

CBD 資料 2

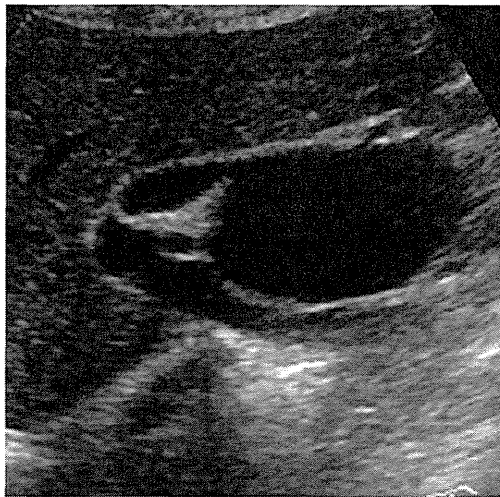
anomalous union with the pancreatico-biliary duct system. Pathol Res Pract 1991; 187: 241-246 (Case control study)

7) Sugai M, Ishido K, Endoh M, et al. Sonographic demonstration of wall thickness of the gallbladder in pediatric patients with pancreatico-biliary maljunction. J Hepatobiliary Pancreat Sci 2010; 17: 345-348 (Case series)

8) 柳川伸幸、丹野誠志、中野靖弘、ほか。胆嚢壁内側低エコー層肥厚と胆嚢腺筋腫症に着目した腹部超音波検査による膵胆管合流異常の早期発見。旭川厚生病院医誌 2007 ; 17: 33-38(Case control study)

9) 中村雄太、乾和郎、芳野純治、ほか。胆管拡張を伴わない膵・胆管合流異常の診断上の問題点。胆と膵 2001; 22: 483-488(Case series)

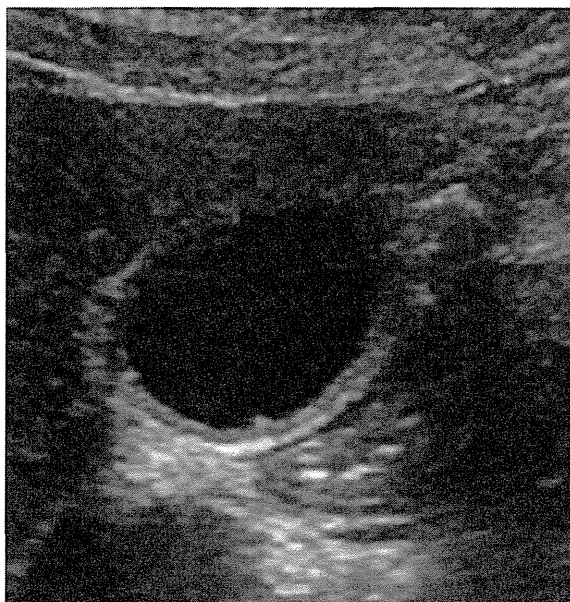
図 1. 先天性胆道拡張症の 腹部 US 所見
総胆管の著しい拡張を認める。



CBD 資料 2

図 2. 先天性胆道拡張症の腹部 US 所見。

胆嚢壁内層が肥厚している。図 1 と同一症例。



CQ-II-4 先天性胆道拡張症の診断に MRCP は有用か？

- MRCP は、肝内・外胆管の拡張像を含めた胆道系全体の描出や膵・胆管合流異常を描出可能で診断に有用であり、特に小児においては非侵襲的検査であり、実施することを推奨する（推奨度 1、レベル B）。
- ただし乳幼児や共通管が短い例では、診断が困難な場合がある。

<解説>

MRCP は、先天性胆道拡張症の診断において、ERCP より肝内・外胆管の拡張像を含めた胆道系全体の描出に優れている。特に小児においては非侵襲的検査でもあり、先天性胆道拡張症が疑われる症例においては、まず実施すべき検査と考えられるが、乳幼児や共通管が短い例では、診断が困難な場合があるので注意が必要である。

先天性胆道拡張症に対する MRCP の正診率は 38-100%²⁴⁾⁷⁾と報告されている(図 1)。さらに、膵・胆管合流異常に対する MRCP の診断基準は ERCP に準ずるが、その正診率は 60-100%と報告されている¹⁾⁸⁾。成人における膵・胆管合流異常の描出率は 82-100%¹⁾³⁾⁵⁾⁶⁾、小児における膵・胆管合流異常の描出率は 40-80%と報告されている³⁾⁴⁾⁶⁾⁷⁾。共通管が 15mm以上の症例では、82%と報告されている⁵⁾。なお、確定診断には ERCP が必要である。

偽陽性の原因は、胆管と膵管の重なりを合流異常と誤診したものが多い。MRCP は X 線ほどの空間分解能を有さないため、複雑な合流形態を示す症例に対してどこまで正確に描出できるかは明らかでない¹⁾⁸⁾。

文献

- 1) 崔 仁煥, 有山 襄. 膵・胆管合流異常の診断における MR Cholangiopancreatography (MRCP)の有用性. 船曳孝彦 編:膵・胆管合流異常 その Consensus と Controversy. 東京: 医学図書出版 1997: 58-62.
- 2) Sugiyama M, Atomi Y. Anomalous pancreaticobiliary junction without congenital choledochal cyst. Br J Surg 1998; 85: 911-916.
- 3) Irie H, Honda H, Jimi M, et al. Value of MR cholangiopancreatography in evaluating choledochal cysts. Am J Roentgenol 1998; 171: 1381-1385.
- 4) Hirohashi S, Hirohashi R, Uchida H, et al. Pancreatitis: evaluation with MR cholangiopancreatography in children. Radiology 1997; 203: 411-415.
- 5) Sugiyama M, Baba M, Atomi Y, et al. Diagnosis of anomalous pancreaticobiliary junction: value of magnetic resonance cholangiopancreatography. Surgery 1998; 123: 391-397.
- 6) Matos C, Nicaise N, Deviere J, et al. Choledochal cysts: comparison of findings at MR cholangiopancreatography and endoscopic retrograde cholangiopancreatography in eight patients. Radiology 1998; 209: 443-448.

7) Kim MJ, Han SJ, Yoon CS, et al. Using MR cholangiopancreatography to reveal anomalous pancreaticobiliary ductal union in infants and children with choledochal cysts. Am J Roentgenol 2002; 179: 209-214.

8) Kamisawa T, Tu Y, Egawa N, et al. MRCP of congenital pancreaticobiliary malformation. Abdom Imaging 2007; 32: 129-133.

図 1. 先天性胆道拡張症の MRCP 像



CQ-II-5 先天性胆道拡張症の診断に ERCP は有用か？

- ERCP は、肝外胆管の拡張と膵・胆管合流異常の診断に有用であり、実施することを提案する（推奨度 2、レベル B）。
- ただし小児例では、侵襲的検査であり他の画像所見と併せて慎重に適応を決定すべきである。

<解説>

先天性胆道拡張症では、総胆管を含む肝外胆管が限局性に拡張し、肝外胆管の拡張は嚢胞状または円柱・紡錘状を呈する。肝内胆管の拡張を伴う例では、肝門部に狭窄を認めることが多く、肝内胆管の拡張部分はしばしば突然に正常大の上流胆管に移行する¹⁻³⁾。嚢胞状拡張例では、胆管末端部に狭窄(narrow segment)を認め⁴⁾、胆管と膵管が直角に合流する(胆管(合流)型)。円柱・紡錘状拡張例では、胆管末端部の狭窄は軽度で、膵管が鋭角を持って胆管に合流する(膵管(合流)型)⁵⁾。拡張が三管合流部を越

CBD 資料 2

えて肝臓側に及ぶと、胆嚢管の起始部が限局性に拡張することが多い³⁾。MRCP や DIC-CT は、先天性胆道拡張症における拡張胆管や肝内胆管の描出に優れている (図 1)⁶⁾。一方、ERCP により先天性胆道拡張症の胆道系の全貌を知るには、多量の造影剤の注入が必要であり、胆道内圧の急激な上昇による疼痛などを生じることが少なくない⁷⁾。

合併する膵・胆管合流異常の診断には、ERCP が有用である。膵・胆管合流異常は、膵管と胆管が異常に長い共通管をもって合流する、あるいは異常な形で合流する所見より診断される (図 2)⁸⁾。膵・胆管合流異常では、乳頭部括約筋の作用が膵胆管合流部に及ばないので、膵管と胆管の交通が乳頭部括約筋の弛緩期だけでなく収縮期にも保たれる。しばしば共通管の限局性拡張を認めるが、背側膵管は正常である⁹⁾。また、共通管内に蛋白栓 (protein plug) を認めることがある。近年、MRCP、3D-DIC-CT、EUS や multidetector-row CT (MD-CT) の multi-planar reconstruction (MPR) 像などで、長い共通管や膵管と胆管の壁外合流の所見より膵・胆管合流異常が診断可能となった⁸⁾。しかし、共通管が短い例や複雑な合流様式を示す例では、ERCP などの直接胆道造影による膵・胆管合流異常の確定診断が必要となる⁸⁾。

ERCP は、膵胆管合流部の詳細な解剖を明瞭に描出できるが、膵炎などの偶発症を伴う検査であり、特に小児の先天性胆道拡張症の診断においては、その適応は他の画像所見と併せて慎重に決定すべきである⁶⁾。

文献

- 1) 戸谷拓二。先天性胆道拡張症の定義と分類。胆と膵 1995; 16: 715-717 (E0)
- 2) 戸谷拓二、渡辺泰宏、土岐 彰、ほか。IV-A 型先天性胆道拡張症の定義と診断基準。胆と膵 1999; 20: 537-542 (E0)
- 3) 藤井秀樹、板倉 淳、平井 優、ほか。先天性胆道拡張症と膵・胆管合流異常の発生とその概念。胆と膵 2008; 29: 881-888 (E0)
- 4) 大井至。発生的背景。古味信彦編：消化器病セミナー27 膵肝胆道合流異常。東京：へるす出版 1098: 15-26 (E0)
- 5) 露口利夫、斉藤雅彦、土屋正一、ほか。合流異常 一合流形式一。船曳孝彦 編：膵・胆管合流異常 その Consensus と Controversy。東京：医学図書出版、1997: 73-77. (?)
- 6) 斉藤 武、照井慶太、光永哲也、ほか。膵・胆管合流異常の診断の最前線：ERCP。胆と膵 2014; 35: 883-887 (Case series)
- 7) 土岐文武、西野隆義、今泉俊秀、ほか。IV-A 型先天性胆道拡張症の画像診断。胆と膵 1999; 20: 555-561 (E0)
- 8) 日本膵・胆管合流異常研究会、日本膵・胆管合流異常研究会診断基準検討委員会。膵・胆管合流異常の診断基準 2013。胆道 2013; 27: 785-787 (CPG)
- 9) Kamisawa T, Egawa N, Nakajima H, et al. Origin of the long common channel based

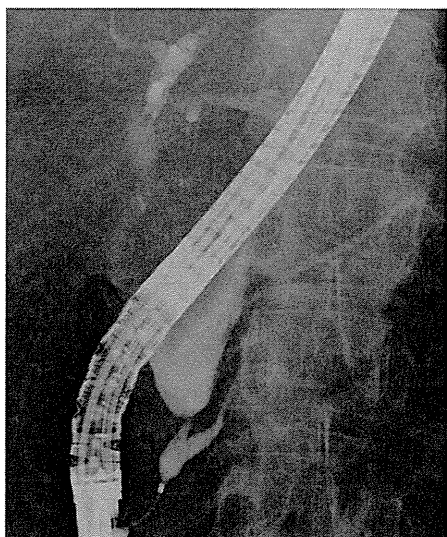
CBD 資料 2

on pancreatographic findings in pancreaticobiliary maljunction. Dig Liver Dis
2005; 37: 363-367 (Case series)

図 1 先天性胆道拡張症の MRCP 像。
総胆管の紡錘状の拡張と、膵・胆管合流異常を認める。



図 2. 先天性胆道拡張症の ERCP 像
共通管長 15 mm の膵・胆管合流異常と総胆管の紡錘状拡張を認める。図 1 と同一症例。



CQ-II-6 先天性胆道拡張症の出生前診断は可能か？

- 出生前診断されている症例は増えているが、全例可能とまでは言えない（レベル C）。

<解説>

出生前診断される先天性胆道拡張症は Ia 型がほとんどのため、胎児超音波検査で肝下面の嚢胞性病変¹⁾として描出される。現在、出生前診断される症例は増加傾向にある¹⁾²⁾³⁾。在胎 20 週頃から胎児超音波検査での描出が可能となり⁴⁾、早ければ在胎 15 週で見つけられる²⁾。

確定診断のために胎児超音波検査で確認すべき点は、①嚢胞の肝内胆管への連続性¹⁾、②在胎週数に伴う胆管径の増大^{5) 6)}、③胆嚢の描出^{6) 7)}である。

鑑別診断に、十二指腸閉鎖、腎嚢胞、卵巣嚢腫、肝嚢胞、リンパ管腫などが挙げられるが、特に胆道閉鎖症(I cyst 型)が問題となる。胎児期の超音波検査で先天性胆道拡張症と I cyst 型胆道閉鎖症を鑑別することは困難^{8) 9)}とされる。そのため、出生前診断が先天性胆道拡張症であっても、術中に初めて胆道閉鎖症と診断される症例もある¹⁰⁾。在胎週数(特に 35 週以降)に伴う胆管径の増大は、胆管径が増大しない胆道閉鎖症⁶⁾¹¹⁾との鑑別点として重要である。

出生前の MRI¹²⁾や 3D 超音波検査¹³⁾は補助診断として有用とされる。MRI では、拡張胆管の頭尾側方向が先細りに描出されることが診断に役立つ¹²⁾。出生前診断例は、他の年代と比べ肝内胆管拡張症例が少ないことも特徴¹⁾の一つである。

文献

- 1) 川島章子、漆原直人、福本弘二、ほか：胎児診断された先天性胆道拡張症 7 例の治療経験—臨床的特徴と早期一期的根治手術— 日小外会誌 45: 699-705, 2009 (Case series)
- 2) Lugo-Vicente HL: Prenatally diagnosed choledochal cysts: observation or early surgery? J Pediatr Surgery 30: 1288-1290, 1995 (Case series)
- 3) Redkar R, Davenport M, Howard ER: Antenatal diagnosis of congenital anomalies of the biliary tract. J pediatr Surgery 33: 700-704, 1998. (Case series)
- 4) Schroeder D, Smith L, Prain HC: Antenatal diagnosis of choledochal cyst at 15 weeks' gestation: etiologic implications and management. J Pediatr Surg 24: 936-938, 1989 (Case report)
- 5) Masumoto K, Kai H, Oka Y, et al: A case of cystic biliary atresia with an antenatally detected cyst: the possibility of changing from a correctable type with a cystic lesion (I cyst) to an uncorrectable one (IIIId). Pediatr Surg Int 27: 99-102, 2011 (Case report)

CBD 資料 2

- 6) Tanaka H, Sasaki H, Wada M, et al: Postnatal management of prenatally diagnosed biliary cystic malformation. *J Pediatr Surg* 50: 507-510, 2015(Case series)
- 7) Rozel C, Garel L, Rypens F, et al: Imaging of biliary disorders in children. *Pediatr Radiol* 41: 208-220, 2011 (E0)
- 8) 漆原 直人, 川島 章子: 先天性胆道拡張症の出生前診断ならびにその治療方針. *胆と膵* 29: 889-893, 2008 (Case series)
- 9) Hasegawa T, Sasaki T, Kimura T, et al: Prenatal ultrasonographic appearance of type IIIId (uncorrectable type with cystic dilatation) biliary atresia. *Pediatr Surg Int* 18: 425-428, 2002 (Case series)
- 10) 漆原直人, 谷 守通, 福本弘二ら: 先天性胆道拡張症. *肝胆膵* 55: 305-311, 2007 (E0)
- 12) Tanaka N, Ueno T, Takama Y, et al: Diagnosis and management of biliary cystic malformations in neonates. *J Pediatr Surg* 45: 2119-2123, 2010(Case series)
- 13) Wong AM, Cheung YC, Liu YH, et al: Prenatal diagnosis of choledochal cyst using magnetic resonance imaging: a case report. *World J Gastroenterol* 28: 5082-5083, 2005 (Case report)
- 14) Lee IH, Kim GJ: Fetal choledochal cyst diagnosed at 22 weeks of gestation by three-dimensional ultrasonography: a case report. *J Korean Med Sci* 23: 909, 2008(Case report)

Ⅲ章 膵・胆道合併症

CQ-III-1 先天性胆道拡張症に合併する胆道結石の頻度と特徴は？

- 先天性胆道拡張症に胆道結石が合併する頻度は 17.9%である (レベル C)。
- 先天性胆道拡張症の胆道結石は、胆管結石が多い(レベル C)。
- 先天性胆道拡張症の結石は、ビリルビン結石の割合が多い (レベル D)。

<解説>

先天性胆道拡張に胆道結石が合併する頻度は 17.9%である。¹⁾成人 24.1%、小児 9.0%に認められ、小児と比べて、成人に高頻度に認められる。²⁾

先天性胆道拡張症において、胆嚢結石 12.7%、総胆管結石 65.8%、肝内結石 21.5%の割合で発生することが報告されている。³⁾別の報告で、膵・胆管合流異常症例の中で、囊腫状拡張型に伴う胆道結石は胆管結石が 100%としている。⁴⁾これらのことから、先天性胆道拡張症に伴う胆道結石は、胆管結石が多いといえる。

先天性胆道拡張症ではコレステロール結石 16.7%、混合石 25%、ビリルビン結石 58.3%であり、ビリルビン結石の割合が多い。⁴⁾

文献

- 1) Tashiro S, Imaizumi T, Ohkawa H, et al. Committee for Registration of the Japanese Study Group on Pancreaticobiliary Maljunction. Pancreaticobiliary maljunction: retrospective and nationwide survey in Japan. J Hepatobiliary Pancreat Surg 2003; 10: 345—351 (Case series)
- 2) 森根 裕二, 森 大樹, 宇都宮 徹, ほか. 膵・胆管合流異常の特徴. 胆道 2011; 25: 133-140 (Case series)
- 3) Y. Matsumoto, H. Fujii, J. Itakura et al., “Pancreaticobiliary maljunction: pathophysiological and clinical aspects and the impact on biliary carcinogenesis,” Langenbeck’s Archives of Surgery, vol. 388, no. 2, pp. 122-131, 2003. (E0)
- 4) 内村正幸: 膵管胆道合流異常と胆石症. 古味信彦編. 消化器病セミナー27 膵胆管合流異常. へるす出版, 東京, 1987, p105-116 (E0)

CQ-III-2 先天性胆道拡張症に合併する急性膵炎の頻度とは？

- 先天性胆道拡張症に合併する急性膵炎の頻度は、成人で 10.5-56%、小児で 23%の報告がある。(レベル C)

<解説>

先天性胆道拡張症に合併する急性膵炎の頻度は、成人で 10.5-56%¹⁾²⁾、小児で 23%³⁾の報告がある。先天性胆道拡張症に合併する急性膵炎の発症機序は、膵・胆管合流異常との関連が指摘されており⁴⁾、膵・胆管合流異常症例に合併する急性膵炎の頻度は、成人で約 9%であり、小児で約 28%~43.6%である。⁵⁾

膵・胆管合流異常は、蛋白栓による一時的な腹痛症状と高アミラーゼ血症を示す⁶⁾ため、これらも急性膵炎と診断されている可能性がある。

戸谷らは、先天性胆道拡張症の戸谷分類⁷⁾(図 1)のうち、膵・胆管合流異常を合併するタイプ Ia 型、Ic 型、IV-A 型の 3 タイプの検討から、膵・胆管合流異常を①共通管に拡張がない(non-dilated common channel type)、②共通管や副膵管に拡張をみる(dilated common channel type、複雑合流型(complex union type)の 3 分類⁸⁾(図 2)に分けている。non-dilated type は、Ia および IV-A など嚢胞状拡張に限られる。dilated type は Ic 型の円筒状拡張のほとんどがこの型であり、膵炎の発生に関係が深いタイプは dilated common channel type と complex union type である。⁸⁾

文献

- 1) Jesudason SR¹, Jesudason MR, Mukha RP, et al. Management of adult choledochal cysts--a 15-year experience. *HPB (Oxford)*. 2006;8(4):299-305 (Case series)
- 2) Swisher SG, Cates JA, Hunt KK, Robert ME, Bennion RS, Thompson JE, et al. Pancreatitis associated with adult choledochal cysts. *Pancreas*. 1994;9:633-7. (Case series)
- 4) Lipsett PA, Pitt HA, Colombani PM, Boitnott JK, Cameron JL. Choledochal cyst disease: a changing pattern of presentation. *Ann Surg*. 1994;220:644-52. (Case series)
- 5) 『膵・胆管合流異常 ~その Consensus と Controversy~』 古味信彦監修, 医学図書出版, 1997; p. 100-218. (E0)
- 6) 日本膵・胆管合流異常研究会、日本胆道学会(編): 膵・胆管合流異常診療ガイドライン, 医学図書出版, 東京, 2002 (CPG)
- 7) Kaneko K, Ando H, Ito T, et al. : Protein plugs cause symptoms in patients with choledochal cysts. *Am J Gastroenterol* 92 : 1018-1021, 1997. (case series)
- 8) 戸谷拓二. 先天性胆道拡張症の定義と分類. *胆と膵* 16 : 715-717, 1995 (E0)
- 9) 戸谷拓二、渡辺泰宏、土岐彰ほか: 膵・胆管合流異常の形態と定義—膵・胆管合流

異常研究会・診断基準委員会の定義一. 胆と膵 17: 693-696, 1996(case series)

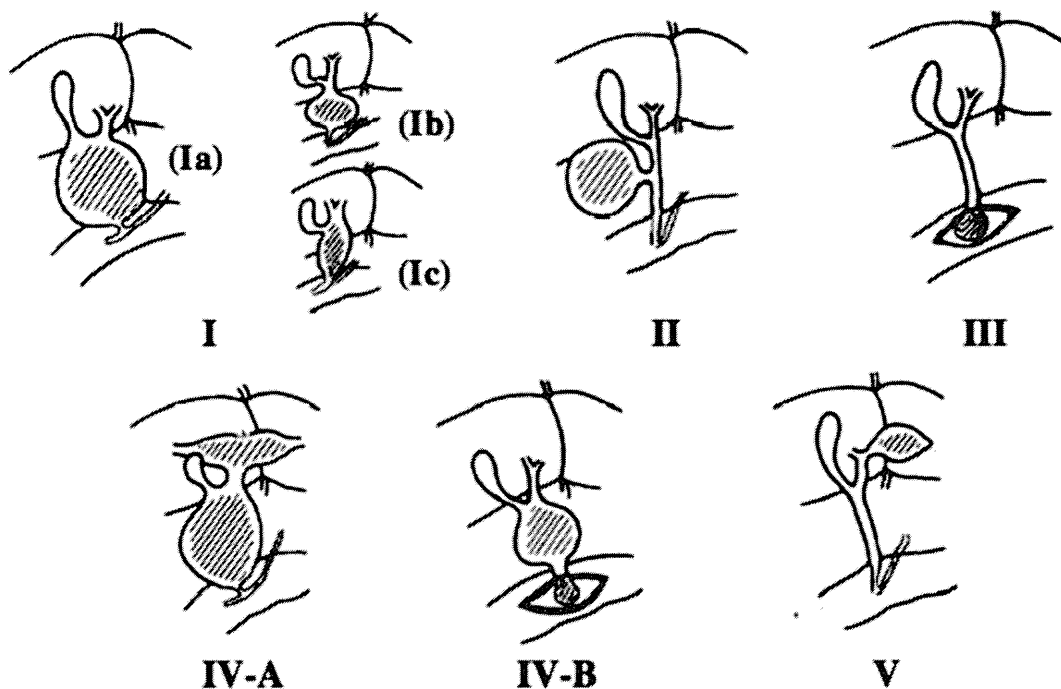


図1 先天性胆道拡張症の分類 (戸谷分類) (参考文献7より引用)

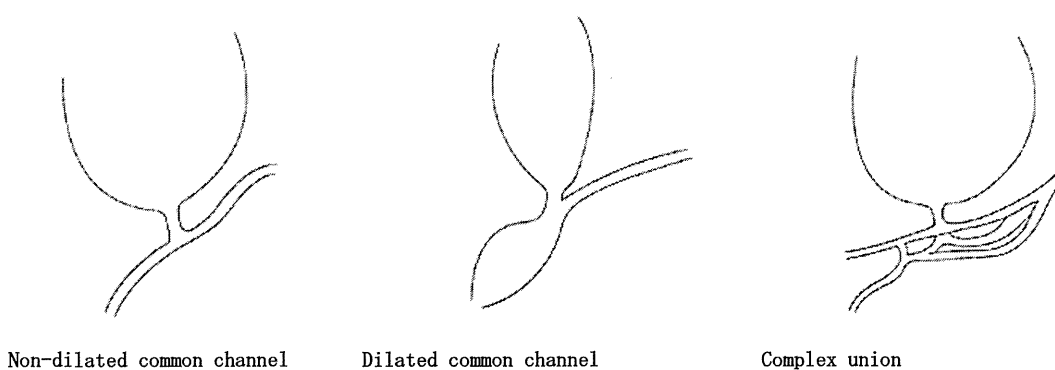


図2 膵胆管合流異常の分類 (戸谷分類) (参考文献8より引用)

CQ-III-3 先天性胆道拡張症の胆道癌合併率とその特徴は？

- 小児（15歳以下）における胆道癌合併頻度は不明であるが、先天性胆道拡張症における胆管癌が7例、胆嚢癌が1例報告されている。（レベルC）
- 成人先天性胆道拡張症における胆道癌合併頻度は、21.6%と非常に高率で、局在の割合は胆嚢癌62.3%、胆管癌32.1%である。（レベルC）
- 成人における胆道癌発生の好発年齢は50～65歳で、通常の癌発症年齢よりも15～20歳程度若年である。（レベルD）

<解説>

先天性胆道拡張症は胆道癌を高率に合併することが知られている¹⁾。欧米では先天性胆道拡張症の20%と報告されているが少数例（n=20）での検討であり²⁾、本邦における先天性胆道拡張症に合併した胆道癌発生率は1990-2007年の全国集計報告が最も大規模（n=2,561）である。成人先天性胆道拡張症例の検討において21.6%に認められている³⁾（図1）。その局在の割合は胆嚢癌62.3%、胆管癌32.1%、胆嚢+胆管癌4.7%と胆嚢癌の合併が最も高率である³⁾。

本邦で15歳未満の小児例における胆道癌合併は9例（胆管癌7例、胆嚢癌2例）報告されるのみで、先天性胆道拡張症は8例である（表1）⁴⁾¹²⁾。先天性胆道拡張症における癌合併の局在は胆管癌7例、胆嚢癌1例である。

先天性胆道拡張症は胆道癌の高危険群で¹⁾、好発年齢は先天性胆道拡張症例における胆嚢癌では60.1±10.4歳、胆管癌では52.0±15.0歳、胆嚢癌+胆管癌では55.0±14.6歳で、癌非合併例と比較すると10歳以上高齢であると報告されている。しかしながら、本邦における胆道癌の最好発年齢が75～79歳であることを考慮すると、15～20歳程度若年発症である³⁾¹³⁾。

文献

- 1) Tashiro S, Imaizumi T, Ohkawa H, et al. Committee for Registration of the Japanese Study Group on Pancreaticobiliary Maljunction. Pancreaticobiliary maljunction: retrospective and nationwide survey in Japan. J Hepatobiliary Pancreat Surg 2003; 10: 345-351. (Case series)
- 2) Rossi RL, Silverman ML, Braasch JW, et al. Carcinomas arising in cystic conditions of the bile ducts. A clinical and pathologic study. Ann Surg 1987; 205: 377-384. (Case series)
- 3) 森根裕二, 島田光生, 久山寿子, ほか. 全国集計からみた先天性胆道拡張症、膵・胆管合流異常の胆道癌発生率とその特徴. 胆と膵 2010; 31: 1293-1299. (Case series)
- 4) 中迫利明, 高田忠敬, 佐藤裕一, ほか. 先天性胆管拡張症の最年少癌化例. 日消誌 1982; 79: 926-927. (Case report)

CBD 資料 2

- 5) 大山崇, 福田茂, 近藤千博, , ほか. 先天性胆管拡張症5例の検討 —特に癌を合併した10才女兒について—. 日消外会誌 1985; 18: 534. (Case series)
- 6) Iwai N, Deguchi E, Yanagihara J, et al. Cancer arising in a choledochal cyst in a 12-year-old girl. J Pediatr Surg 1990; 25: 1261-1263. (Case report)
- 7) 栗山裕, 川村健児, 榎本秀樹, ほか. 先天性胆道拡張症に胆管癌を合併した15歳女兒例. 日小外会誌 1997; 32: 314- 318. (Case report)
- 8) 山下晋也, 葦沢龍人, 飯島位夫, ほか. 膵管胆道合流異常に合併した若年胆嚢癌の2例. 日小外会誌 1998; 34: 907-914 (Case report)
- 9) 内田順彦, 根塚英昭, 山本精一, ほか. 早期胆管癌を合併した13歳女兒の先天性胆道拡張症合併膵胆管合流異常の1例. 胆と膵 2000; 21: 593-597. (Case report)
- 10) Tanaka S, Kubota M, Yagi M, et al. An 11-year-old male patient demonstrating cholangiocarcinoma associated with congenital biliary dilatation. J Pediatr Surg 2006; 41: e15-e19. (Case report)
- 11) Nakamura H, Katayose Y, Rikiyama T, et al. Advanced bile duct carcinoma in a 15-year-old patient with pancreaticobiliary maljunction and congenital biliary cystic disease. J Hepatobiliary Pancreat Surg 2008; 15: 554-559. (Case report)
- 12) Saikusa N, Naito S, Iinuma Y, et al. Invasive cholangiocarcinoma identified in congenital biliary dilatation in a 3-year-old boy. J Pediatr Surg 2009; 44: 2202-2205. (Case report)
- 13) Hasumi A, Matsui H, Sugioka A, et al. Precancerous conditions of biliary tract cancer in patients with pancreaticobiliary maljunction: reappraisal of nationwide survey in Japan. J Hepatobiliary Pancreat Surg 2000; 7: 551-555. (Case series)

表 1 : 小児 (15 歳以下) における膵・胆管合流異常の癌合併例

No.	著者	発表年	年齢・性別	胆道拡張	局在
1	Nakasako	1982	14/M	+	胆管
2	Oyama	1985	10/F	+	胆嚢
3	Iwai	1990	12/F	+	胆管
4	Kuriyama	1997	15/F	+	胆管
5	Yamashita	1998	15/F	-	胆嚢
6	Ueda	2000	13/F	+	胆管
7	Tanaka	2006	11/M	+	胆管
8	Nakamura	2008	15/F	+	胆管
9	Saikusa	2009	3/M	+	胆管

IV章 治療、予後

CQ-IV-1 先天性胆道拡張症の手術時期はいつ頃が良いか？

- 手術時期の明確なエビデンスはないが、先天性胆道拡張症は胆道癌の発生母地であり、若年での癌発症例もあるため、診断確定後は早期手術の実施を提案する（推奨度 2、レベル C）。
- 新生児や乳児では、有症状例は可及的早期に、無症状例は肝機能等を慎重に観察し、3～6 ヶ月頃まで待機して手術を行うことを提案する（推奨度 2、レベル C）。

<解説>

1990 年から 2007 年までの日本膵・胆管合流異常研究会の全国登録¹⁾による胆道癌合併率は、日本人の胆道癌罹患率（0.0141%）に比べてはるかに高く、先天性胆道拡張症は癌発生母地と言える。15 歳以上の例における癌合併年齢を検討すると、最も平均年齢の低い先天性胆道拡張症胆管癌合併例で 52.0±15.0 歳である。また、癌合併最年少例は、先天性胆道拡張症で胆管癌を合併した 3 歳男児が報告されている²⁾。したがって、発癌予防の観点から手術時期を明確に規定できるエビデンスに乏しいが、小児、成人早期の発癌例もみられることから診断が確定すれば早期に手術を行うべきである。

新生児や乳児症例は出生前診断例を含めて、黄疸、肝機能障害などの症状の推移を慎重に見極めて手術時期を決定しなければならない。新生児・乳児例では急激に肝不全が進行³⁾したり、頭蓋内出血⁴⁾⁵⁾を生じたり、組織学的に肝線維化、肝硬変を認める⁶⁾こともあり、有症状例は可及的早期の手術が推奨される。また、無症状例は胆管系が細く、縫合不全や吻合部狭窄のリスクを回避するため 3～6 ヶ月頃まで待機する⁸⁾¹⁰⁾という意見が多い。

文献

- 1) 森根裕二, 島田光生, 久山寿子, 他. 全国集計からみた先天性胆道拡張症、膵・胆管合流異常の胆道癌発生率とその特徴. 胆と膵 2010; 31: 1293-1299. (Case series)
- 2) Saikusa N, Naito S, Inuma Y, et al. Invasive cholangiocarcinoma identified in congenital biliary dilatation in a 3-year-old boy. J Pediatr Surg 2009; 44: 2202-2205 (Case report)
- 3) 文野誠久, 小野 滋, 嶋寺伸一, 他. 膵胆管合流異常における発症年齢の臨床的意義. 第 31 回日本膵・胆管合流異常研究会プロシーディング 2008; 31: 48. (Case series)
- 4) 大島雅之, 能村正仁, 稲村幸雄, 他. 頭蓋内出血を伴った乳児先天性胆道拡張症の 1 例. 日小外会誌 2007; 43: 42-47. (Case report)
- 5) 新山 新, 松藤 凡, 加治 健, 他. 当科における乳児症例の治療経験. 第 31 回日本

膵・胆管合流異常研究会プロシーディング 2008; 31: 49 (Case series)

6) 漆原直人, 川島章子. 先天性胆道拡張症の出生前診断ならびにその治療方針. 胆と膵 2008; 29: 889-893. (Case series)

7) 高橋由紀子, 松浦俊治, 佐伯 勇, 他. 乳児期より肝機能障害を呈した先天性胆道拡張症の一例. 第 31 回日本膵・胆管合流異常研究会プロシーディング 2008; 31: 50-51. (Case report)

8) Okada T, Sasaki F, Ueki S, et al. Postnatal management for prenatally diagnosed choledochal cysts. J Pediatr Surg 2004; 39: 1055-1058. (Case series)

9) 野口伸一, 宮崎良太, 松尾 進, 他. 胆道拡張症出生前診断 6 症例の治療経験. 小児外科 2004; 36: 462-465. (Case series)

10) 長谷川利路, 奥山宏臣, 川原史好, 他. 先天性胆道拡張症. 外科治療 2006; 95: 673-677. (EO)

CQ-IV-2 蛋白栓の処理はどうしたら良いか？

- 狭小部や共通管で蛋白栓の嵌頓が持続する場合は、症状の悪化や遷延を認めるため（最重症で胆道穿孔）、胆道ドレナージないし緊急手術の実施を提案する（推奨度 2、レベル C）。
- 蛋白栓は一般に脆弱であり、根治手術までに半数の症例で自然消失し、手術時まで残存する蛋白栓は、狭小部からのチューブによる洗浄やスプーンによる摘出で大半が除去できる（レベル C）。
- 分流手術時に膵内胆管を完全に切除すれば、蛋白栓は再形成されない（レベル C）。

<解説>

先天性胆道拡張症の腹痛・嘔吐・黄疸・高アミラーゼ血症などの症状は、共通管や狭小部の閉塞による膵胆道系内圧の上昇により生じる。閉塞の原因はほとんどが蛋白栓であり、まれに脂肪酸カルシウム石で生じる¹²⁾。蛋白栓による閉塞は主に小児期に生じるが、成人でも同様の機序で発症する³⁾。高アミラーゼ血症があっても真の膵炎であることはまれで、大半が逆流したアミラーゼが内圧上昇による cholangio-venous reflux で胆汁から血中に出たものと考えられる⁴⁾。蛋白栓は lithostathine でできている。Lithostathine は膵石から発見された蛋白で pancreatic stone protein と当初呼ばれた。Lithostathine は膵臓から分泌され可溶性であるが、膵・胆管合流異常により胆道内へ逆流し、同時に逆流して活性化したトリプシンにより分解されて不溶性となる。不溶性 lithostathine は電気的結合により自己集合して原線維を形成し、集合して蛋白栓ができる⁵⁾。実験的に酸や塩基で電気的結合は解消され、蛋白栓は溶解する⁶⁾。(クラス V)

蛋白栓は X 線陰性で、膵胆管造影で透亮像として検出される。MR では断層像が検出

しやすい。小児では3割以上の症例で検出される¹⁾。蛋白栓はほとんどが脆弱で自然消失するため症状は一過性である。蛋白栓が繰り返し産生されることで間歇的に症状が生じる。蛋白栓が強固で共通管や狭小部での嵌頓が持続すると、症状が悪化ないし遷延する。この場合、胆道ドレナージか緊急手術が必要となる¹⁾。胆道ドレナージには経皮経肝胆道ドレナージ、開腹ないし腹腔鏡下胆道外瘻（Tチューブ、胆嚢外瘻）、および内視鏡的処置（経鼻チューブ留置、ステント、括約筋切開）の報告がある¹⁷⁾。ドレナージにより速やかに症状は改善され、同時に膵管や膵内胆管、肝臓側胆管の情報が得られるメリットが存在する¹⁾。ドレナージ例でみられる蛋白栓もほとんどが自然に、ないしは留置チューブからの洗浄で消失し、手術時の除去操作は不要となる。分流手術時まで共通管や膵管に蛋白栓が残っている例は蛋白栓検出例の2~3割と少ない。残っている場合でもほとんどが胆管下流の狭小部からの操作で除去可能で、膵管切開が必要な例は例外的である⁸⁾。膵管切開もした場合は術後に膵管狭窄をきたさないような工夫が必要である⁸⁾。共通管内の蛋白栓除去に細径内視鏡を用いる報告もある⁹⁾。しかし、分流手術時に蛋白栓の除去が必要とのコンセンサスはあるものの、もし遺残した場合、膵炎などの問題が本当にどれほど術後に生じるかについては知見がない。

手術により膵内胆管を完全に切除すれば、術後に蛋白栓が再形成されて症状を呈することはない¹⁰⁾。逆に、膵内胆管の遺残があると分流手術をしても蛋白栓の再形成が生じる。また、蛋白栓は乳頭機能に問題があるために生じたと考えて乳頭括約筋切開・形成された症例でも、膵内遺残胆管があれば蛋白栓が再形成されるとの報告がある¹¹⁾¹²⁾。すなわち、膵液排出能に関しては合流異常患者の乳頭機能は正常で、蛋白栓生成と関係なく、遺残胆管があると機序は不明だが lithostathine の分解が生じて蛋白栓が再形成されることが考えられる。

文 献

- 1) Kaneko K, Ando H, Ito T, et al. Protein plugs cause symptoms in patients with choledochal cysts. *Am J Gastroenterol* 1997; 92: 1018-1021. (case series)
- 2) Kaneko K, Ono Y, Tainaka T, et al. Fatty acid calcium stones in patients with pancreaticobiliary maljunction/choledochal cyst as another cause of obstructive symptoms besides protein plugs. *J Pediatr Surg* 2008; 43: 564-567. (case series)
- 3) Jeong JB, Whang JH, Ryu JK, et al. Risk factors for pancreatitis in patients with anomalous union of pancreaticobiliary duct. *Hepatogastroenterology* 2004; 51: 1187-1190. (case series)
- 4) Todani T, Urushihara N, Watanabe Y, et al. Pseudopancreatitis in choledochal cyst in children: intraoperative study of amylase levels in the serum. *J Pediatr Surg* 1990; 25: 303-306. (case series)
- 5) Kaneko K, Ando H, Seo T, et al. Proteomic analysis of protein plugs: causative agent of symptoms in patients with choledochal cyst. *Dig Dis Sci* 2007; 52: 1979-1986. (case series)

- 6) Kaneko K, Ono Y, Tainaka T, et al. Acidic and basic solutions dissolve protein plugs made of lithostathine complicating choledochal cyst/pancreaticobiliary maljunction. Dig Dis Sci 2009; 54: 1475-1480.(Case report 2 症例)
- 7) Terui K, Yoshida H, Kouchi K, et al. Endoscopic sphincterotomy is a useful preoperative management for refractory pancreatitis associated with pancreaticobiliary maljunction. J Pediatr Surg 2008; 43: 495-499. (case series)
- 8) Ando H, Kaneko K, Ito F, et al. Surgical removal of protein plugs complicating choledochal cysts: primary repair after adequate opening of the pancreatic duct. J Pediatr Surg 1998; 33: 1265-1267. (case series)
- 9) Diao M, Li L, Zhang JS, et al. Laparoscopic-assisted clearance of protein plugs in the common channel in children with choledochal cysts. J Pediatr Surg 2010; 45: 2099-2102(case series)
- 10) Ando H, Kaneko K, Ito T, et al. Complete excision of the intrapancreatic portion of choledochal cysts. J Am Coll Surg 1996; 183: 317-321. (case series)
- 11) Komuro H, Makino SI, Yasuda Y, et al. Pancreatic complications in choledochal cyst and their surgical outcomes. World J Surg 2001; 25: 1519-1523. (case series)
- 12) Chiba K, Kamisawa T, Egawa N. Relapsing acute pancreatitis caused by protein plugs in a remnant choledochal cyst. J Hepatobiliary Pancreat Sci 2010; 17: 729-730. (?)

CQ-IV-3 先天性胆道拡張症の手術法は？

Q1 先天性胆道拡張症で最も推奨される手術法は何か？

- 胆道癌の合併頻度が高く、胆嚢を含めた肝外胆管切除の実施を推奨する（推奨度 1、レベル B）。
- 嚢胞・消化管吻合（内瘻術）は禁忌であり、実施しないことを推奨する（推奨度 1、レベル B）。

Q2 膵内胆管はどこまで切除するのが適切か？

- 膵内胆管を可能な限り残さない様に膵管合流部近くまで切除することを推奨する(推奨度 1、レベル B)。

Q3 拡張部が肝内胆管におよぶ場合、どこまで切除するのが適切か？

- 統一した見解はない。肝切除の報告もあるが、小児では過大侵襲との考えもある（レベル D）。

<解説>

先天性胆道拡張症は膵・胆管合流異常を合併し胆道癌，胆道炎，膵炎など胆道ないし膵にさまざまな病態を引き起こす。とくに胆道癌は拡張胆管と胆嚢に効率に発生し¹⁾，本邦における全国集計の検討では胆道癌が 10.6%に合併し，成

人に限れば 21.6%とさらに高率となり、このうち胆嚢癌が 62.3%、胆管癌が 32.1%であった²⁾。このことから発癌母地である胆嚢を含めた肝外胆管切除および胆道再建が標準術式とされている^{3, 4)}。内瘻術（嚢胞・消化管吻合）は、術後に胆管炎や発癌リスクをさらに高めることから禁忌とされている^{4, 5)}。しかし胆管消化管吻合自体が胆管癌の危険因子であるとの報告⁶⁾もあり、肝外胆管切除後に肝内胆管や膵内遺残胆管からの癌の発生の報告^{7, 8)}もあることから、術後も長期のフォローが必要である。

手術後に膵内遺残胆管からの発癌、膵炎、膵石などの発生が報告^{9, 10)}されている。このことからできる限り膵内胆管を残さないよう総胆管下部を膵管合流部近くまで追求し切除する必要があるとされている¹¹⁾(図 2)。嚢胞状拡張では胆管末端部に狭小部が見られることから、膵管合流部近くでの切除は比較的容易である。しかし紡錘状あるいは円筒状拡張例では狭小部がはっきりしないため膵管損傷の危険があり、術後の膵液瘻、膵炎や膵管狭窄の原因となる。これらの合併症を避けるために金属クリップ用いた術中胆道造影¹¹⁾や胆道内視鏡による確認¹²⁾などの方法が報告されている。

最近では拡張部が肝内胆管におよぶ場合、初回手術で肝切除を施行した報告が増えている¹³⁻¹⁶⁾。肝内胆管に拡張がみられるIV-A型に対して初回手術で肝外胆管切除および肝切除を行ったグループの比較では、小児に比べ成人では肝切除を同時に行った方が肝内結石、狭窄などでの再手術が有意に低かったとの報告もある¹⁵⁾。また肝内胆管の発癌の可能性があり、成人では肝切除の追加も考慮すべきであるとの報告もある¹⁶⁾。リスクがなければ初回手術での肝切除も考慮してもよいが統一した見解はなく、小児では過大侵襲であることから初回は嚢胞切除のみ行い経過を見ることが多い。しかし現時点ではエビデンスに乏しく統一した見解はない。

文献

- 1) Todani T, Tabuchi K, Watanabe Y, et al. Carcinoma arising in the wall of congenital bile duct cysts. *Cancer* 1979; 44: 1134-1141. (Case series)
- 2) Morine Y, Shimada M, Takamatsu H, et al. Clinical features of pancreaticobiliary maljunction: update analysis of 2nd Japan-nationwide survey. *J Hepatobiliary Pancreat Sci* 2013; 20: 472-480. (Case series)
- 3) Todani T, Watanabe Y, Narusue M, et al. Congenital bile duct cysts: Classification, operative procedures, and review of thirty-seven cases including cancer arising from choledochal cyst. *Am J Surg* 1977; 134: 263-269. (Case series)
- 4) Lilly JR. Total excision of choledochal cyst. *Surg Gynecol Obstet* 1978; 146: 254-256. (?)
- 5) Todani T, Watanabe Y, Toki A, et al. Carcinoma related to choledochal cysts with internal drainage operations. *Surg Gynecol Obstet* 1987; 164: 61-64. (Case control study)
- 6) Strong RW. Late bile duct cancer complication biliary-enteric anastomosis for benign disease. *Am J Surg* 1999; 177: 472-474. (Case control study)
- 7) Kobayashi S, Asano T, Yamasaki M, et al. Risk of bile duct carcinogenesis after excision of extrahepatic bile ducts in pancreaticobiliary maljunction. *Surgery* 1999; 126:

939-944. (Case series)

8) Watanabe Y, Toki A, Todani T. Bile duct cancer developed after cyst excision for choledochal cyst. J Hepatobiliary Pancreat Surg 1999; 6 : 207-212. (Case series)

9) Yoshikawa K, Yoshida K, Shirai Y, et al. A case of carcinoma arising in the intrapancreatic terminal choledochus 12 years after primary excision of a giant choledochal cyst : Am J Gastroenterol 1986 : 81:378-384. (Case report)

10) Urushihara N, Fukumoto K, Fukuzawa H, et al. Long-term outcomes after excision of choledochal cysts in a single institution: operative procedures and late complications. J Pediatr Surg 2012; 47: 2169-2174. (Case series)

11) Ando H, Kaneko K, Ito T, et al. Complete excision of the intrapancreatic portion of choledochal cysts. J Am Coll Surg 1996; 183: 317-321. (Case control study)

12) Miyano T, Yamataka A, Kato Y, et al. Choledochal cyst: special emphasis on the usefulness of intraoperative endoscopy. J Pediatr Surg 1995; 30: 482-484. (Case series)

13) Pal K, Singh VP, Mitra DK. Partial hepatectomy and total cyst excision is curative for localized type IV-a biliary duct cysts - report of four cases and review of management. Eur J Pediatr Surg. 2009; 19: 148-152. (Case series)

14) Kawarada Y, Das BC, Tabata M, et al. Surgical treatment of type IV choledochal cysts. J Hepatobiliary Pancreat Surg 2009; 16: 684-687. (Case series)

15) Zheng X, Gu W, Xia H, et al. Surgical treatment of type IV-A choledochal cyst in a single institution: children vs. adults. J Pediatr Surg 2013; 48: 2061-2066. (Case series)

16) He XD, Wang L, Liu Q, et al. The risk of carcinogenesis in congenital choledochal cyst patients: an analysis of 214 cases. Ann Hepatol 2014; 13: 819-826. (Case series)

CQ-IV-4 肝門部・肝内胆管の狭窄はどう対処したら良いか？

Q1 肝門部・肝内胆管の狭窄に対する対処は初回手術時に必要か？

- 肝外胆道切除後の肝内結石の原因となることがあるため、肝外胆道切除時に対処することを推奨する（推奨度 1、レベル C）。

Q2 胆管狭窄に対する適切な対処法は？

- 胆管狭窄の解除法として、総肝管の内側から切除・形成する方法と、狭窄を越えて胆管側壁を切開し、吻合する方法の実施を提案する（推奨度 2、レベル C）。

Q3 肝門部から到達できない狭窄に対する適切な対処法は？

- 一定の見解はない。肝切除を加えることで肝内胆管の嚢胞状拡張や狭窄が解除できる場合には肝切除が考慮されるが、小児では過大侵襲とも考えられている（レベル C）。

<解説>

肝外胆管切除後の胆管炎や肝内結石は、吻合部狭窄，肝内胆管拡張，胆管狭窄が主な原因と考えられている¹⁾。先天性胆道拡張症では肝門部・肝内胆管に狭窄を認めることが多く80%にみられるとの報告²⁾もある。胆管狭窄には膜様狭窄と索状狭窄があり，狭窄は肝門部近くに多く肝外胆管切除後の胆管炎や肝内結石の原因になることから，初回手術時に狭窄部を切除または形成することが推奨されている²⁾。狭窄の解除には，総肝管の内腔から索条物や膜様狭窄部を切除する方法³⁾や，膜様狭窄部を越えて上流に側壁を切り込み胆管空腸吻合を行う方法^{4, 5)}などが報告されている。また肝門部胆管拡張例では，総肝管レベルの吻合では相対的狭窄になるため，左右肝管に切開を加えて広い吻合口を作成する肝門部肝管空腸吻合を推奨する報告⁶⁾もある。しかしながら，狭窄への対処が必要というコンセンサスがある一方で，効果を実証する文献は少なく，**Historical control** を用いた比較論文が一編のみであったが，左右肝管に切開を加えることにより，肝内結石による胆管炎が11.8%から0%になった報告⁷⁾もある。今後の検討課題である。

肝門部から到達が難しい肝内胆管狭窄に対する初回手術時の対処法には一定の見解はない。近年，初回手術での肝切除の報告⁸⁻¹⁰⁾が増えており，肝内胆管に拡張がみられるIV-A型に対して初回手術で肝外胆管切除のみの群と肝外胆管切除および肝切除を行った群との**non-RCT**論文には，小児においては肝外胆管切除のみの群で経過良好であったが，成人では肝切除を同時に行った群で肝内結石，狭窄などでの再手術が有意に低かったとの報告¹⁰⁾もある。肝切除を加えることで肝内胆管の嚢胞状拡張や狭窄が解除できる場合には肝切除が考慮されるが，小児では過大侵襲とも考えられている。しかし現時点では統一した見解はない。肝外胆道切除後に肝内結石が発生し，肝門部から到達が難しい狭窄が原因の場合には一般的に肝切除が適応となることが多い¹¹⁾。

文献

- 1) Todani T, Watanabe Y, Urushihara N, et al. Biliary complications after excisional procedure for choledochal cyst. *J Pediatr Surg* 1995; 30: 478-481. (case series)
- 2) Ando H, Ito T, Kaneko K, et al. Congenital stenosis of the intrahepatic bile duct associated with choledochal cysts. *J Am Coll Surg* 1995; 181: 426-430. (case series)
- 3) Ando H, Kaneko K, Ito F, et al. Operative treatment of congenital stenosis of the intrahepatic bile ducts in patients with choledochal cysts. *Am J Surg* 1997; 173: 491-494. (case series)
- 4) Todani T, Watanabe Y, Mizuguchi T, et al. Hepaticoduodenostomy at the hepatic hilum after excision of choledochal cyst. *Am J Surg* 1981; 142: 584-587. (Case control study)
- 5) Lilly JR. Total excision of choledochal cyst. *Surg Gynecol Obstet* 1978; 146: 254-256. (?)
- 6) Todani T, Narusue M, Watanabe Y, et al. Management of congenital choledochal cyst with intrahepatic involvement. *Ann Surg* 1978; 187: 272-280. (EO)