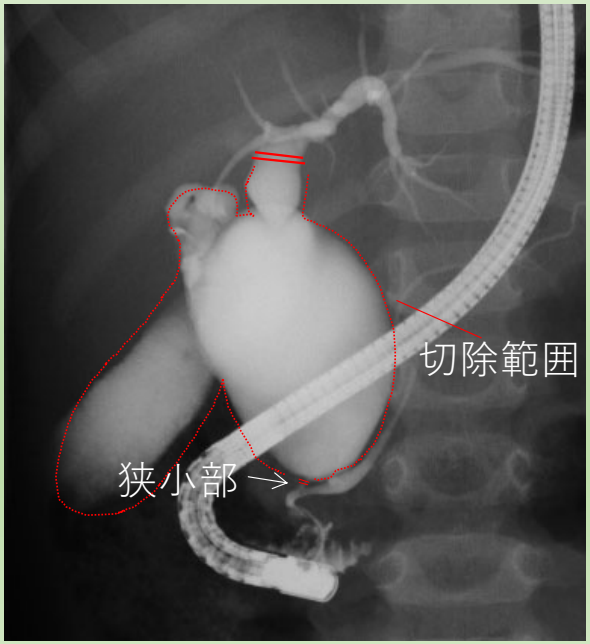
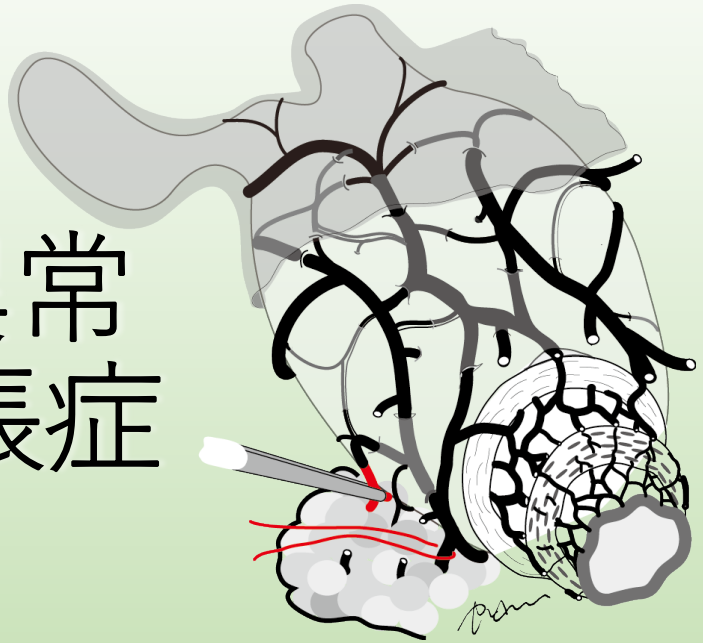
# 膵・胆管合流異常
# 先天性胆道拡張症
# アトラス



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


- 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
  - 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

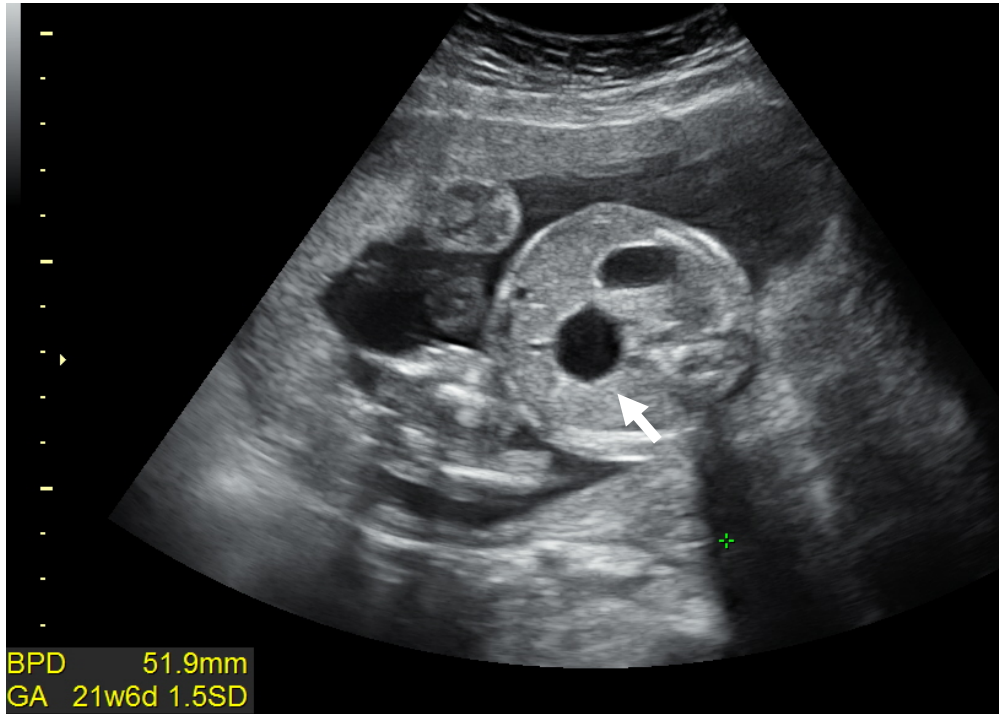
- 発展編
  - 戸谷分類 曖昧な境界 P103–118
  - 非拡張型合流異常
    - 定義 P119–129
    - 小児の病態と治療 P130–137
    - 成人の病態と治療 P138–147
  - 複雑に見える合流異常
    まれな合流異常 P148–152
  - 共通管と狭小部 P153–162
    - 合流異常の発生論 P161–162
  - 胆管拡張の原因は膵液逆流？ P163–171
    - 胆道拡張の四ツ柳説 P171
  - 小児の病態
    - 蛋白栓の形成機序 P172–182
    - 蛋白栓以外の発症機序 P183–187

# 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。

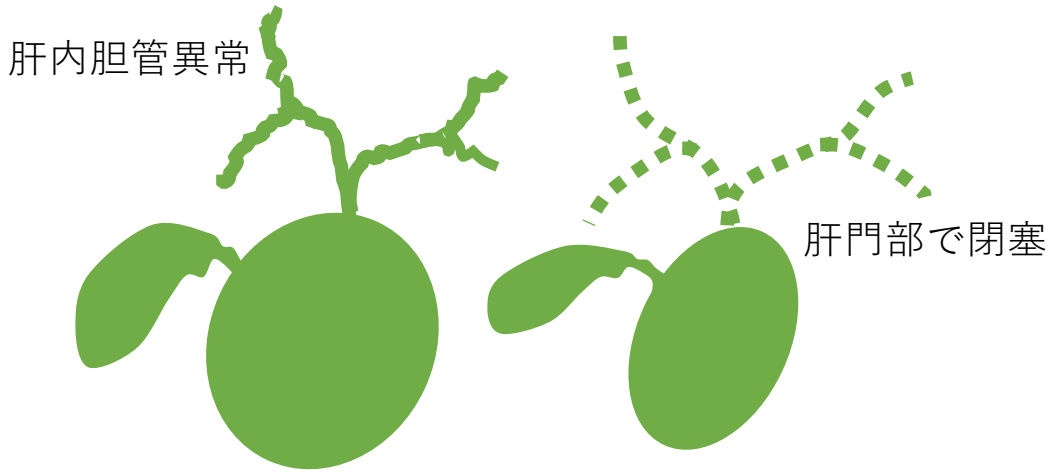
？先天性胆道拡張症

？嚢胞型胆道閉鎖症

Why?

# 胎児胆管嚢胞の特徴　よく似た形態




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**

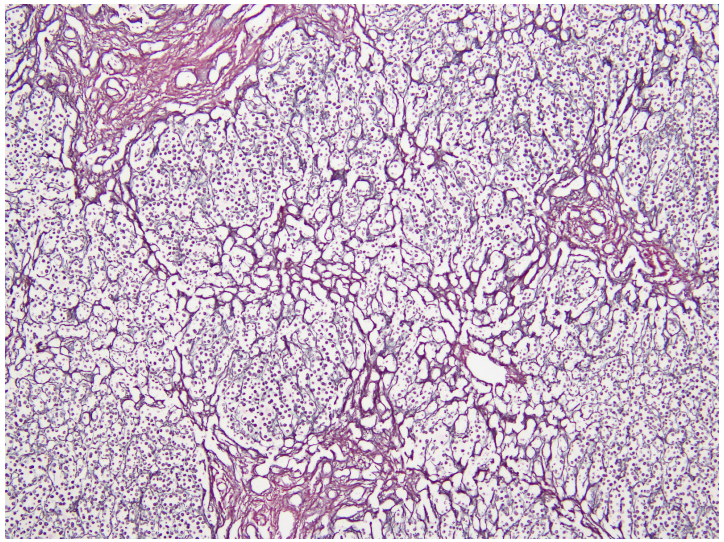
**➡閉塞による新生児・乳児期早期に特有のcholangiopathy**

# 出生前診断/早期乳児期発症の拡張症と肝線維化

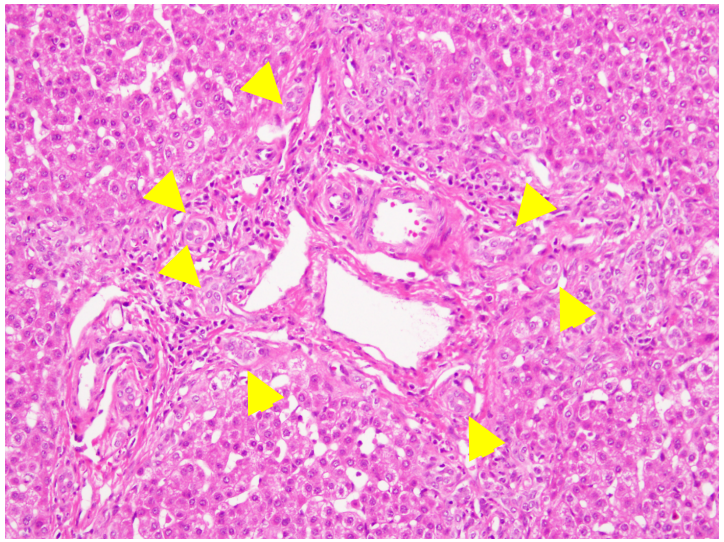
- 肝線維化が多いことが知られる。
- 無症状でも線維化することがある。
- この線維化はほとんどが可逆的で、胆管切除後に改善する。

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

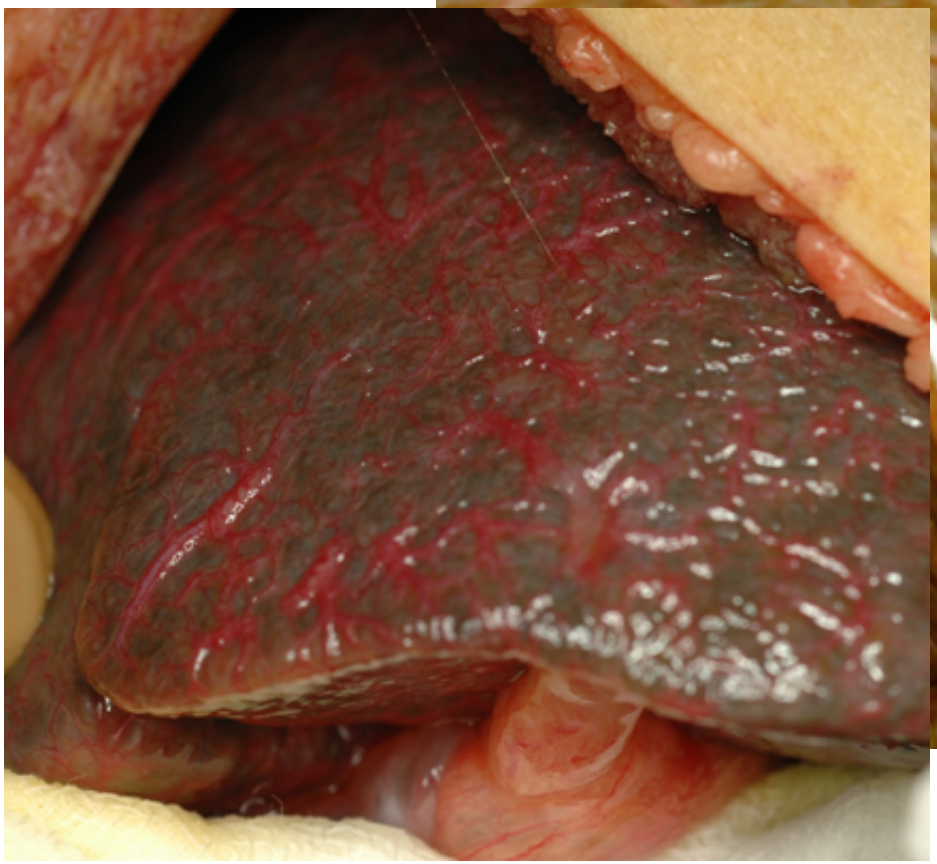


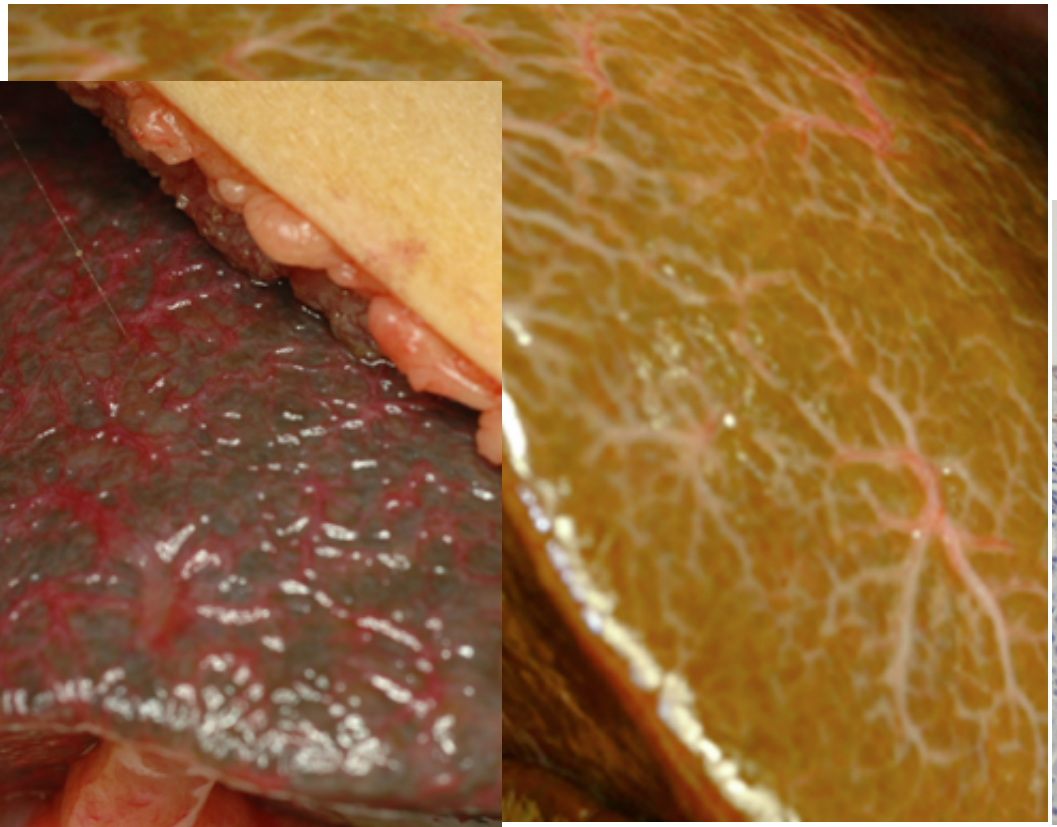
架橋あり F1-2



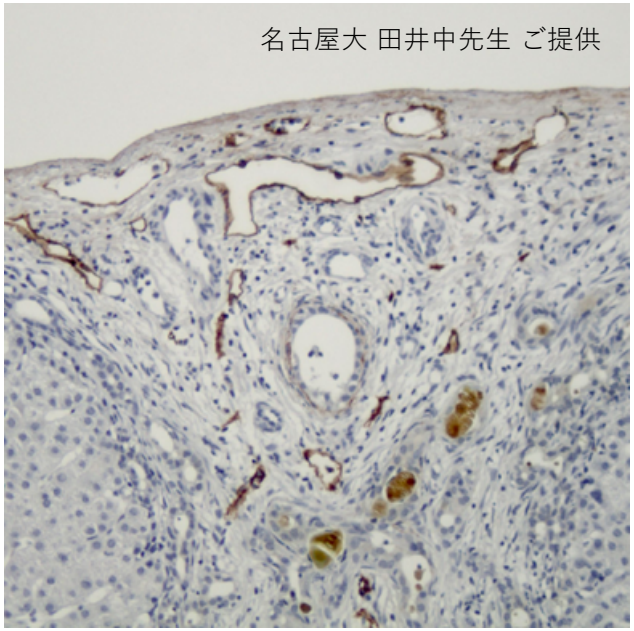
偽胆管増生

# まきびしサイン 胆道閉鎖症に特有







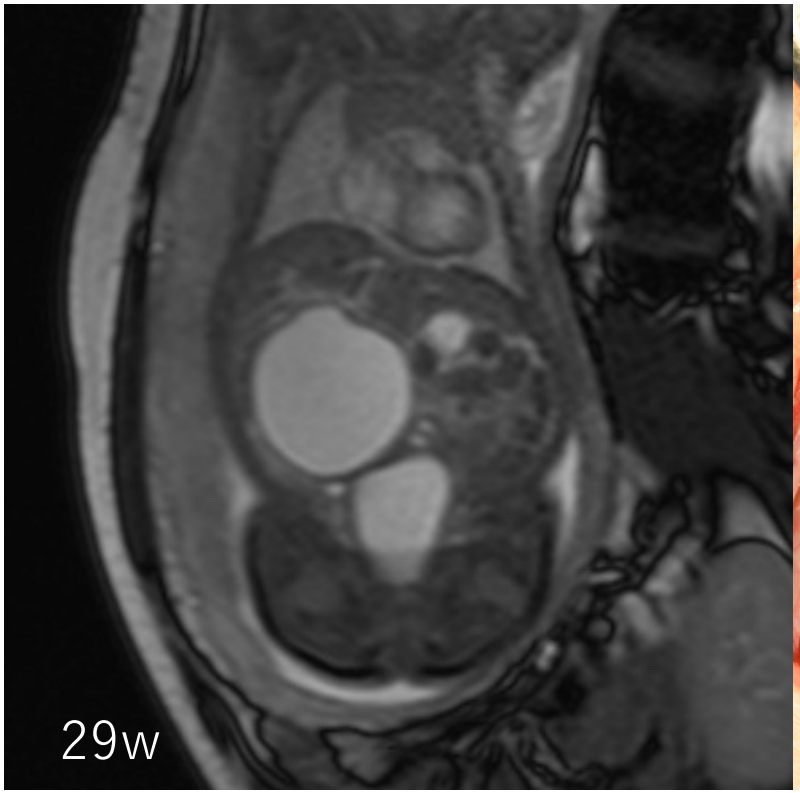




肝表面のリンパ管と伴走血管怒張

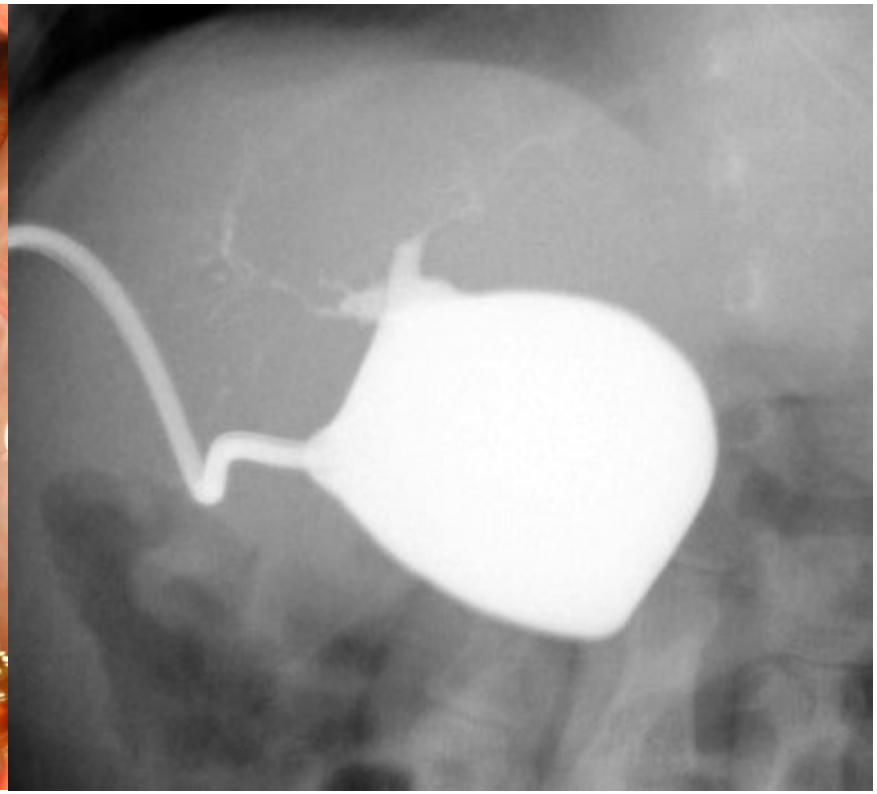
# 症例48 胆道閉鎖 I cyst

まきびしサイン

肝内胆管が樹枝状





十二指腸へ流出なし

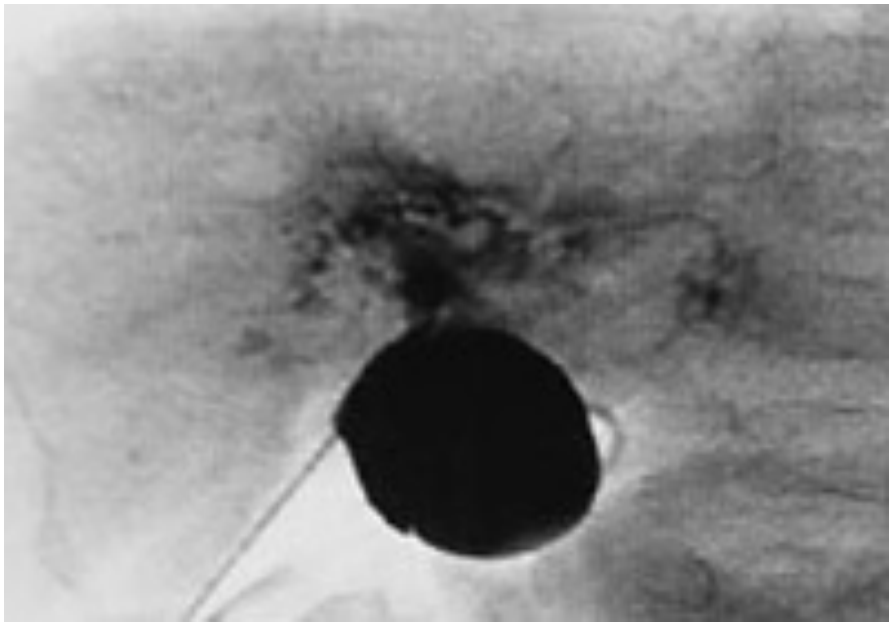
# 胆道閉鎖 I cyst

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



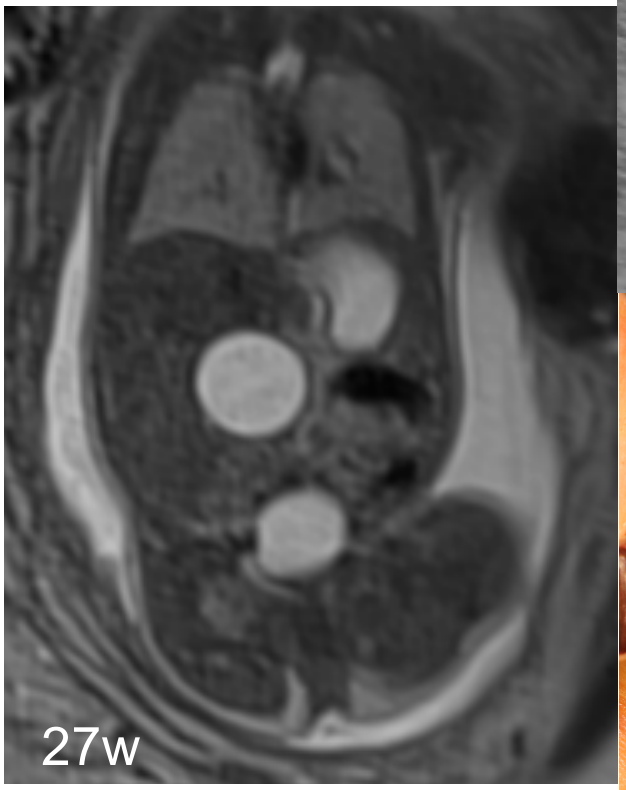
Nio M, et al. Long-term outcome in type I biliary atresia. J Pediatr Surg 2006;41:1973-5

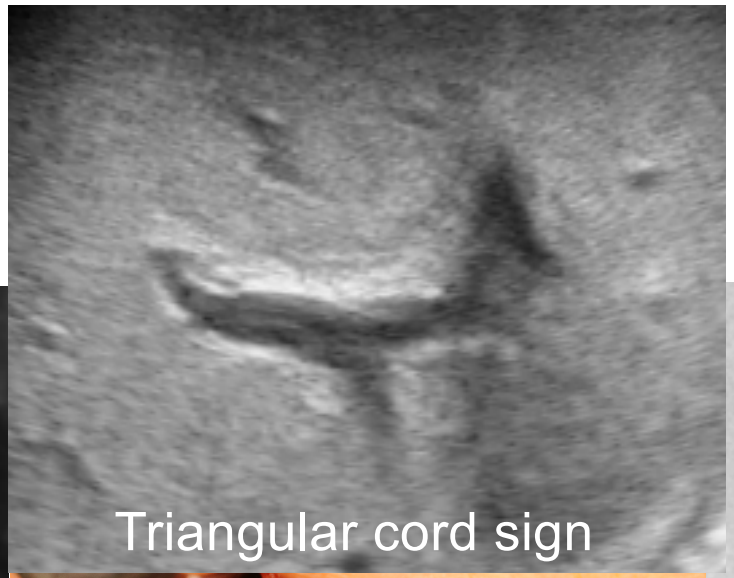
I cystの肝内胆管の形態分類

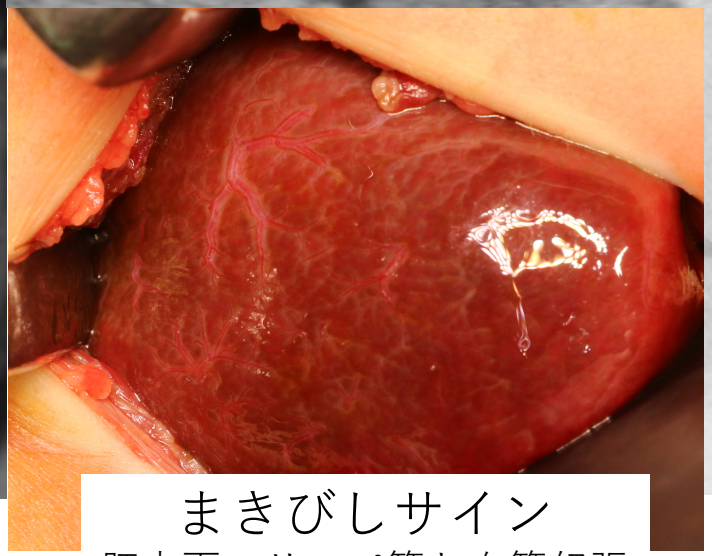
症例49

# 胆道閉鎖 IIId

肝門部胆管閉鎖して
葛西手術が必要

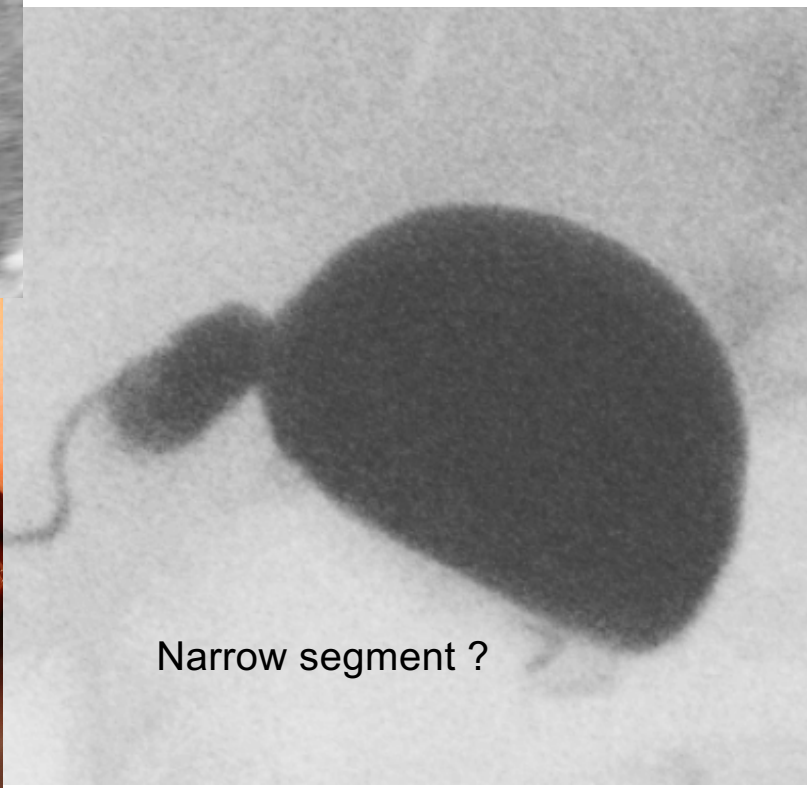


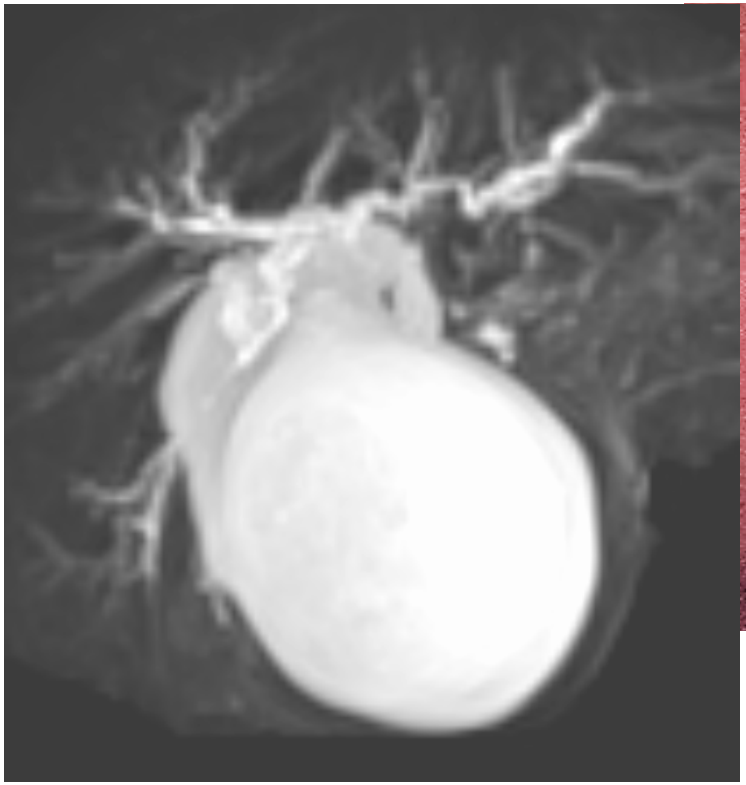



まきびしサイン
肝表面のリンパ管と血管怒張

上流も下流も造影されない



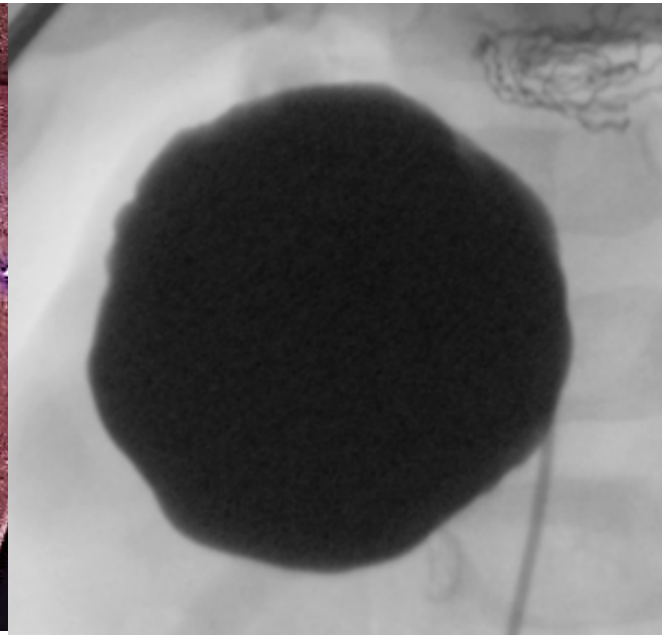
# 症例50 先天性胆道拡張症 Ia＞胆道閉鎖症 I cyst



肝内胆管 不整あるも樹枝状や雲霧状ではない



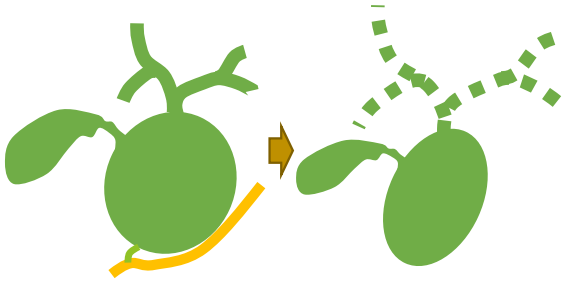
まきびしサイン あるが少ない



十二指腸への交通なし

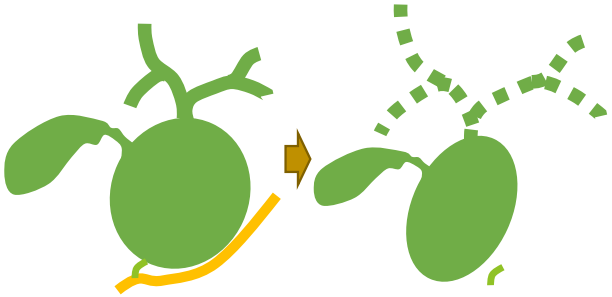
胆道閉鎖症の特徴をもつ先天性胆道拡張症
中間型／移行型
胆管切除・総肝管空腸吻合で術後経過良好

# 胆道閉鎖症との移行型が存在



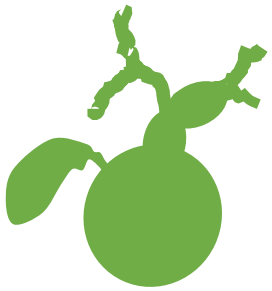
拡張症　→　IIId

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



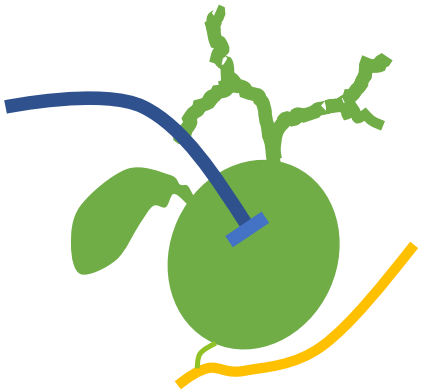
拡張症　→　IIId (NS+)

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



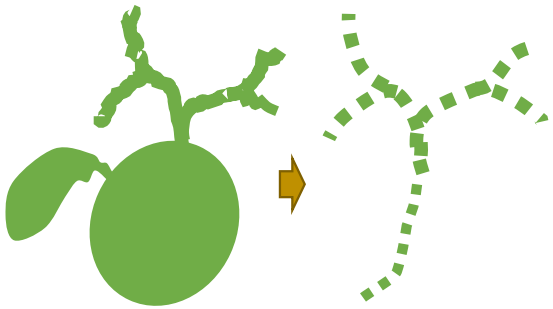
I cystだが左肝管拡張あり
急速に肝硬変進行し肝移植
(著者らは拡張症IV-Aと記載)

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

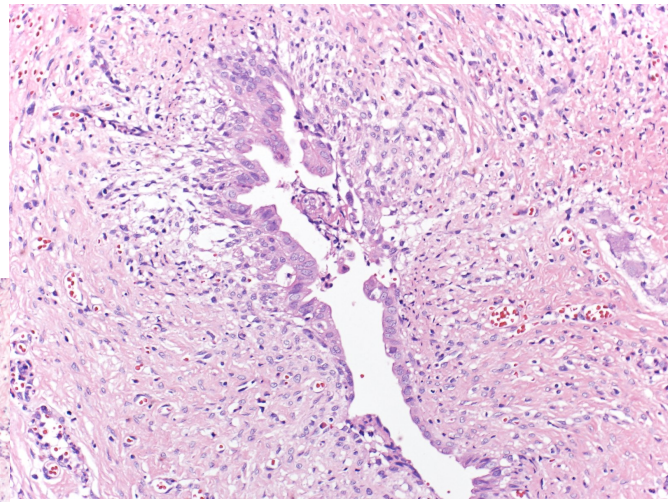


I cyst　→　III(d)

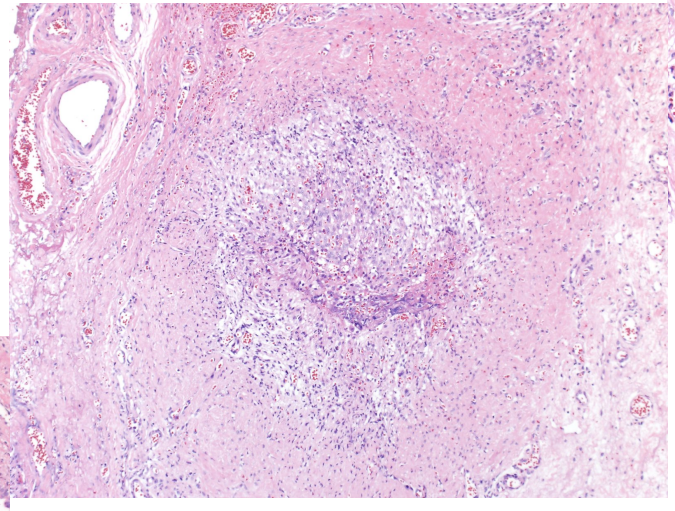
中田ら.日小外会誌2000;36:332
Fujishiro J, et al.
Pediatr Sur Int 2005;21:116
河崎ら. 日小外会誌2009;45:729
Masumoto K, et al.
Pediatr Sur Int 2011;27:99
小田嶋ら.日小外会誌2016;52:1042

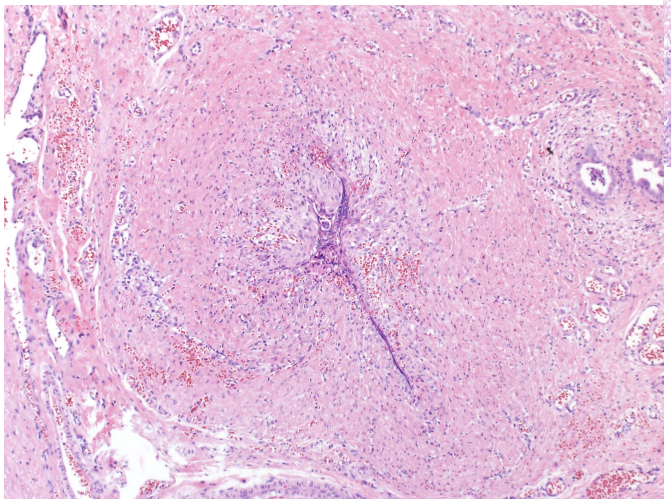
# IIId型の肝門部索状物の病理

閉塞は下流から上流へ向かう？

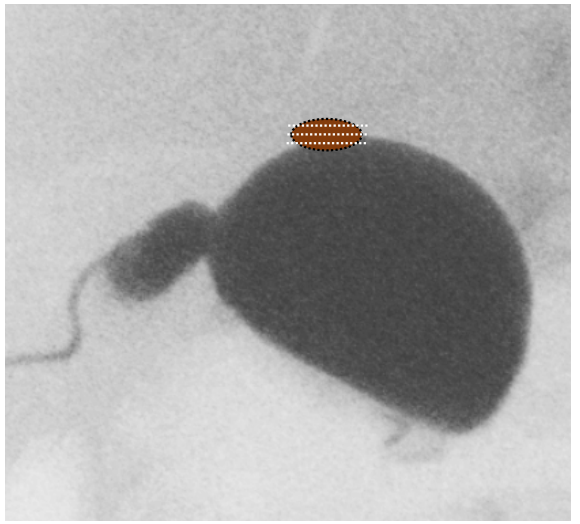


上流





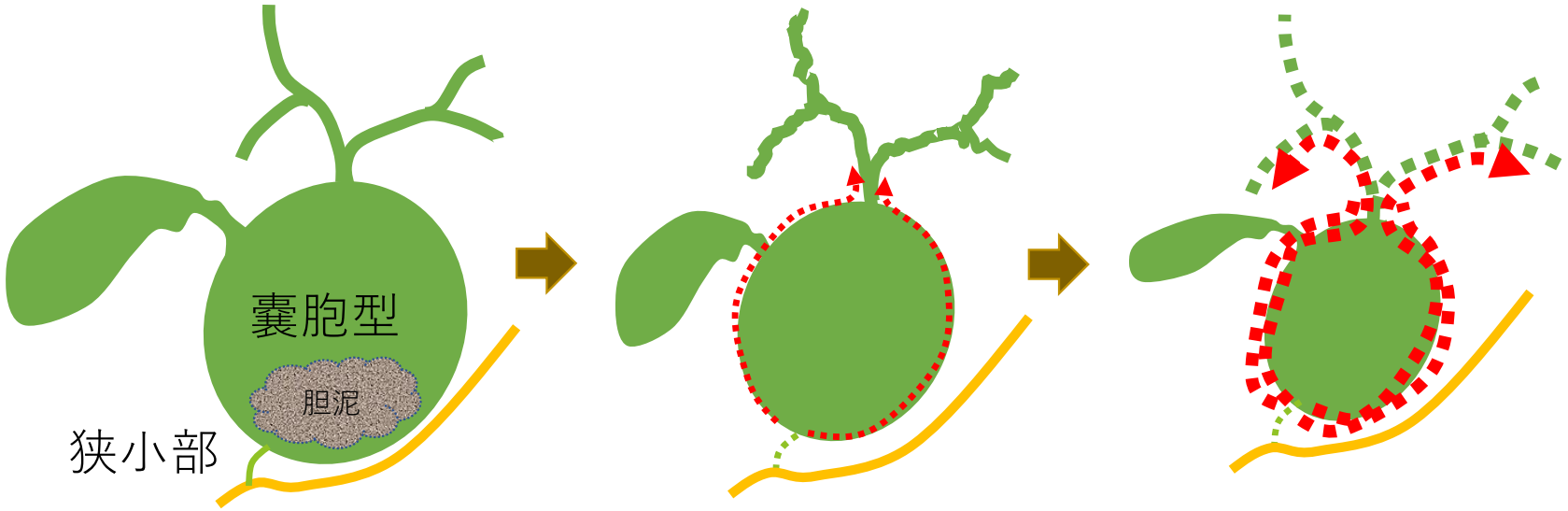
下流



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

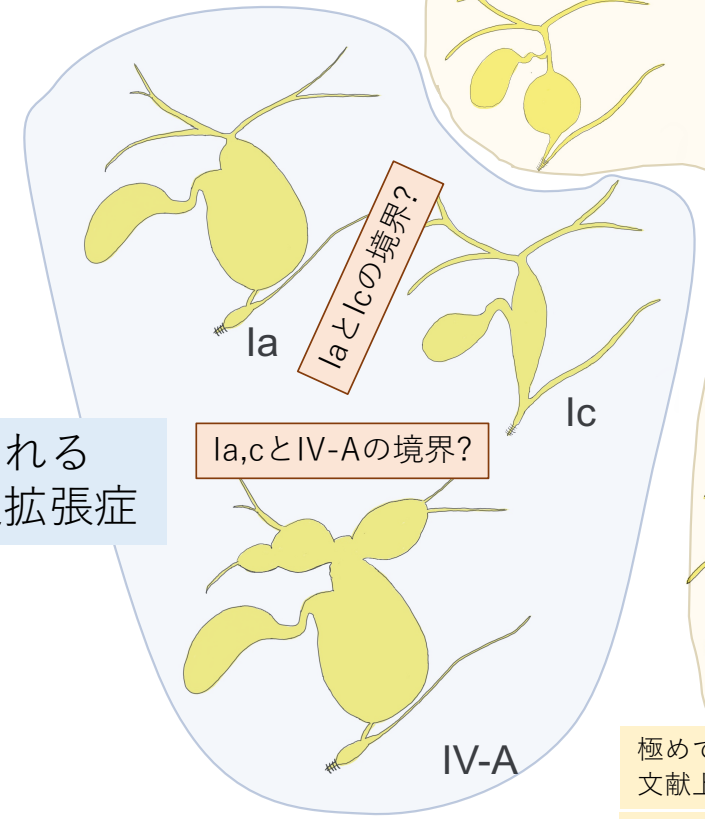
# 戸谷分類

1977, 1995改訂

分節状以外はどうなる？

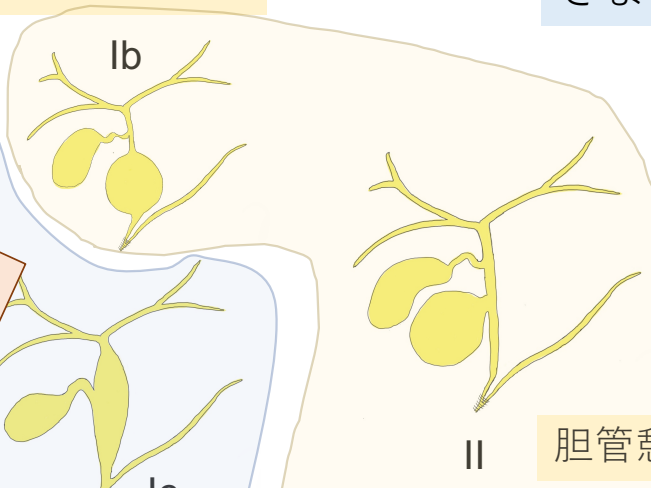
合流異常を伴わない
分節状胆管拡張

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。

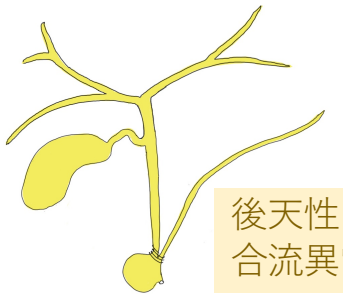



現在定義される
先天性胆道拡張症

合流異常あり




胆管憩室




後天性もある
合流異常合併することも

Choledochocele




極めて稀
文献上2例

I型＋III型

カロリ病

カロリ症候群

IV-A+IIIはどうなる？

合流異常なし

+ VI?
胆嚢管の拡張

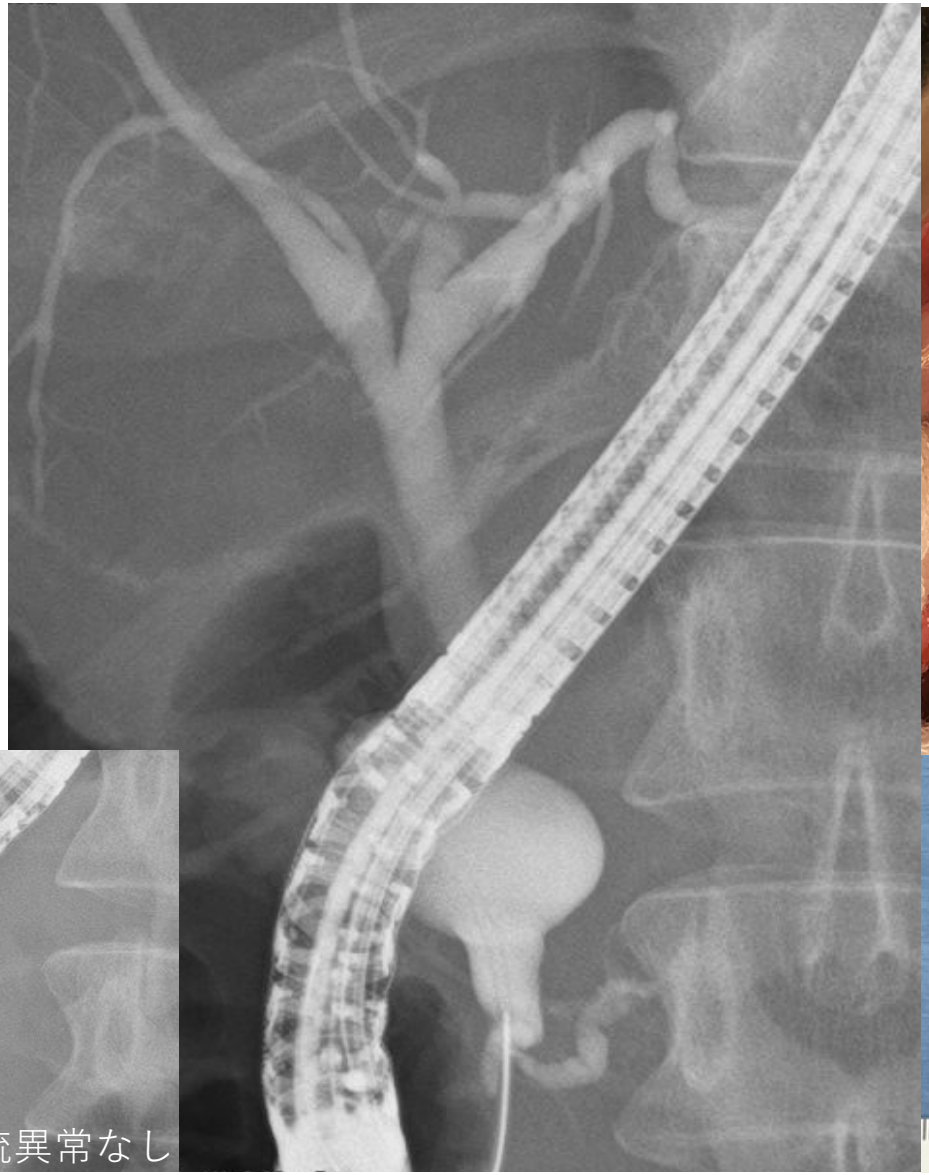
# 症例51

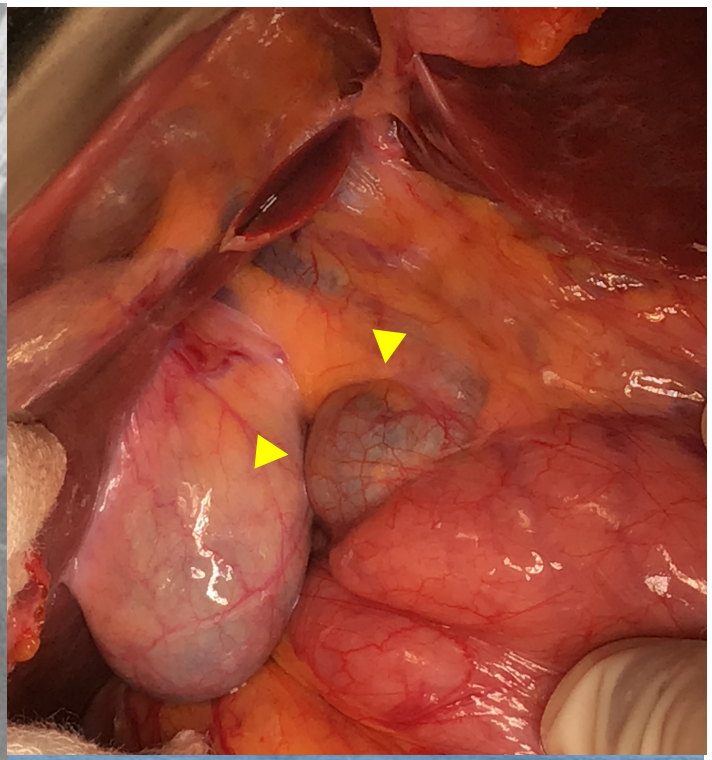
## 戸谷Ib型
合流異常がない
分節状総胆管拡張

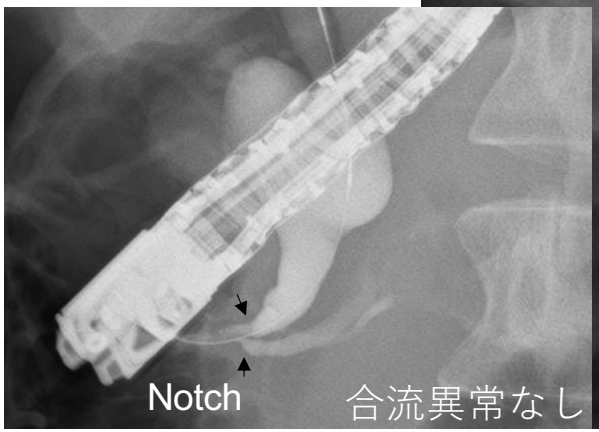
- 30代女性

繰り返す腹痛

胆管切除

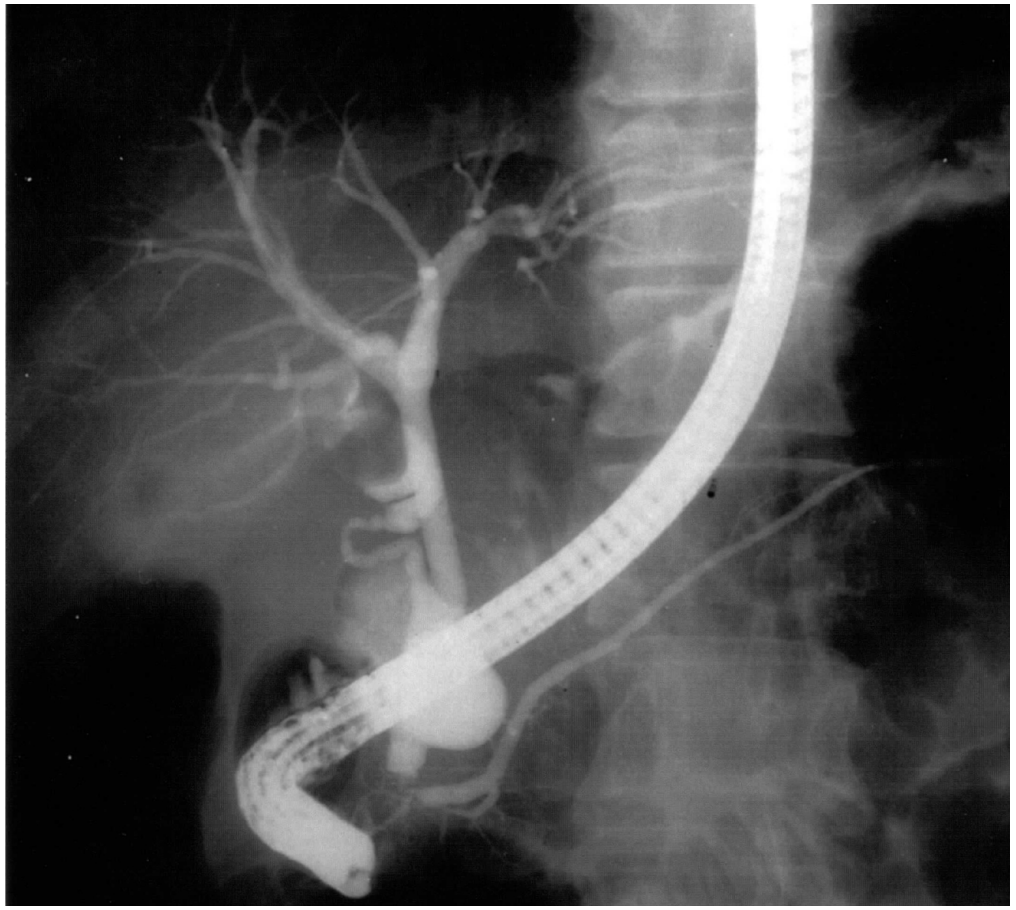









# 戸谷Ib型



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

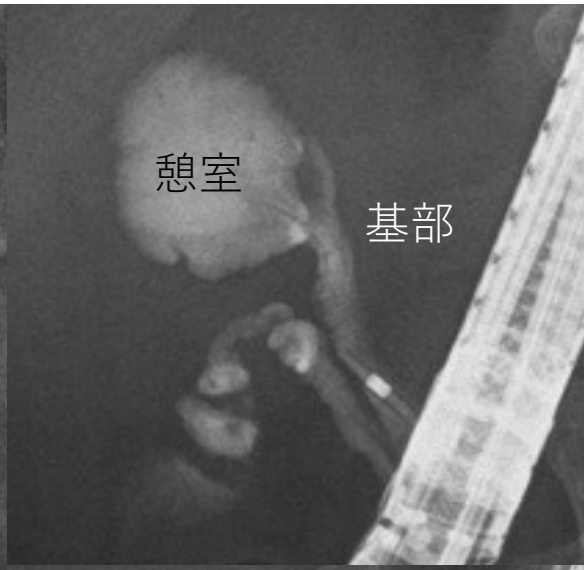
憩室による総肝管圧迫
閉塞性黄疸と肝内胆管拡張

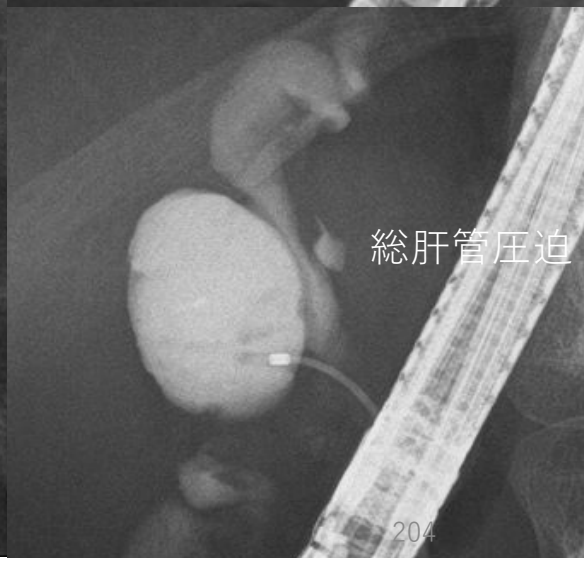
胆管切除（憩室基部が広いため）



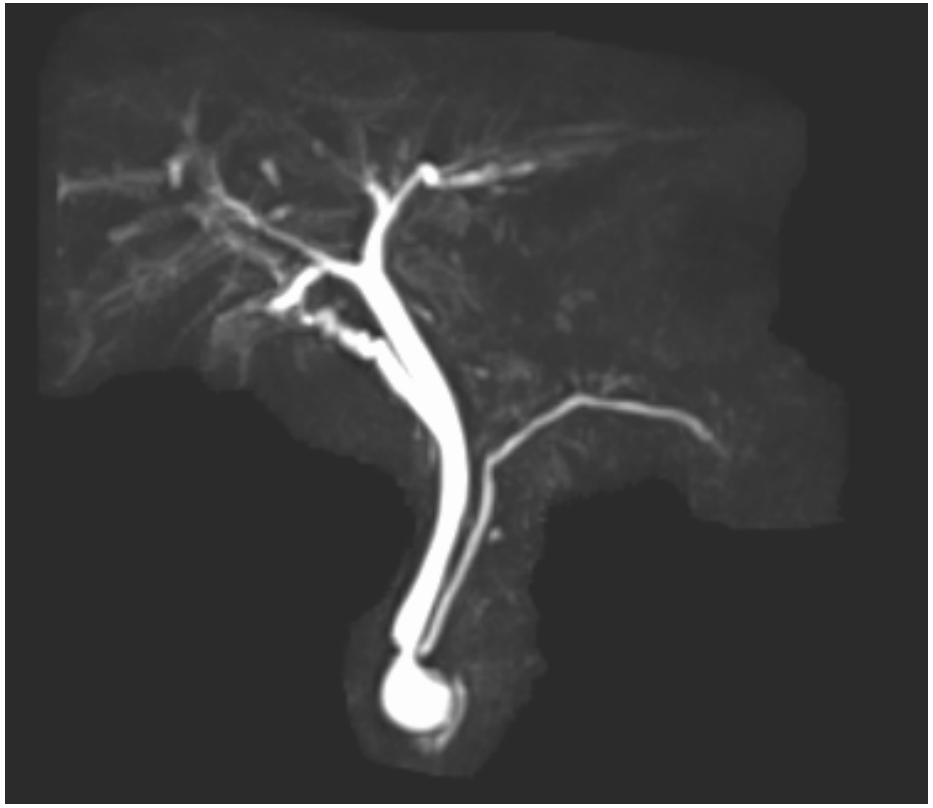


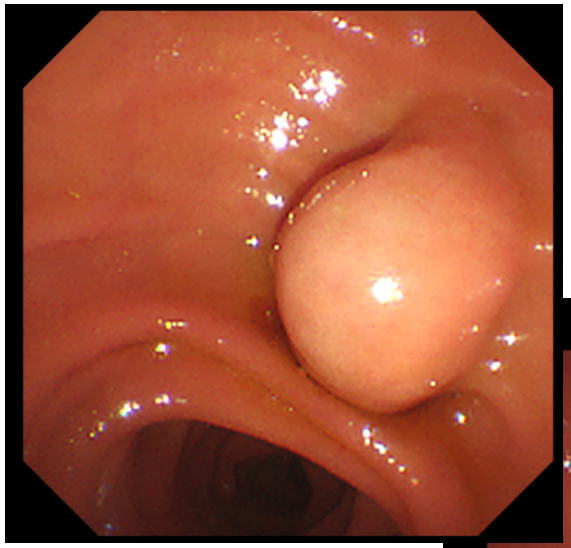




# 症例53 戸谷III型 Choledochocele





神澤分類
胆管末端部拡張型

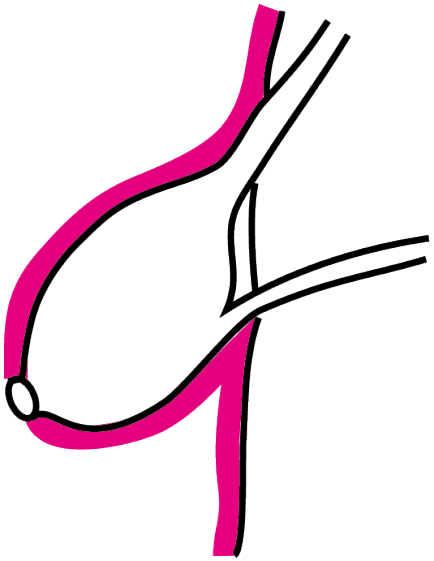



60代男性　逆流性食道炎の内視鏡時に偶然発見　無症状経過観察

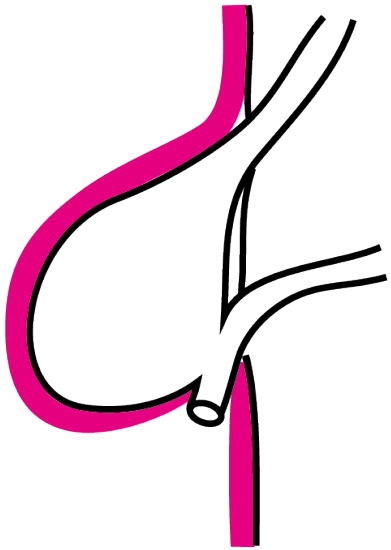
# Choledochoceleの分類

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

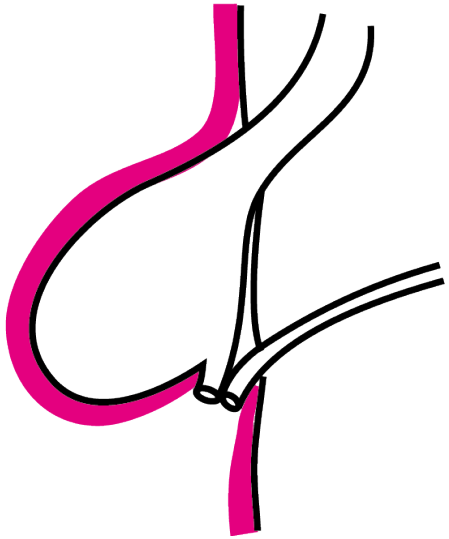
後天性も含む
合流異常があってもよい



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