

厚生労働科学研究費補助金  
難治性疾患等克服研究事業（難治性疾患克服研究事業）  
分担研究報告書

## 胎児診断例の検討

研究分担者（順不同） 月森 清巳 福岡市立こども病院 産科科長  
左合 治彦 国立成育医療研究センター 周産期センター長

### 【研究要旨】

〔研究目的〕胎児期に総胆管嚢腫と診断した症例の後方視的観察研究を介して、先天性胆道拡張症と胆道閉鎖症を胎児期に鑑別できるか否か検討することを目的とした。

〔研究方法〕2006年1月から2013年12月に国立成育医療研究センターで出生前に胎児総胆管嚢腫と診断され、妊娠・分娩管理した9症例を対象とし、胎児超音波所見、出生後の所見、術後診断について診療録より後方視的に調査した。

〔研究結果〕胎児総胆管嚢腫と診断された9症例のうち8例は出生後に手術療法を受け、6例は先天性胆道拡張症、2例は胆道閉鎖症と診断された。胎児超音波検査では先天性胆道拡張症と胆道閉鎖症はともに肝下面右側の球形嚢腫が特徴的な所見であった。胆嚢あるいは胆管との連続性は先天性胆道拡張症では6例中3例(50%)、胆道閉鎖症では2例中1例(50%)にみられた。胎児期の嚢腫の最大径が2cm以上であったものは、先天性胆道拡張症では6例中6例(100%)、胆道閉鎖症では2例中1例(50%)であった。また、妊娠週数の進行に伴い嚢腫のサイズが増大したものは、先天性胆道拡張症では6例中4例(67%)、胆道閉鎖症では2例中0例(0%)であった。

〔結論〕胎児期の先天性胆道拡張症は胆道閉鎖症と比較して嚢腫のサイズが大きく(最大径2cm以上)、経時的に増大する傾向があることが示された。

研究協力者  
中並 尚幸（福岡市立こども病院 医師）  
住江 正大  
（国立成育医療研究センター 医員）

今回、胎児期に総胆管嚢腫と診断した症例の胎児超音波所見と出生後の所見を後方視的に観察することによって、先天性胆道拡張症と胆道閉鎖症を胎児期に鑑別できるか否か検討することを目的とした。

### A．研究目的

最近では胎児超音波検査により胎児期に胆道拡張が発見される症例が増加している。胆道拡張をきたす疾患としては先天性胆道拡張症と胆道閉鎖症があるが、胎児超音波検査では両疾患ともに肝門部の嚢腫を呈し、胎児期における両疾患の鑑別は困難であるとの報告が多い。

### B．研究方法

2006年1月から2013年12月に国立成育医療研究センターで出生前に胎児総胆管嚢腫と診断され、妊娠・分娩管理した9症例を対象とした。胎児超音波所見として嚢腫の存在部位、胆嚢・胆管との連続性、形状、嚢腫径とその経時的な

変化を、また出生後の所見として分娩週数、分娩様式、出生体重、性別、出生後の経過と治療、術後診断について診療録より後方視的に調査した。

(倫理面への配慮)

データ解析は、匿名化された情報を用いて行われ、個人情報保護に厳重な配慮がなされた。

### C. 研究結果

胎児総胆管嚢腫と診断された9症例の胎児超音波所見と出生後の所見を表1、2に示す。胎児の異常を指摘された時期は妊娠17～36週で、胎児総胆管嚢腫と診断した時期は妊娠20～36週であった。9症例全て正期産で、低出生体重児はなかった。出生後に9例のうち8例は手術療法(術式はすべて胆管空腸吻合)を受け、6例は先天性胆道拡張症、2例は胆道閉鎖症と診断された。

胎児超音波検査では先天性胆道拡張症と胆道閉鎖症とともに肝下面右側の球形嚢腫を特徴的な所見として有するが、なかには嚢腫にくびれのあるものや、十二指腸閉鎖と鑑別が困難であった症例もあった。胆嚢あるいは胆管との連続性は先天性胆道拡張症では6例中3例(50%)、胆道閉鎖症では2例中1例(50%)にみられた。

先天性胆道拡張症と胆道閉鎖症における嚢腫の最大径とその経時的な変化を表3に示す。胎児期の嚢腫の最大径が2cm以上であったものは、先天性胆道拡張症では6例中6例(100%)、胆道閉鎖症では2例中1例(50%)であった。また、妊娠週数の進行に伴い嚢腫のサイズが増大したものは、先天性胆道拡張症では6例中4例(67%)、胆道閉鎖症では2例中0例(0%)であった。

ついで嚢腫の最大径と両疾患の頻度について検討すると、胎児期の嚢腫の最大径が2cm以上であった7例のうち6例(85.7%)は先天性胆道拡張

症で、残りの1例(14.3%)は胆道閉鎖症であった(表4)。胎児期の嚢腫の最大径が2cm未満であったものは胆道閉鎖症1例のみであった。また、胎児期に嚢腫のサイズが増大した4例はすべて先天性胆道拡張症であった。逆に、胎児期に嚢腫のサイズが不変あるいは消失した4例は先天性胆道拡張症と胆道閉鎖症が各々2例(50%)であった。

### D. 考察

胎児期における先天性胆道拡張症と胆道閉鎖症との鑑別については、胎児超音波検査にて嚢腫と肝内胆管との連続性をみれば先天性胆道拡張症と診断できるとの報告がある<sup>1)</sup>。今回の観察研究では、先天性胆道拡張症の50%の症例で嚢腫と胆嚢・胆管との連続性がみられたが、胆道閉鎖症においても嚢腫と胆嚢・胆管との連続性がみられた。また、出生前より肝内胆管との連続性がある胆道閉鎖症の報告もあり<sup>2)</sup>、嚢腫と肝内胆管との連続性は先天性胆道拡張症に特異的な所見であると言いはし難い。

一方、われわれは先天性胆道拡張症14例と胆道閉鎖症23例の胎児診断に関する文献的研究から、胎児期の先天性胆道拡張症では胆道閉鎖症と比較して嚢腫のサイズが大きく(2～3cm以上)、経時的に増大する特徴があることを前年度の本研究成果として報告した<sup>3)</sup>。今回の観察研究においても同様の所見が得られた。しかし希少な疾患だけに出生前診断された症例数が少なく、今後全国的規模での調査や症例の集積を行い、嚢腫のサイズとその経時的な変化が両疾患の鑑別診断に有用な指標となるのか否か検証することが必要であると考えられた。

### 参考文献

- 1) Schroeder D, Smith L, Prain HC. Antenatal diagnosis of choledochal cyst at 15 weeks'

gestation: etiologic implications and management. J Pediatr Surg. 24(9):936-938, 1989.

- 2) 武浩志, 渡井有, 西寿治, 山本弘, 大浜用克: 出生前より胆管拡張を認めたI-cyst型胆道閉鎖症. 小児外科 26(9):1089-1093, 1994
- 3) 月森清巳, 左合治彦: 胎児診断例の検討。小児期からの消化器系希少難治性疾患群の包括的調査研究とシームレスなガイドライン作成: 平成24年度総括・分担研究報告書: 厚生労働科学研究費補助金難治性疾患等克服研究事業(難治性疾患克服研究事業) 98-101, 2013.

#### E. 結論

出生前診断した胎児総胆管嚢腫を対象とした観察研究から、胎児期の先天性胆道拡張症は胆道閉鎖症と比較して嚢腫のサイズが大きく(最大径2cm以上)、経時的に増大する傾向があることが示された。

#### F. 研究発表

##### 1. 論文発表

なし

##### 2. 学会発表

なし

#### G. 知的財産権の出願・登録状況

##### 1. 特許取得

なし

##### 2. 実用新案登録

なし

##### 3. その他

なし

表1 胎児総胆管嚢腫の超音波所見

症例	指摘時期(週)	紹介初診(週)	紹介理由	超音波所見					超音波診断	MRI診断	
				存在部位	胆嚢・胆管との連続性	形状	初診時嚢腫径	嚢腫径の変化			最大径
1	28週	31週	腹腔内嚢胞	肝下面	あり	球形嚢腫	25×16mm	増大	34mm	総胆管嚢腫	総胆管拡張
2	36週	36週	卵巣嚢腫疑い	膀胱と肝臓の間	なし	球形嚢腫	41×39×39mm	増大	56mm	総胆管嚢腫	嚢腫型胆道拡張症
3	19週	28週	腹部嚢胞 卵巣腫瘍疑い	肝下面	あり	球形嚢腫	34×25×22mm	不変	35mm	総胆管嚢腫	総胆管嚢腫
4	20週	29週	腹部腫瘍	肝下面	あり	球形嚢腫	11×11×13mm	増大	32mm	総胆管嚢腫	先天性胆道拡張症
5	30週	31週	腹部嚢胞	肝下面	あり	球形嚢腫	12×11×15mm	不変	21mm	総胆管嚢腫	総胆管嚢腫
6	17週	20週	増大する腹部嚢胞	膀胱上部～肝下面	なし	嚢腫内くびれ	18×28×34mm	増大	37.7mm	総胆管嚢腫	十二指腸閉鎖 or 総胆管嚢腫
7	20週	28週	胃の右側の嚢胞性病変	胃の右側	なし	double bubble sign	-	増大	49.3mm	十二指腸閉鎖	総胆管嚢腫 or 胆道閉鎖
8	32週	33週	腹腔内嚢胞	胃の右側	あり	球形嚢腫	19×19mm	不変	22.8mm	総胆管嚢腫	総胆管嚢腫
9	20週	27週	腹部嚢胞	肝下面	なし	球形嚢腫	15×14mm	消失	16.7mm	総胆管嚢腫	総胆管嚢腫

表2 胎児総胆管嚢腫の出生後の所見

症例	分娩週数	分娩様式	出生体重	性別	出生後の経過	術後診断
1	39週2日	経膈分娩	3120g	女児	(希望にて転医)	—
2	38週5日	経膈分娩	2640g	女児	日齢22に肝内胆管外ろう増設 体重増加を待って日齢83で手術	先天性胆道拡張症
3	38週5日	経膈分娩	3250g	女児	日齢81に待機的手術	胆道閉鎖症
4	39週6日	緊急帝王切	3428g	女児	閉塞性黄疸となり日齢27に手術	先天性胆道拡張症
5	38週4日	経膈分娩	3010g	女児	1歳3ヶ月で待機的手術	先天性胆道拡張症
6	39週0日	緊急帝王切	2790g	男児	直接ビリルビン上昇し日齢7に手術	先天性胆道拡張症
7	37週2日	経膈分娩	2508g	女児	生後1ヶ月で嚢腫が6cmに増大 嘔吐も出現し日齢46に手術	先天性胆道拡張症
8	38週5日	経膈分娩	2830g	女児	生後8カ月で手術 メッケル憩室合併	先天性胆道拡張症
9	39週3日	経膈分娩	2901g	男児	生後1カ月で手術	胆道閉鎖症(型)

表3 胎児胆道閉鎖症と胆道拡張症における嚢腫の最大径と経時的な変化

疾患	嚢腫の最大径			嚢腫サイズの変化		
	2cm	< 2cm	計	増大	不変・消失	計
胆道閉鎖症	1 (50%)	1 (50%)	1 (100%)	0 (0%)	2 (100%)	2 (100%)
先天性胆道拡張症	6 (100%)	0 (0%)	6 (100%)	4 (67%)	2 (33%)	6 (100%)

表4 嚢腫の最大径と経時的な変化からみた胎児胆道閉鎖症と胆道拡張症の占める割合

疾患	嚢腫の最大径		嚢腫サイズの変化	
	2cm	< 2cm	増大	不変・消失
胆道閉鎖症	1 (14.3%)	1 (100%)	0 (0%)	2 (50%)
先天性胆道拡張症	6 (85.7%)	0 (0%)	4 (100%)	2 (50%)
計	7 (100%)	1 (100%)	4 (100%)	4 (100%)