

巻頭言

神澤 輝実*

先天性胆道拡張症(以下、胆道拡張症)は、従来欧米では総胆管嚢腫(choledochal cyst)と呼ばれ、Vater¹⁾により1723年に初めて記載された。膵・胆管合流異常(以下、合流異常)は、Arnolds²⁾により胆道拡張症の剖検例において膵管と胆道系との異常な形態と長い共通管として1906年に報告された。そしてBabbitt³⁾が胆道拡張症における膵管と胆道系との異常な合流形態による膵液の逆流が胆道の拡張の原因とする病因論を1969年に発表してから、胆道拡張症と合流異常の関係が注目されるようになり、ERCPの出現と普及により両疾患の認知度および研究は一気に加速した。

合流異常は、解剖学的に膵管と胆管が十二指腸壁外で合流する先天性の形成異常であり、胆管に拡張がある胆道拡張症と拡張がない胆管非拡張型に二分される。合流異常では、胆管系と背側膵管は直接合流することではなく、背側膵管系は正常であることから、その発生は腹側膵原基と背側膵原基が癒合する以前の胎生早期における胆管下部と腹側膵の導管系の異常が大きな影響を及ぼすと考えられている。

合流異常では、十二指腸乳頭部括約筋(Oddi 筋)の作用が膵胆管の合流部に及ばないため、膵液と胆汁の相互逆流が起こり、胆道ないし膵にいろいろな病態を引き起こす。通常、膵管内圧は胆管内圧より高いので、合流異常では容易に膵液が胆道系に逆流する(膵液胆道逆流現象)。膵液と混和した胆汁がうっ滞し、慢性炎症を基盤にする hyperplasia-dysplasia-carcinoma sequence により高率に胆道系に発癌する。本邦の全国集計によると、成人の合流異常における胆道癌発生率は、胆道拡張症で21.6%、胆管非拡張型合流異常で42.4%であり、その局在の割合は先天性胆道拡張症においては胆嚢癌62.3%、胆管癌32.1%、胆管非拡張型合流異常においては胆嚢癌88.1%、胆管癌7.3%であった。合流異常に合併する胆道癌は、好発年齢が通常の癌発症年齢よりも15~20歳程度若年であり、胆道同時性・異時性重複癌例が多く、胆嚢癌における結石合併率は低いなどの特徴がある。

Terumi Kamisawa

*がん・感染症センター都立駒込病院内科(〒113-8677 東京都文京区本駒込3-18-22)

一方、ある状況下では、胆汁の膵管内への逆流も起こり(胆汁膵管逆流現象)、膵炎を惹起することがある。

合流異常の診断基準は、2013年に23年ぶりに改訂された⁴⁾。合流異常は、ERCPなどの直接胆道造影やMRCPや3D-DIC-CT像などで、膵管と胆管が異常に長い共通管をもって合流するか、異常な形で合流することを確認することより診断される。また、EUSやmultidetector-row CT(MD-CT)のmulti-planar reconstruction(MPR)像などで、膵管と胆管が十二指腸壁外で合流することを確認できた場合、合流異常と診断できる。しかし、共通管の短い例や複雑な合流形式を有する非典型例では、ERCPにより膵管と胆管の合流部に乳頭部括約筋作用が及ばないことを確認する必要がある。胆汁中のアミラーゼの異常高値は、膵液胆道逆流現象を意味し、合流異常を強く示唆する所見である。

胆道拡張症の分類には5型に分ける戸谷分類⁵⁾が広く使われているが、現在、狭義の胆道拡張症は、総胆管を含む肝外胆管が限局性に拡張し、全例に合流異常を合併する戸谷Ia型、Ic型とIV-A型と定義されている⁶⁾。胆管拡張の診断に関して、従来、成人では胆管径10mm以上としてきたが、腹部超音波検査による胆管径の検討にて胆管径は年齢とともに増加することが明らかになり、胆管拡張の診断には年齢に相当する総胆管径の基準値を参考にすることが推奨される。しかし、胆管非拡張型合流異常の診断に胆管形態を考慮するか否かは、決まっていない。

合流異常と診断されれば、胆道の発癌を防ぐために予防的な外科的切除術の適応となる。胆道拡張症では、肝外胆管切除術と胆道再建がなされる。術後、肝側の肝管切除が不十分だと相対的な肝内胆管の狭窄が生じて肝内の胆汁うっ滞から肝内結石が形成され胆管炎を起こしたり、膵側の胆管切除が不十分だと遺残胆管からの発癌や膵石発生が生じることがある。一方、胆管非拡張型合流異常では合併する胆道癌のほとんどが胆嚢癌であることより、胆嚢摘出のみで経過を観察することが多い。しかし、胆管癌の発生を危惧して肝外胆管切除も行う施設もあり、統一の見解はない。

一方、膵胆管合流部に括約筋作用が及んでいても共通管が長めの例(膵胆管高位合流)では、合流異常と類似した病態が生じることが明らかになり、今後このような例の取り扱いや長期予後に関して検討する必要がある。

「膵・胆管合流異常の診療ガイドライン」が2012年に世界で初めて発刊された⁷⁾が、未解決な項目がまだ多数残存しており、引き続きさらなる検討が必要である。

文 献

- 1) Vater, A. : Dissertation in auguralis medica, poes diss. Qua Scirris viscerum dissert, c.s. ezlerus, vol. 70, University Library, Edinburgh, 19, 1723
- 2) Arnolds : Eine manneskopfgroßen Retentionszyste des Choledochus. Dtsch. Med. Wochenschr. 32 ; 1804, 1906
- 3) Babbitt, D. P. : Congenital choledochal cysts : new etiological concept based on anomalous relationships of the common bile duct and pancreatic bulb. Ann. Radiol. 12 ; 231-240, 1969
- 4) Kamisawa, T., Ando, H., Hamada, Y., et al. : Diagnostic criteria for pancreaticobiliary maljunction 2013. J. Hepatobiliary Pancreat. Sci. 21 ; 159-161, 2014
- 5) 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
- 6) Hamada, Y., Ando, H., Kamisawa, T., et al. : Diagnostic criteria for congenital biliary dilatation 2015. J. Hepatobiliary Pancreat. Sci. 23 ; 342-346, 2016
- 7) Kamisawa, T., Ando, H., Suyama, M., et al. : Japanese clinical practice guidelines for pancreaticobiliary maljunction. J. Gastroenterol. 47 ; 731-759, 2012