

告示	番号	12	慢性消化器疾患
	疾病名	先天性胆道拡張症	

## 先天性胆道拡張症

せんてんせいたんどうかくちょうしょう

### 概念・定義

先天性胆道拡張症は肝内胆管や肝外胆管もしくは両方が拡張する病態である。病因は先天的な要因が考えられ、小児に多く、稀に成人にも見られる。典型的なものは著しい総胆管拡張があり、嚢腫状の拡張を示すことより、総胆管嚢腫とも呼ばれる。

### 症状

本症の三徴として右上腹部腫瘍、黄疸、腹痛があるが、三徴が揃うことは20～30%くらいである。乳幼児では発熱、食欲不振、嘔吐、下痢などを訴えることも多い。

症状は胆汁うっ滞による腹痛、上腹部腫瘍、黄疸、便色異常、胆道系の細菌感染による発熱、膵炎による腹痛、発熱および嘔吐である。本疾患では稀に胆道穿孔による胆汁性腹膜炎を引き起こすが、膵・胆管合流異常に伴う胆管壁の脆弱性、胆道内圧の急激な上昇、膵液の胆道への逆流による刺激などが関与していると考えられる。

検査所見としては、胆汁うっ滞にともなうビリルビン、AST、ALTおよびガンマ GTP 値などいわゆる肝機能検査値の上昇および血清アマラーゼ、リパーゼ、エラスターゼ I などの膵酵素の上昇が認められることがある。

腹部超音波検査では肝外および肝内胆管の拡張が確認できる。近年膵・胆管合流異常研究会より腹部超音波検査における小児胆管正常径が提示された。

膵・胆管合流異常の同定は本疾患の確定にあたり非常に重要である。検査方法としては内視鏡的逆行性膵管胆道造影（ERCP）やMRIによる胆道描出法(magnetic resonance cholangiopancreatography; MRCP)がある。

### 治療

治療には外科手術が必要である。術式は拡張した肝外胆管の切除、胆汁と膵液との流路の分離（分流手術）を原則とする。再建方法は肝管空腸吻合術あるいは肝管十二指腸吻合術がある。拡張胆管が遺残した場合に晚期合併症として遺残胆管からの発がんの報告があり、拡張した肝外胆管は全切除することが望まれる。また肝管あるいは肝内胆管の狭窄がある場合に、胆管炎や結石形成の原因となることがあり、可能な限りで狭窄を解除するように努めるべきである。

抜粋元：[http://www.shouman.jp/details/12\\_12\\_24.html](http://www.shouman.jp/details/12_12_24.html)