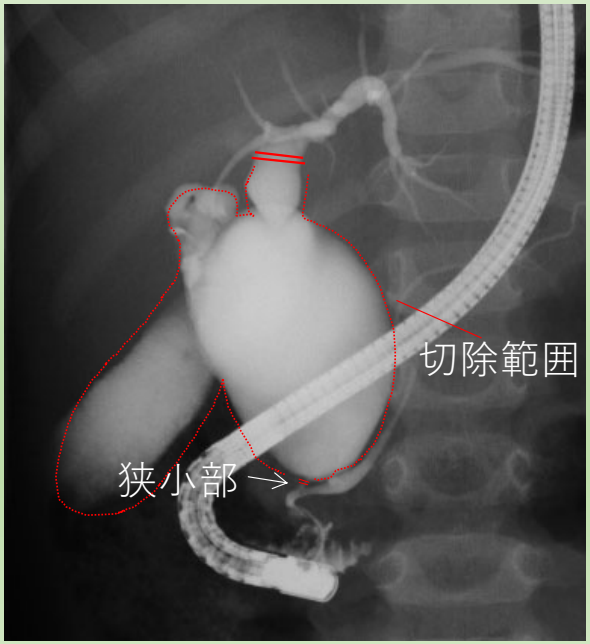
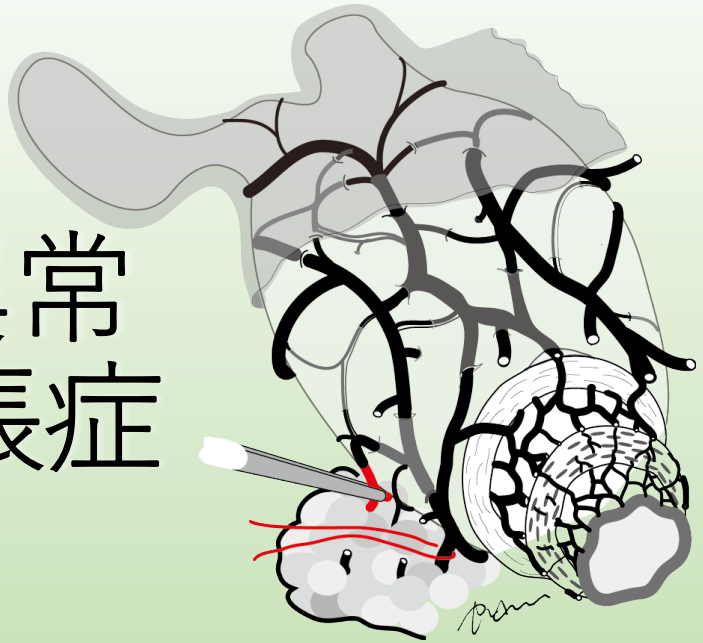
膵・胆管合流異常
先天性胆道拡張症
アトラス





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

- 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

- 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

- 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

発展編

戸谷分類 曖昧な境界

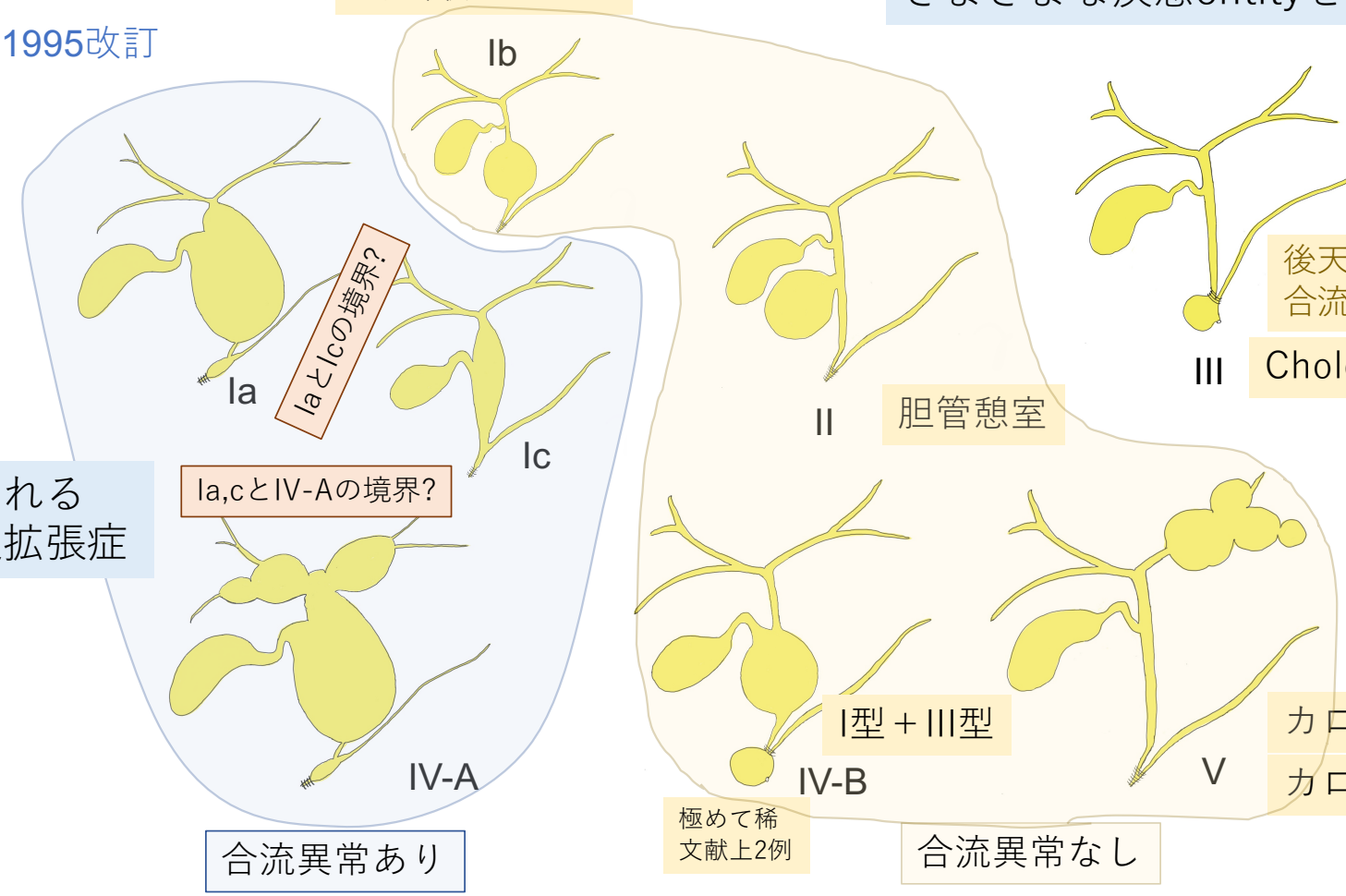
Ia, cとIV-A,　IaとIc

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。



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.

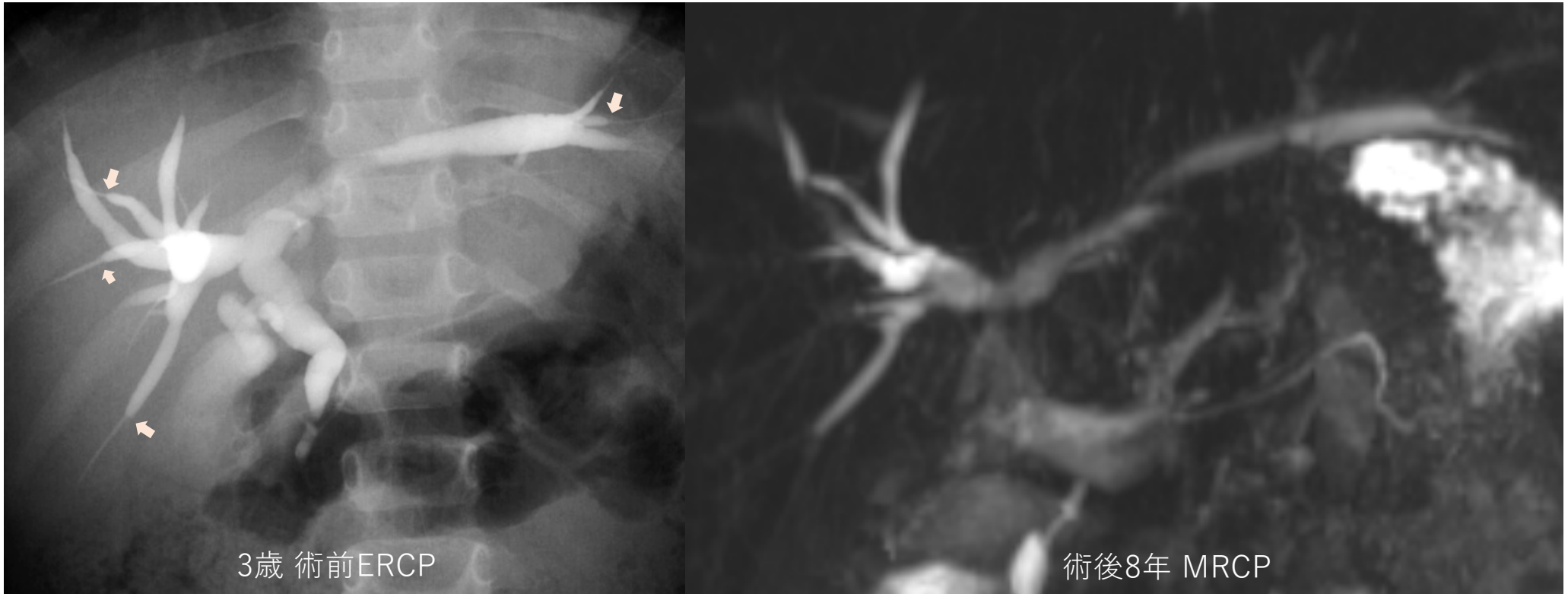
- **Type IV** is a multiple cyst.
  - **Type IVA** involves multiple cysts in both the intrahepatic and extrahepatic bile ducts. Intrahepatic dilatation affects both lobes, although the left lobe is predominantly involved.
    Based on the shape of the extrahepatic and intrahepatic ducts, type IV is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

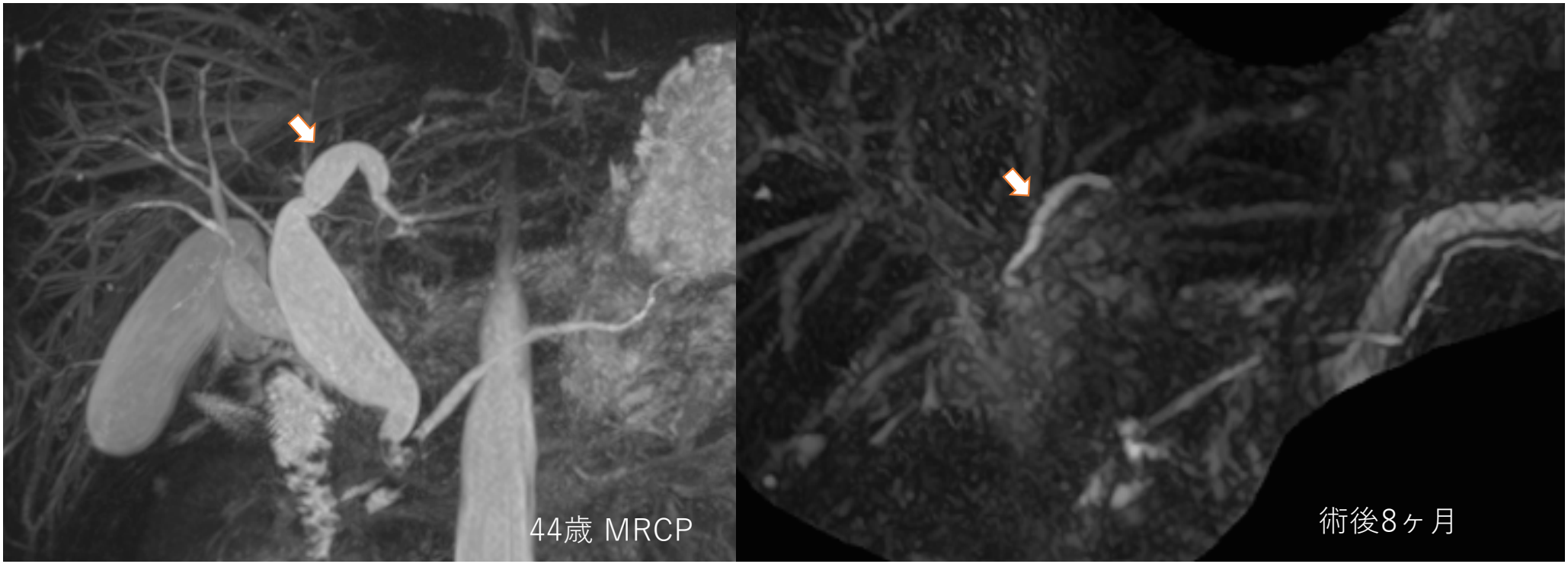
⇨この中間の症例が問題となる

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

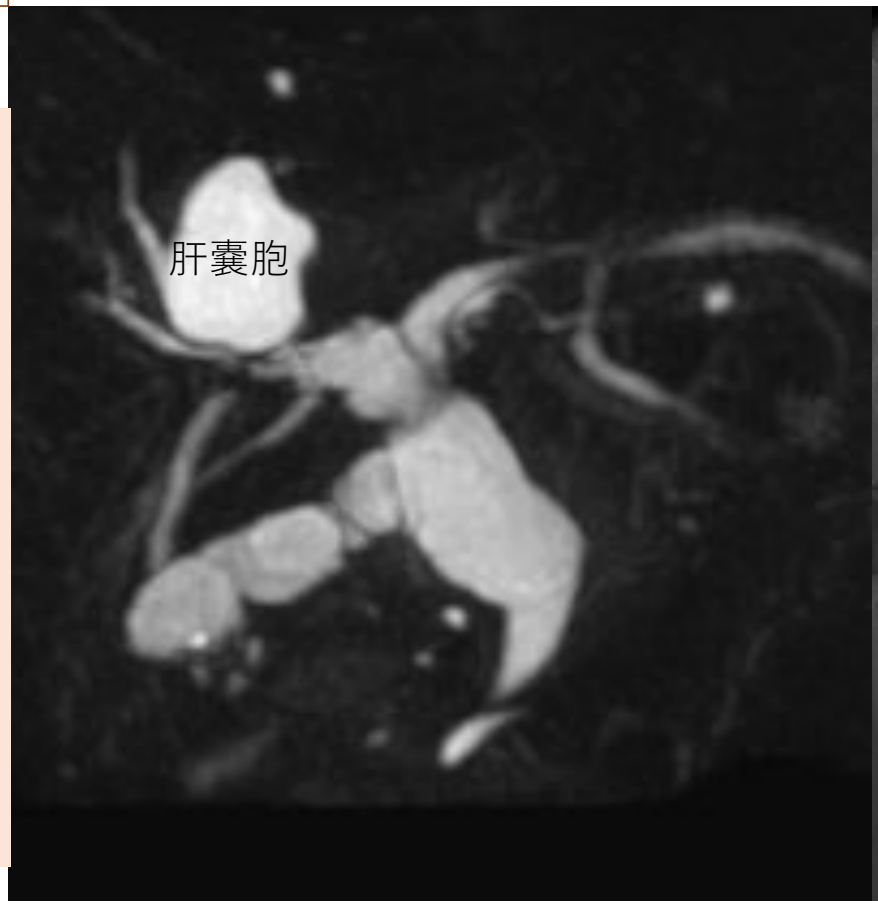
症例27

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

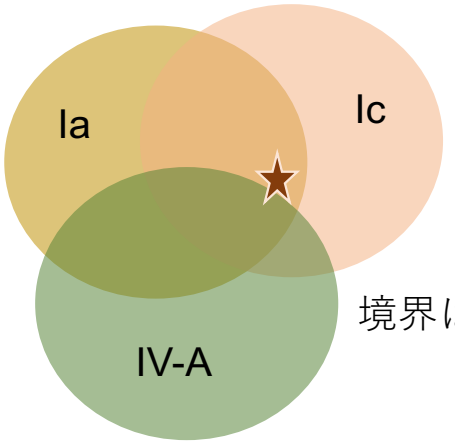




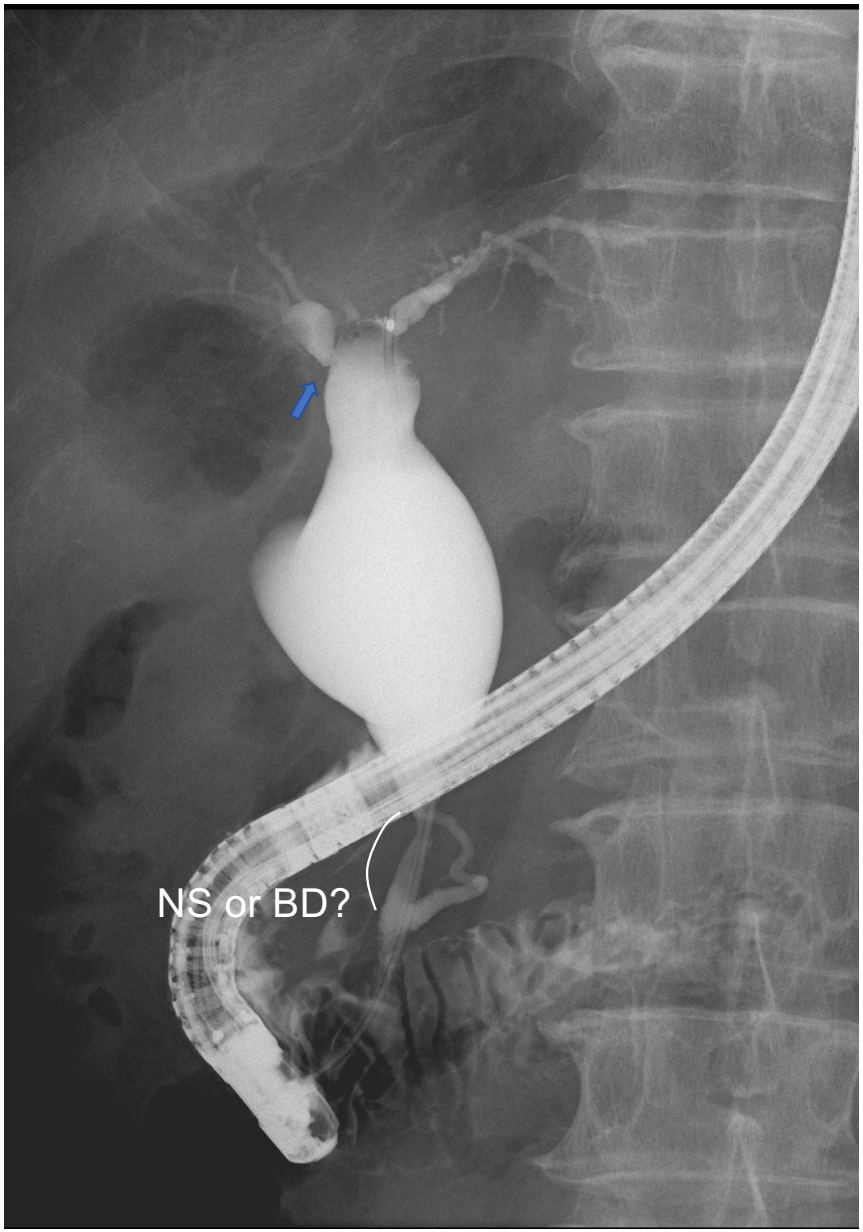
症例28　Ic≧Ia>IV-A

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)



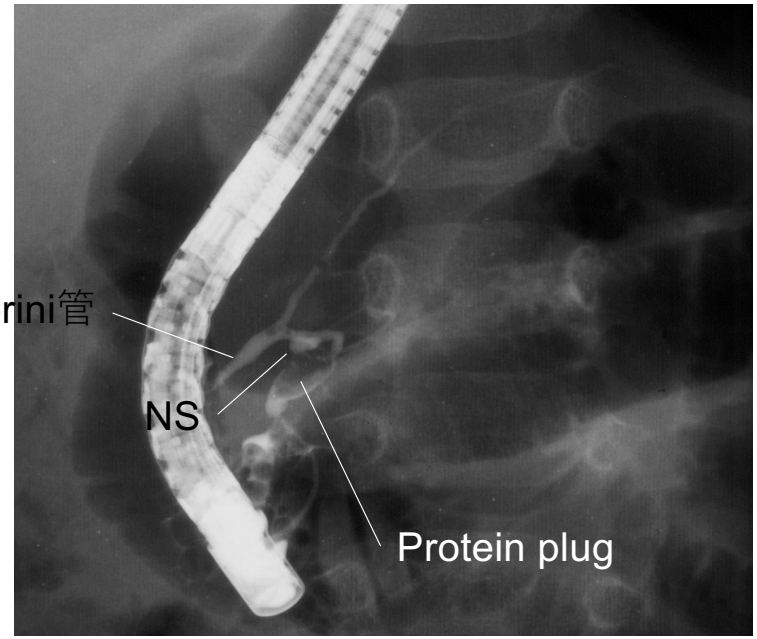
境界はあいまい

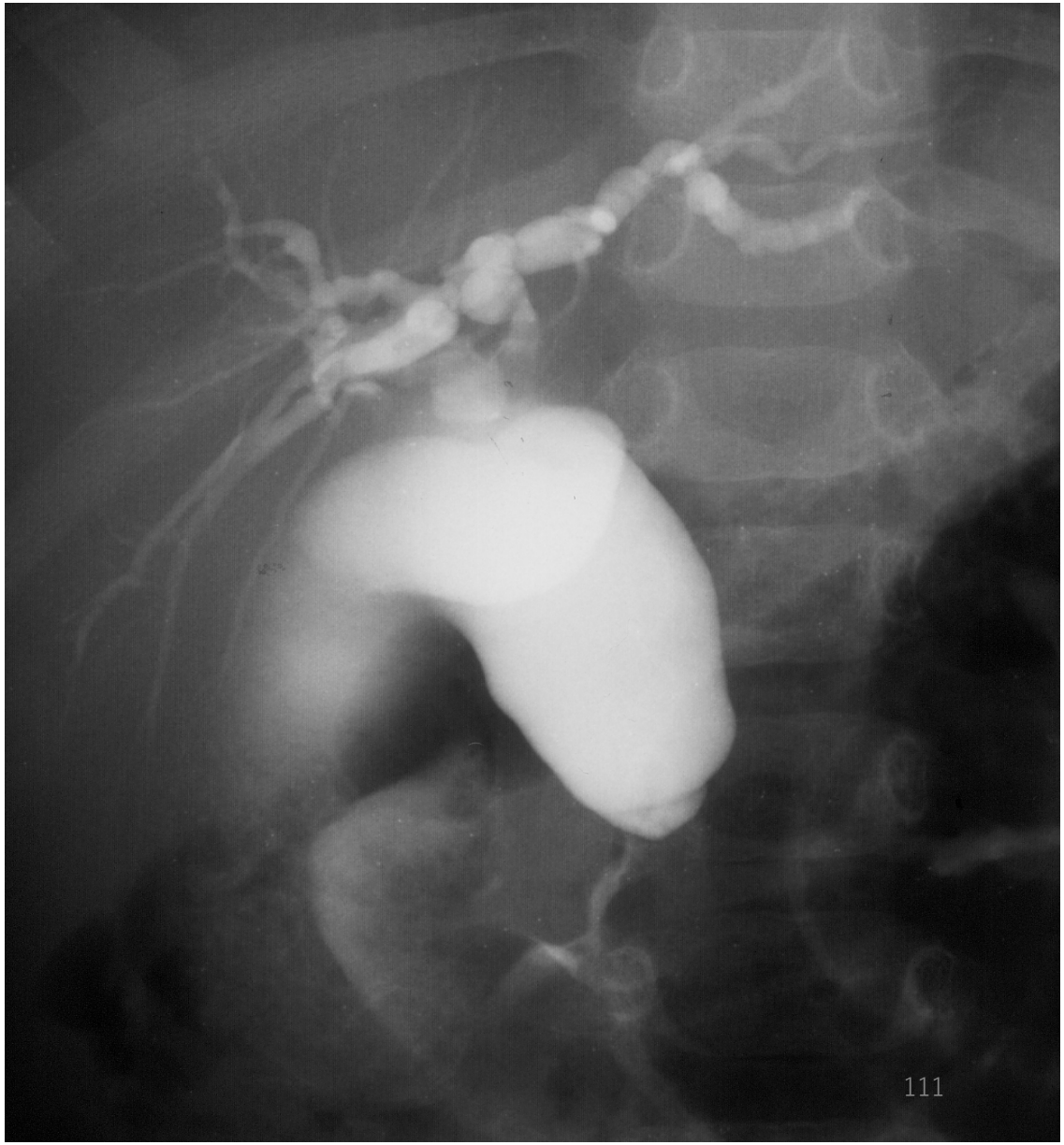


症例29　Ia>>IV-A

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

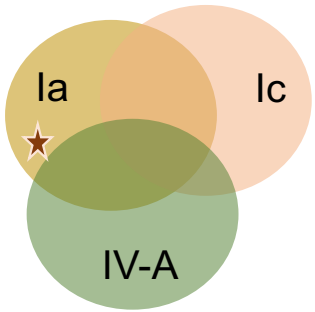


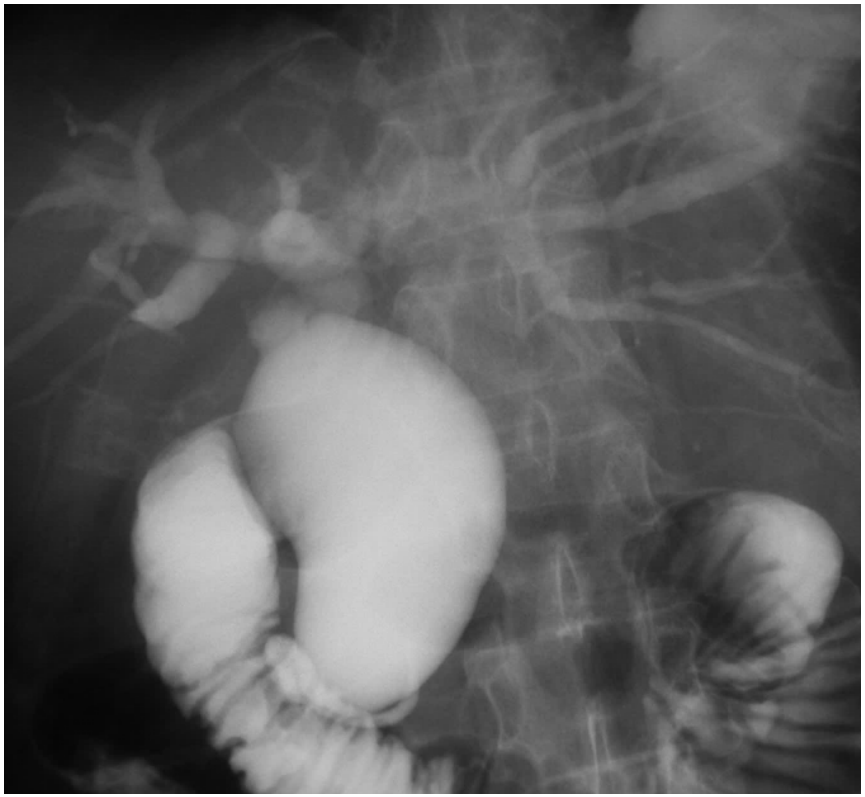


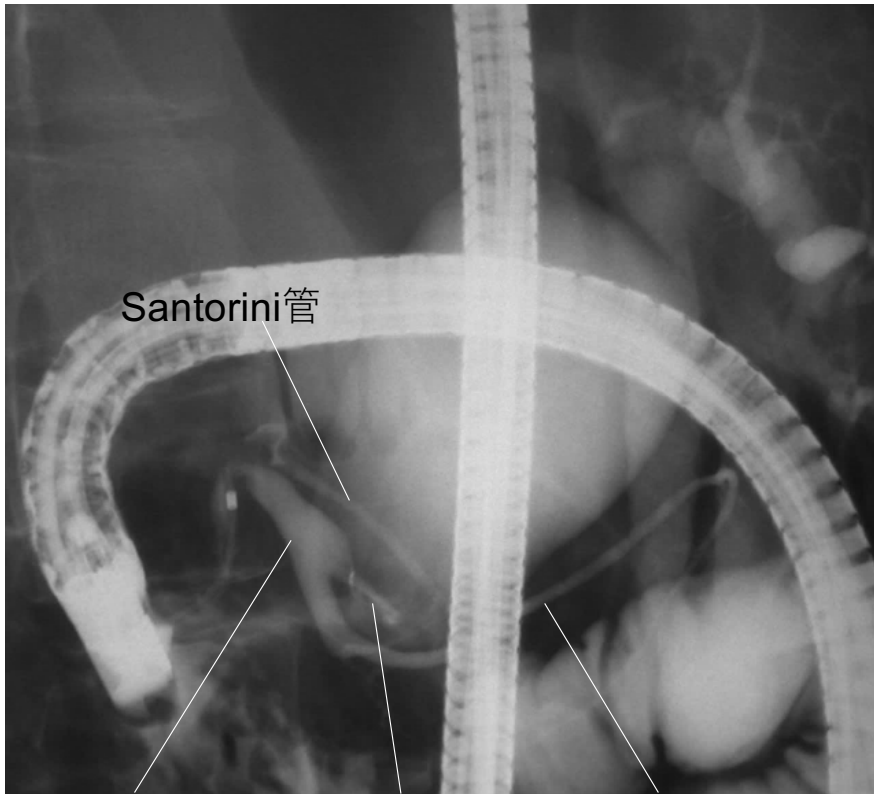
症例30

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







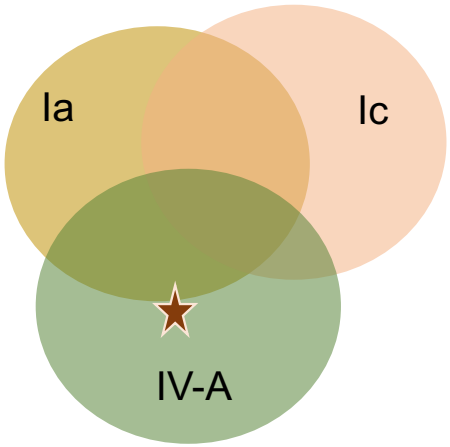
症例31　IV-A>Ia

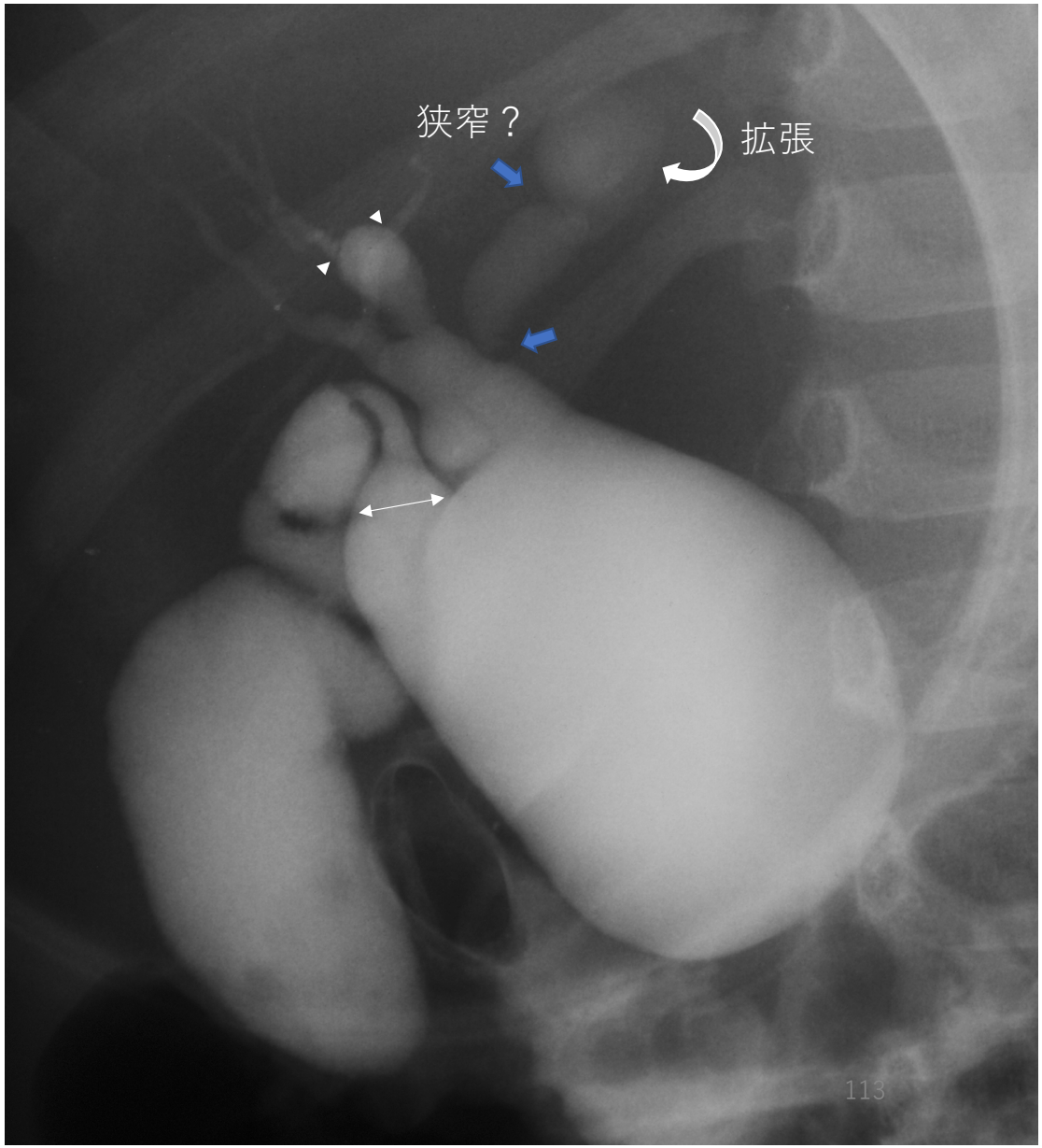
2歳女児　ERCP
腹痛，嘔吐で発症

- 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）

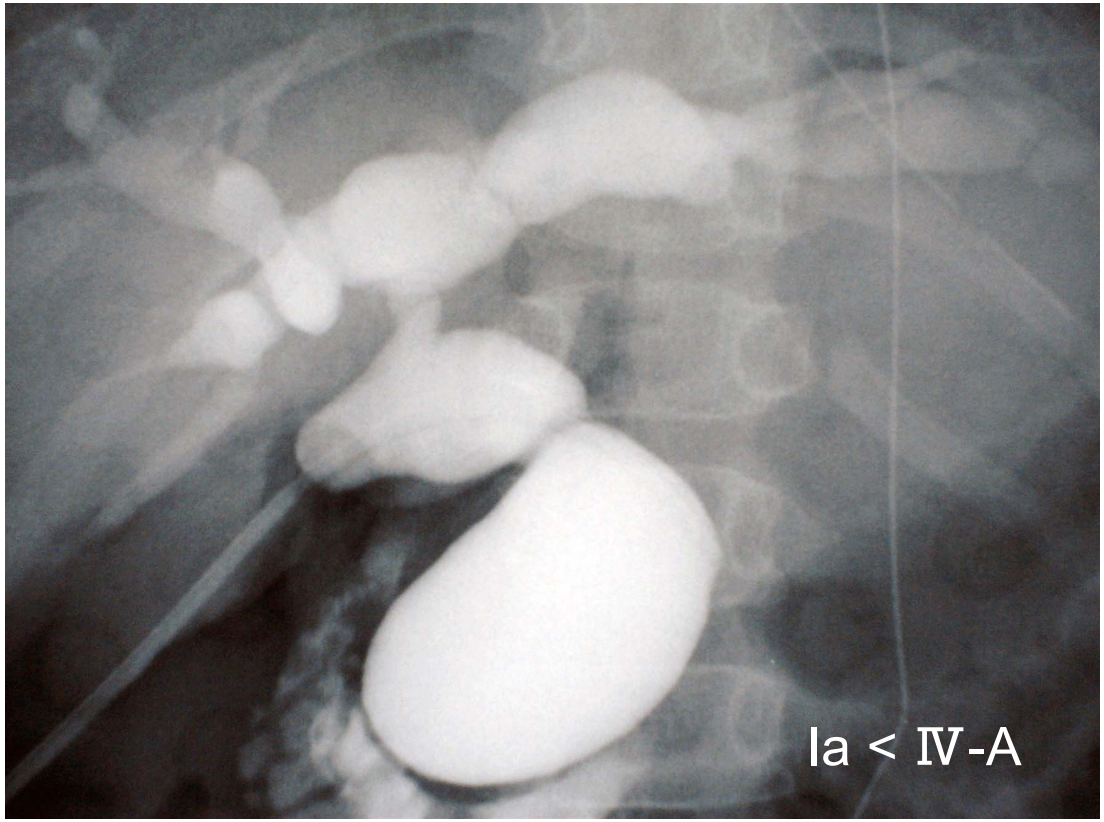
➡ IV-A

- 胆嚢管起始部の拡張が目立つ（両矢印）





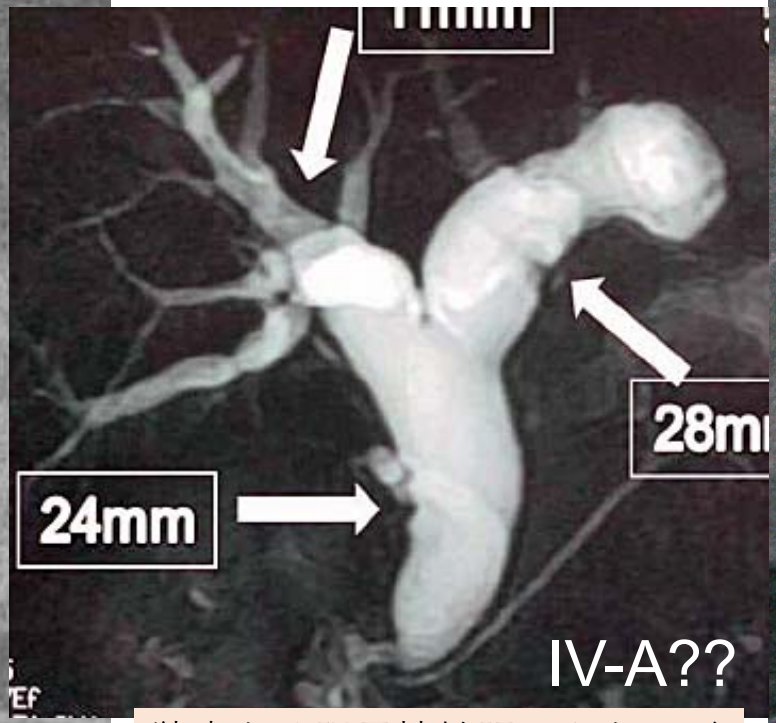
Ia or Ⅳ-A？
画像のみ２症例





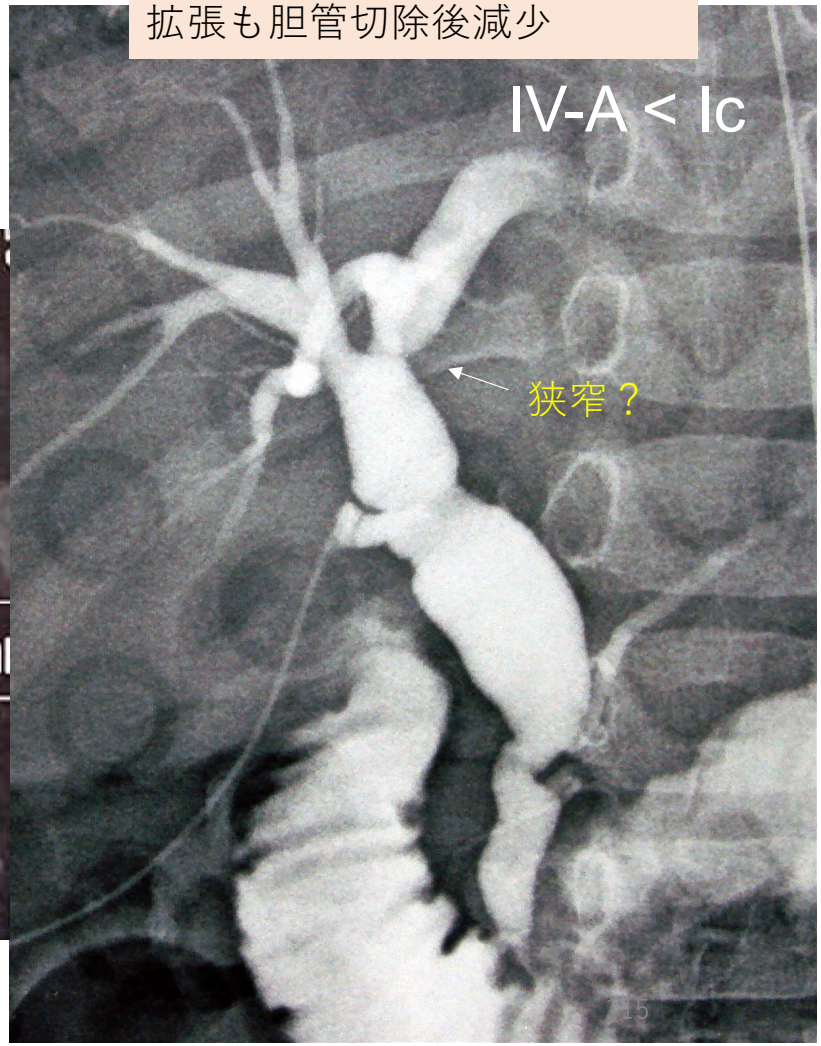
Ic or IV-A？
画像のみ３症例





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

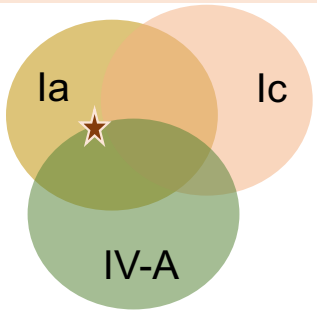
狭窄あるが限局性拡張でない
拡張も胆管切除後減少

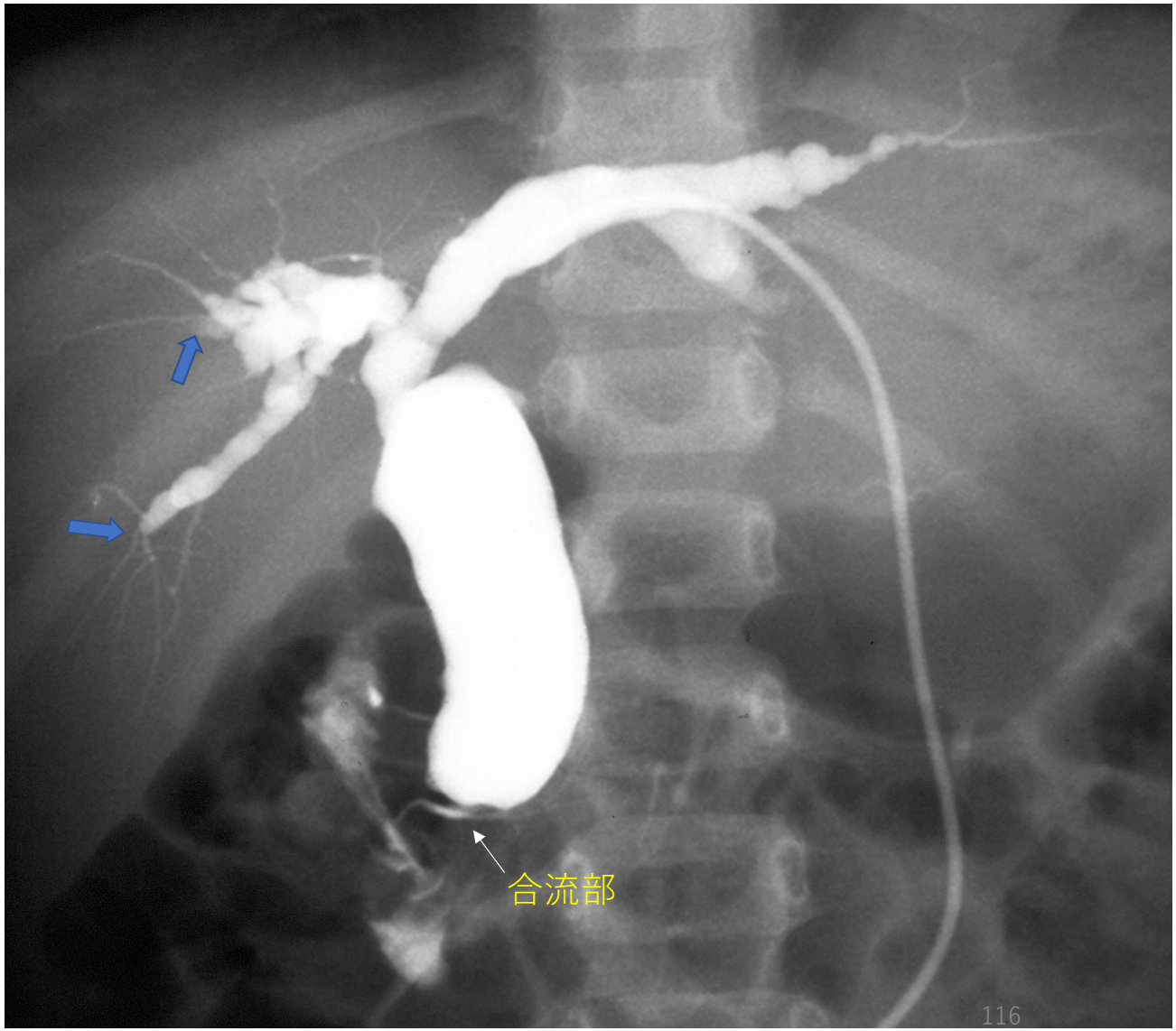


症例32 Ia or IV-A? 境界例

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

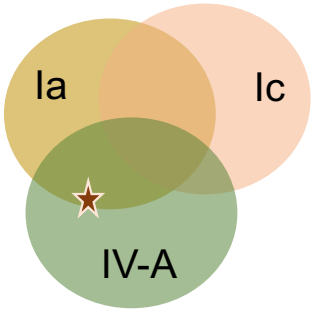
Ia or IV-A? 境界例

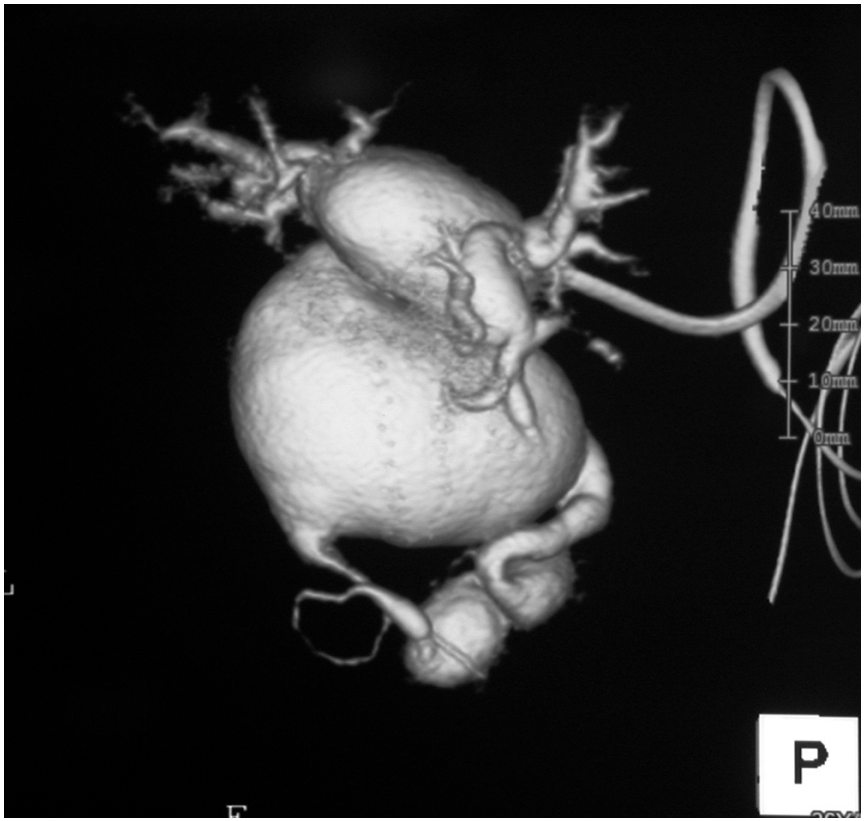
20代女性
発熱，黄疸，腹痛で
PTCD

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

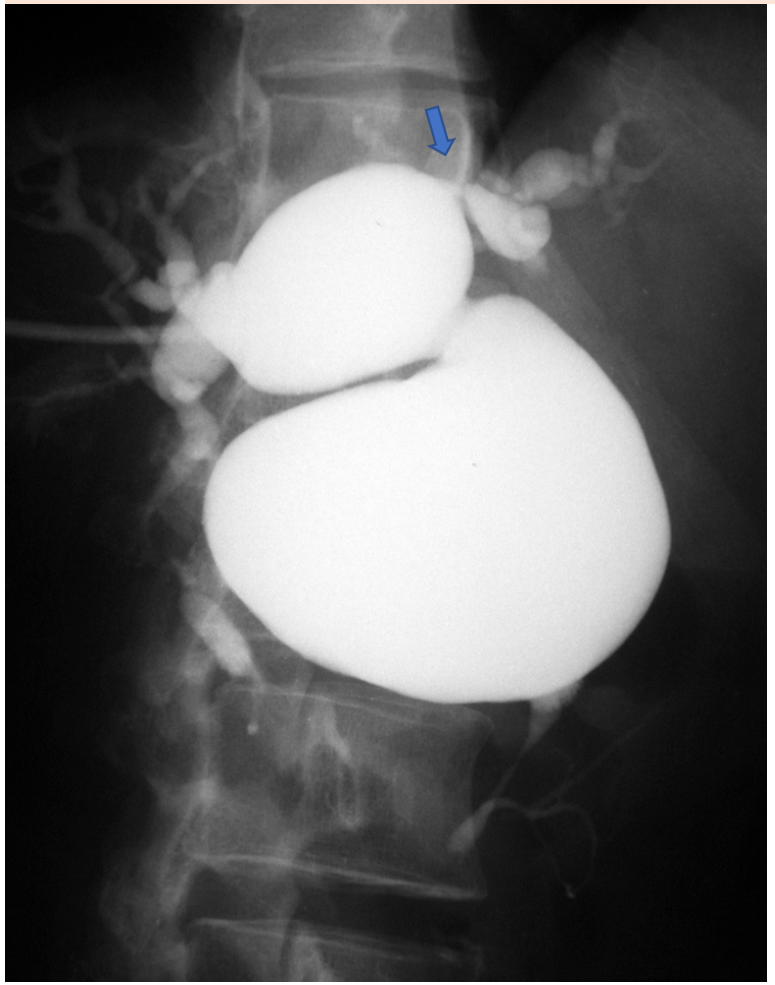
IaかIV-Aか？





右肝管拡張あるが狭窄はなさそう

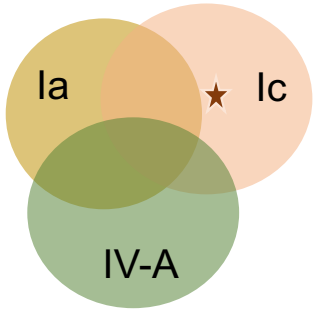
左肝管合流部には狭窄あるも拡張は軽度

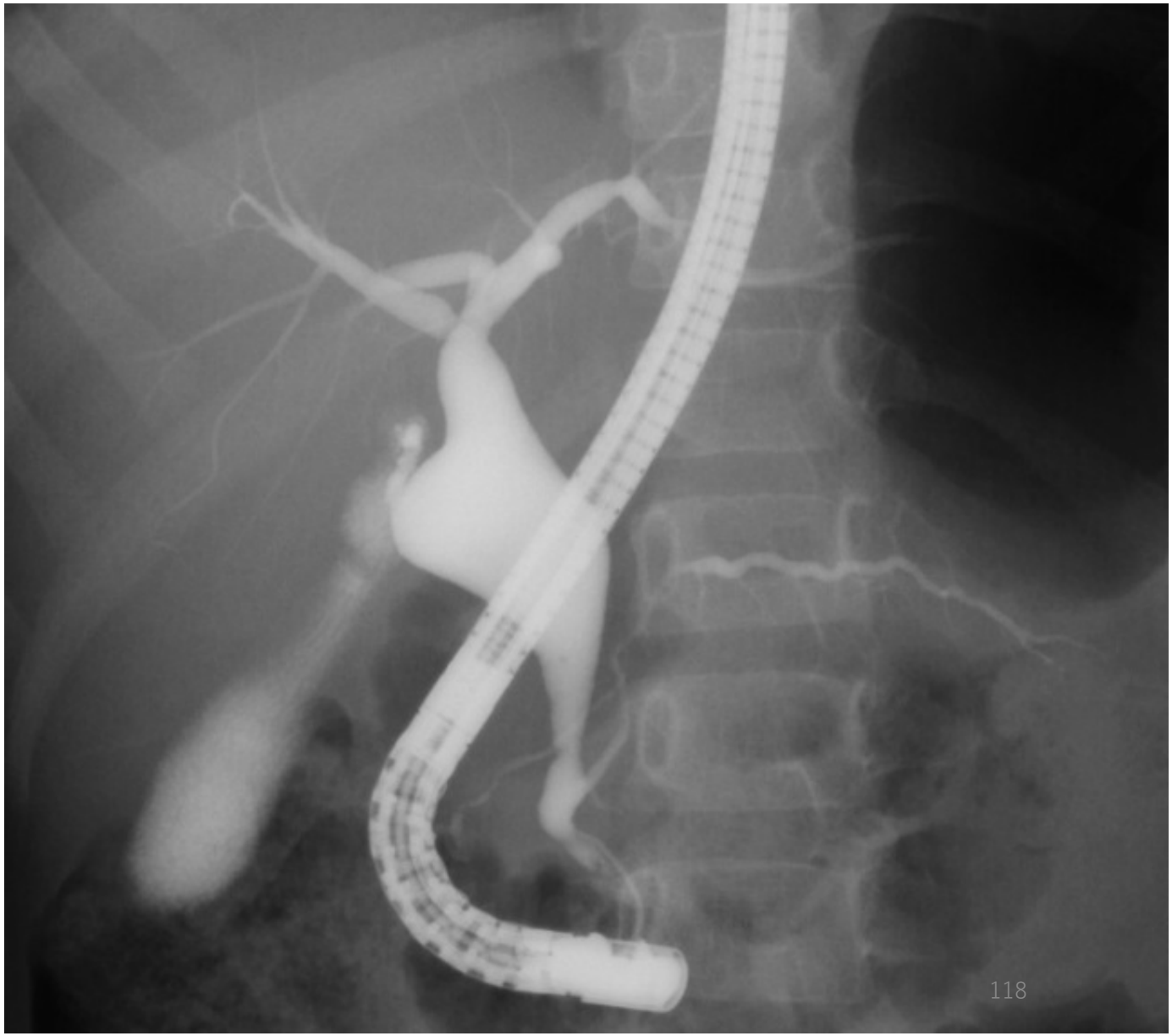


症例34　Ia<Ic

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

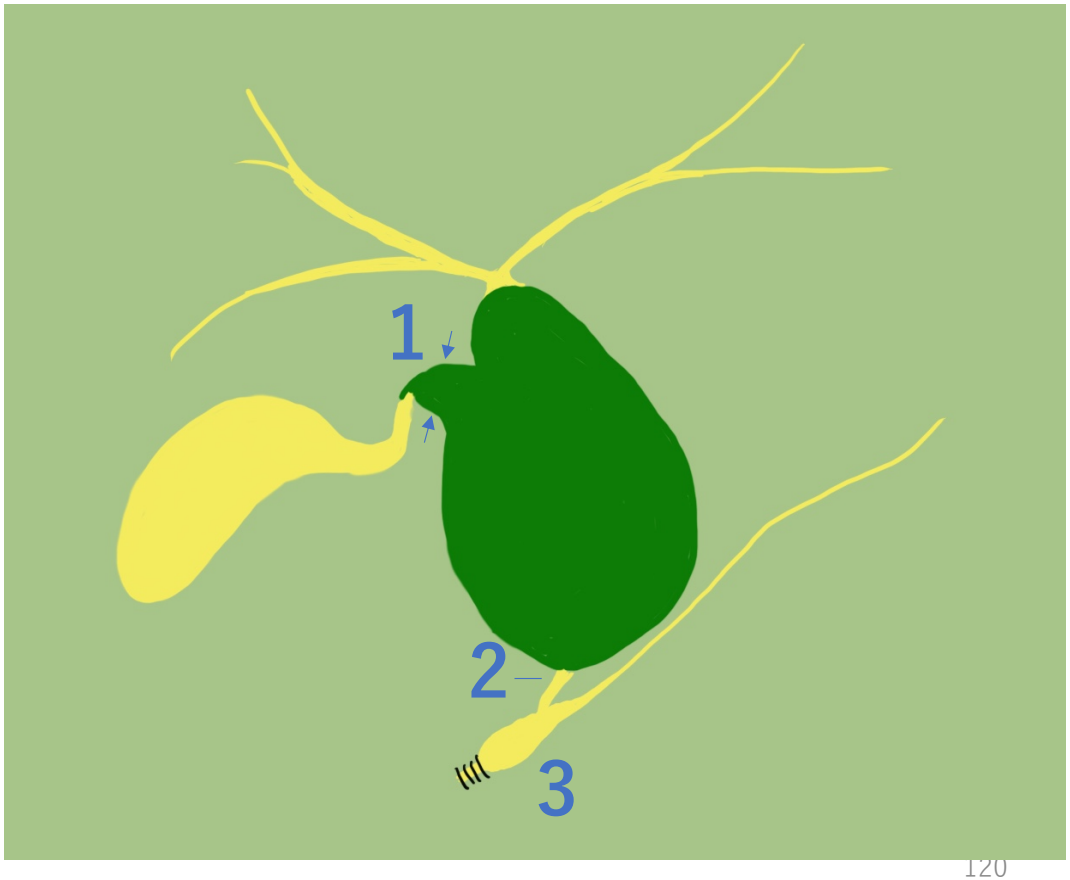
定義になる特徴

膵・胆管合流異常
＆ 胆管の限局性拡張

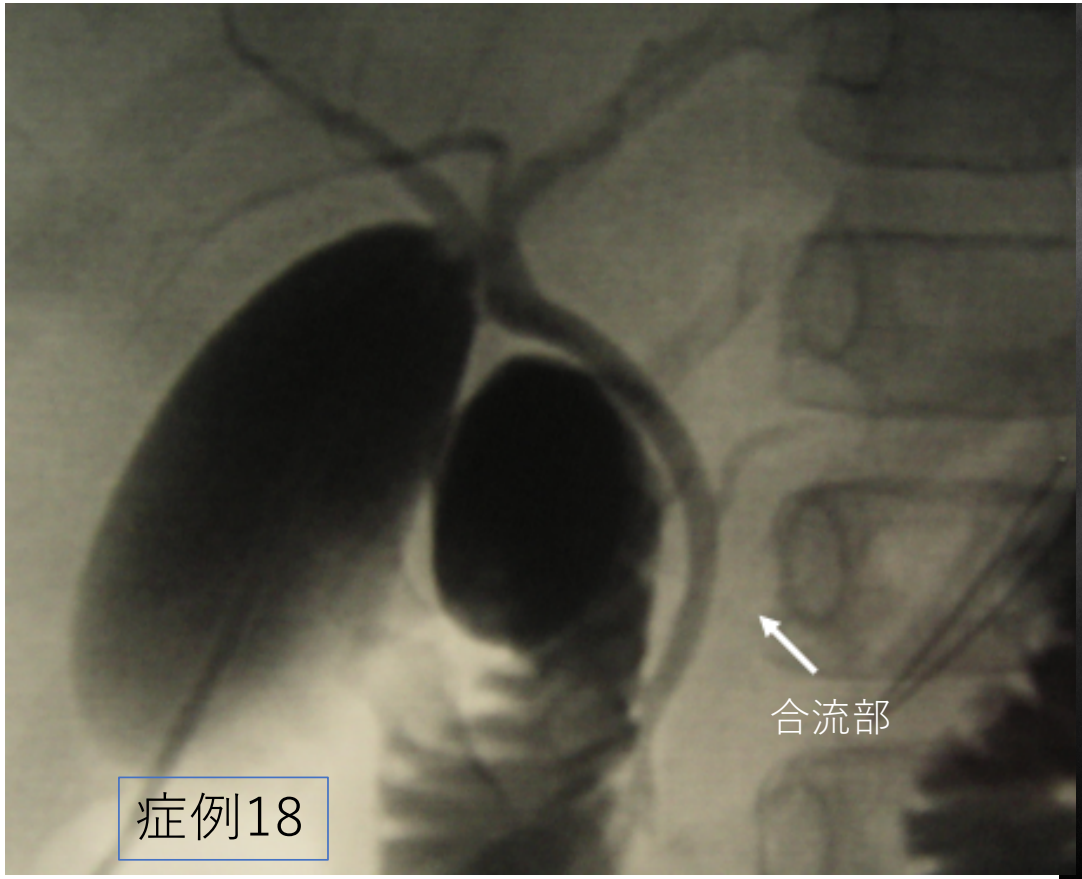
全例にはないが　　基礎編

拡張症に特徴的

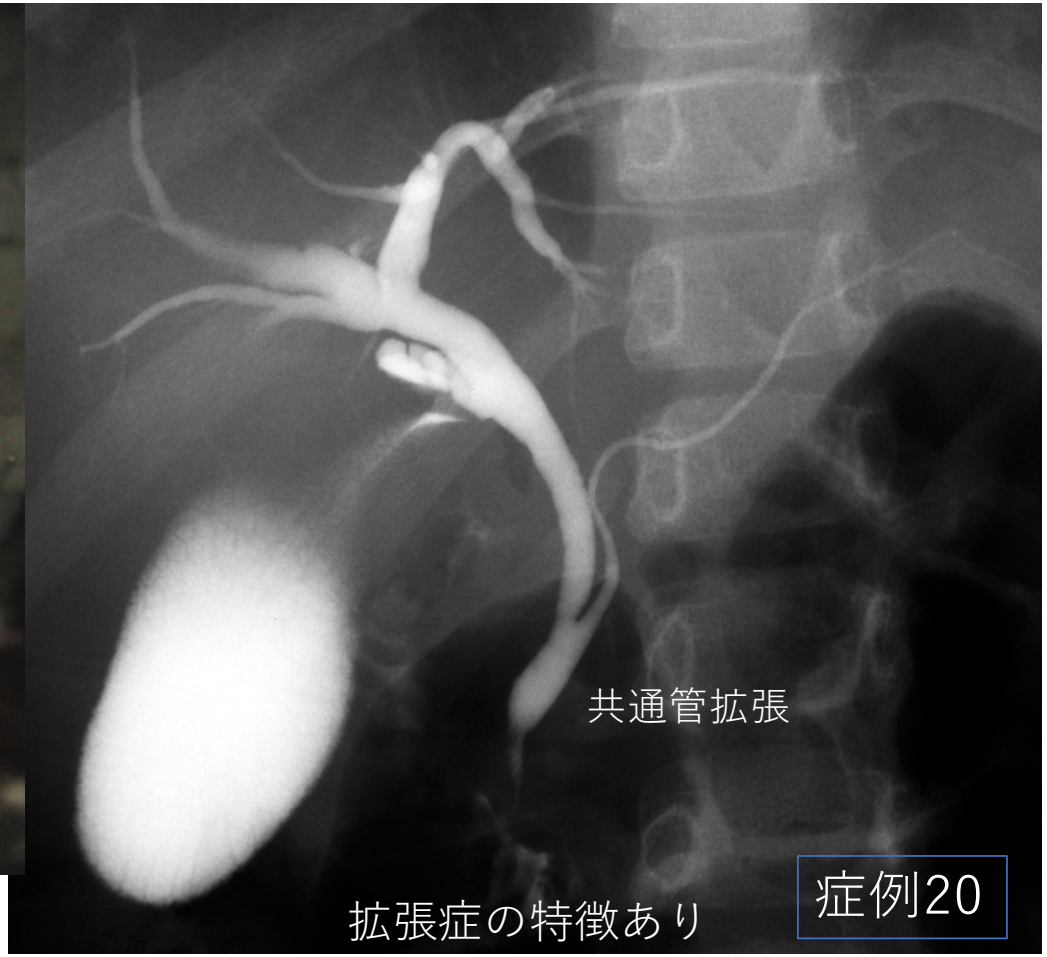
1. **胆嚢管起始部の拡張**
2. **狭小部 Narrow Segment**
3. **共通管の拡張**



正常胆管径の合流異常 小児例

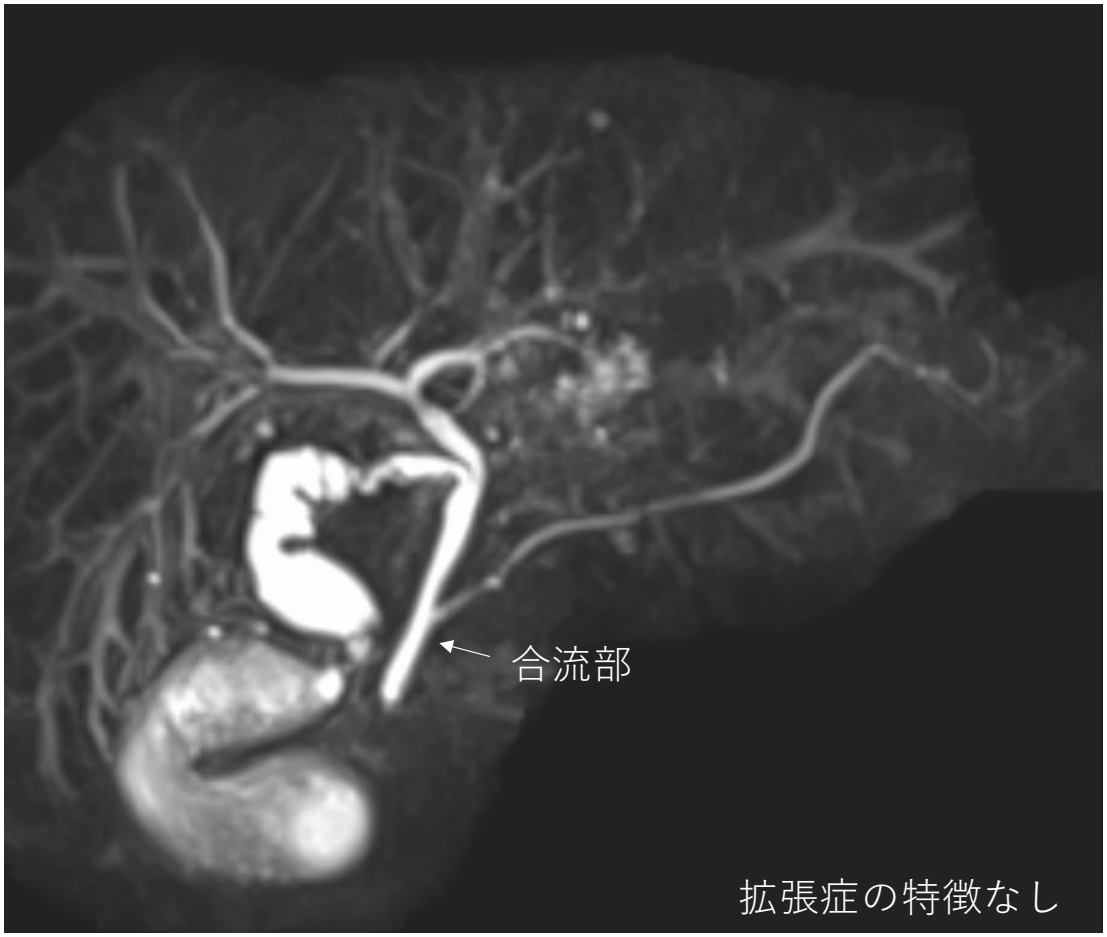


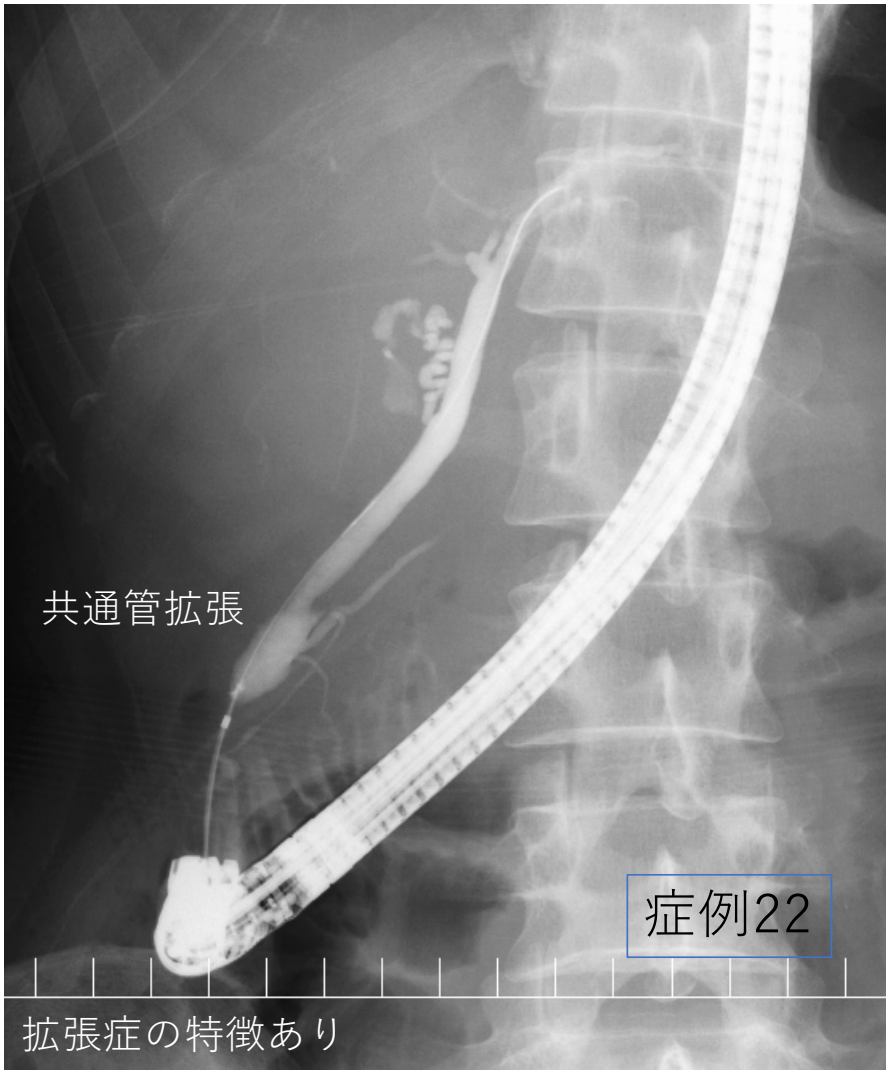
拡張症の特徴なし



拡張症の特徴あり

正常胆管径の合流異常 成人例





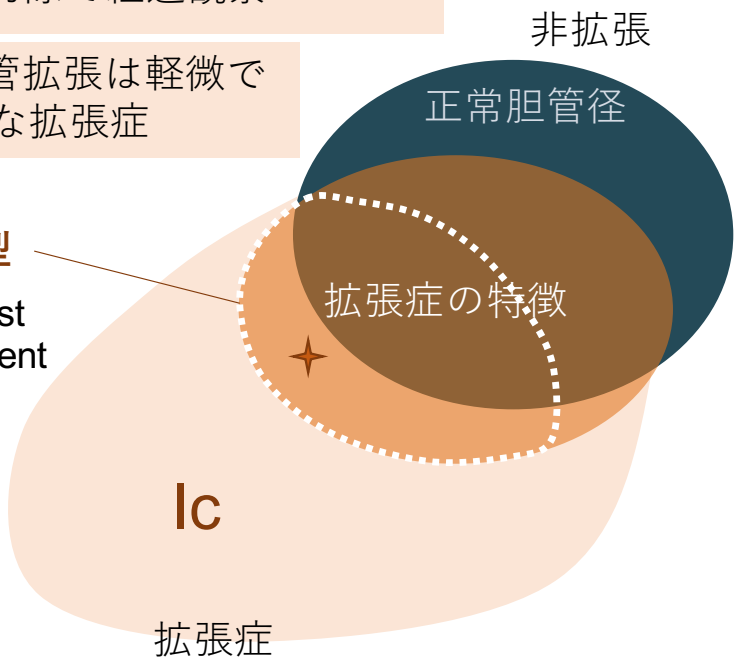
症例35 Forme fruste型 (Ic) 成人例

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

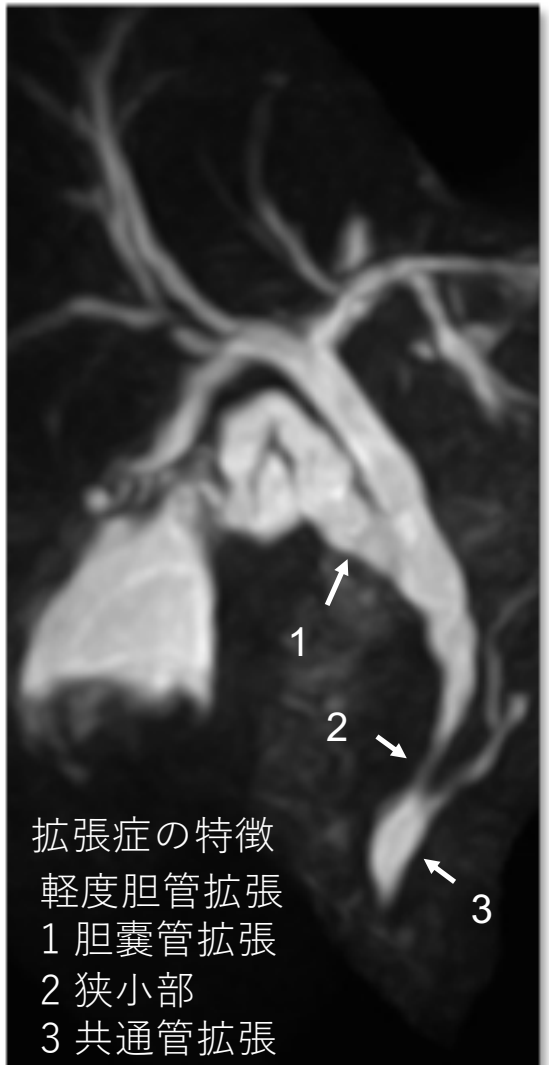
厳密にはIc型だが胆管拡張は軽微で
不完全 forme frusteな拡張症



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



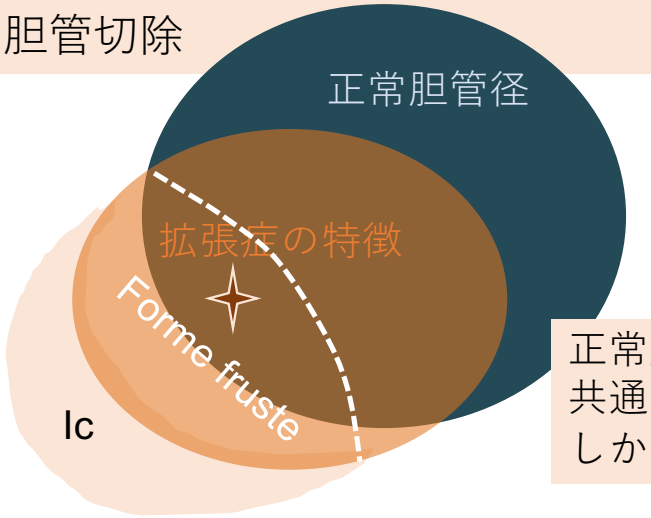
症例36 正常胆管径 小児例 非拡張<Forme fruste

15歳女児

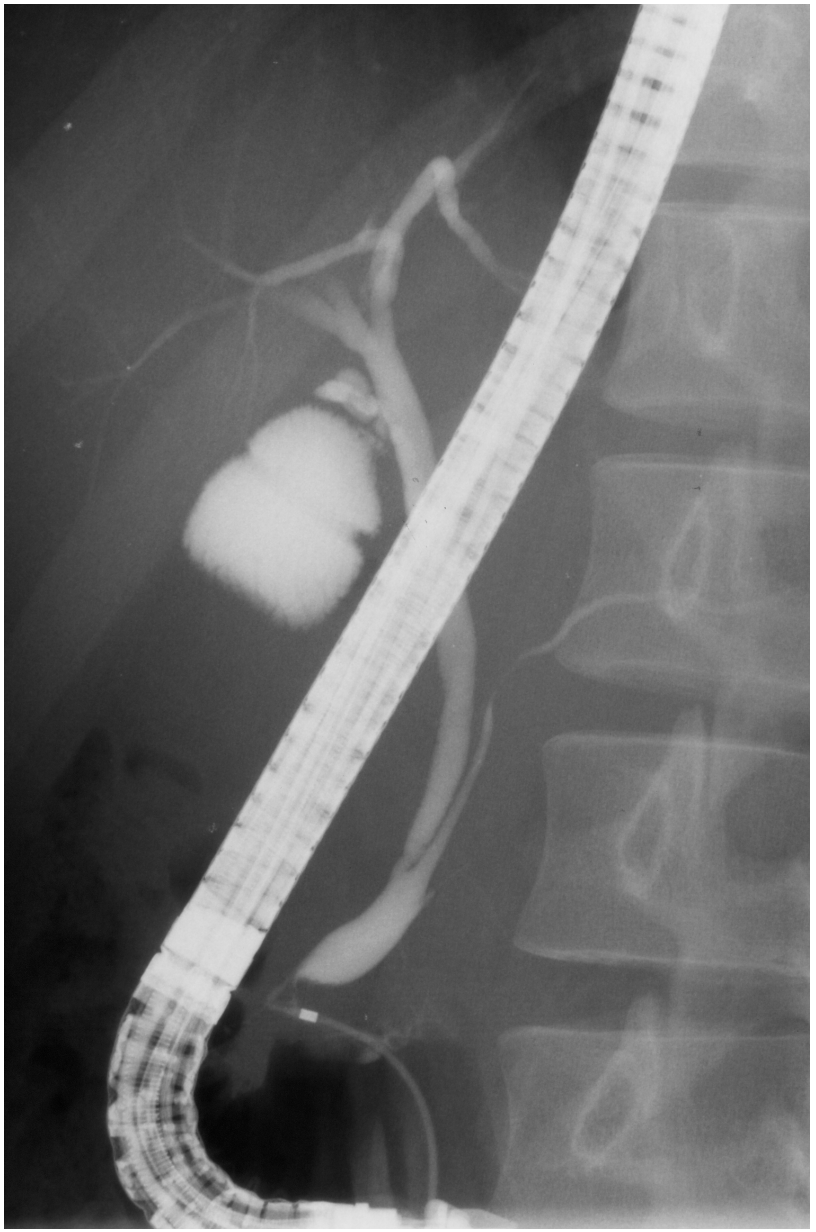
腹痛で超音波検査して胆嚢壁肥厚を指摘

- 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**

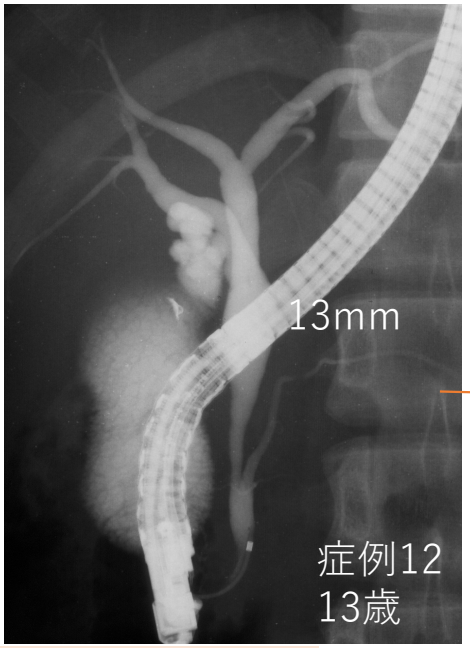
胆管切除



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



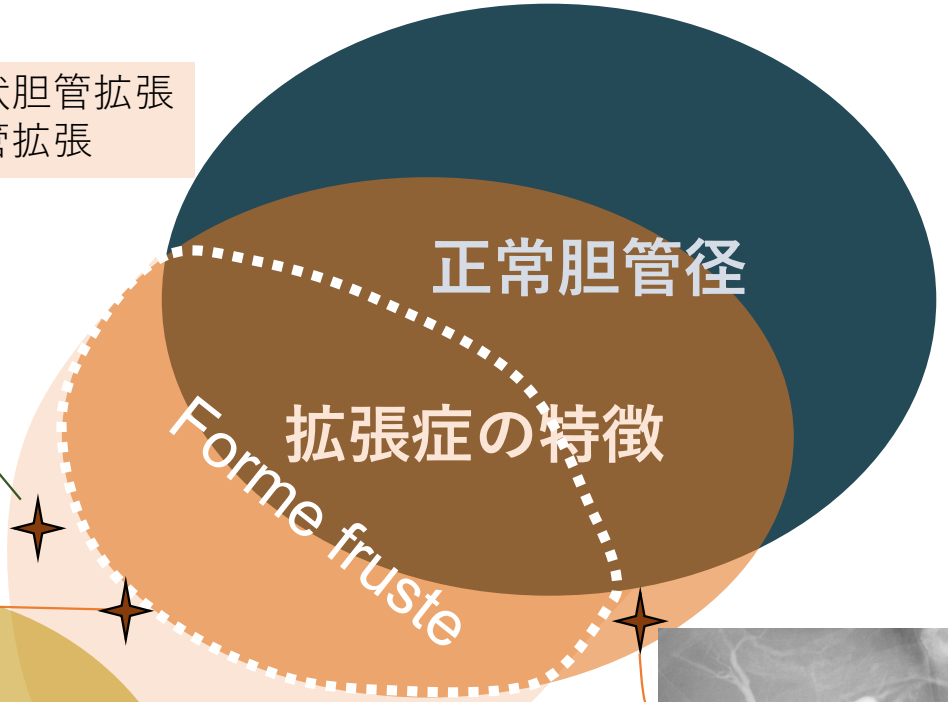
紡錘状胆管拡張
共通管拡張
狭小部



円筒状胆管拡張
共通管拡張



紡錘状胆管拡張
共通管拡張



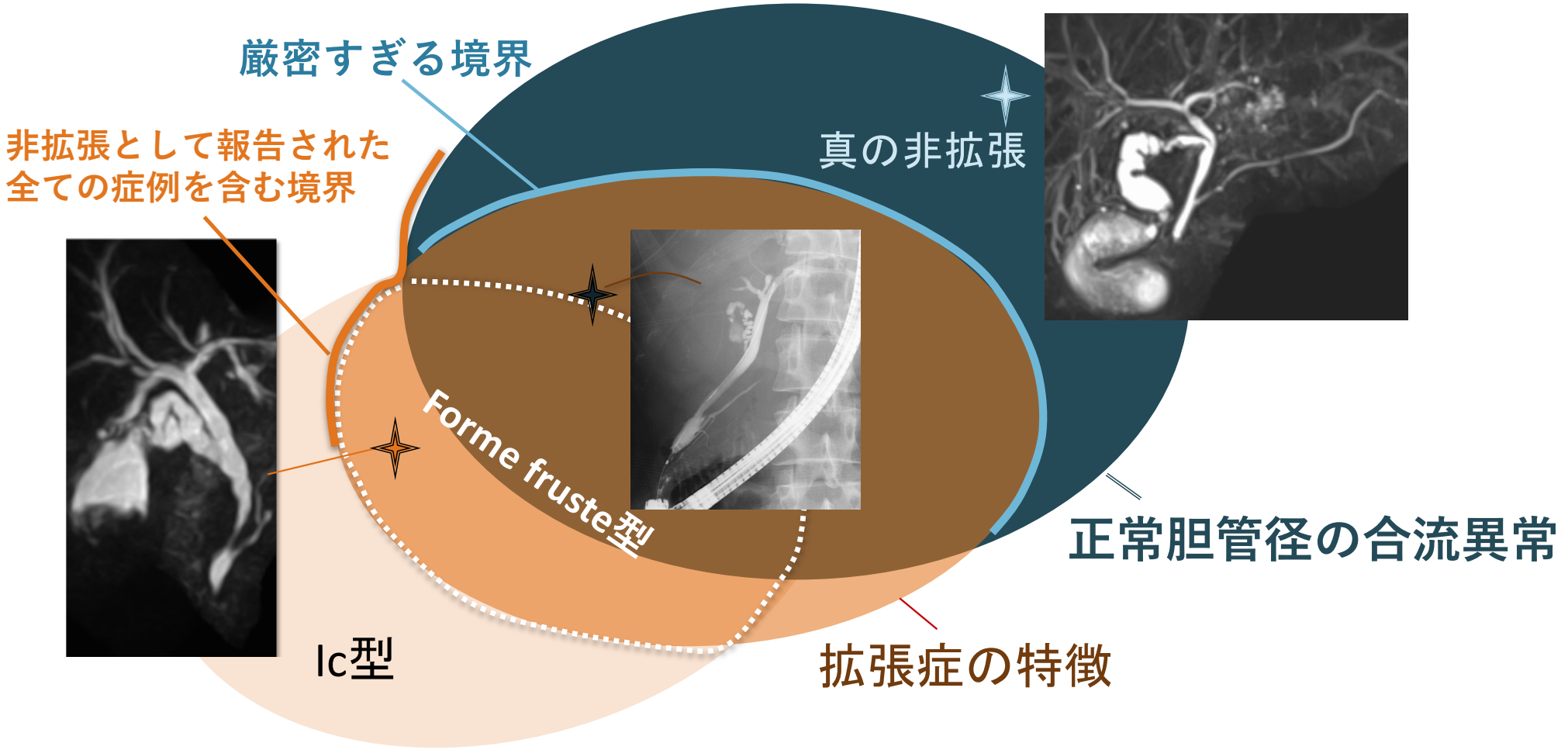
胆嚢以外に
胆汁うっ滞
は生じない

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？

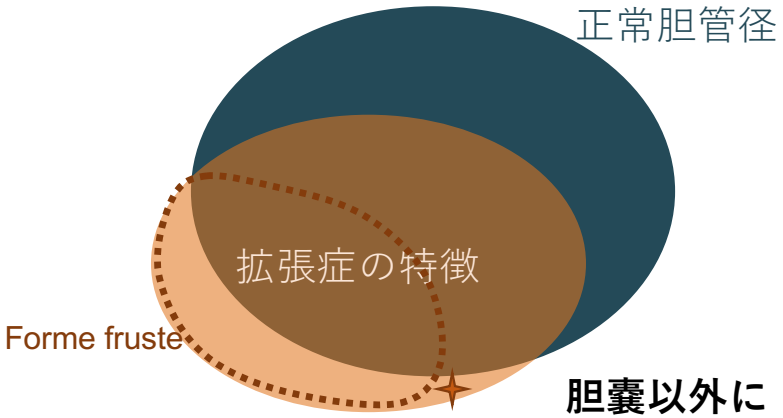


症例37 非拡張型>Forme fruste 小児例

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



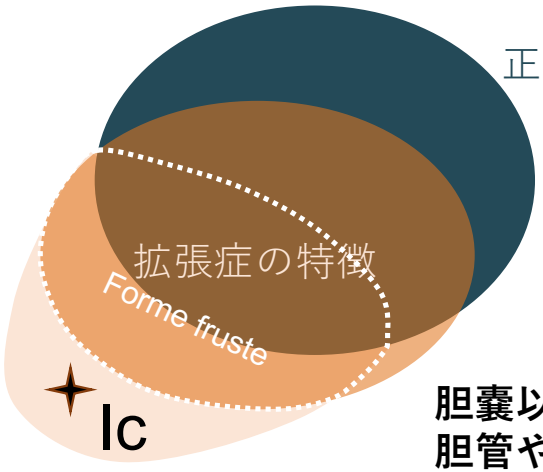
胆嚢以外に
うっ滞は生じない



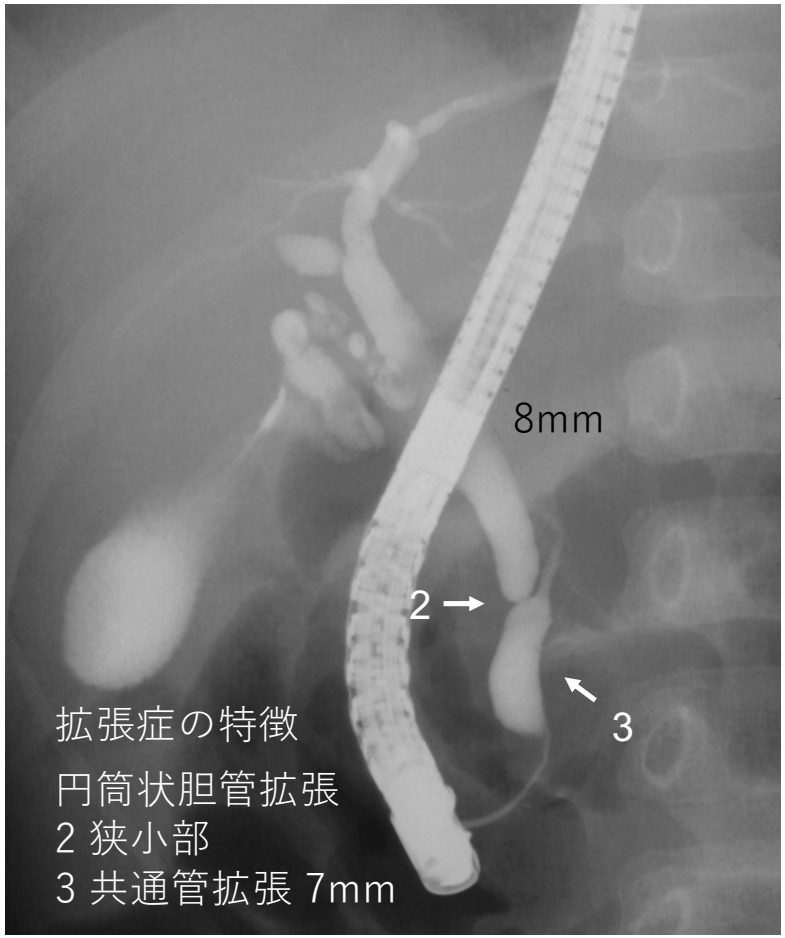
基礎編より

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



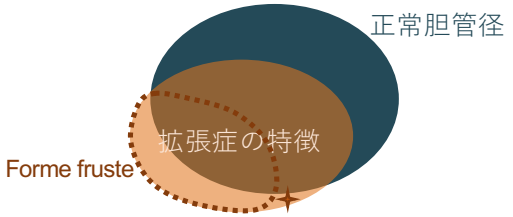
胆嚢以外の
胆管や共通管でも
うっ滞が生じる



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

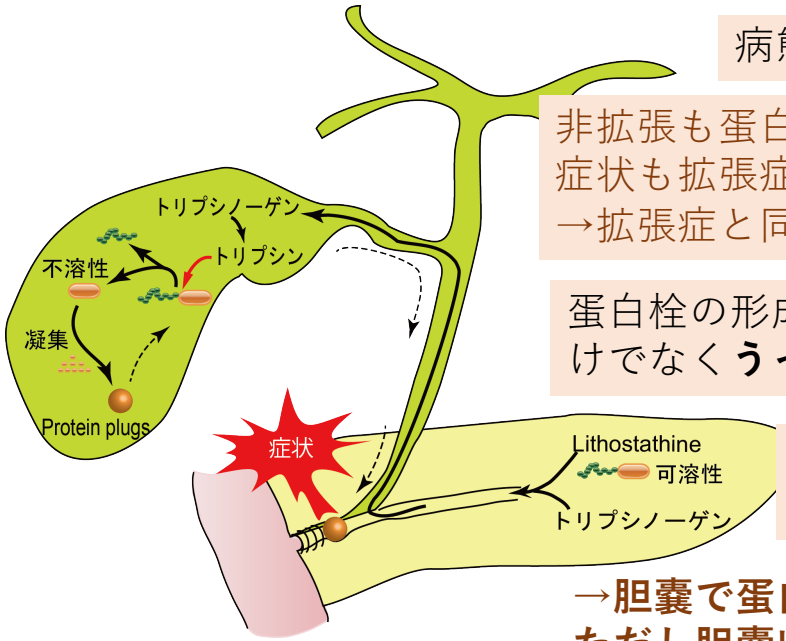
初版2025.9

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

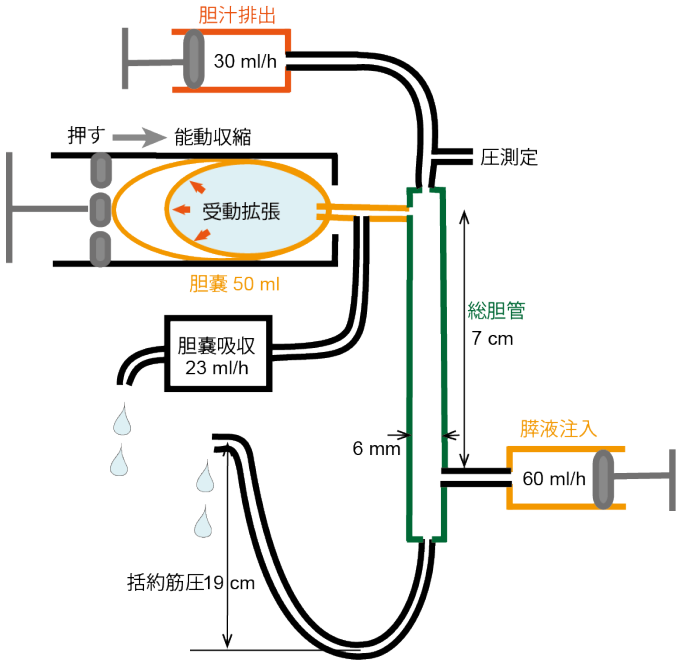
うっ滞に関与：
胆嚢と共通管拡張

→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

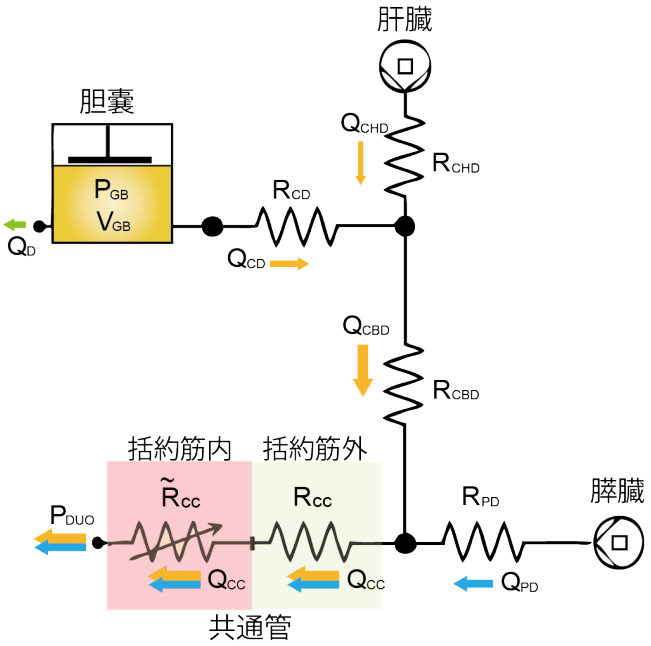
非拡張型合流異常 流体力学モデル



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

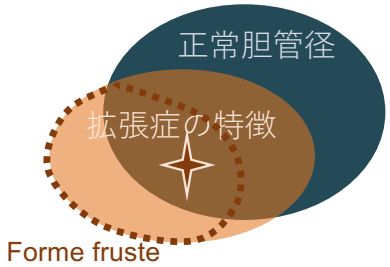
症例39 著明な共通管拡張を伴う正常胆管径の合流異常
Forme fruste > 非拡張

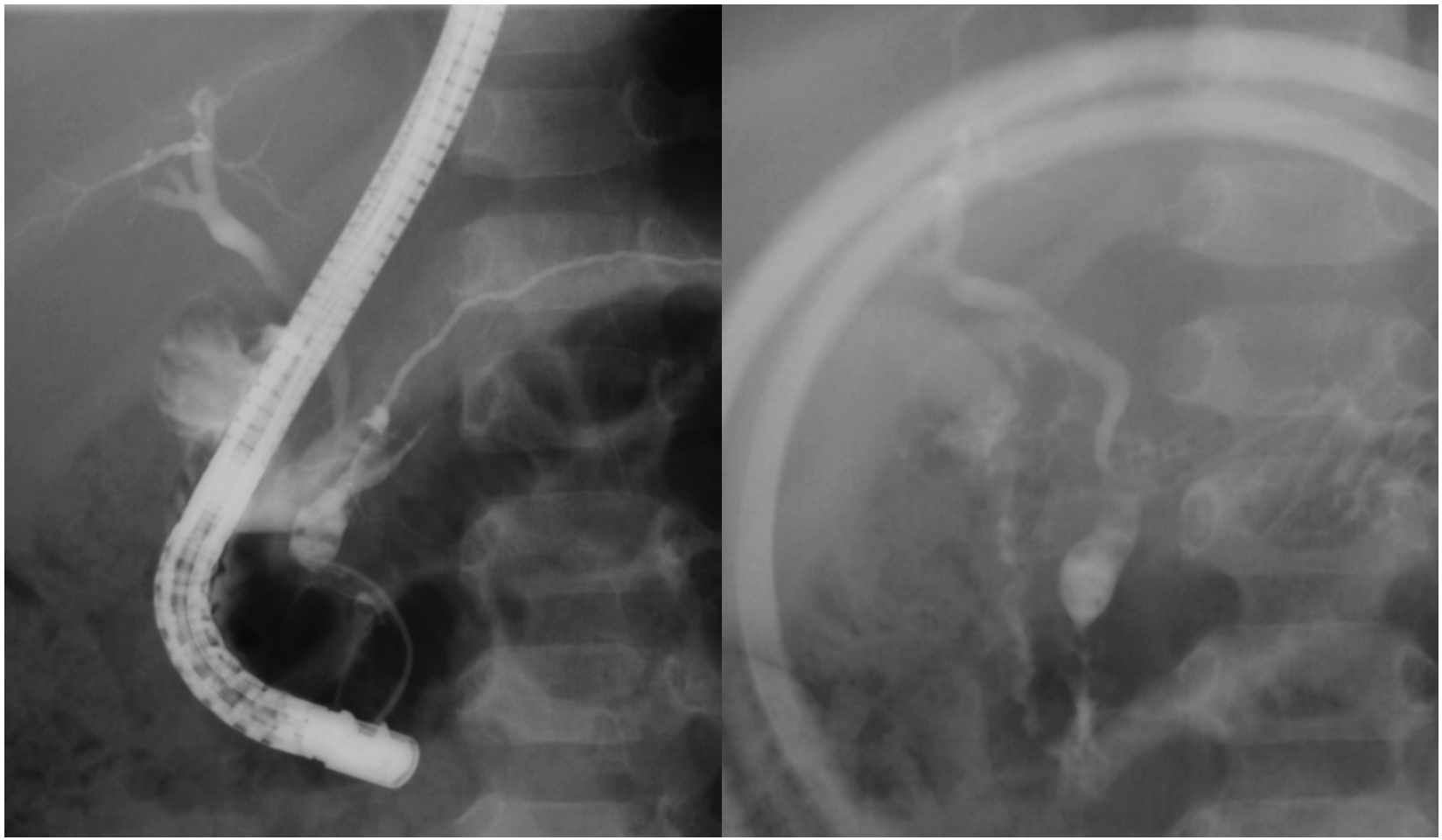
3歳男児
腹痛・嘔吐
AST 834, ALT 443
Amy 682

ERCP
総胆管径 3.8mm
[超音波上限 3.5mm]
共通管径 22mm

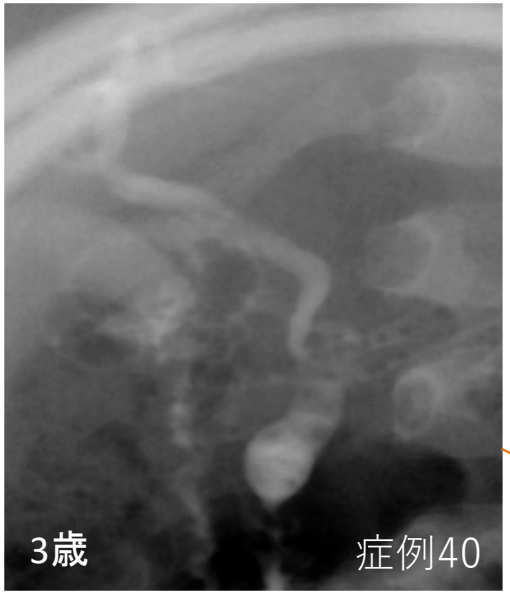
胆嚢以外に**共通管でもうっ滞**が生じる

→ 胆管切除が必要

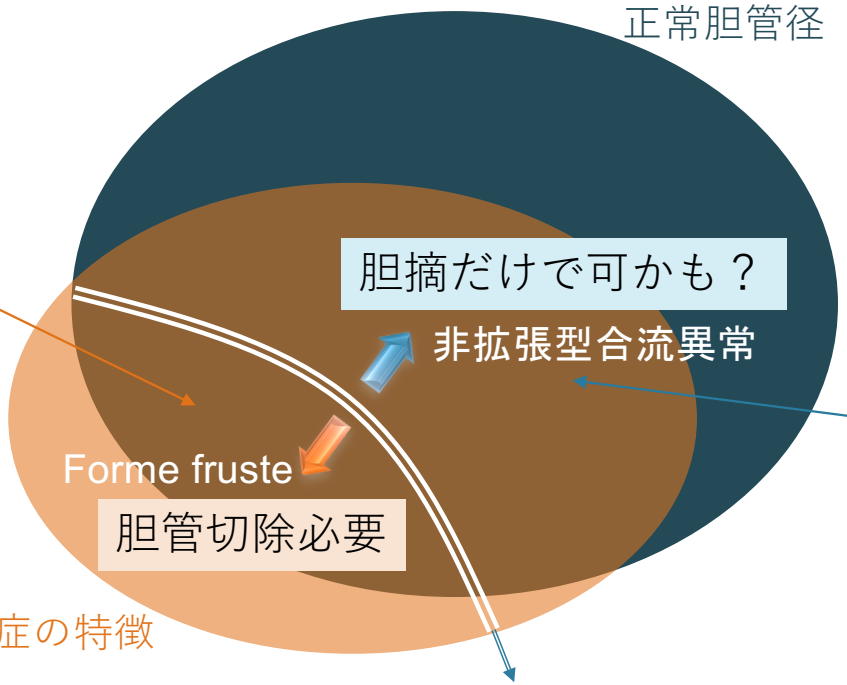




小児 治療法の考察
同じ共通管拡張でも

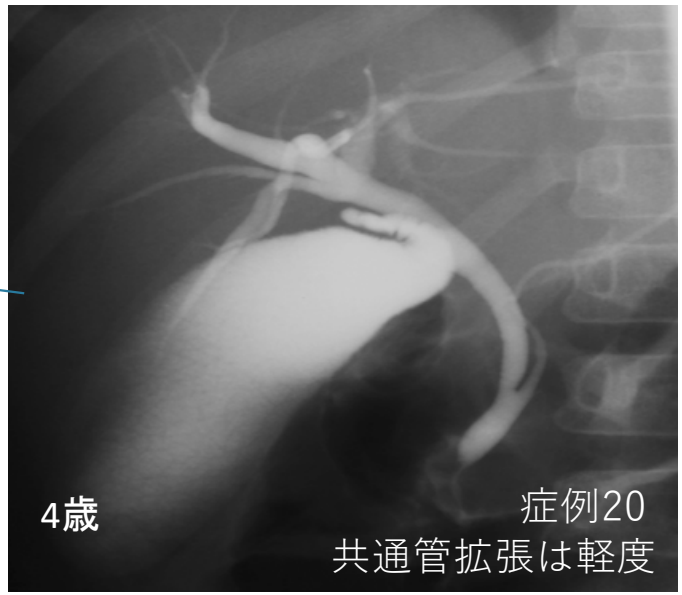


正常胆管径だが
著明な共通管拡張
胆嚢と共通管でうっ滞



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？

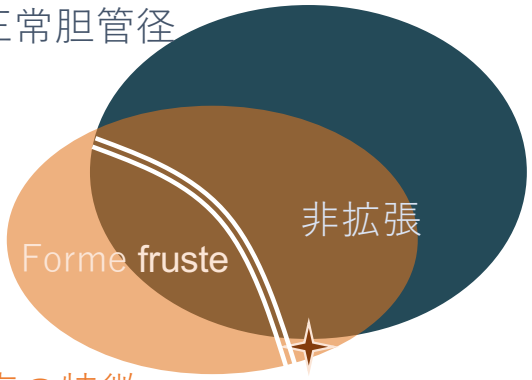
症例40 非拡張＞Forme fruste 小児例

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

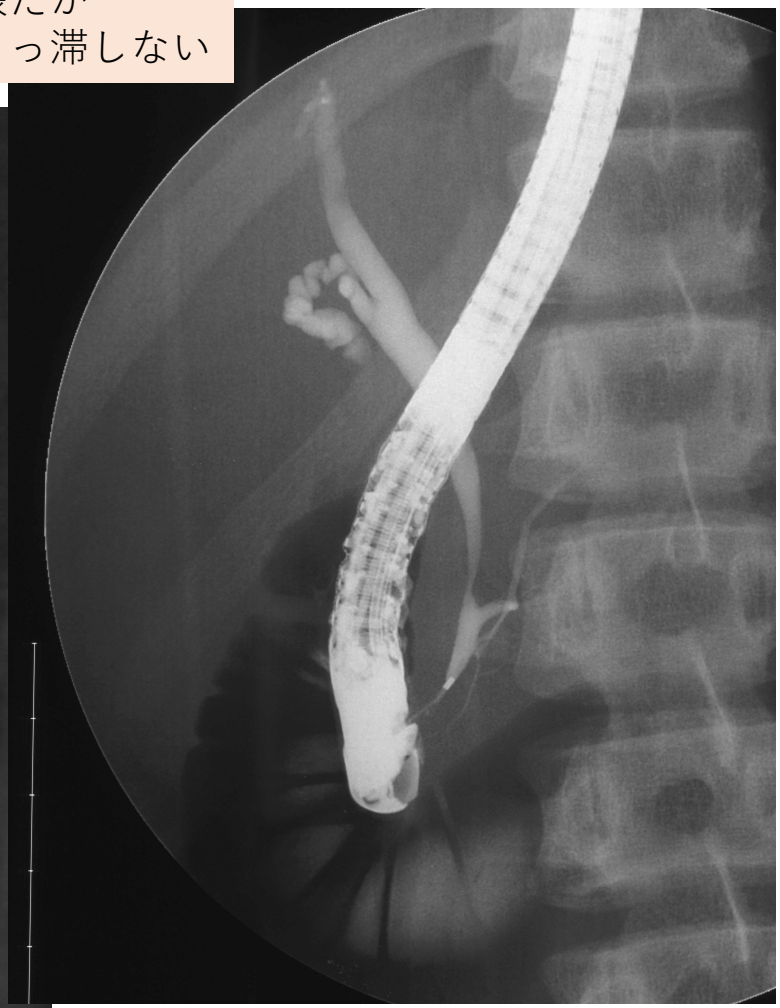
- 総胆管径
  MRCP 5.5mm
  ERCP 5.9mm
  超音波上限4.9mm
- **拡張症の特徴**
  - ✓ **狭小部？**

胆管切除実施



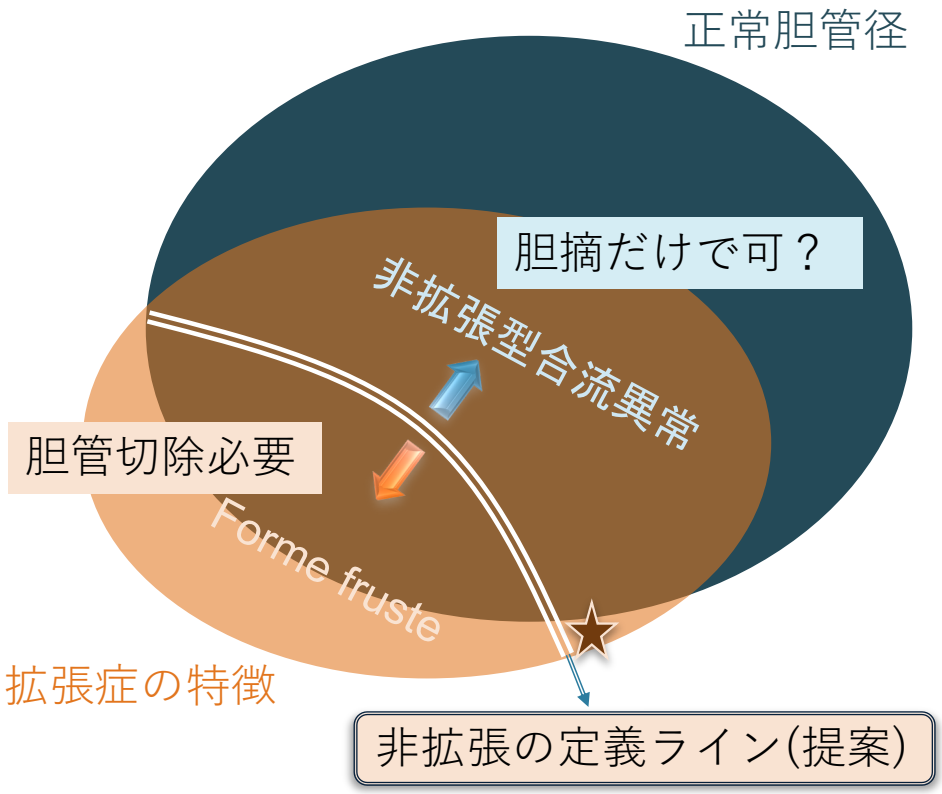
拡張症の特徴





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



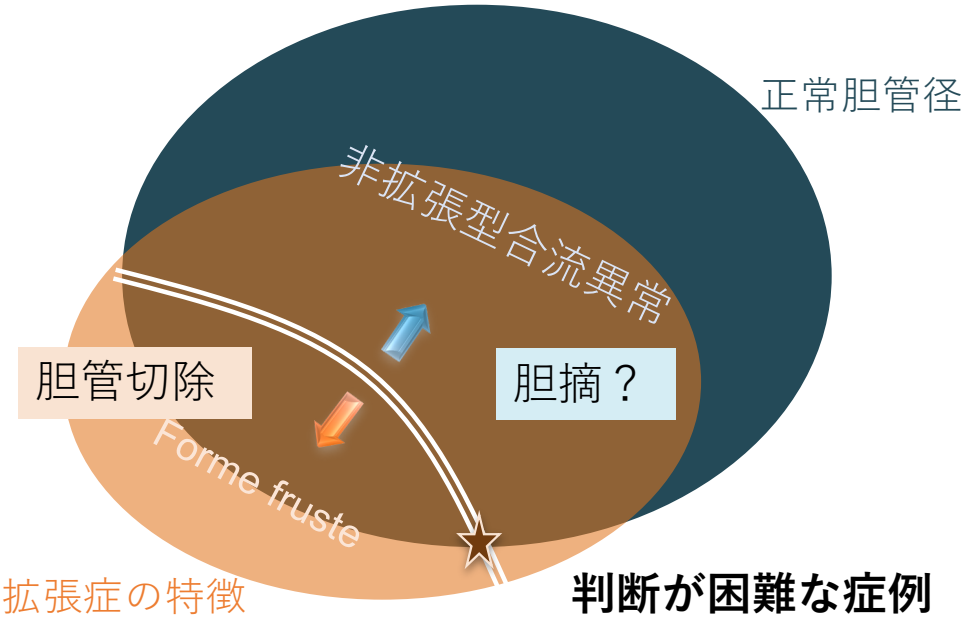
胆嚢以外で胆汁がうっ滞するかどうか





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

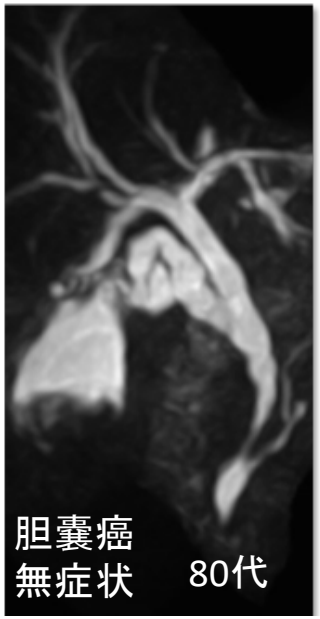


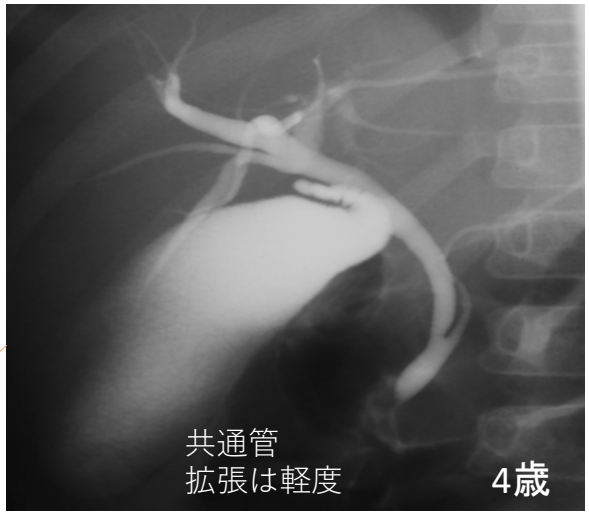
発展編

非拡張型合流異常 成人の病態と治療

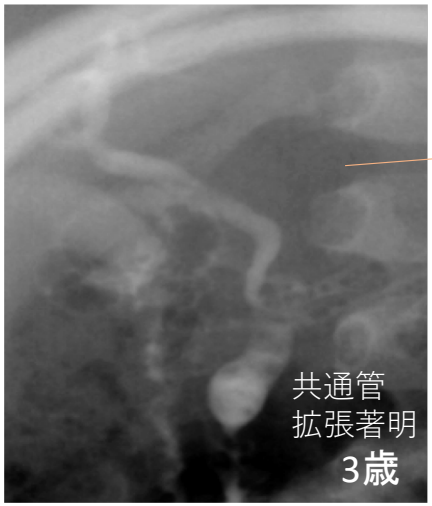
初版2025.9, 改訂2026.9

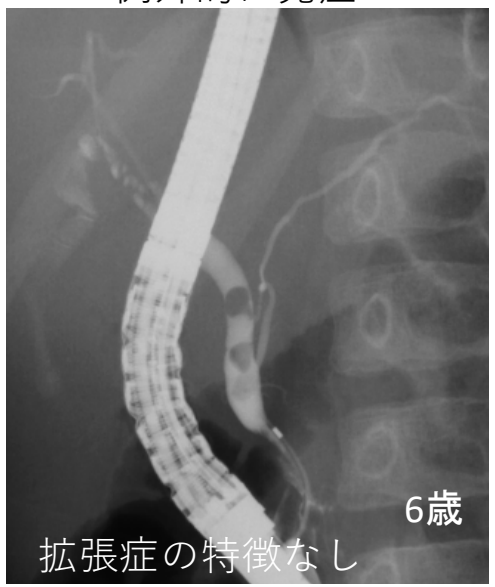
成人の非拡張型
無症状が多い理由

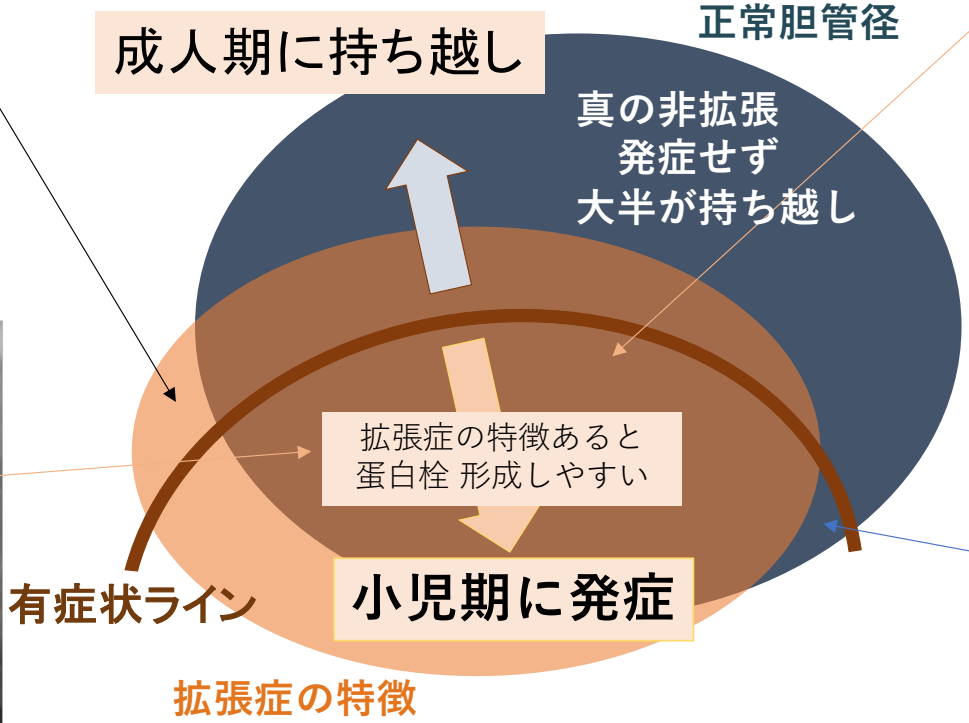




例外的に発症



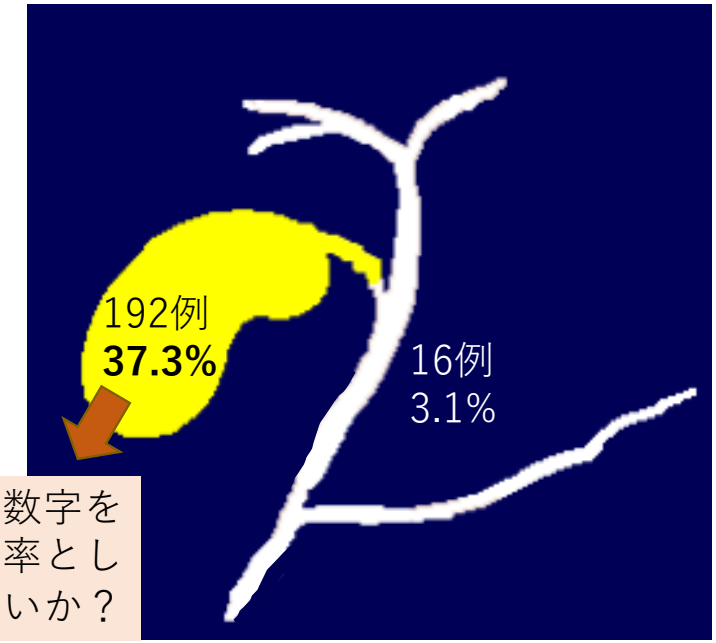




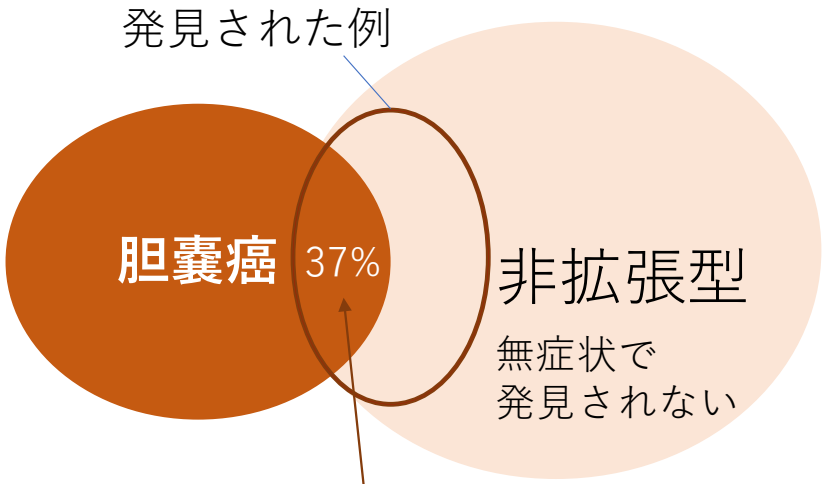
非拡張型の高い胆嚢癌発生率は本当か？

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

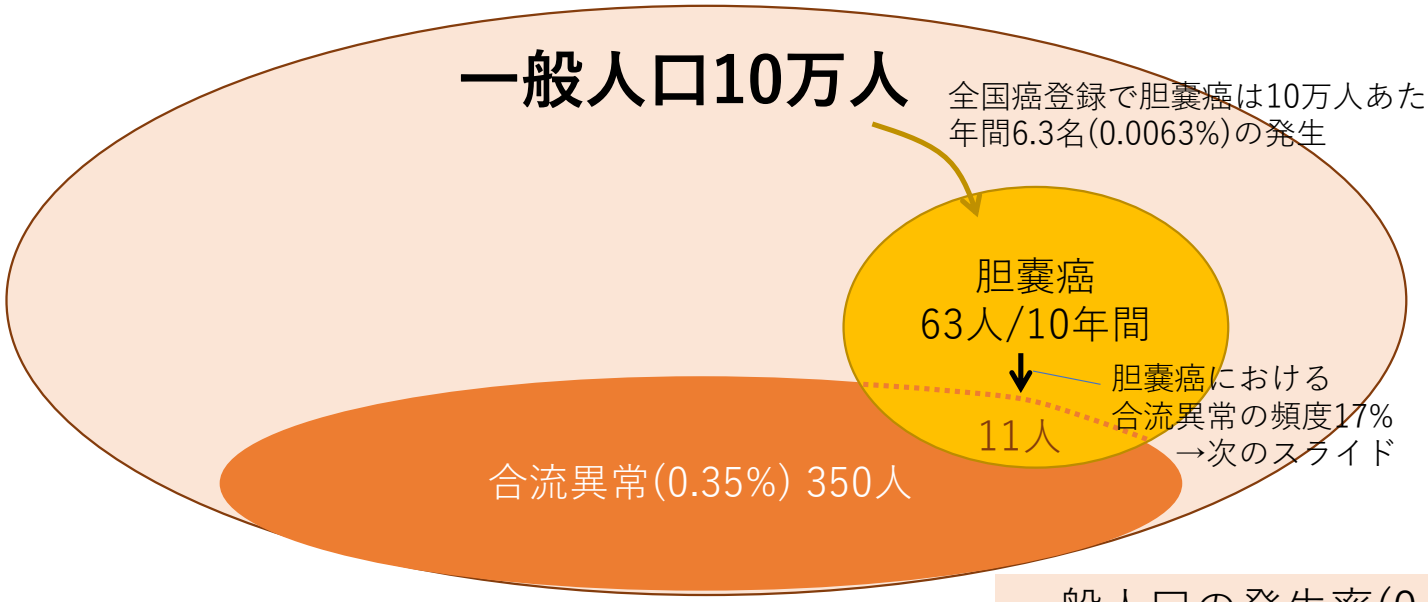
$$\frac{1}{6{,}700}$$

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

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

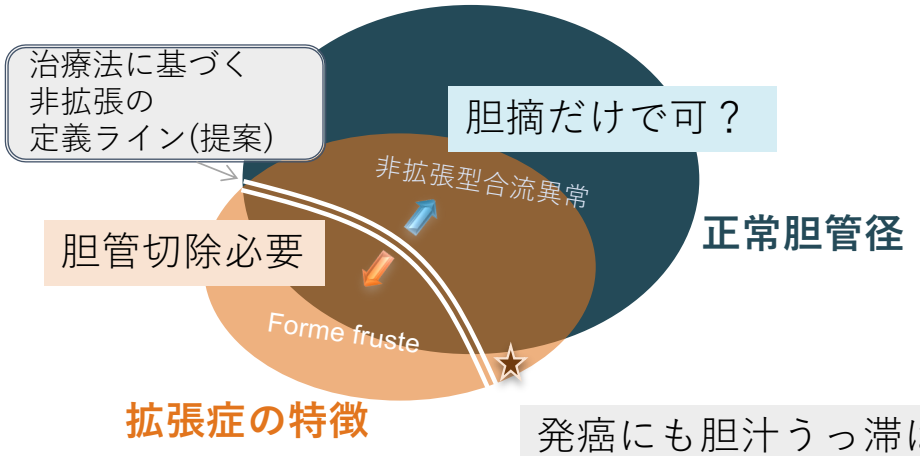
単純にあと60年間に癌化が加算されるとすると 3% x 6 = 18%とほぼ同じ
つまり２割が胆嚢癌になる
ただ、癌化はsilentに積み重なっていくので、年齢を考慮した発生率を考慮すべきなので
どちらも単純すぎる計算

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

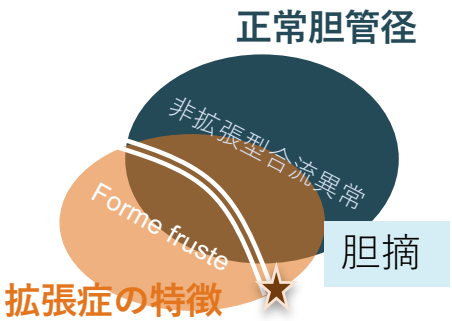


症例43

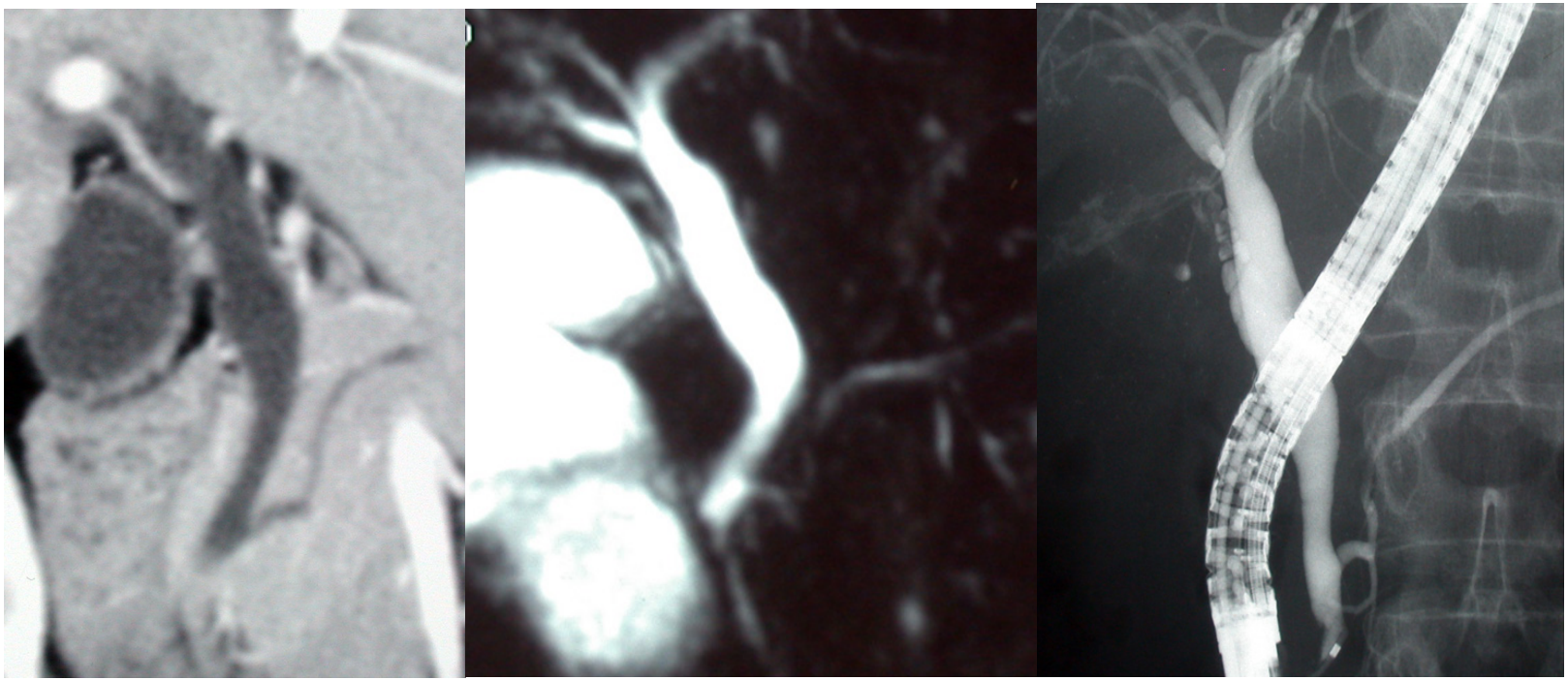
境界例
紡錘状拡張 Ic ≦ forme fruste ≦ 非拡張

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