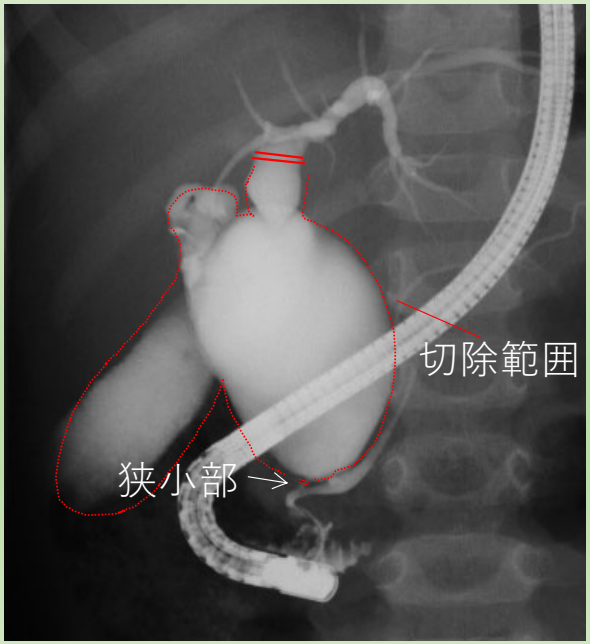
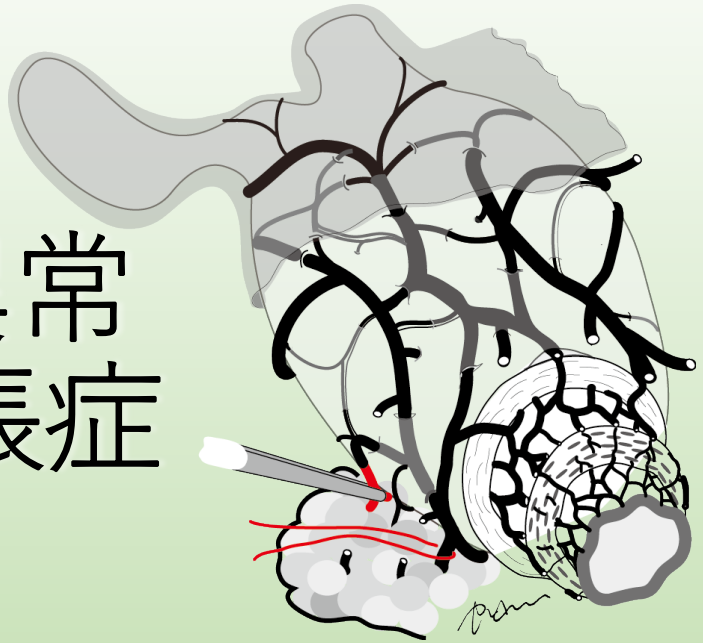
膵・胆管合流異常
先天性胆道拡張症
アトラス





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

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?

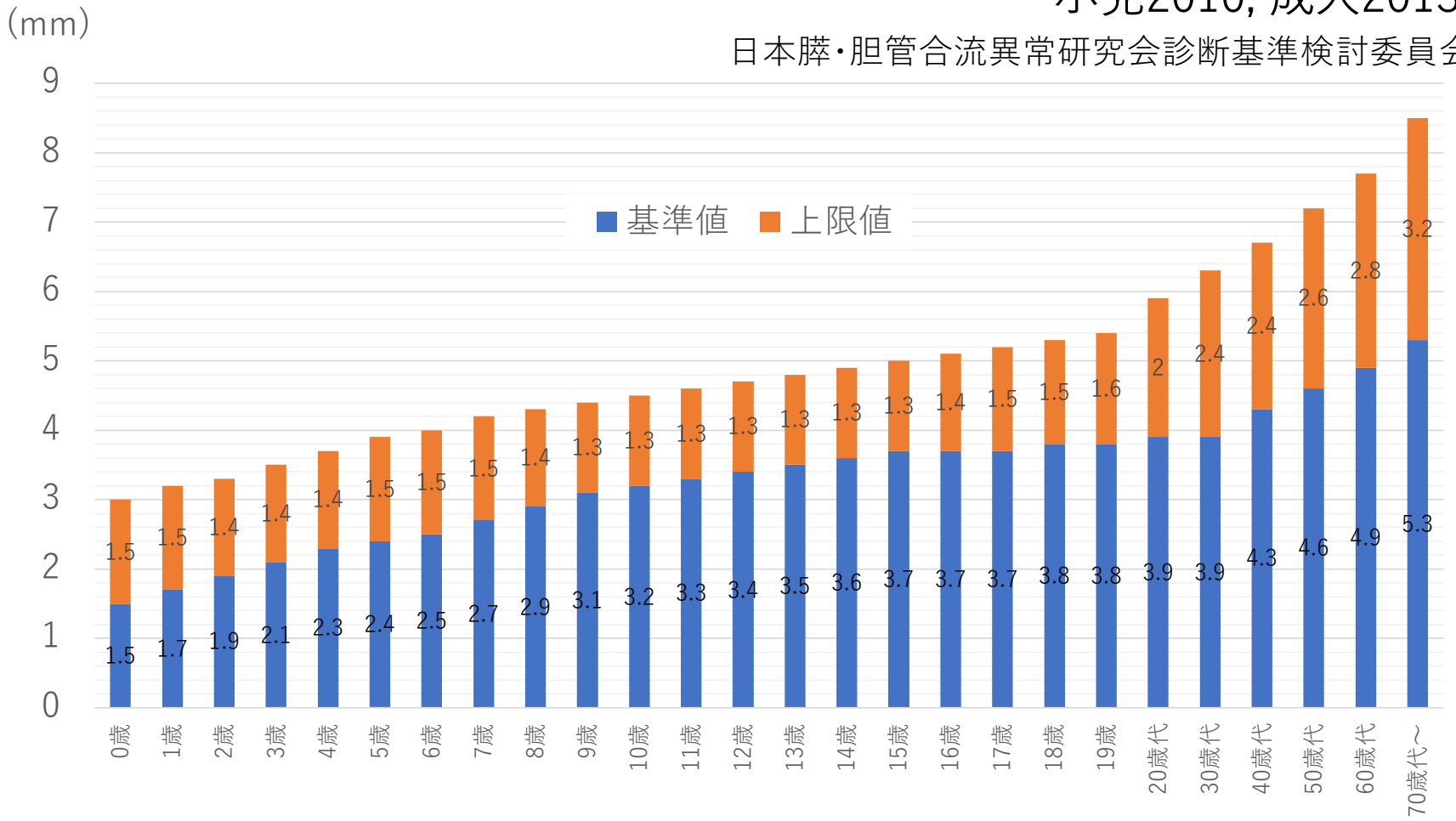
直接造影
　注入圧と
　X線拡大率で
超音波よりも太くなる

→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

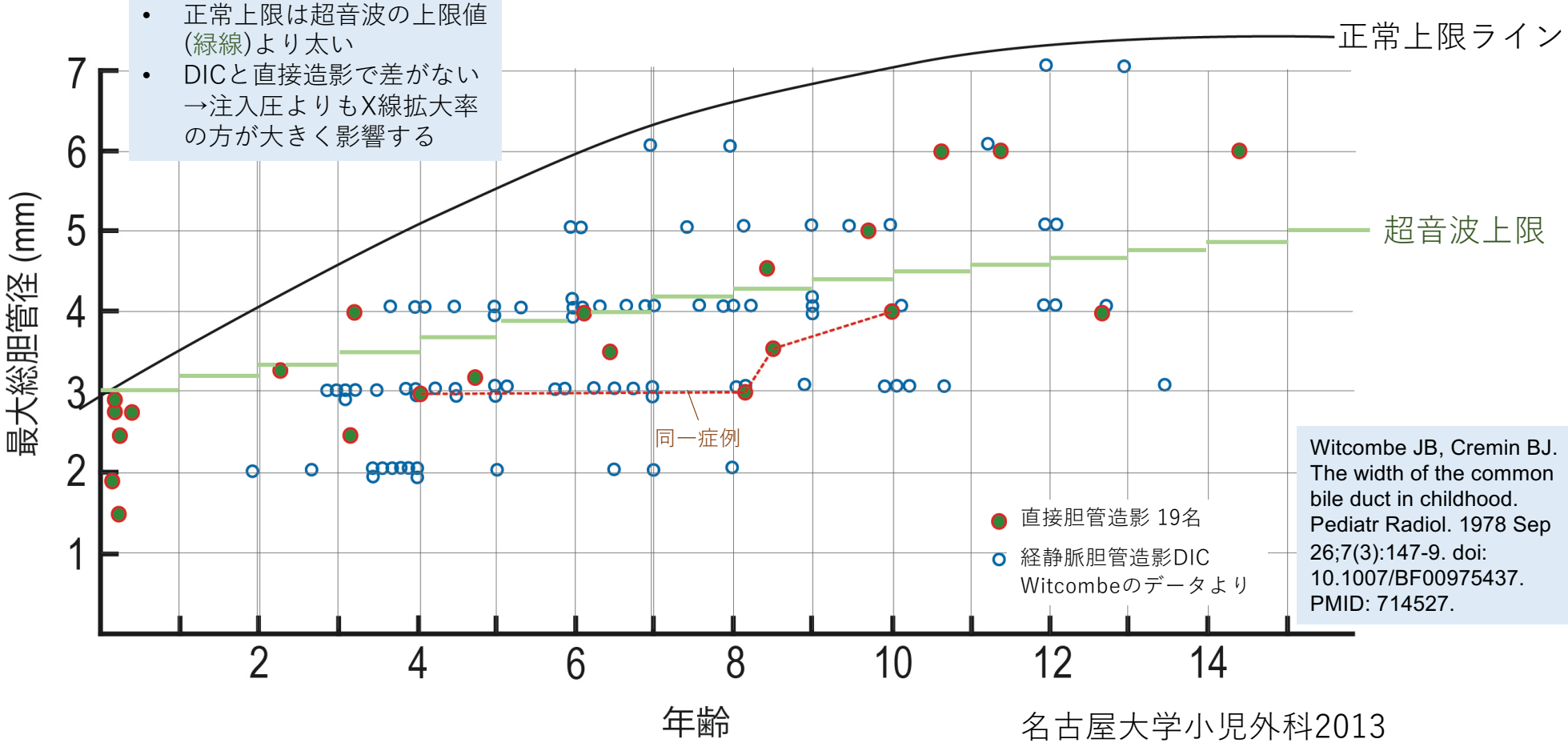
小児2010, 成人2013

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

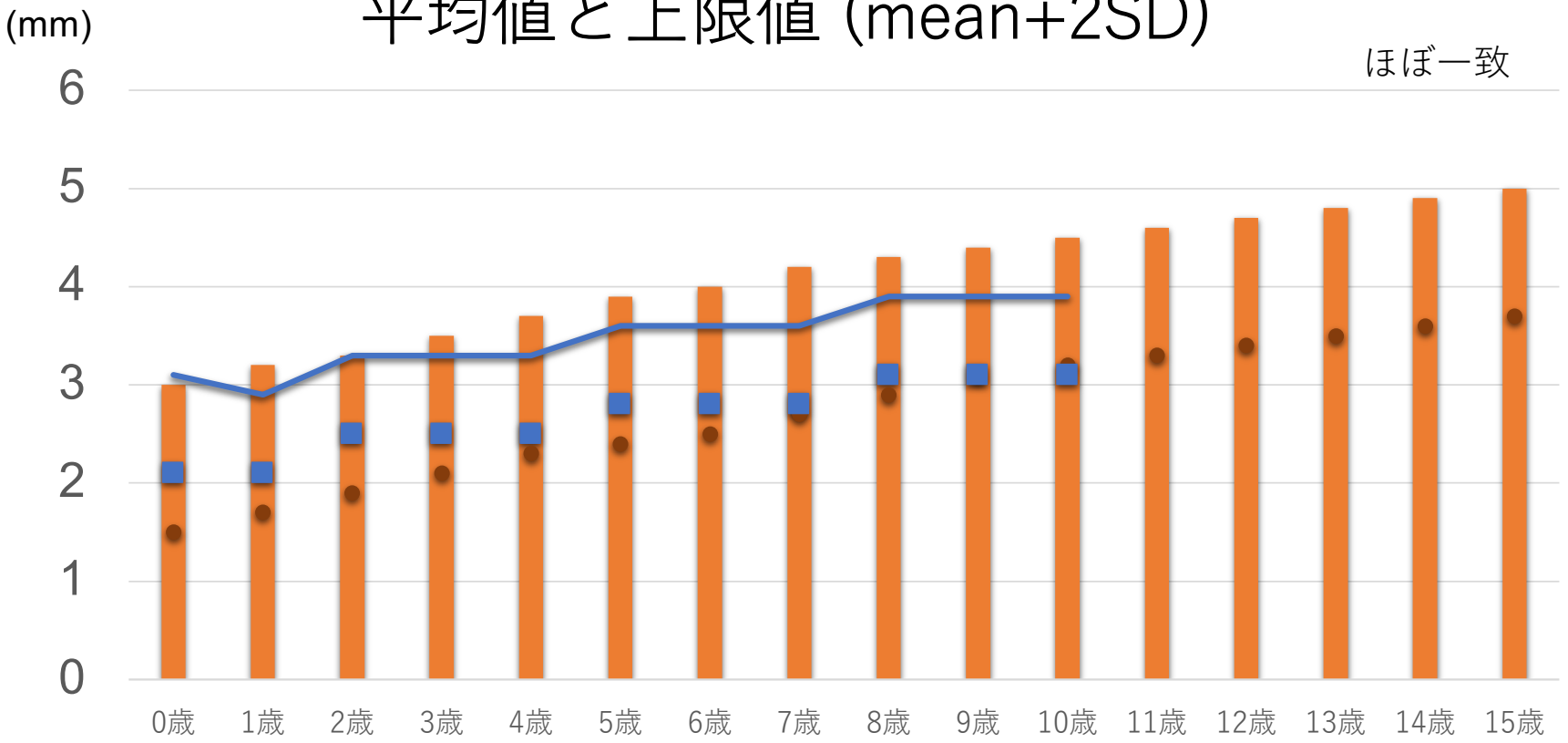


Witcombe JB, Cremin BJ. The width of the common bile duct in childhood. Pediatr Radiol. 1978 Sep 26;7(3):147-9. doi: 10.1007/BF00975437. PMID: 714527.

名古屋大学小児外科2013

超音波dataとGwalのMRCP data

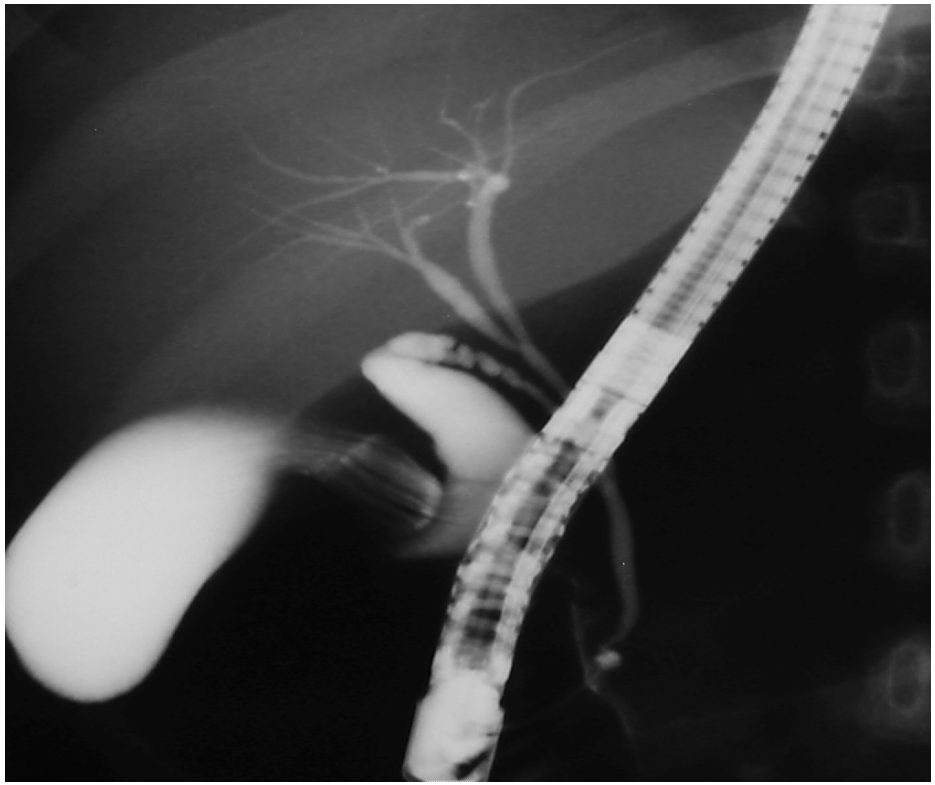
平均値と上限値 (mean+2SD)



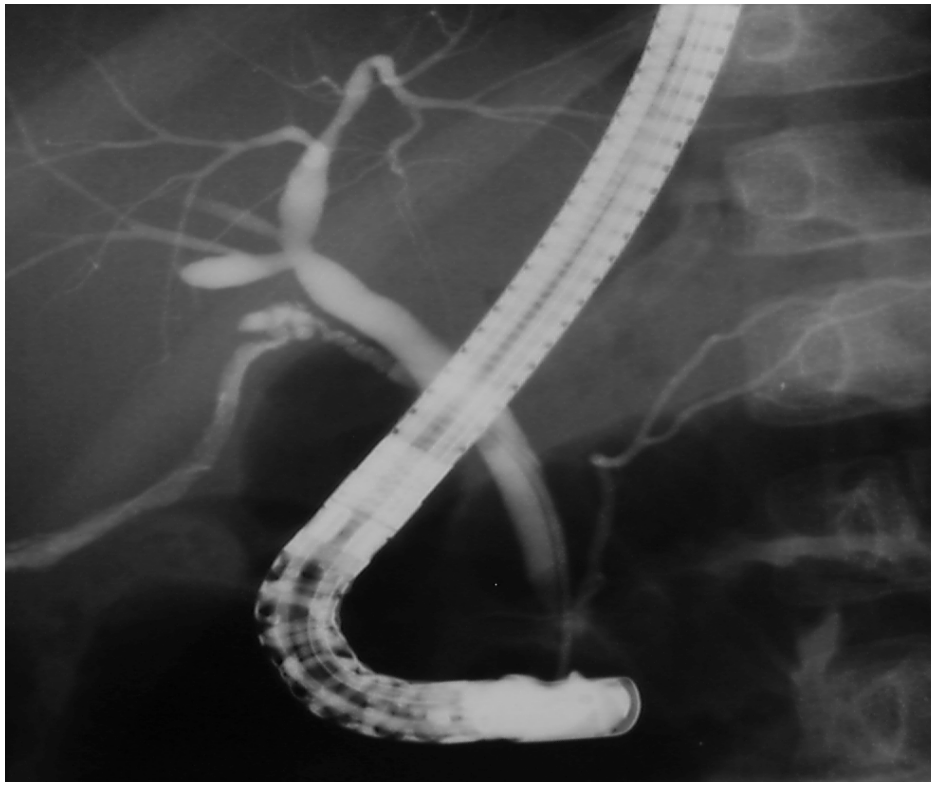
Gwal K, Bedoya MA, Patel N, et al. Reference values of MRI measurements of the common bile duct and pancreatic duct in children. Pediatr Radiol. 2015 Jul;45(8):1153-9

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



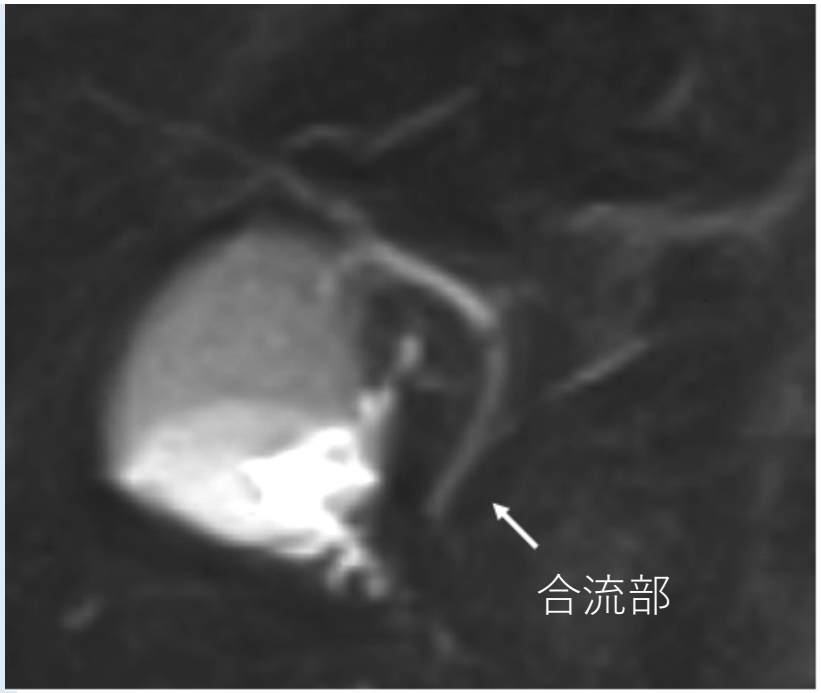
6歳女児

症例18 非拡張型合流異常 小児典型例

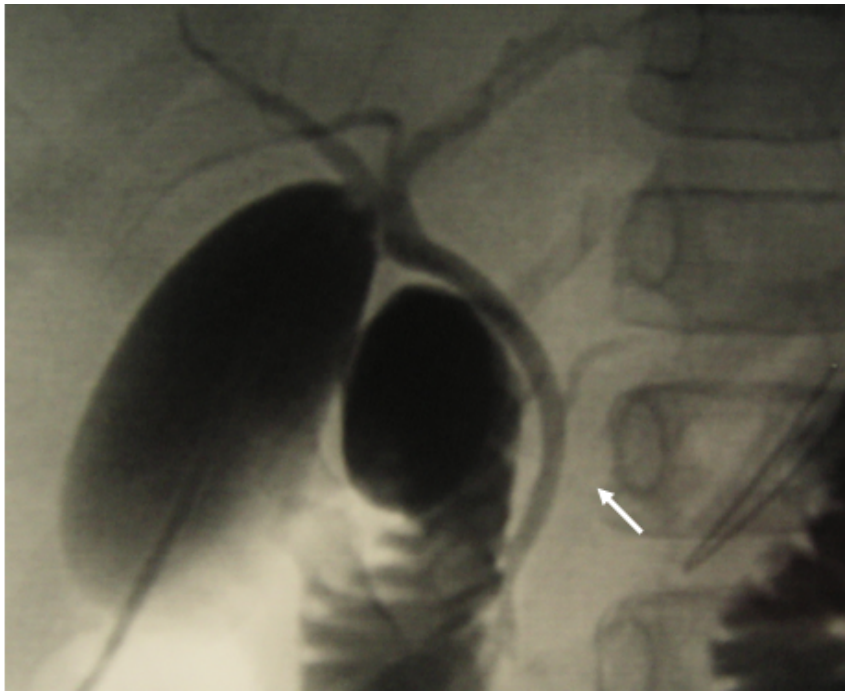
本例の如く，合流異常以外に拡張症の特徴を持たない真の非拡張型は小児では極めてまれである。

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

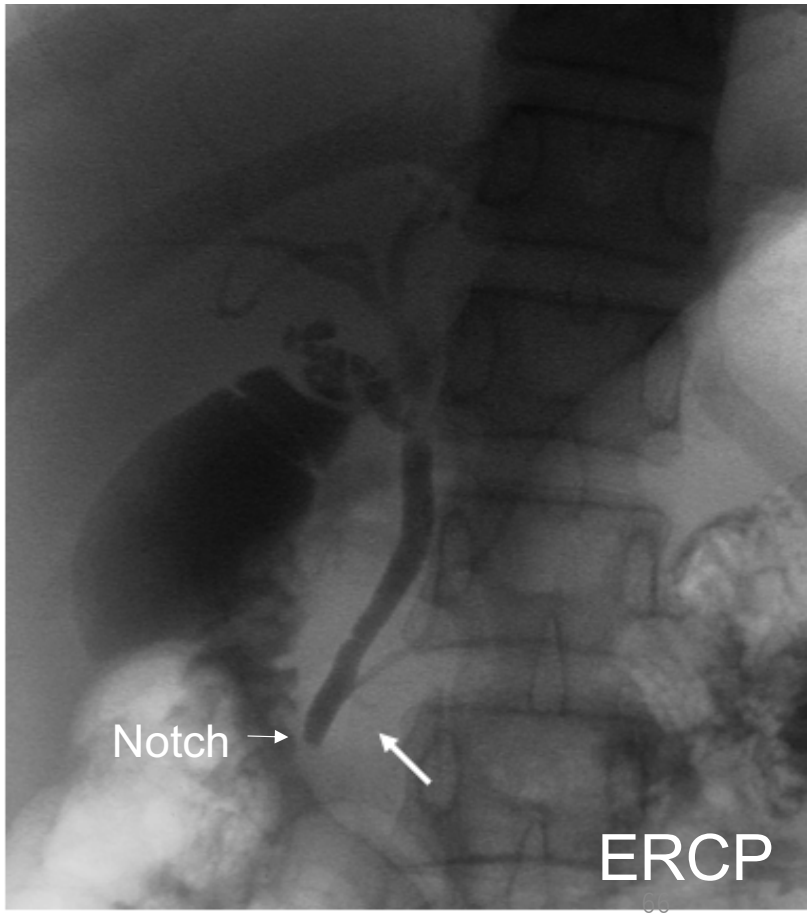
症例19 非拡張型合流異常 小児典型例

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

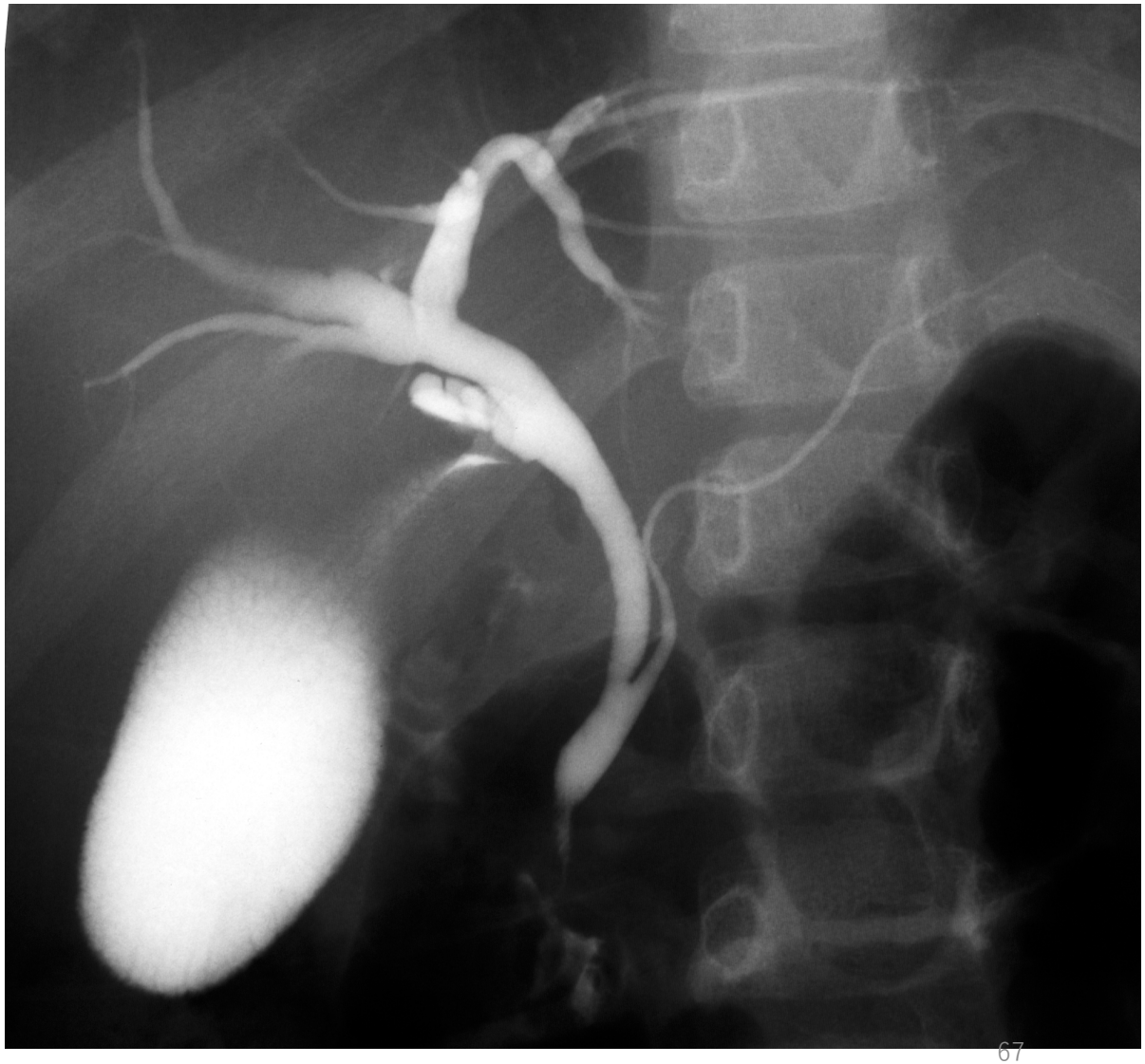
拡張症の画像特徴→P42

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**?

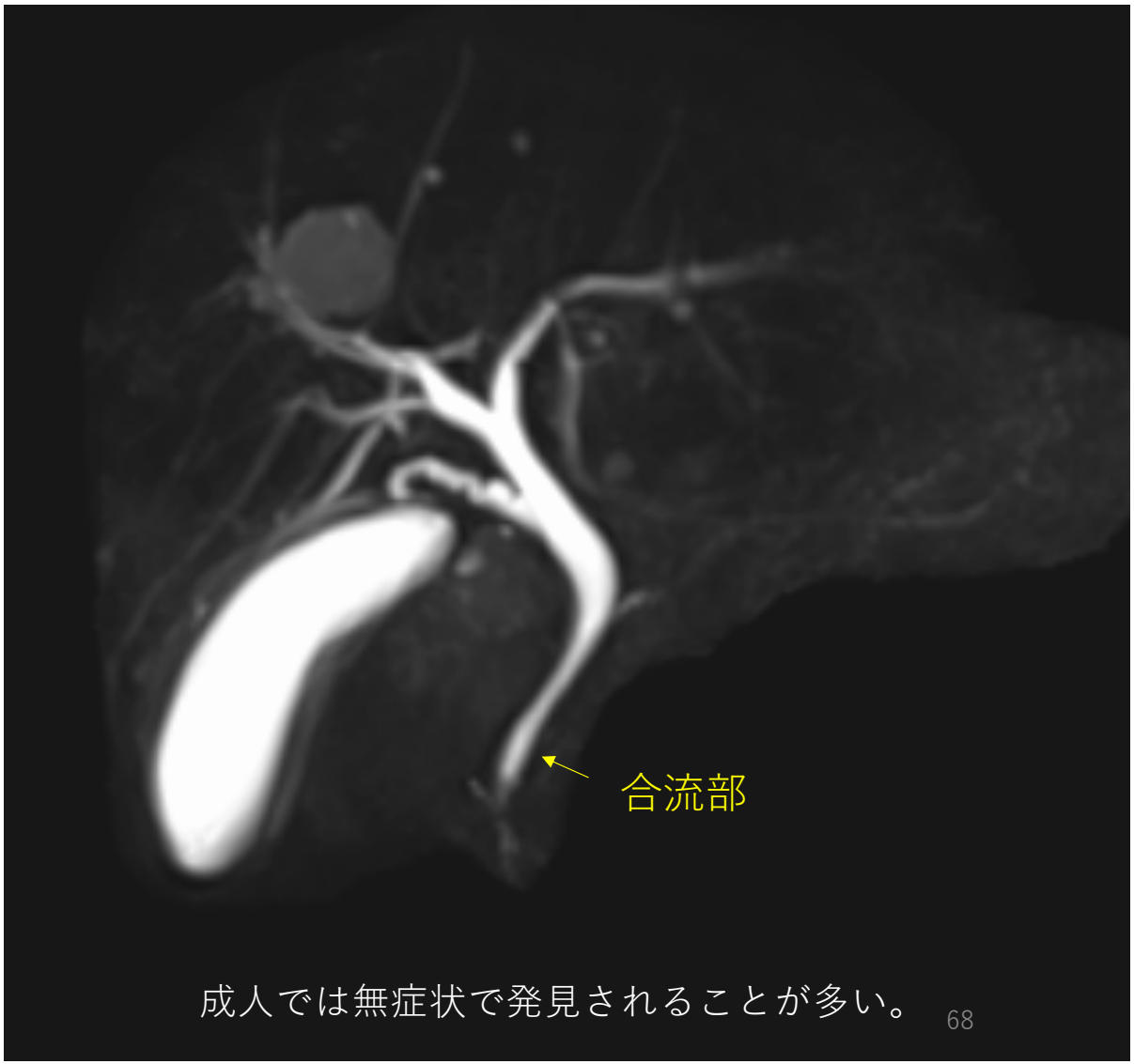


症例21 非拡張型合流異常 成人典型例

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。

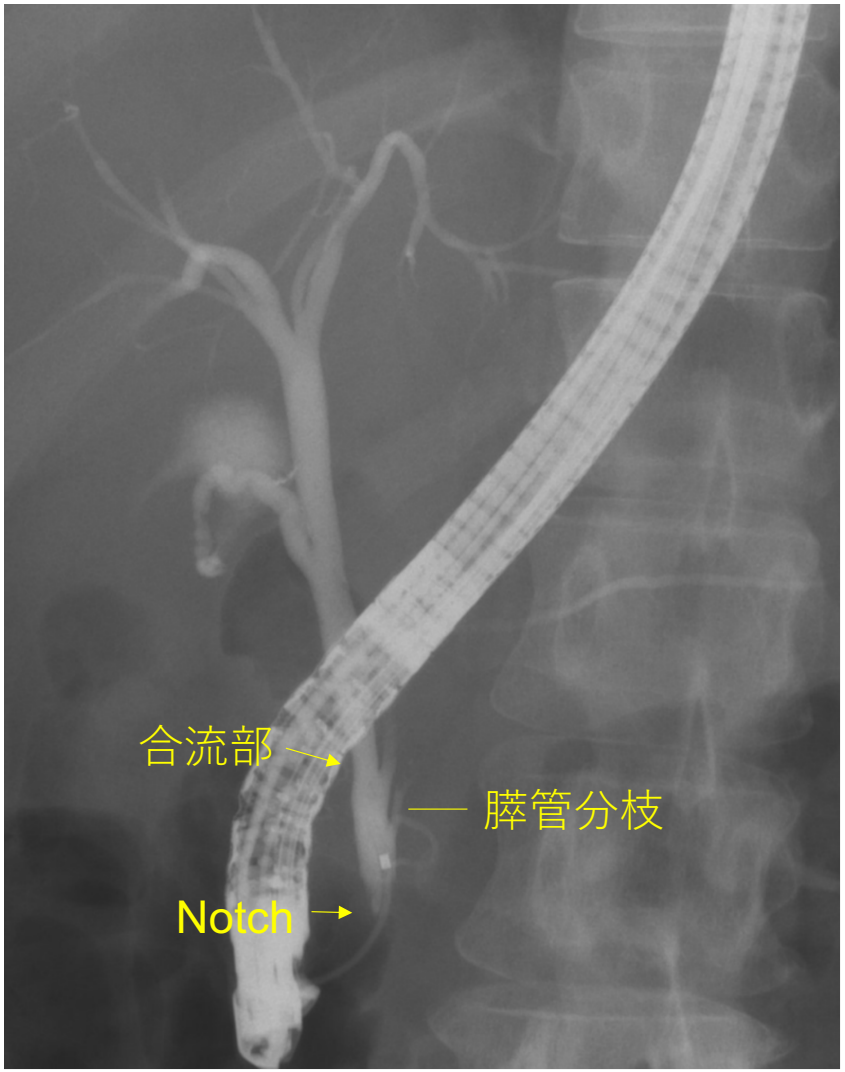
症例6

P32と同じ

非拡張型合流異常
成人典型例

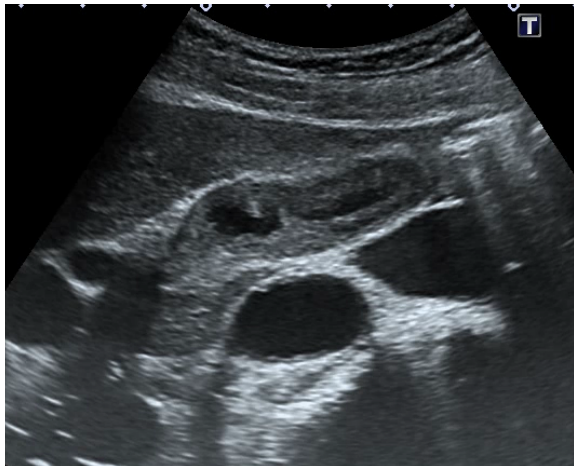
40代女性 ERCP
右季肋部痛

- **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

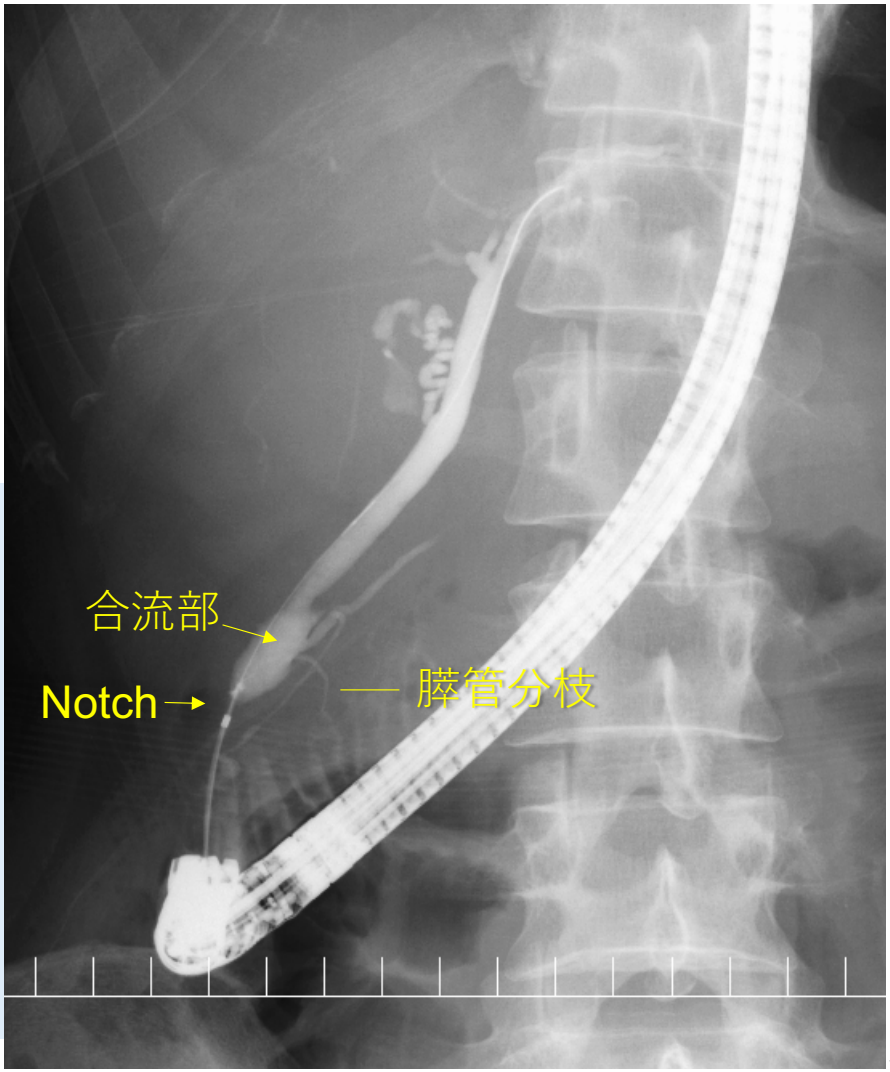
50代女性スクリーニングの
USで胆嚢壁肥厚を指摘



発展編 非拡張の定義←

発展編 共通管は膵管か？←

- **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



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。

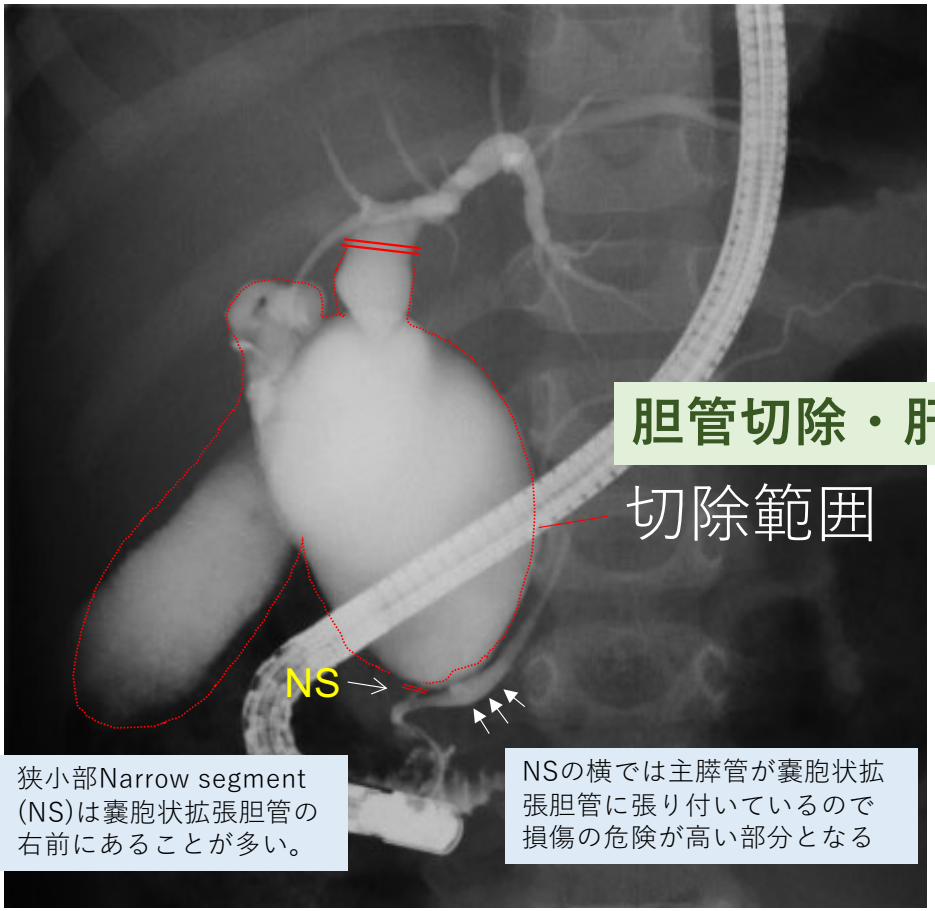
*胆管癌の発生を考慮して胆管切除を行う施設もある。

→発展編 非拡張 成人の病態と治療 P138

発展編 非拡張 小児の病態と治療 P130

先天性胆道拡張症の手術

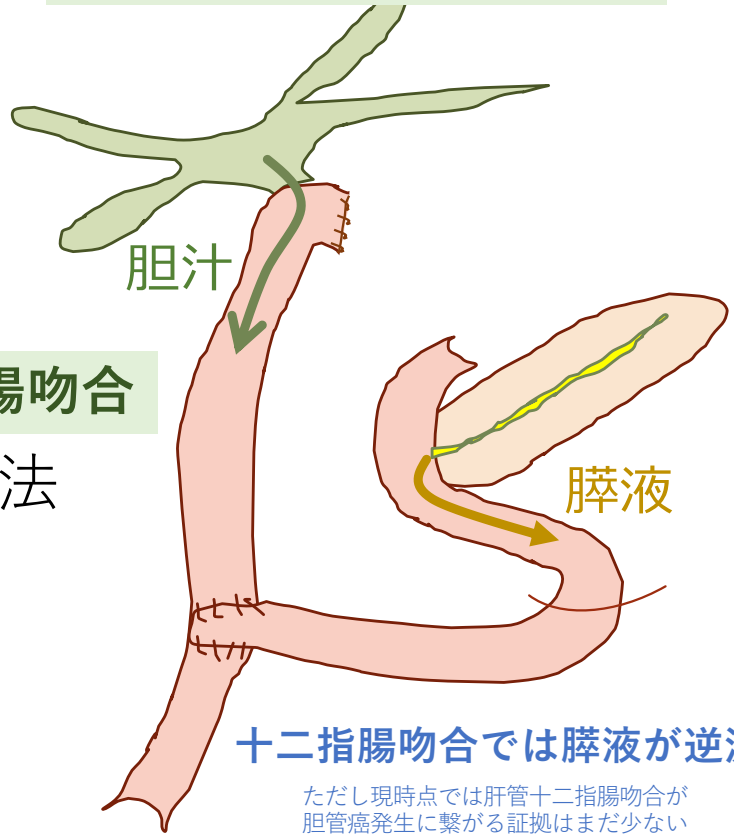
発癌母地を切除し
膵液逆流を阻止して
発症と発癌を防ぐ。



胆管切除・肝管空腸吻合

切除範囲

再建法



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

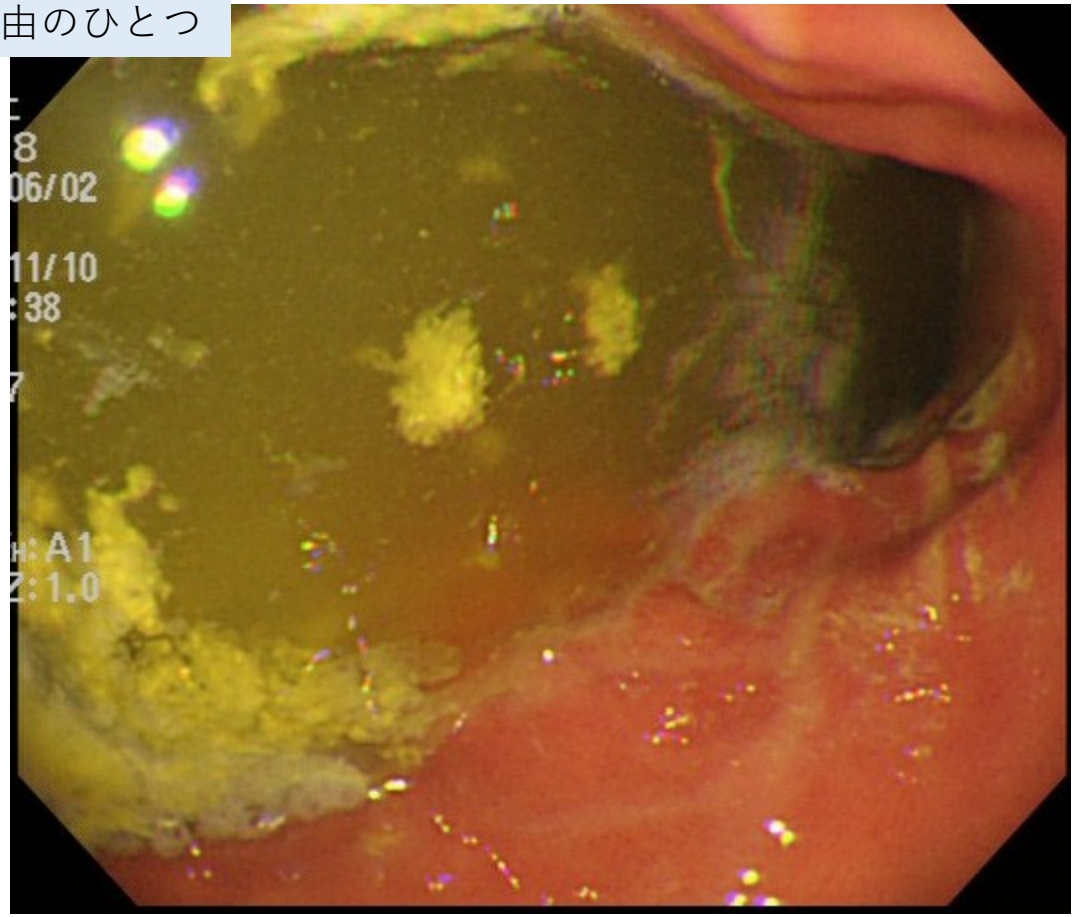
肝管十二指腸吻合後の胆汁性胃炎

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

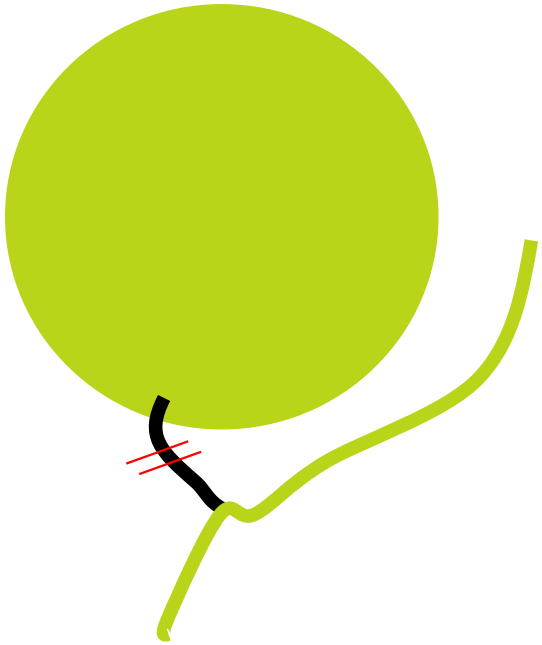


膵内胆管完全切除

完全切除の必要性について→治療の合併症

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

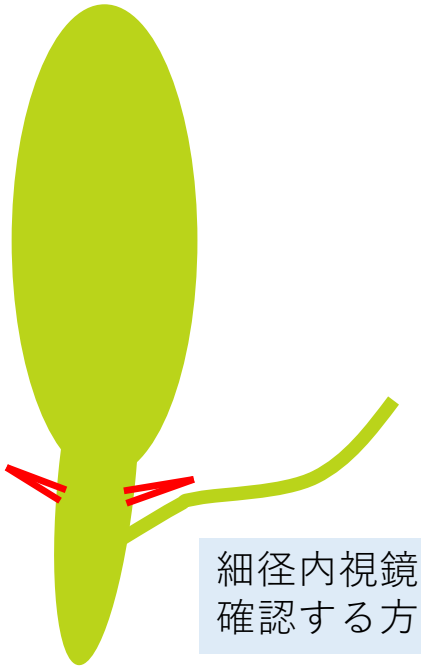


狭小部を肉眼で確認

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

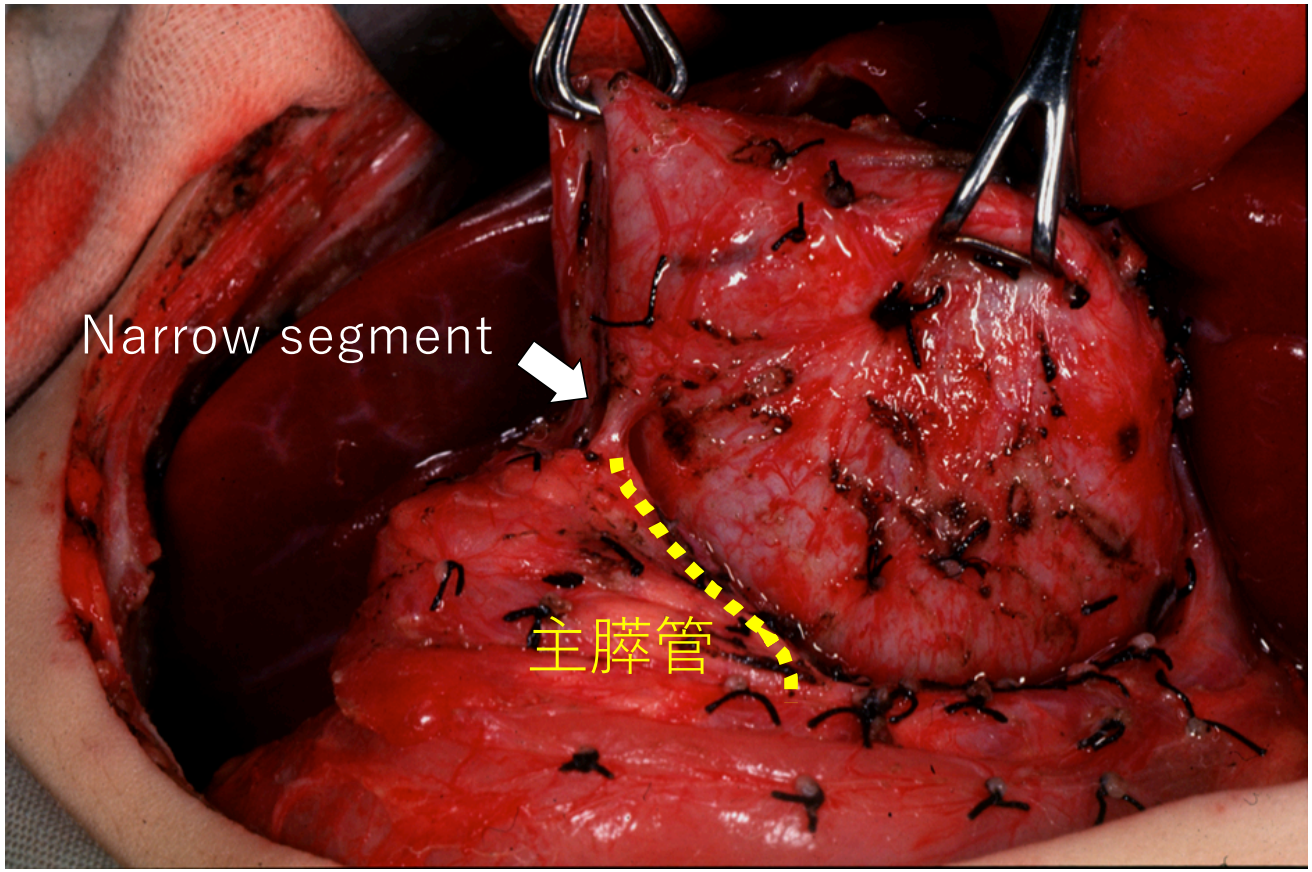


細径内視鏡で膵管開口部を
確認する方法も報告あり

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

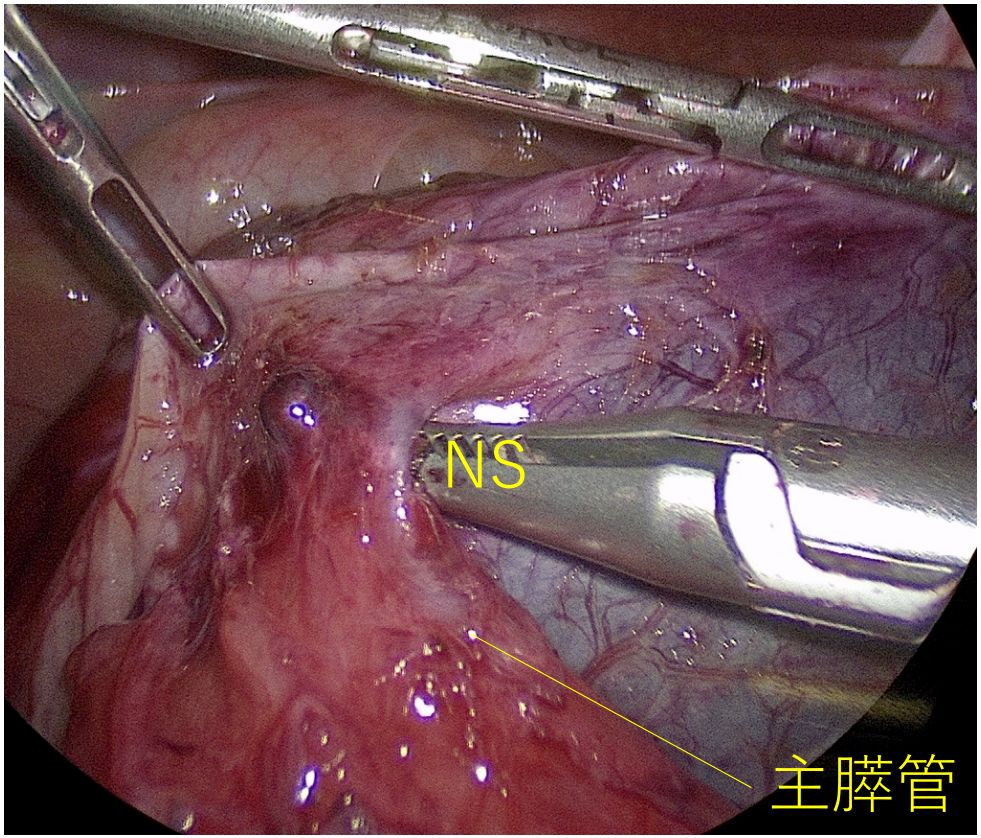
膵内胆管完全切除　狭小部の確認

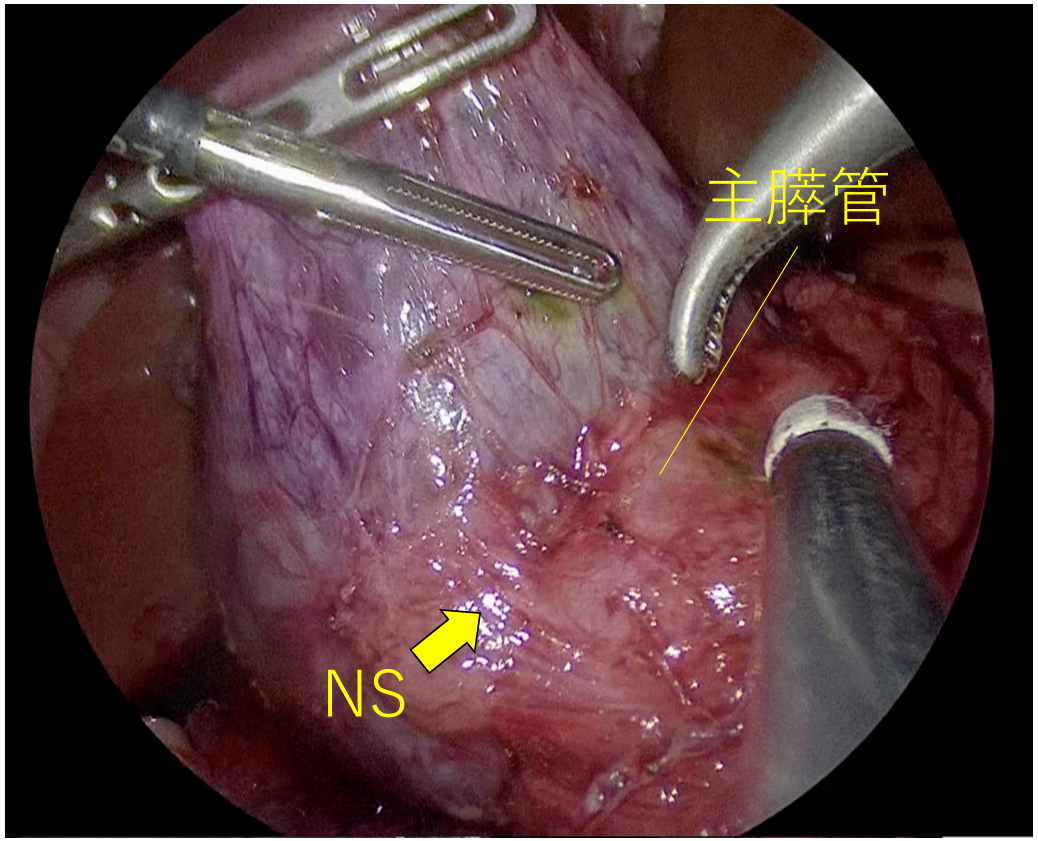


狭小部は嚢胞状拡張部下端でなく，
右腹側にしばしば存在する。
このような場合，
嚢胞状拡張胆管に張り付くように
膵管が走行するので剥離に注意が
必要である。

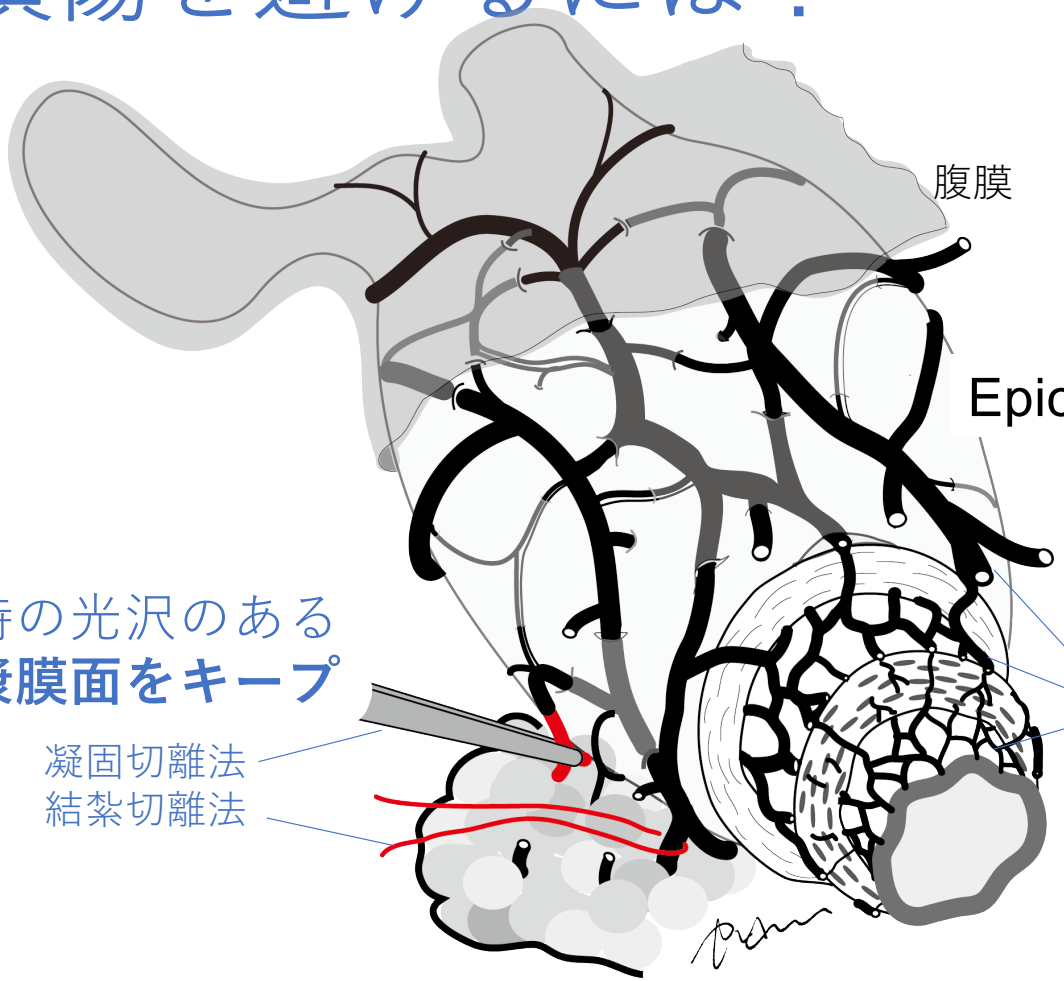
嚢胞状胆管前面に張り付く膵管

乳児例



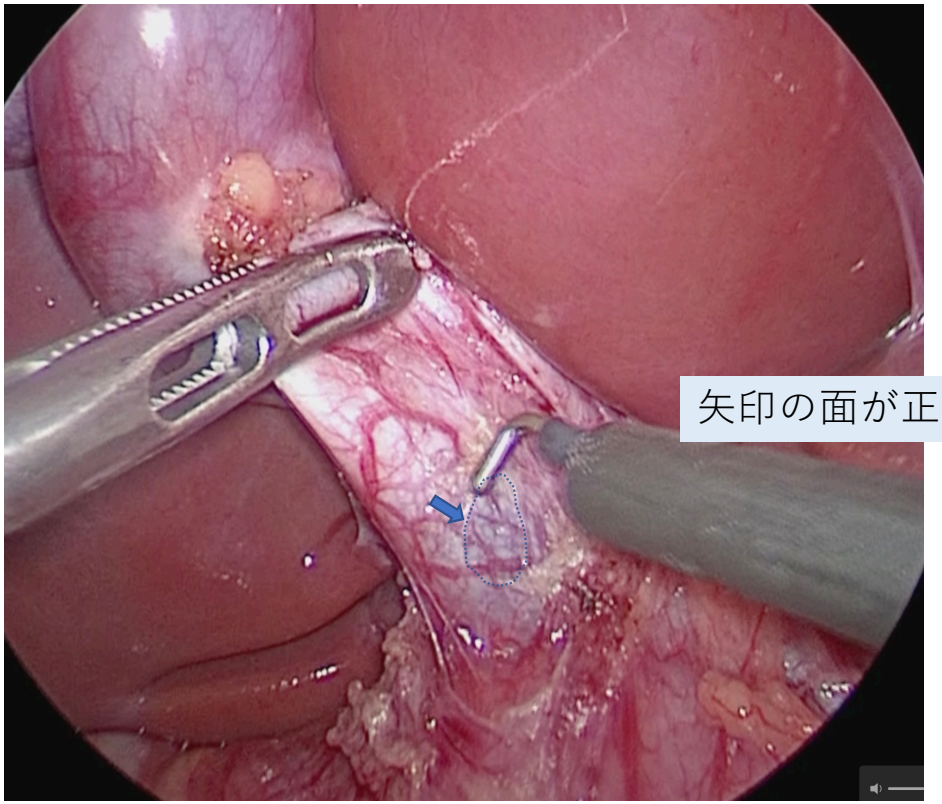


膵管損傷を避けるには？


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

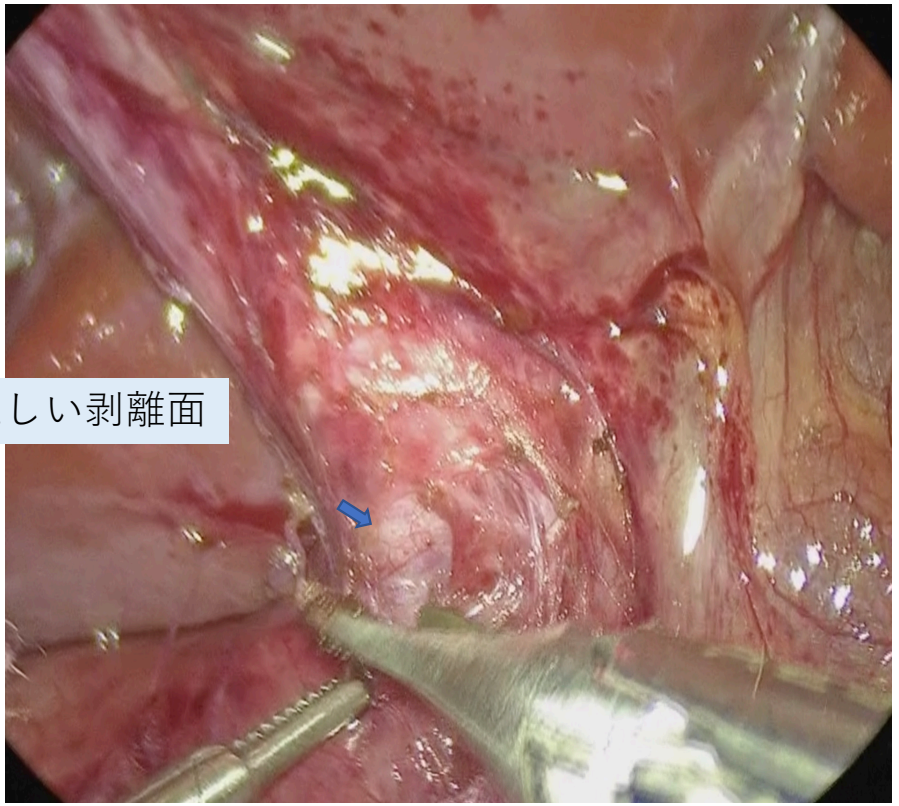
独特の光沢をもつ漿膜面*

*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

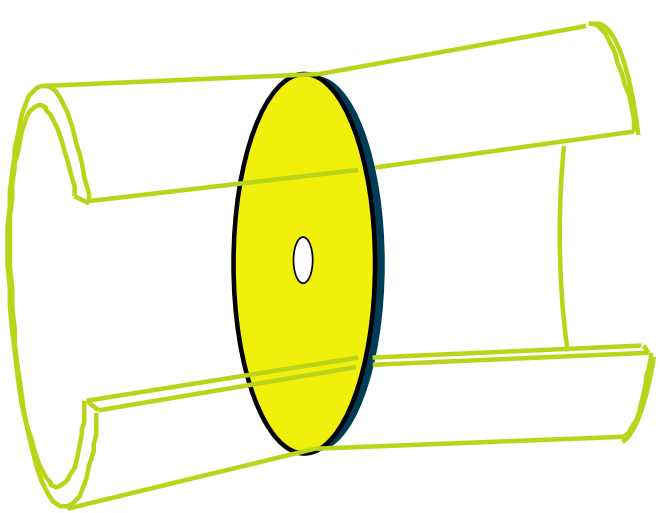
炎症性の癒着が無い例



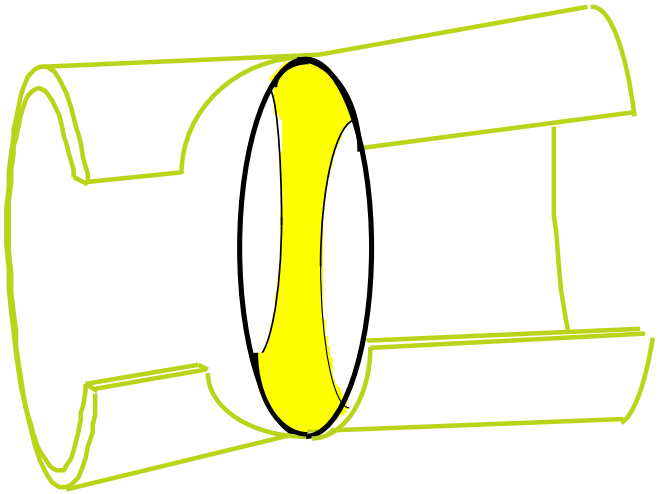
炎症性癒着例

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

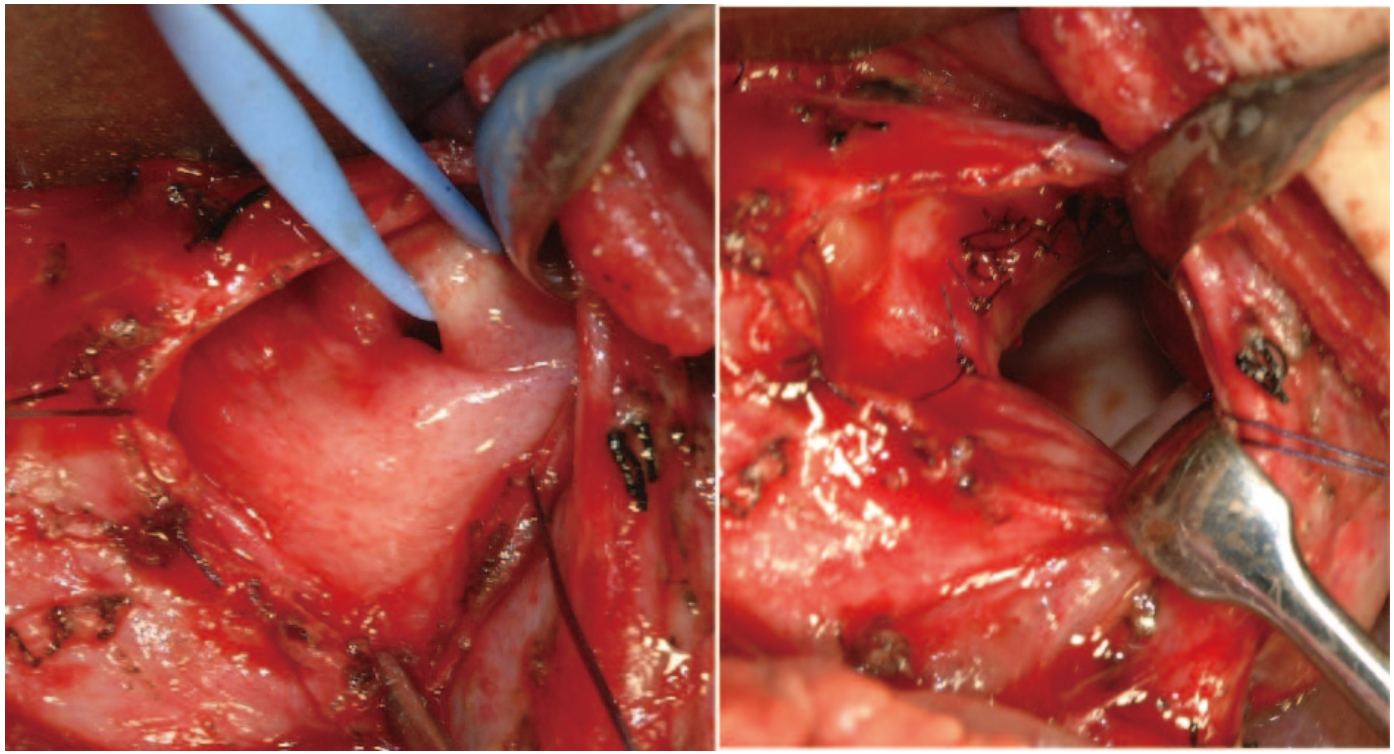


索状狭窄

この先天性胆管狭窄にはバルン拡張は無効

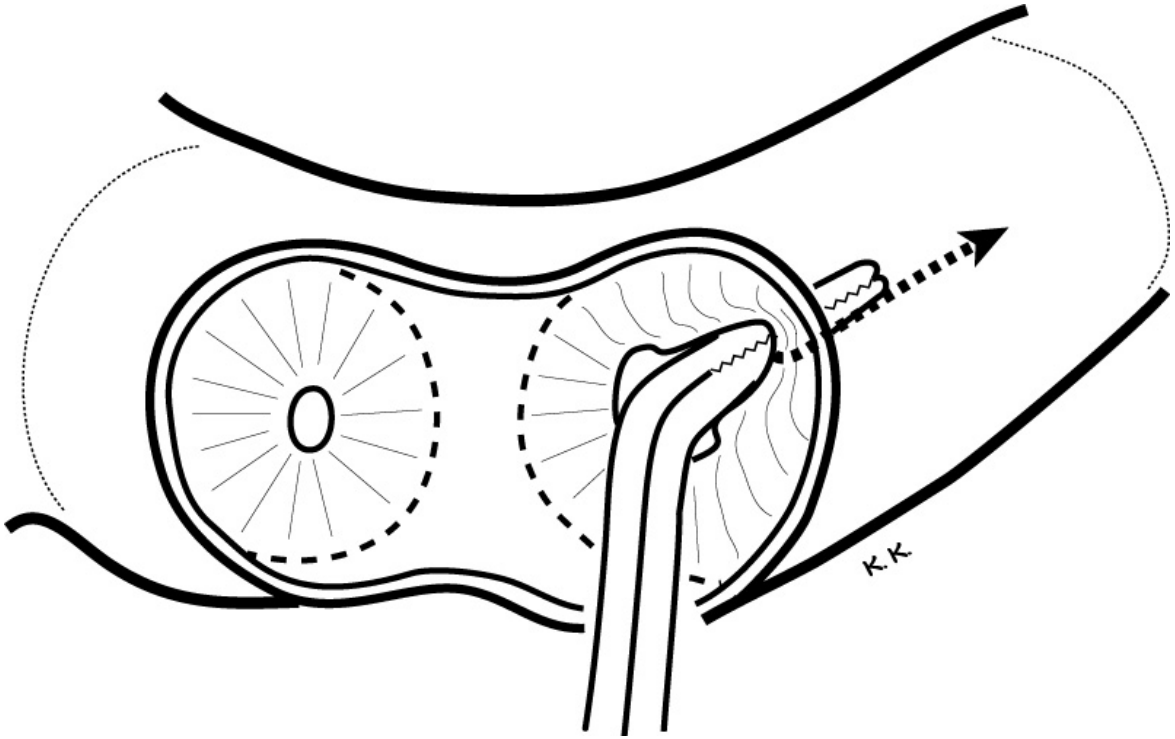
Ando H, Ito T, Kaneko K, Seo T. Congenital stenosis of the intrahepatic bile duct associated with choledochal cysts. J Am Coll Surg. 1995 Nov;181(5):426-30. PMID: 7582210.

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

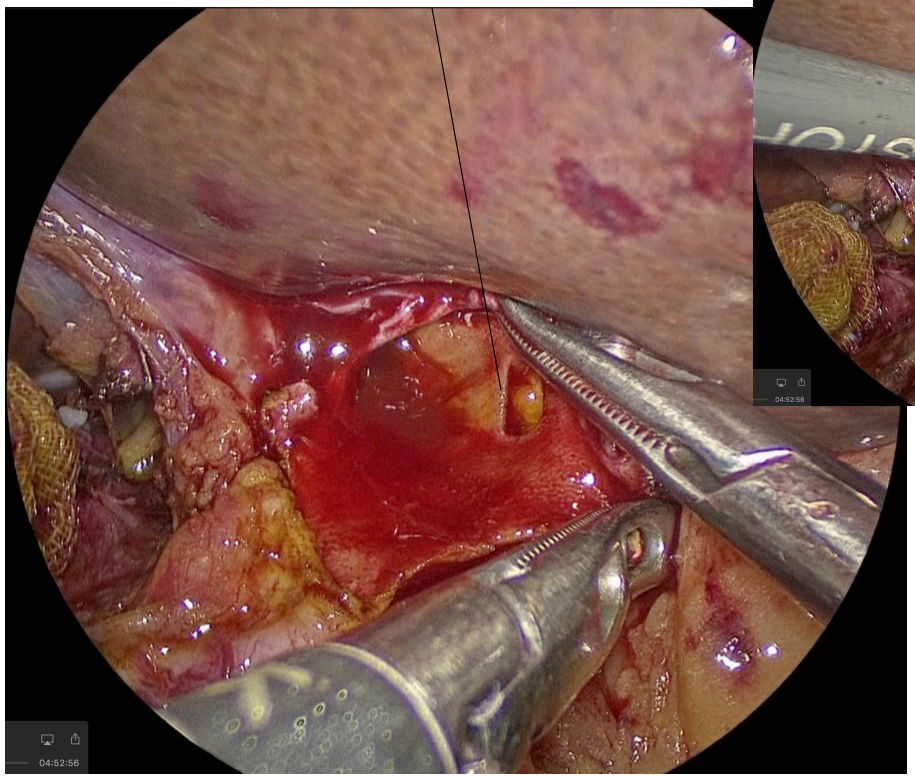


総肝管が細くて膜切除ができない場合などに有用

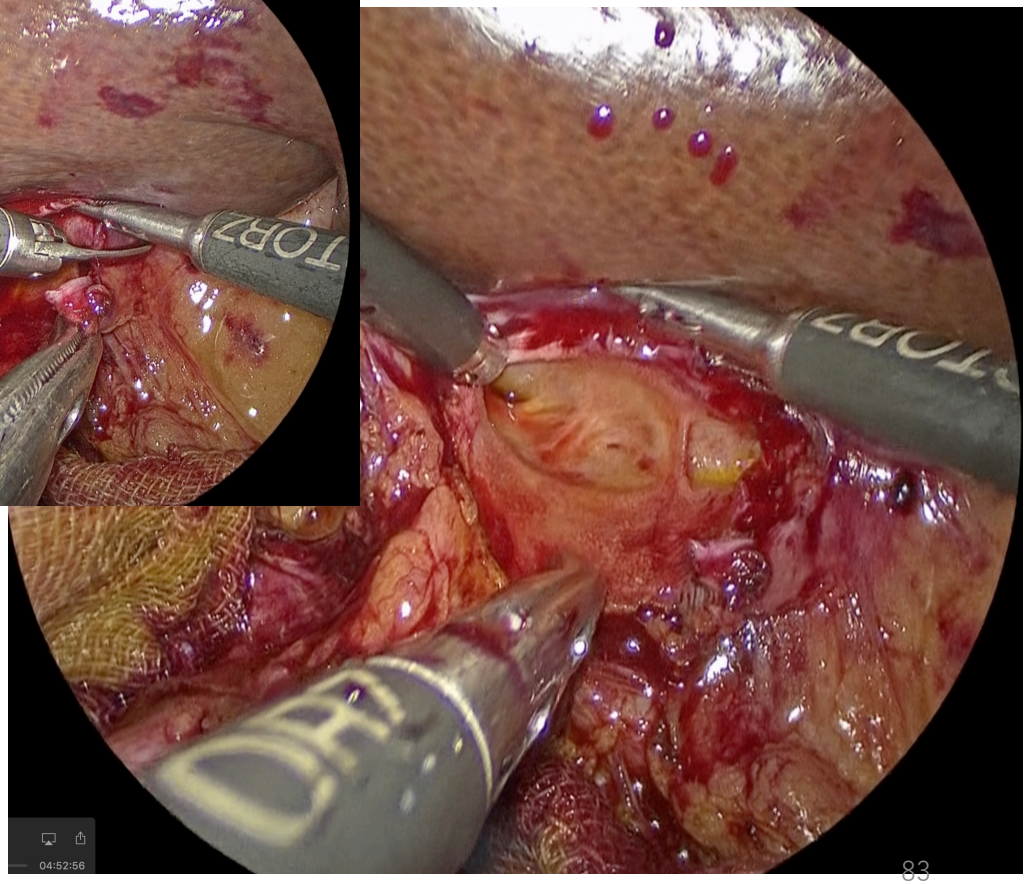
戸谷らが推奨する**肝門部での広い吻合口**→次々項

戸谷式切開

膜様狭窄



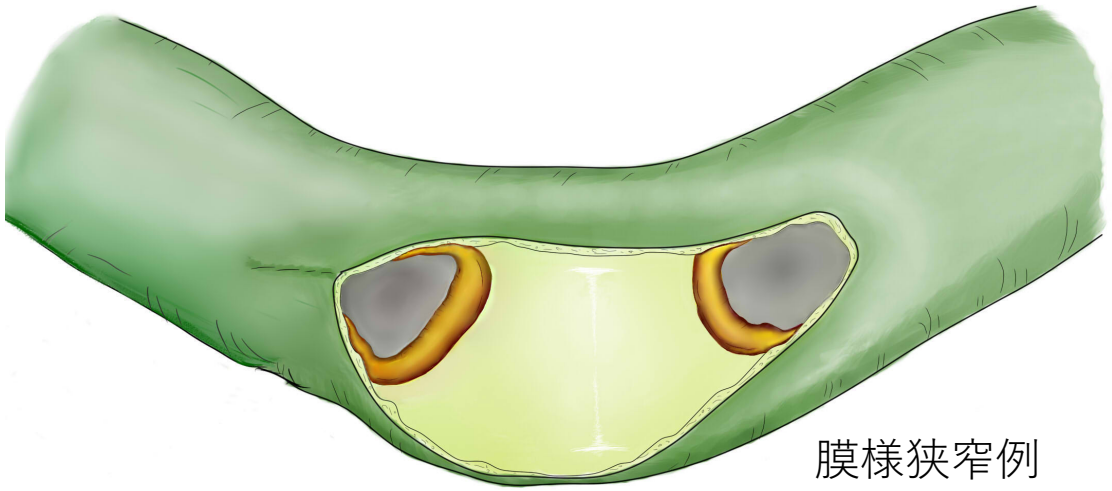




大きな吻合口での肝門部肝管空腸吻合

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

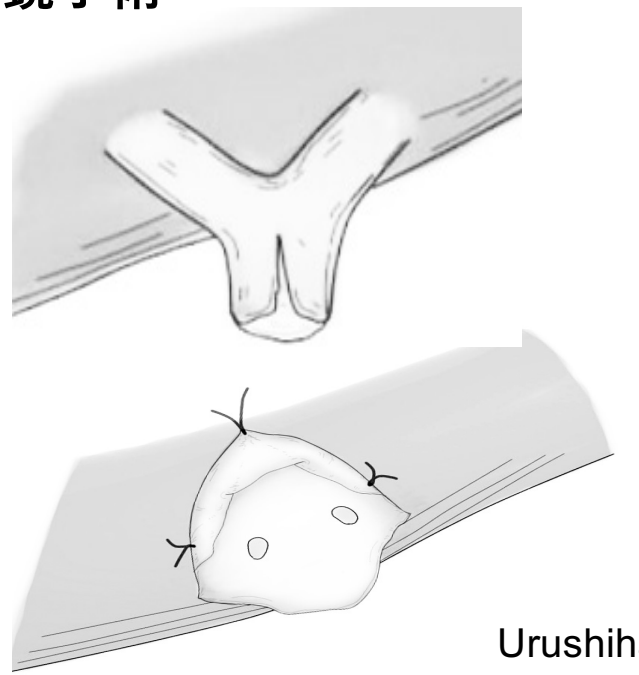
肝管が細い場合の吻合部狭窄防止術式

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。

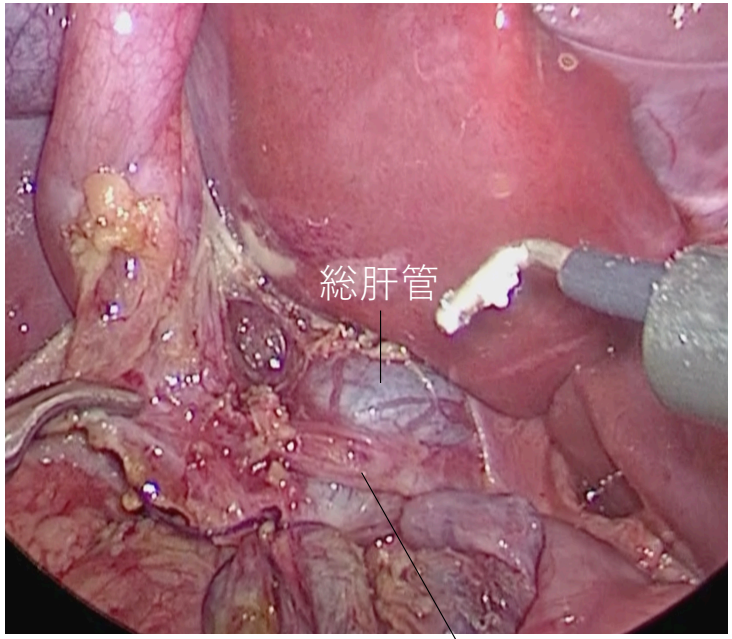
肝管を剥離しすぎて血行を悪くしないことはさらに重要

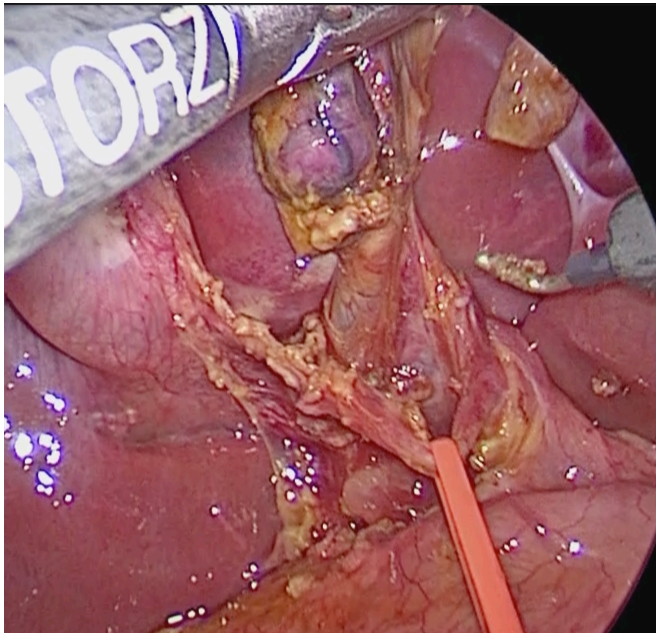
右肝動脈が胆管腹側を走行する

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.

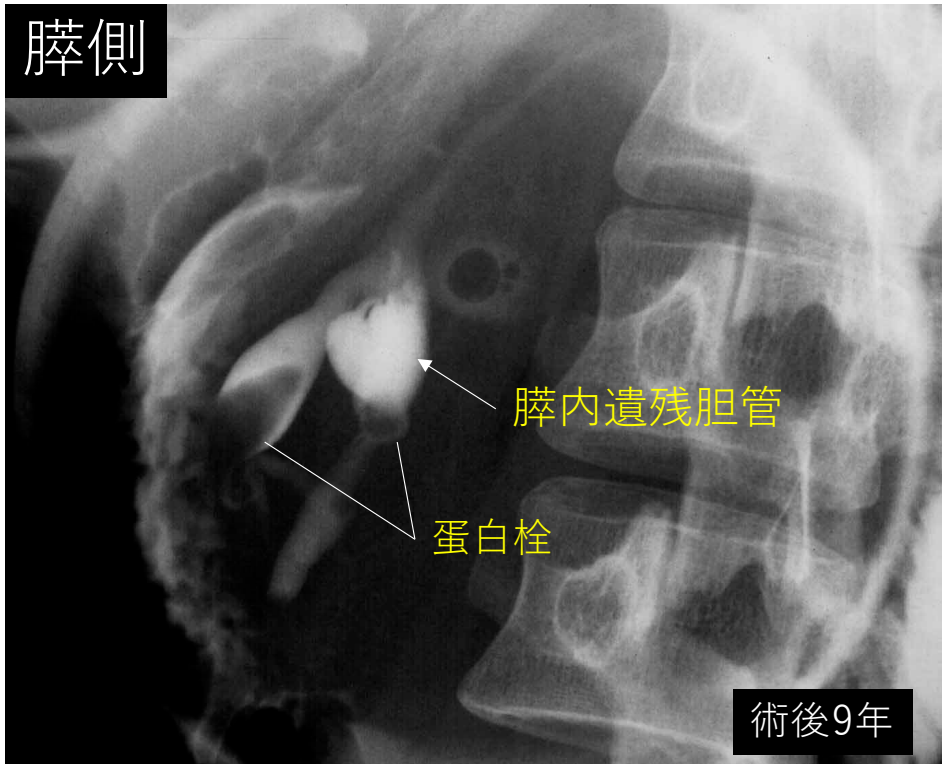
3) Guo WL, Wang J. Preoperative one-stop magnetic resonance imaging evaluation of the pancreaticobiliary junction and hepatic arteries in children with pancreaticobiliary maljunction: a prospective cohort study. Surg Today. 2021 Jan;51(1):79-85. doi: 10.1007/s00595-020-02077-5. Epub 2020 Jul 12. PMID: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

基礎編

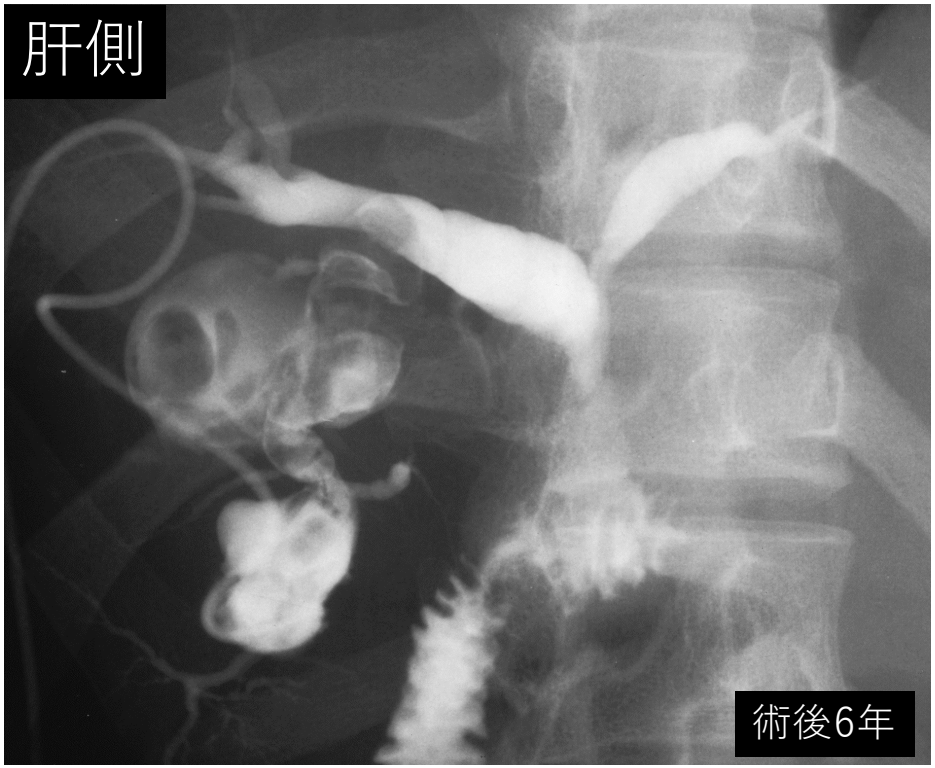
治療の合併症

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**



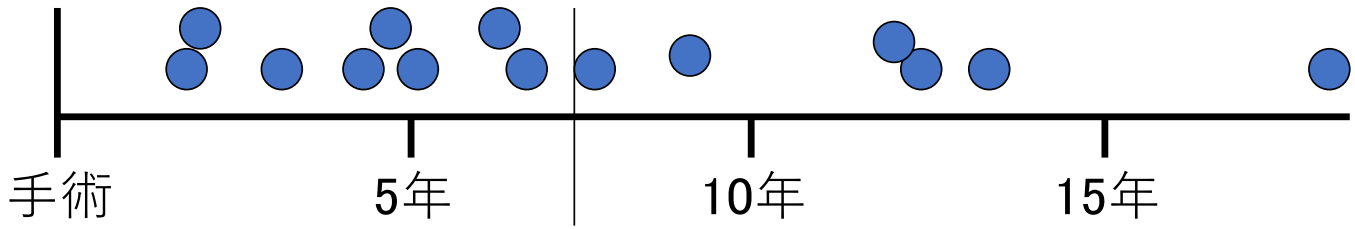
肝内結石や胆管炎が７–８％の頻度で
胆管切除後数年経過して発生
→原因は後述 P91–94

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**

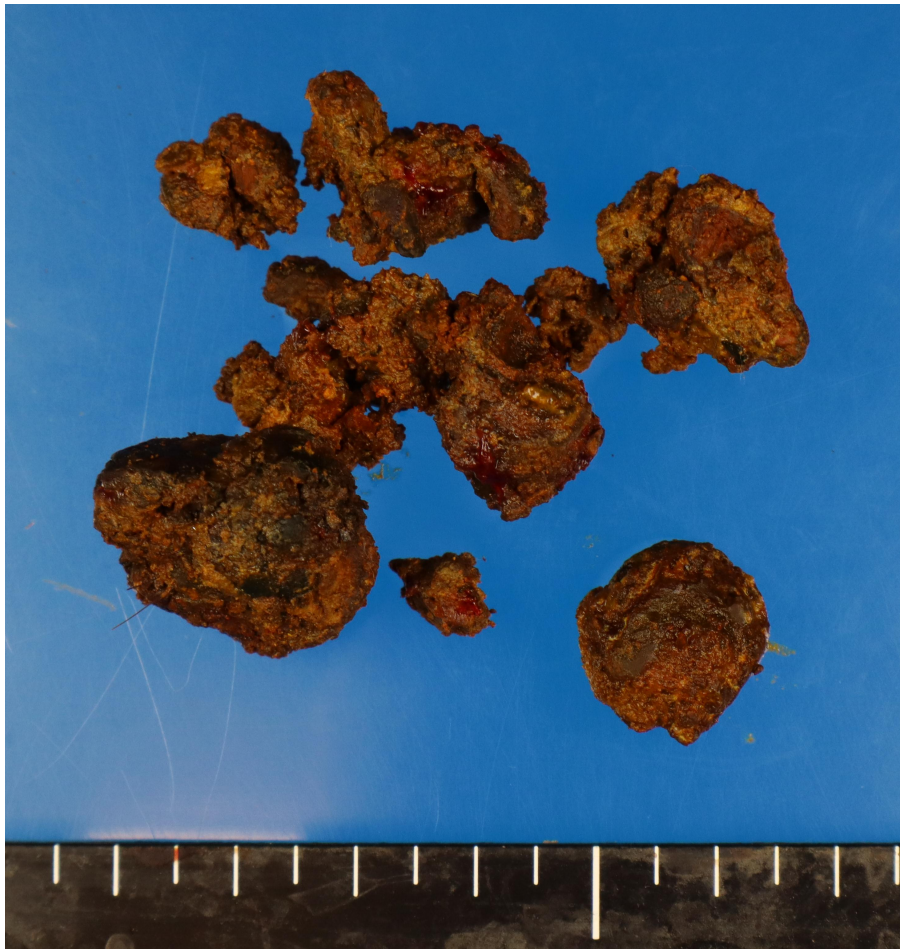
肝内結石発生までの期間

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

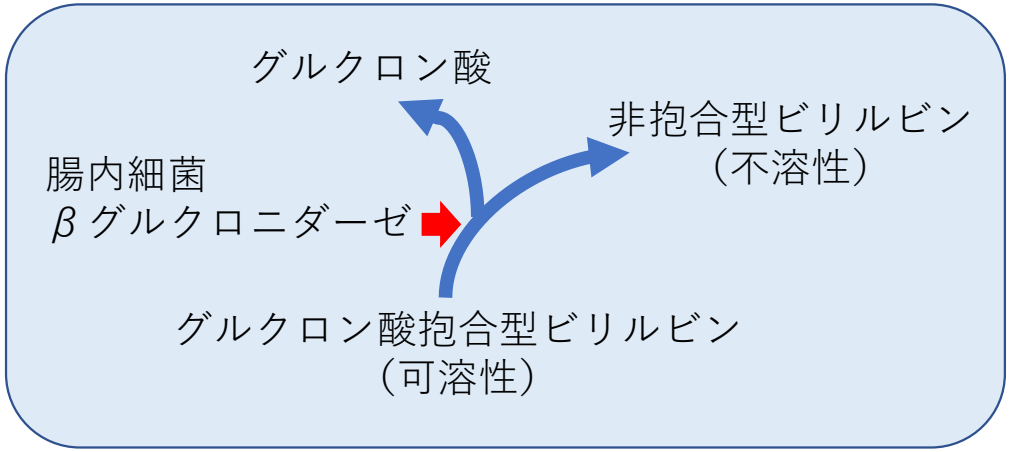


成分

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

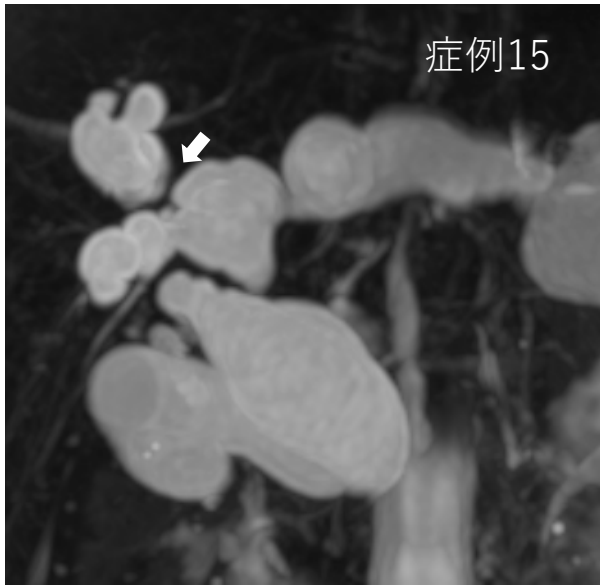
細菌感染& 胆汁鬱滞



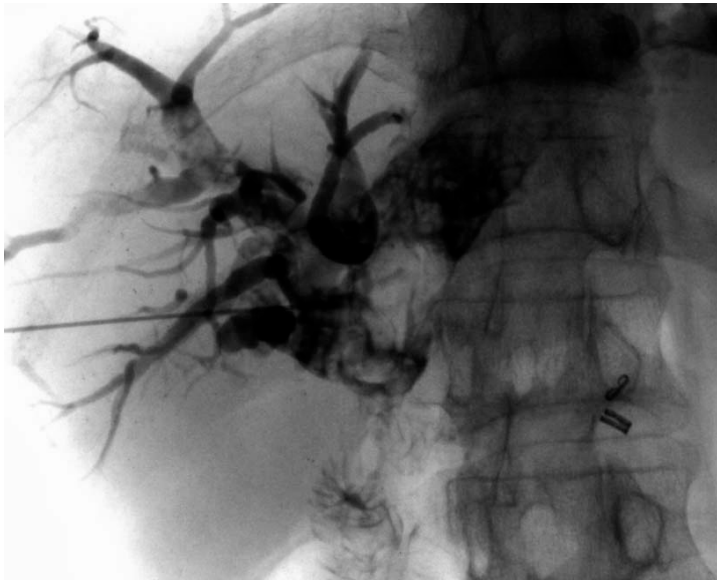
胆管切除後肝内結石の危険因子

- 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

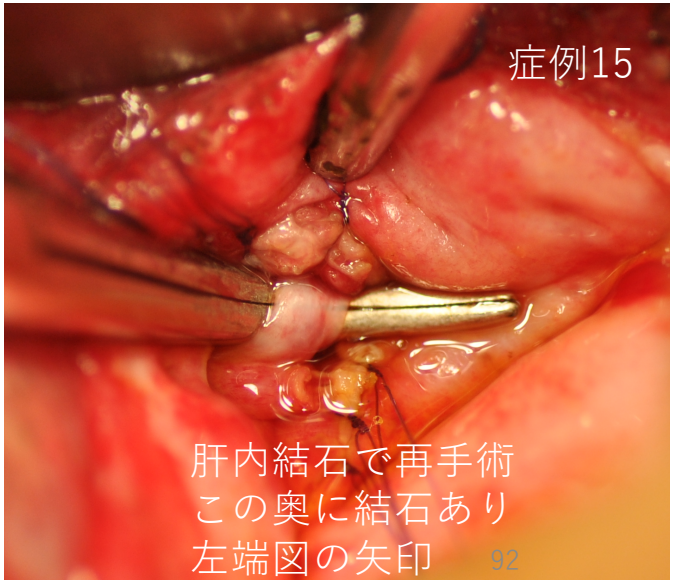
戸谷IV-A型 術後肝内結石発生例



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

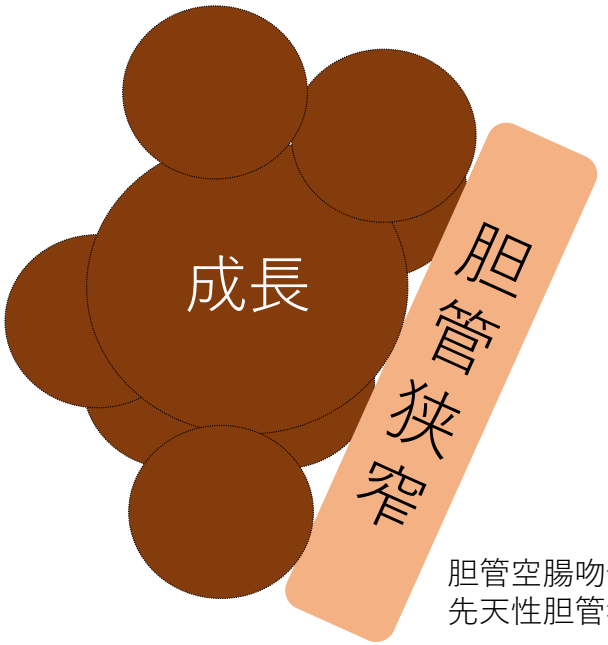
ビリルビンカルシウム石

核

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

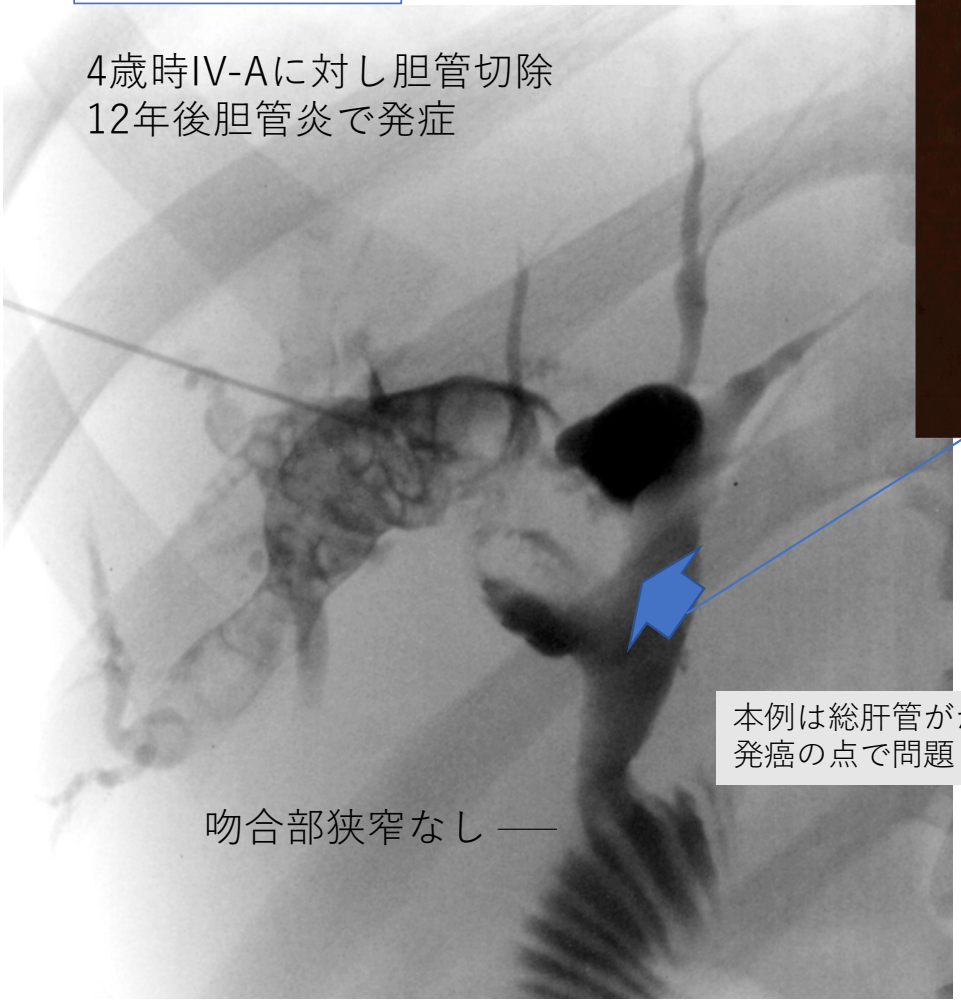
肝内結石が胆管切除前ではなく切除後に発生する理由



胆管空腸吻合部狭窄 or
先天性胆管狭窄の見逃し

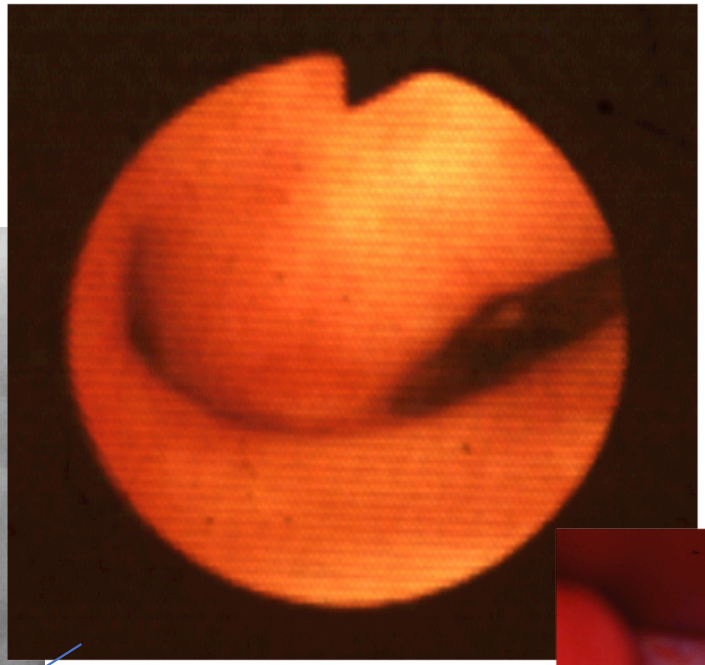
症例24 胆管切除後肝内結石例

4歳時IV-Aに対し胆管切除
12年後胆管炎で発症

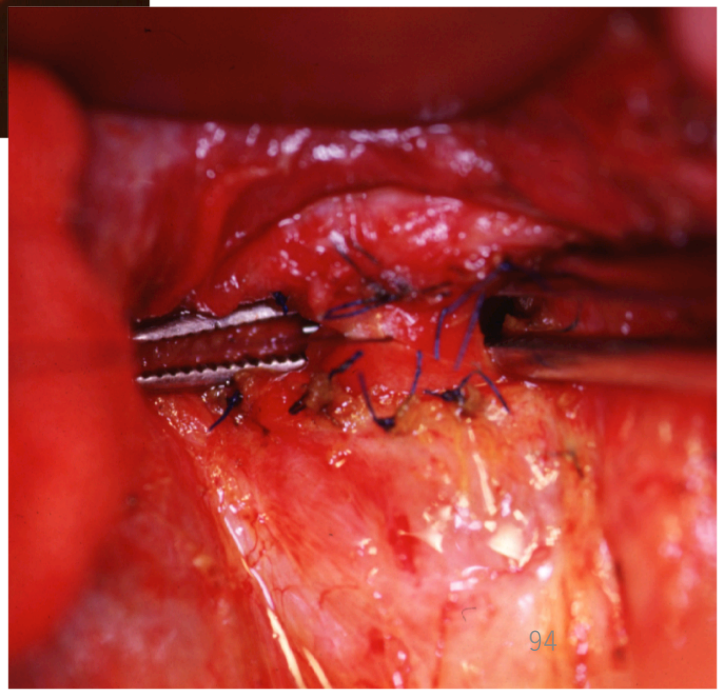


吻合部狭窄なし

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



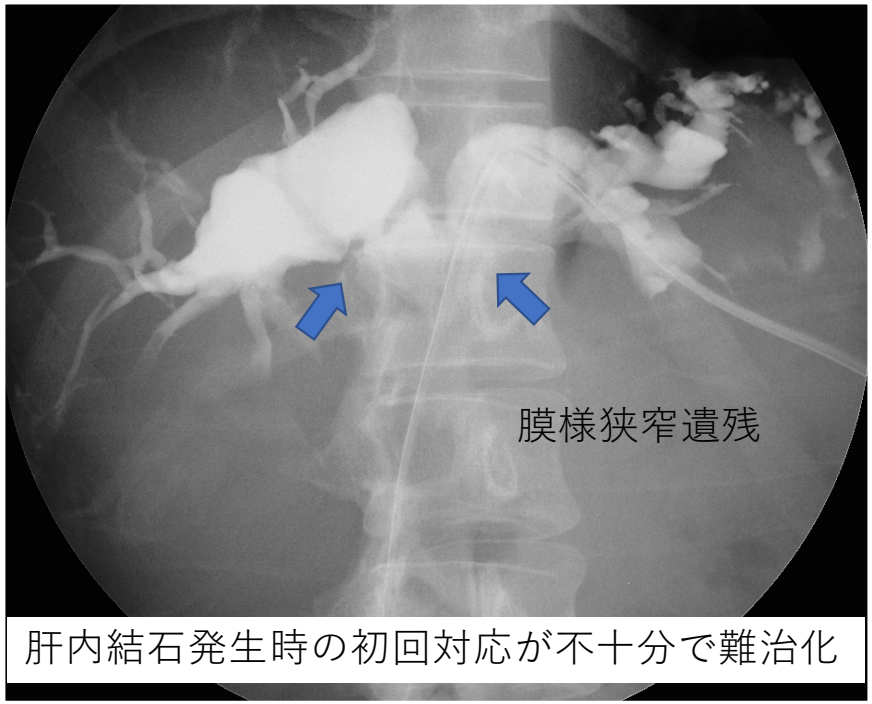
索状狭窄
この奥に結石充満

術後合併症による難治例が存在する

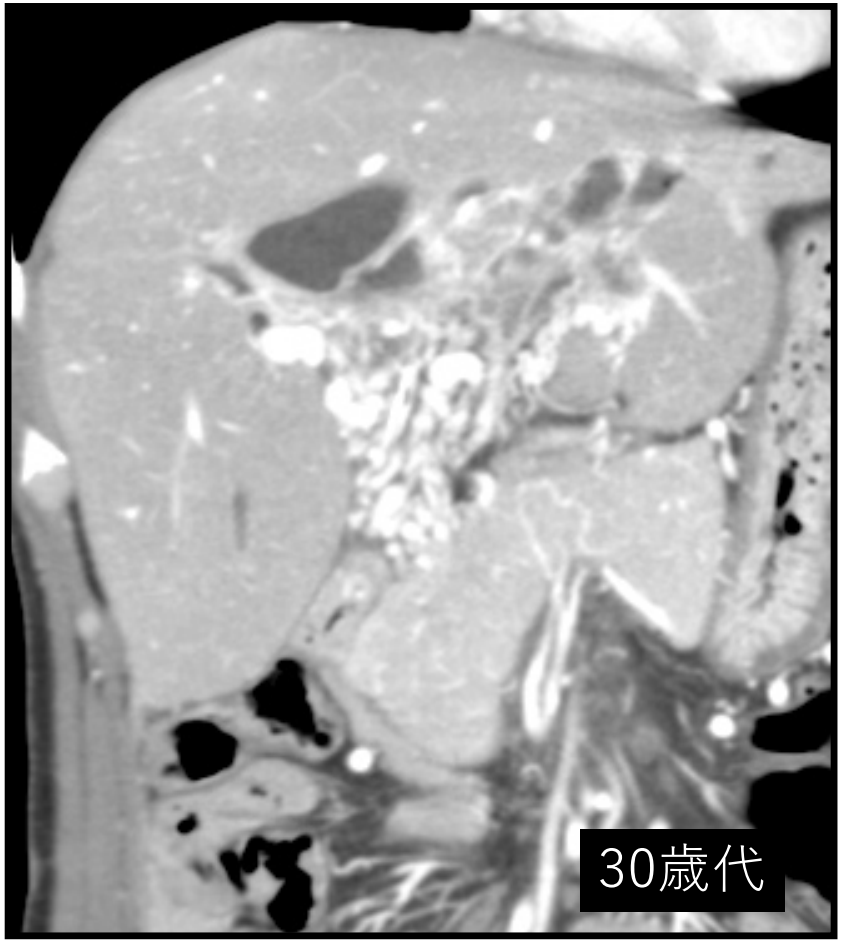
症例25

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



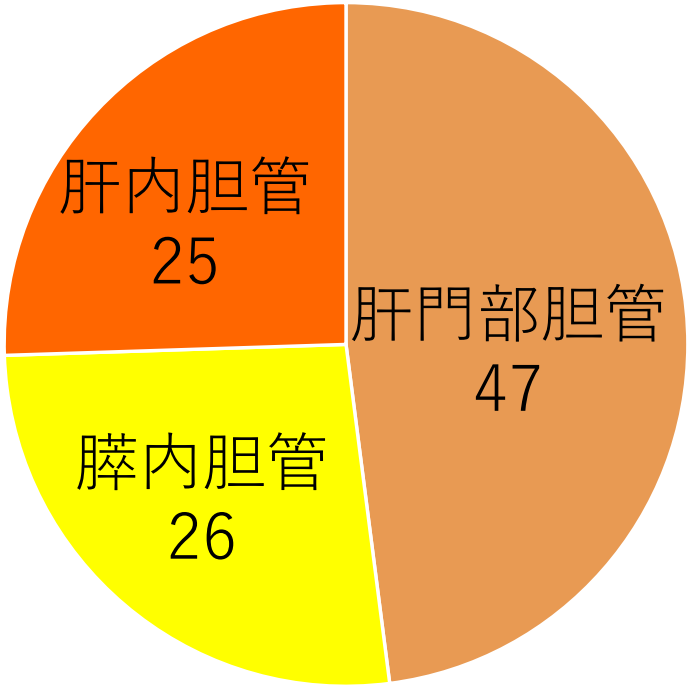
術後の長期合併症　遺残胆管癌

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

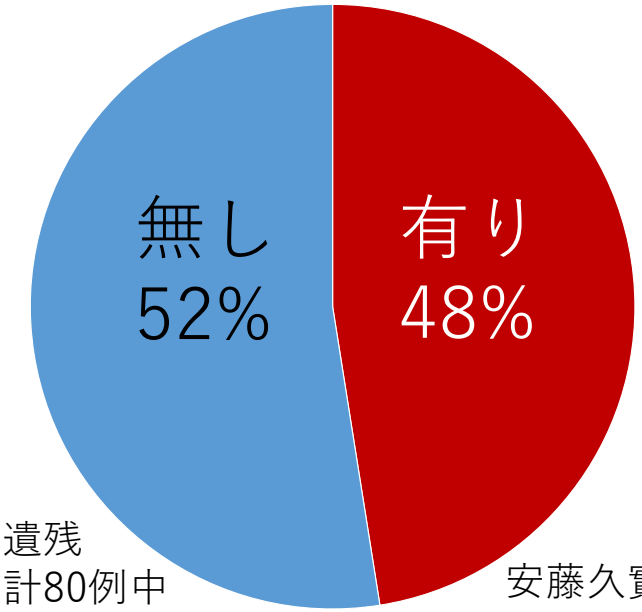
術後発癌からみた先天性胆道拡張症に対する外科治療の課題
安藤 久實
胆と膵 2017;38(4):381-385.

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

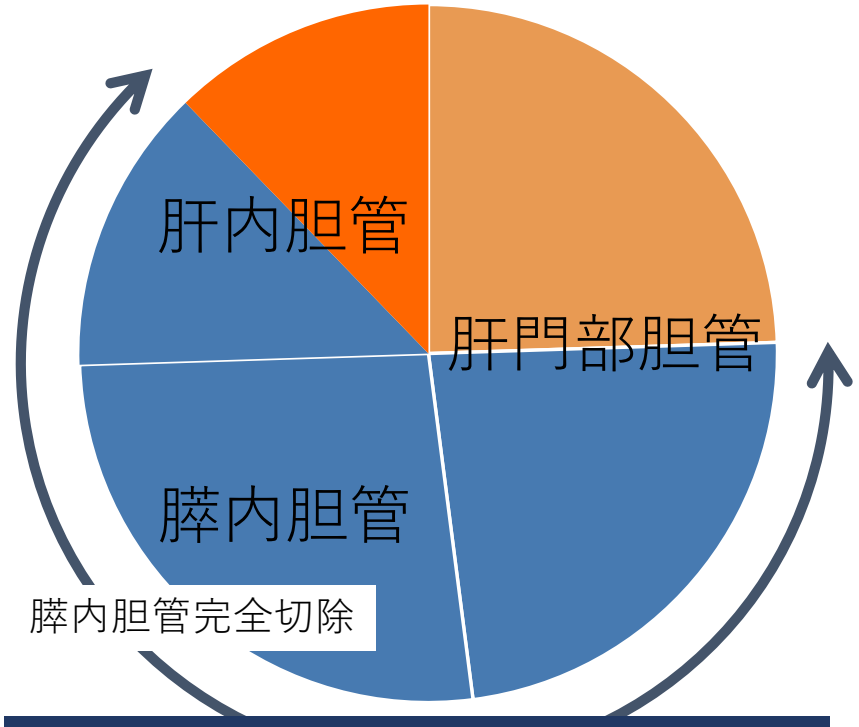
肝内結石・胆管炎



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。

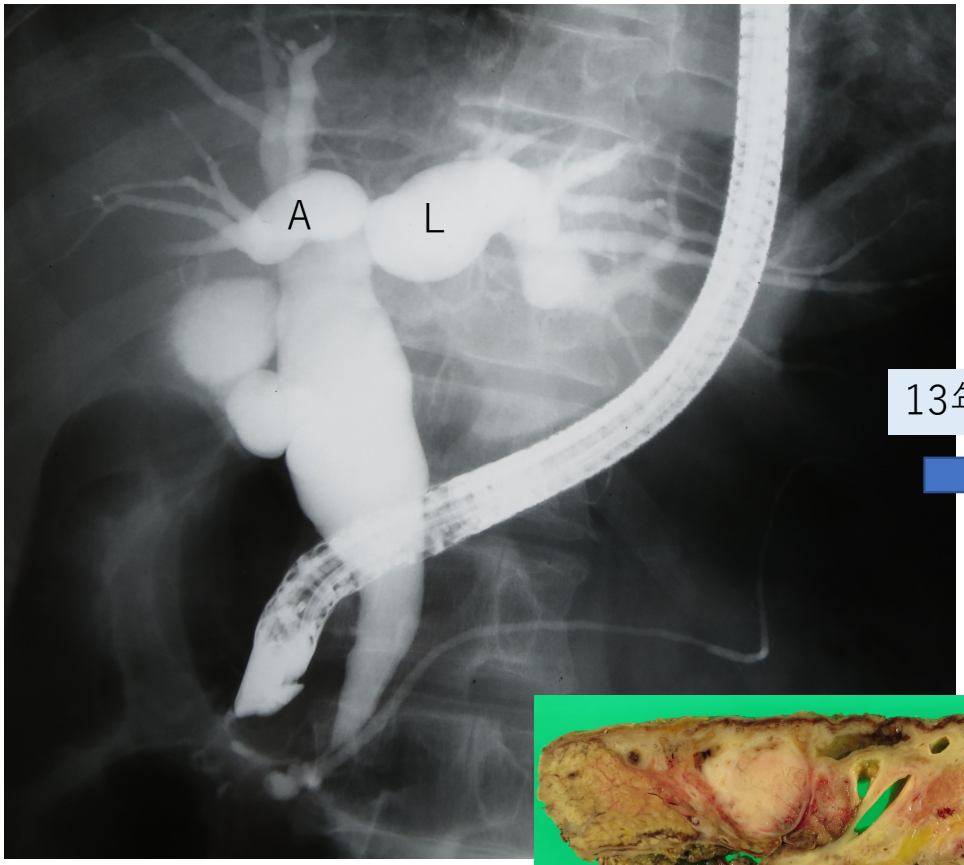


適切な手術で予防できた癌

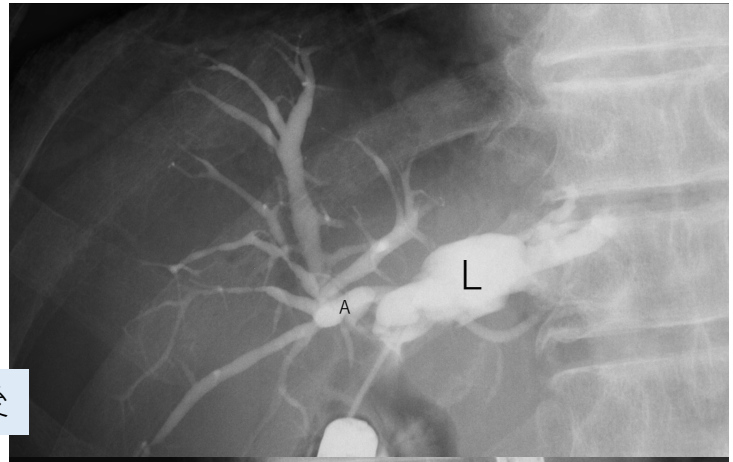
胆管切除後 肝内胆管癌発生例

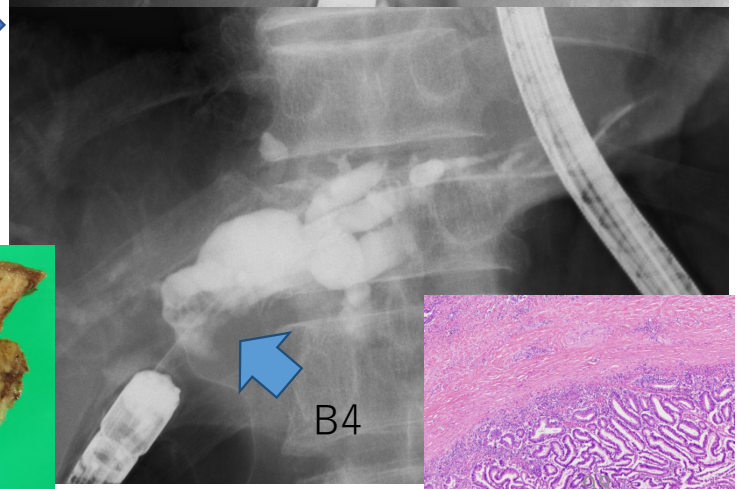
症例26

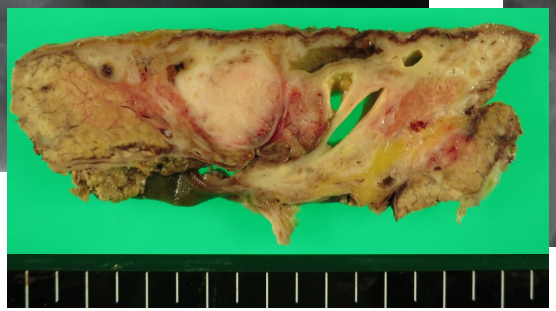
60代男性 IV-A型
胆管切除・肝管
十二指腸吻合
⬇4年
胆管炎
⬇9年
肝内胆管癌(B4)



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

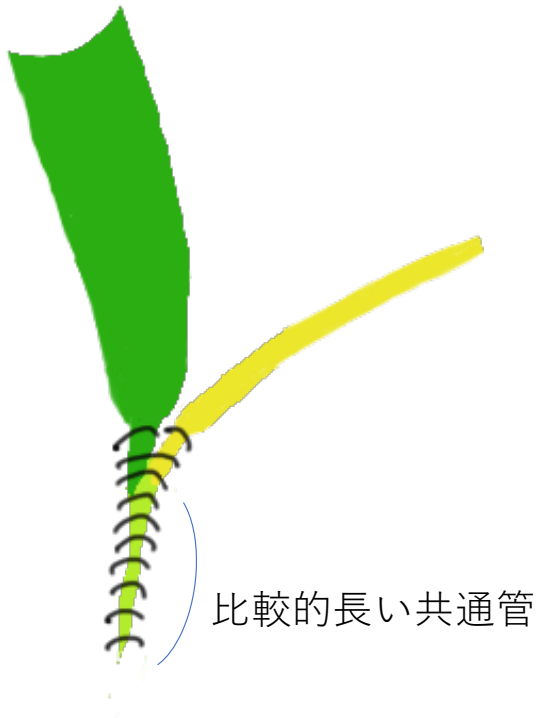
共通管が6mm以上だが，括約筋作用が総胆管および膵管に及ぶもの

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

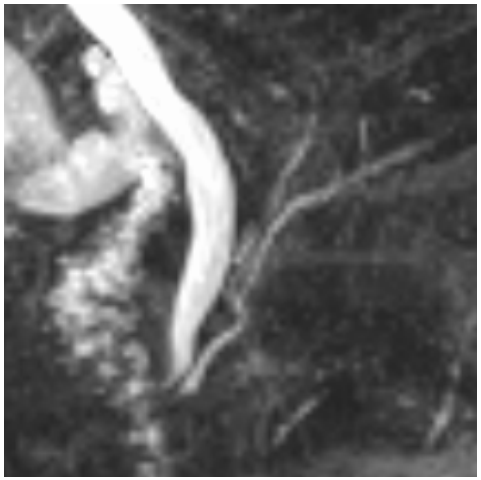
正常

潜在的膵液胆汁逆流現象

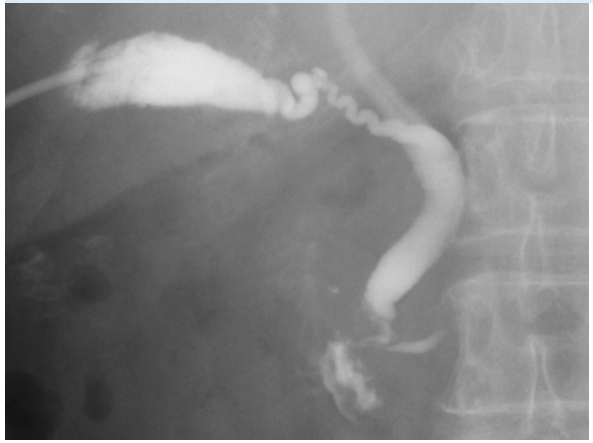
膵・胆管合流異常

膵・胆管高位合流

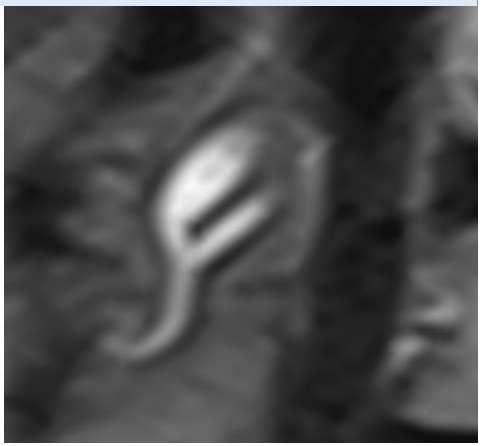
括約筋が合流部に作用



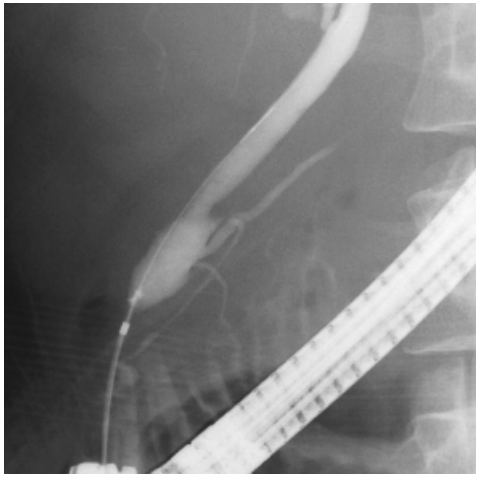
別々開口



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