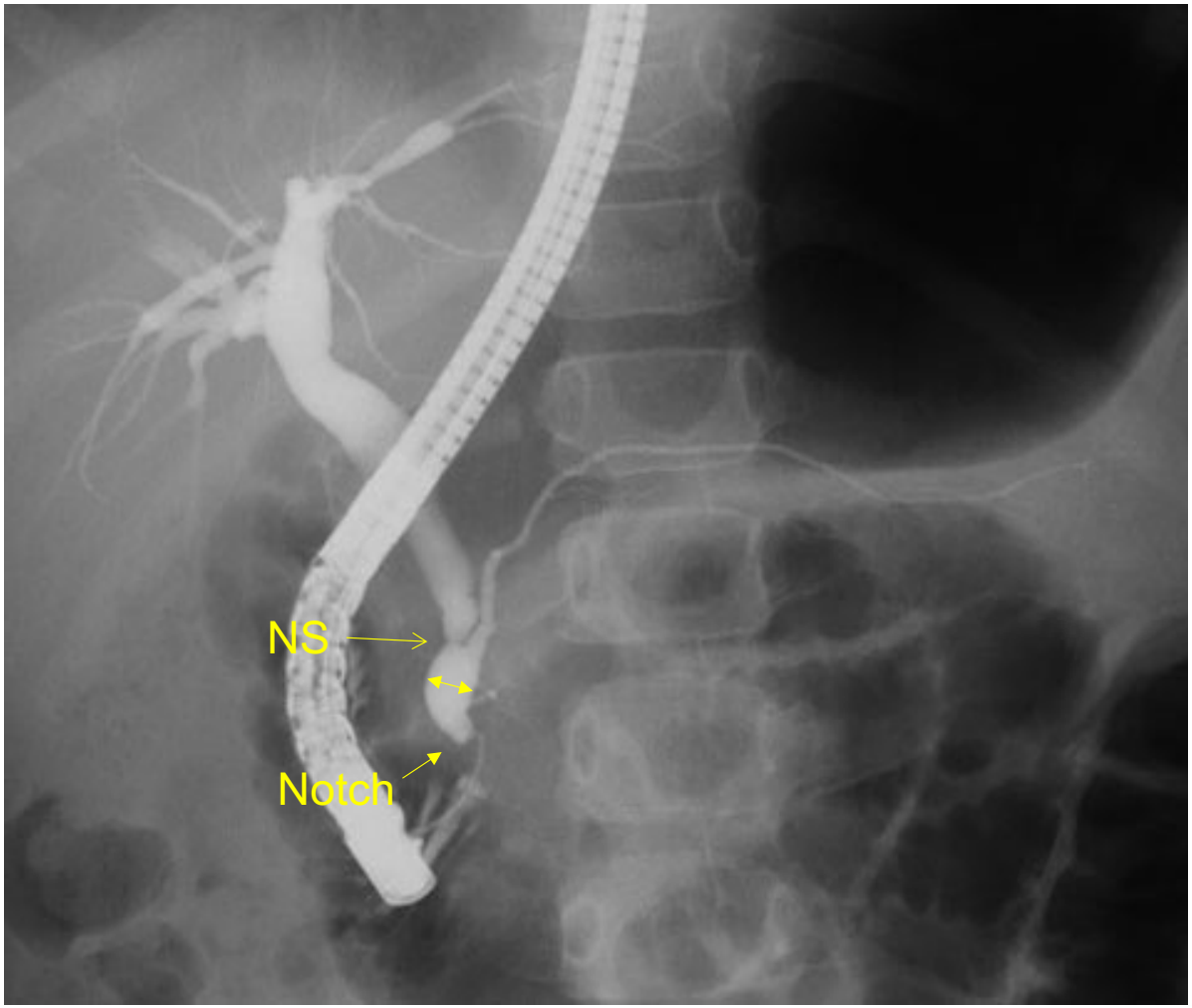
症例13

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

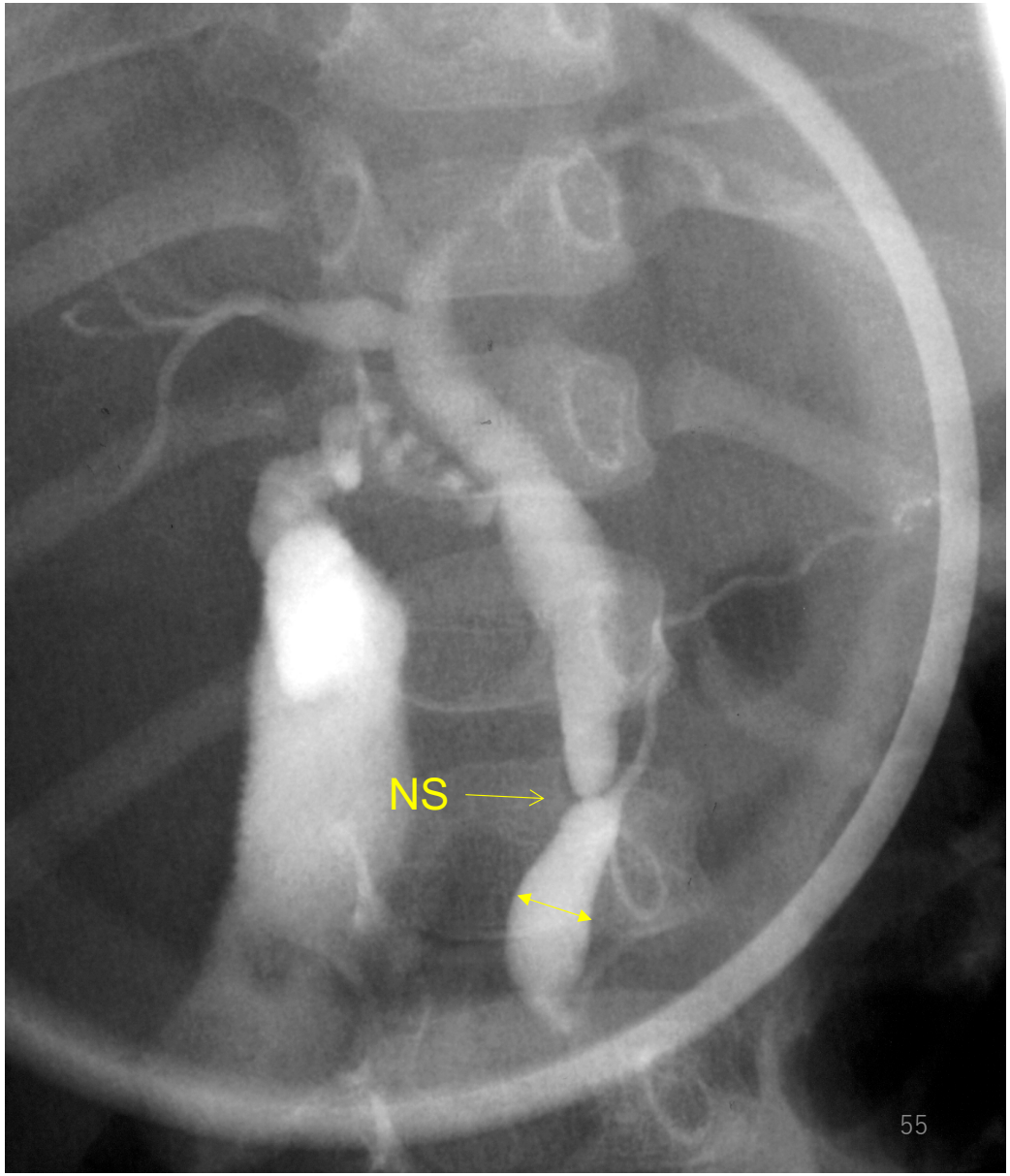
非拡張型合流異常との相違→発展編



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

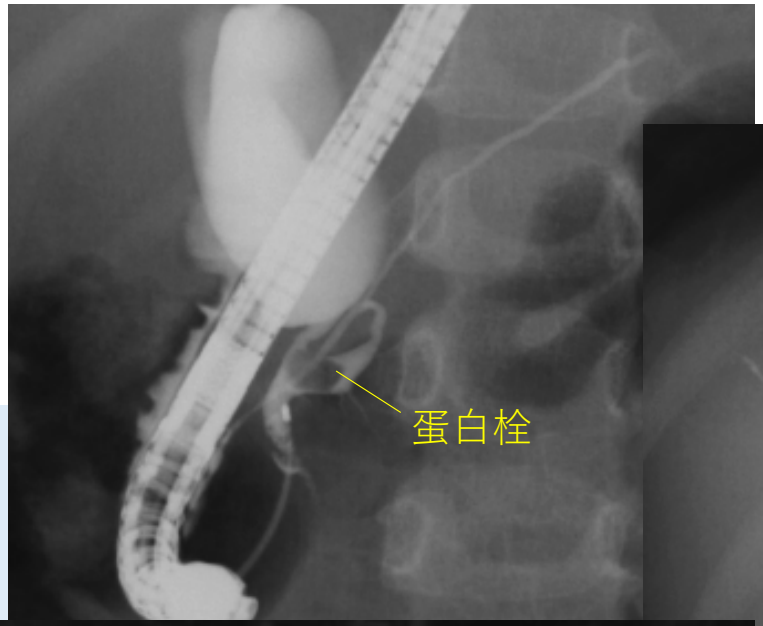


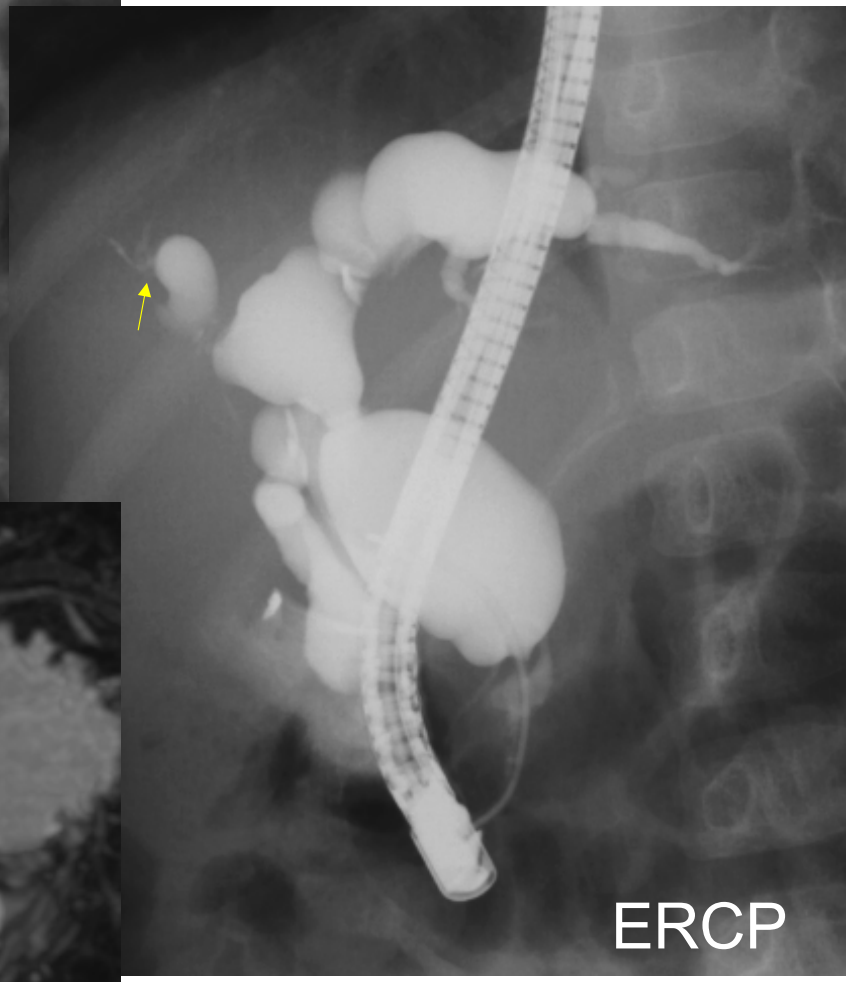
症例15 VI-A型 小児 典型例

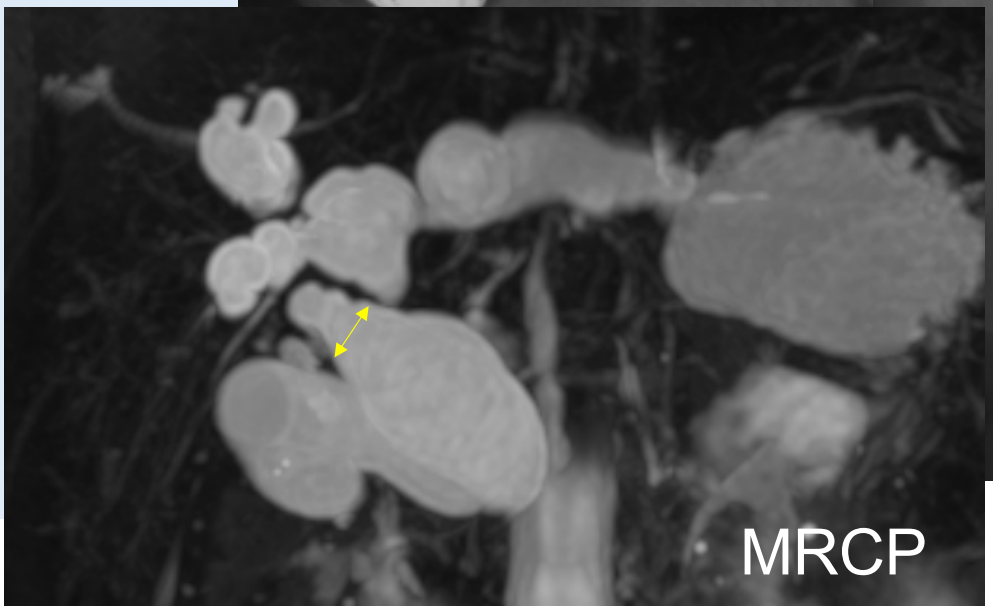
Cystic-cystic type

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





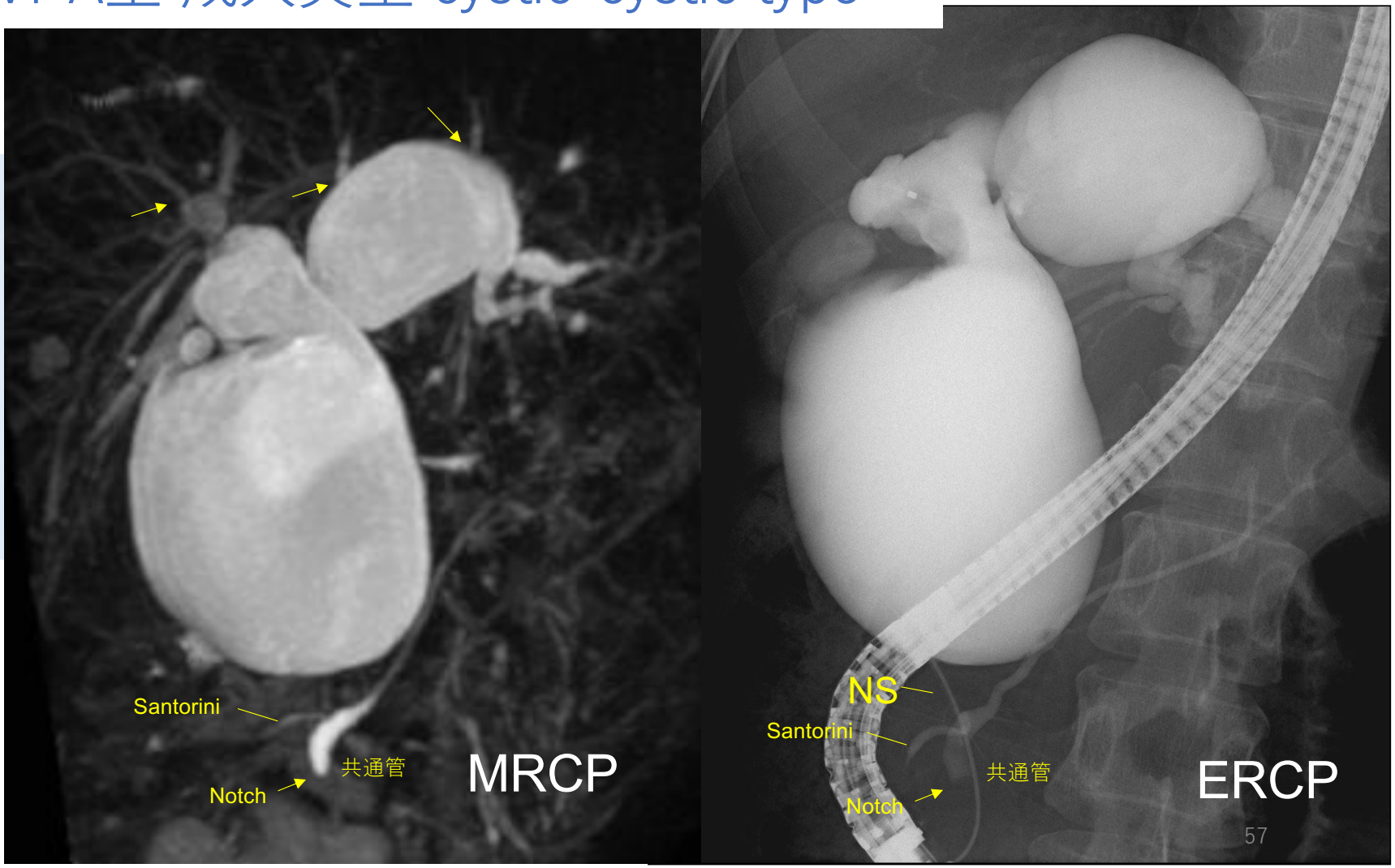


症例16

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

