エピソードで綴る

膵・胆管合流異常の４０年

編集：日本膵・胆管合流異常研究会学術委員会



膵・胆管合流異常研究会 40 周年記念誌発刊に寄せて

膵・胆管合流異常研究会　会長
名古屋大学　名誉教授
愛知県心身障害者コロニー　総長
安藤　久實

膵・胆管合流異常研究会（以下，本研究会）は古味信彦先生や戸谷拓二先生，大井至先生や松本由朗先生など，この疾患に命をかけているのでは無いかと思う程の「オタク」と呼ばれる特異な人達が集まる研究会であった。小児外科学会の夜の研究会から独立した第６回研究会が古味会長のもとで行われた時，Babbitt 教授の講演以上に研究会参加者に阿波踊りを教えられている時の古味先生の楽しそうな顔の方が記憶に残っている。また，川原田嘉文先生が本書に記されている 17 回研究会の座長を見ると，諸先生の若々しさと同時に，激論を交わしたに違いないメンバーの顔がズラリと並んでいる。

ところが，本研究会の参加人数が減少し，登録数も減少した時期があったため，伊藤喬廣先生から「切ってつないで終わりだからもうやる事は無いのではないか」と言われ，また，戸谷先生からは「マンネリ化が見られ，本研究会の使命は終わった」と指摘された。そのため，近藤哲理事長の時に胆道学会理事会で本研究会に対する協力を申し入れたところ，胆道学会理事を中心に本研究会に積極的に加わろうという話になり，新しい「オタク」系の先生が参加されるようになって以前の元気さが戻った。さらに，小児外科医のみならず成人胆道外科医，消化器内科医など幅広い連携が進み，各施設の症例数も増加して膵・胆管合流異常に興味を抱く若手医師が増えた。また，膵・胆管合流異常診断基準，膵・胆管合流異常診療ガイドライン，先天性胆道拡張症診療ガイドラインの作成など多くの成果もあがった。加えて，長期成績の実態調査や重症例に対する指定難病への認定を始めとした多くの重要な課題が継続中であり，本研究会の使命は終わるどころか益々高まっている。

他方，拡張や狭窄などに代表される言葉の定義が混沌としたままである。例えば，congenital biliary dilatation という語は international には minor であり，今なお「総胆管嚢腫」という病名で学会発表されているのを見かける。川原田先生は「嚢腫とは cystoma で腫瘍を意味する。君が cyst の意味で使いたいなら嚢胞ですよ」と極めて優しい指摘をされていたし，松本先生も書いておられる様に，ついこの間まで本研究会の名称も「膵管胆道合流異常研究会」であった。また，船曳孝彦先生の「分流手術」という言葉が先天性胆道拡張症の根治術の名称として広まっているが，根治術の名称は何かについても明らかではない。このように多くの病名や言葉が使われている疾患は他に類を見ず，名称の統一・普及をする事も本研究会の大きな課題の一つである。

様々な問題を乗り越えて来た本研究会が設立 40 周年を迎えるに当たり，これを記念して書籍を出版しようという事になり，金子健一朗委員長の献身的な努力の甲斐もあって，苦労話を盛り込んだ他に類を見ない「エピソードで綴る膵・胆管合流異常の 40 年」という本が完成した。科学書には相応しくないという批判が出るのを覚悟で，表紙には秘蔵の先天性胆道拡張症の特徴的所見を呈した「これは何の木，気になる木」を，裏表紙には現在に至ってもなお完全には実施されるには至っていない「膵内胆管完全切除の木」を使ってみた。各々の論文にまつわるエピソードを楽しみながら，本書を読み物感覚で見て頂ければ幸甚である。本書が若き「オタク」医師達の強力な刺激となる事を期待すると共に，本研究会の益々の発展を祈念し，序とする。

第４０回研究会記念出版に寄せて

名誉会長　船曳　孝彦

出版を心よりお祝い致します。

本研究会の創設者といってもよい徳島大学古味信彦教授が強いリーダーシップを発揮され，日本小児外科学会の夜の研究会を経て，第 6 回研究会から独立した研究会へと発展し，いち早く症例の全国登録，診断基準の作成を行い，毎年の研究会では時間を大幅にオーバーする程真剣にディスカッションされ，研究が軌道に乗ったのだが，これが第１ステージだったといえる。しかし今思うと，研究会発足当時は胆管の直接造影だけが最終の決め手であり，CT，MDCT や MR，MRCP，あるいは US，IDUS などの診断手段がなかった時代あり，手探りの議論であったことは否めない。

第 20 回研究会記念に出版した頃から第 2 ステージに入ったと思う。古味教授が亡くなられ，第 29 回研究会で，“ 古味名誉会長追悼　特別講演”　『日本膵管胆道合流異常研究会の航跡（功績）と今後の課題 』を担当させていただいた頃から第 3 ステージといえる。日本膵管胆道合流異常研究会の名称自体が第 30 回より日本膵・胆管合流異常研究会へと変わり，ガイドラインも設定された頃から第 4 ステージへと入ってゆき，この出版を契機に第 5 ステージとなるものと考える。

前回出版時には，各施設の使う用語からバラバラで，どこまで Consensus が得られているのか，どの点に Controversy があるのかさえ判然としなかった。

20 年の研究を通じて，用語的にはある程度定められてきたから，そこまでは進歩発展してきたと言えるかもしれない。

でも，敢えて言うならば，いろいろな問題が本当に解決したのだろうか。

例えば胆管の拡張か非拡張か，測定値の mm で切って可いものだろうか。小児例で月齢年齢で数値を変えてゆくのは当然だが，成人の場合，身長 2m と 1m30cm の患者を同一に扱ってもいいのか疑問に思うし，私は限局的拡張という概念が必要であると未だに捨てていない。測定に当たっての 7mm とするか 8mm なのかの判断で，診断やその後の治療方針が変わってくるのは，納得しきれない。また拡張症と非拡張症が完全にひとつながりのものならば，奇形ではない。これは共通管の長さ，括約筋の存在範囲でもひとつながりとなってきて，発生論的に検討しておく必要がある。

また，非拡張症の治療は未だに決着がついていない。

さらに合流異常症においては，癌化の防止が最大の問題点であるはずだが，どうも癌発生機序や分子生物学的研究の発展が今ひとつ進んでおらず，私が Arch of Surg (Langenbeck) に書いた総説（2009）から前進もせず，否定もされていないように思う。

こうした点が本出版の中で明らかとなればありがたいことだが，この出版が新たなきっかけとなって大きく発展することを願っている。

序　文

第 40 回日本膵・胆管合流異常研究会当番会長
九州大学大学院小児外科学分野教授
九州大学病院小児医療センター長
田口　智章

第 40 回という記念の研究会の当番会長を仰せつかり，緊張感とともに感謝の気持ちでいっぱいです。私は小児外科のなかでも新生児外科疾患や臓器移植を主な活動フィールドとしてきましたので，この研究会との初めのかかわりは「先天性胆道拡張症」が胎児エコーで見つかるようになり，出生前診断された無症状の新生児の「先天性胆道拡張症」をどうするかという議論から入りました。研究会に参加してみると合流異常に関して「オタク」の先生方を中心に小児も成人も問わず激論が交わされる熱い研究会であることがわかりました。特に成人外科の先生方との接点があるこの研究会は成人外科領域からの情報収集や情報交換の場としても魅力的な場であると思います。

その後，小児慢性特定疾患や指定難病の見直しが行われるようになり，私が日本小児外科学会理事長をスタートとして日本小児科学会の小慢委員や四者協の委員や小慢に関わる研究班や小児難治性消化器疾患の研究班などを担当するようになり，「先天性胆道拡張症」が小児期から成人期へのトランジションの対象となる重要な疾患であることを認識しました。この疾患はすでに小慢にはなっていますが，成人になっても医療費の補助が必要な患者さんはたくさんいますので，指定難病に認定される必要があります。現在第 4 次指定難病の募集が各研究班にまわっており 7 月 31 日が締め切りですので，この疾患を担当している仁尾班を中心に指定難病の要件をおまとめいただき，いい方向にすすむことを願っています。またこの病気の重要な課題であります発癌の問題は悉皆性の高い登録と長期フォローアップシステムが必須でありますので，この研究会や仁尾班を中心にエビデンスの高いデータを世界に発信する仕組みを構築していくのが次のミッションだと期待しています。

わたしが「先天性天道拡張症」で特に興味深いのは，この疾患がかわいらしい女の子に多いことです。いつも学生講義で「かわいい女の子がよくおなかを痛がるときに腹部エコーで診断される病気です。」と説明しております。こういった性差やかわいらしさの差や人種差があるのは必ずゲノム異常があるはずですが，まだよくわかっていません。出生前から見つかるのと出生後に有症状でみつかるのも違うカテゴリーのようです。最近，成人がんや小児がんでオンコパネルの構築がスタートしています。胆道系の病気も「胆道パネル」を作成し，網羅的なゲノム解析をやると何か出そうです。つぎの新規分類や発癌の予想などにつながる可能性があります。まず悉皆性の高い登録とフォローアップがあり，それに続く網羅的な解析があると思います。是非，次世代に期待したいと思います。

第 40 回日本膵・胆管合流異常研究会記念誌

企画

①この 20 年間（第 20 回研究会記念出版以降）に，原則として研究会で報告された新発見ないしコンセンサスに至った事項を，編集委員が各項目別にレヴューする。ただし，特記すべき事項は研究会の発表にこだわらない。

なお，20 回記念出版の段階でのコンセンサス事項も可能な限り根拠を明記して記載する。推測事項を事実のように書くことは避ける。

②編集委員はオリジナル論文(研究会で内容が報告されたものを原則とする)を選考し，各論文の意義を記載する。選考論文を著者自身に解説してもらう。

各著者には，苦労した点，失敗談などの裏話，アイデアのきっかけなどのエピソードも書いてもらう。

編集者から著者へ，質問や突っ込み（論文の不明点や，現在も正しいと思うか？など）を入れて回答してもらう。

編集方針

- この分野に興味を持つ人に指標となる本を目指す。ガイドラインは一般の医師を対象とするが，記念誌はオタク（専門家）ないしオタク予備軍を対象とする。この 20 年間の発展が，他を参照することなく，この記念誌だけでわかることを目指す。
- ガイドラインと異なり，裏話などのエピソードや本音を中心とする。
  →大御所証言コーナーなどをコラムとして作る。
- 根拠とオリジナリティーをはっきりさせる。
- 未解決点も提示して今後の研究者の指標とする。

担当表

		担当
I	定義	金子
II	形態分類	金子
III	発生	諸冨
IV	病態 発癌	土田
IV	病態 癌以外	金子
V	症状	金子
VI	診断	石原
VII	治療	小野
VIII	術後合併症	石原

編集・レヴュー執筆
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
委員　石原　慎
委員　小野　滋
委員　土田　明彦
委員　諸冨　嘉樹

目次

寄稿
I　　定義
II　　形態分類
III　発生
IV　　病態
V　　症状
VI　　診断
VII　治療
VIII　術後合併症

細かい目次

寄稿

貢

✧ 古味信彦先生を偲ぶ 名誉会長 船曳 孝彦 1

◆ 胆道拡張症・合流異常への思い 第 2 代名誉会長 戸谷 拓二（第 14 回当番会長） 2

◆ 日本膵・胆管合流異常研究会「40 周年記念」を祝して
三重大学名誉教授 川原田 嘉文（第 17 回当番会長） 4

◆ 膵・胆管合流異常症例の術後長期生存３症例から考える
浜松医療センター名誉院長 内村正幸（第 18 回当番会長） 6

◆ 第 20 回研究会記念出版を振り返って 編集者 船曳 孝彦（第 20 回当番会長） 7

◆ 日本膵・胆管合流異常研究会発足の沿革と合流異常 松本 由朗（第 21 回当番会長） 8

◆ 膵・胆管合流異常研究会の想い出 大阪市立大学名誉教授 木下博明（第 25 回当番会長） 9

◆ 膵・胆管合流異常の研究に至った経緯/回顧と人脈
東京西徳洲会病院病理科，順天堂大学名誉教授 須田 耕一（第 28 回当番会長） 10

◆ 第 35 回日本膵・胆管合流異常研究会の思い出
昭和大学医学部外科学講座小児外科学部門 土岐 彰（第 35 回当番会長） 11

◆ 第 36 回日本膵・胆管合流異常研究会を開催して
関西医科大学 濵田 吉則(第 36 回当番会長） 13

◆ 第 37 回日本膵・胆管合流異常研究会を担当して
横浜市立大学消化器・腫瘍外科学 遠藤 格（第 37 回当番会長） 18

◆ 第 38 回日本膵・胆管合流異常研究会を開催して
新潟大学大学院小児外科 窪田 正幸（第 38 回当番会長） 19

◆ 日本膵・胆管合流異常研究会設立 40 周年を記念して一私がお世話になった初期の頃の思い出
医療法人社団蔵王会仙南サナトリウム顧問 松代 隆
東北労災病院副院長，外科部長 徳村 弘実 20

I 定義

I-1. 膵・胆管合流異常の診断基準が改訂され，先天性胆道拡張症の定義と診断基準が決定された。 21

I-2. 正常総胆管径は年齢とともに増大する。超音波検査での正常域が小児，成人ともに示された。 35

I-3. 高位合流の概念が確立された。 43

I-4. 戸谷Ⅲ型 choledochocele の診断基準が提案された。 48

II　形態分類

II-1. 合流異常の分類 50
II-1-1. 合流異常は胆管拡張型と非拡張型の２つに分類される。
II-1-2. 合流形式による分類は最適な分類を模索中である。
II-2. 拡張症の戸谷分類は「狭義の先天性胆道拡張症」とそれ以外に大別される。 54
II-3.「狭義の先天性胆道拡張症」以外の拡張症には多くの未解決点がある。 55
II-3-1. 戸谷 I 型の亜分類のうち Ib 型とは？
II-3-2. 戸谷 II 型は肝外胆管の憩室であり，まれである。
II-3-3. 戸谷 IV 型の問題点
II-4. 戸谷Ⅲ型 choledochocele の分類が整理された。 59
II-5. 戸谷 V 型にはカロリ病とカロリ症候群がある。 62

III　発生

III-1. 先天性胆道拡張症は東洋人女性に多く発生する。 66
III-2. 合流異常の発生機序は解明されていない。 69
III-3. 胆管拡張は胆管末端の狭小部と関係する説が有力である。 78
III-4. 合流異常には関連する形成異常が合併する。 84
III-4-1. 重複胆管の 30%に合流異常が合併する。 84
III-4-2. Pancreas divisum の合併は偶然かも知れない。 88
III-4-3. 輪状膵・十二指腸閉鎖/狭窄に合流異常が合併する。 93
III-4-4. 肝内胆管に膜型ないし索型の先天性狭窄が存在する。 98

IV　病態 99

IV-1. 通常は膵液の胆道内逆流が生じるが，時に胆汁の膵管内逆流が生じる。 100
IV-2. 逆流した膵酵素 proenzyme の活性化を示した論文は少なく，
活性化機序も未解明である。 106
IV-3. 合流異常は胆道癌を引き起こす。 110
IV-3-1. 膵液逆流が胆道上皮の癌化に関与する証拠が得られた。 110
IV-3-2. 逆流した膵液と胆汁が混ざり，胆嚢ないし拡張胆管でうっ滞することで
胆道上皮を傷害する物質が発生する。 122
IV-3-3. 病理学的変化としては胆嚢上皮の過形成が特徴的で，
時に adenomyomatosis がみられる。 127
IV-3-4. 分子レベルの変化は胆嚢/胆管上皮の細胞回転亢進や *KRAS* 異常が
前癌病変で既にみられる。*TP53* 異常は晩期の変化である。 130
IV-3-5. 多段階発癌を裏付ける様々な分子レベルの変化が報告された。 146
IV-3-6. 小児の胆道癌報告例が増加した。 167
IV-3-7. 合流異常で膵癌が発生するかは不明である。 173
IV-3-8. 動物実験による病態の追求はハムスターモデルを中心に行われた。 174
IV-4.　小児期の症状発現機序が解明された。 201
IV-4-1. 小児の腹痛・嘔吐・黄疸などの症状は蛋白栓による
胆管下部狭小部ないし共通管の閉塞で生じる。 201
IV-4-2. 蛋白栓は，膵から分泌され胆管内へ逆流した lithostathine が，活性化された
トリプシンで分解されて不溶性となり，凝集して形成される。 205
IV-4-3. 症状を起こす閉塞物質には脂肪酸カルシウムもある。 210
IV-4-4. 高アミラーゼ血症は膵炎でなく，cholangiovenous reflux によるものが多い。 213
IV-4-5. 胆管穿孔は合流異常の合併症で，蛋白栓の嵌頓が関与する可能性が高い。 215
IV-4-6. 出生前診断例や早期乳児期発症例は幼児学童症例と異なる臨床的特徴がある。 216

IV-4-7. 胆道閉鎖症に合流異常が合併することがある。 225
IV-5. 成人期の胆道癌以外の病態
IV-5-1. 成人期の症状は様々な機序で発現する。 231
IV-5-2. 合流異常では成人に胆石が合併しやすいが，合流異常により生じるか不明である。 232
IV-5-3. 慢性膵炎は合流異常に合併するが頻度は少ない。 236
IV-5-4. 妊娠期は小児期とともに発症しやすい時期である。 241

V 症状
V-1. 小児は症状が生じて発見されるが，成人は 3 割が無症状で発見される。 244
V-2. 合流異常に合併する胆道癌の特徴は，胆嚢癌が若年で発生し，胆石合併が少ないことである。 247
V-3. 非拡張型合流異常に胆管癌が生じやすいかは不明である。 247

VI 診断
VI-1. MRCP が第一選択の診断法となり，ERCP は精査ないし治療的検査となった。 248
VI-2. 出生前診断例の超音波による胆道閉鎖症との鑑別診断が報告された。 254

VII 治療
VII-1. 自然に消失しない蛋白栓に対する各種治療法が報告された。 261
VII-2. 膵内胆管は完全に切除する必要がある。 267
VII-3. 吻合部狭窄や先天性胆管狭窄の遺残をきたさない肝管空腸吻合の工夫が必要である。 275
VII-4. 戸谷 IV-A 型に対して初回手術で肝切除などの工夫がなされた。 280
VII-5. 胆道再建術式として十二指腸吻合は望ましくない。 291
VII-6. 腹腔鏡手術が市民権を得た。 297
VII-7. 非拡張の治療法について統一した見解はまだない。 310
VII-8. 胆道穿孔例に対する初回切除の報告が増加した。 318
VII-9. 出生前診断または早期乳児発症例に対する治療は早期手術という意見が多くなった。 323
VII-10. 戸谷 IV-A 型が肝移植ドナーに用いられた。 327

VIII 術後合併症
VIII-1. 肝内結石・胆管炎が 7-8%に数年経過して生じる。 331
VIII-2. 肝内結石は胆道再建に加えて，吻合部狭窄，先天性胆管狭窄遺残，肝内胆管の拡張が原因となる。 342
VIII-3. 肝内結石例に対する治療は狭窄に対する治療である。 347
VIII-4. 肝外胆道切除後の遺残胆管(肝内，膵内)に癌発生が一般人より著しく多く，完全に胆道癌を予防できない。 352
VIII-5. 術後の膵炎，膵石ないし蛋白栓の形成は膵内遺残胆管が原因である。 361

コラム

	頁
大御所による証言①　膵・胆管合流異常の・がいる理由について　渡邉泰宏先生　I-1	23
膵・胆管合流異常症？　I-1	23
大御所による証言②　なぜ malunion でなく maljunction　戸谷拓二先生　I-1	25
用語 pancreaticobiliary maljunction は世界に普及したか？　I-1	25
大御所からの苦言？　新しい胆道拡張症の診断基準について　戸谷拓二先生　I-1	31
先天性胆道拡張症の呼称について　I-1	34
表 1. 先天性胆道拡張症の日本語表記　I-1	34
大御所による証言③　非拡張 10㎜ 基準の経緯　大井 至先生　I-1	34
表 2. 先天性胆道拡張症の英語表記　I-2	38
合流異常と正常の境界　I-3	43
非拡張型の初報告　II-1-1	50
1977 年　II-1-2	51
狭小部に注目した論文　II-1-2	53
大御所による証言④　戸谷分類の大文字と小文字　戸谷拓二先生　II-2	54
Alonso-Lej の分類　II-2	54
戸谷分類の弱点　II-2	54
ちょっと一言　II-3-2	57
Narrow segment と narrow distal segment　II-3-2	57
戸谷 VI 型？　II-3-3	58
著作権　II-4	59
カロリ病の原著　II-5	62
カロリ病の報告は Caroli が最初でない？　II-5	63
カロリ病の分類　II-5	64
カロリ病の病態　II-5	64
カロリ病に対する肝切除のクレジットは？　II-5	65
拡張症の発生頻度　III-1	67
逆流が本当に癌を発生させるのか？　III-1	68
共通管は膵管か胆管か？　III-2	74
狭小部は膵管？　III-2	77
Yotuyanagi 説　III-3	79
Babbitt と Yotuyanagi　III-3	83
謎の現象　III-4-3	93
日本に膵・胆管合流異常の概念を広めた論文　III-4-4	98
先天性胆道拡張症患者の胆石における変異原物質　IV-3-2	122
Lysophosphatidylcholine の発癌基礎実験　IV-3-2	123
病理所見の胆管上皮の剥脱は膵液逆流によるものか？　IV-3-3	129
KRAS 遺伝子異常について　IV-3-4	130
TP53 遺伝子異常について　IV-3-4	142
小児における胆道癌の発生　IV-3-6	168
合流異常における膵癌の発生　IV-3-7	173
Opie の common channel theory について　IV-4-4	214
大御所による証言⑤　分流手術という用語について　船曳孝彦先生　VII-2	268
中国からの積極的肝切除の報告　VII-4	280
韓国からロボットによる肝内拡張胆管切除手術の報告　VII-4	281
再建に関する Raffensperger のコメント　VII-5	292
胆石生成における２つの重要な概念　VIII-2	343
遺残膵内胆管内の結石成分分析　VIII-5	362

選出論文一覧

I　定義

I-1. 膵・胆管合流異常の診断基準が改訂され，先天性胆道拡張症の定義と診断基準が決定された。

- Diagnostic criteria for pancreaticobiliary maljunction 2013.
  Kamisawa T, Ando H, Hamada Y, Fujii H, Koshinaga T, Urushihara N, Itoi T, Shimada H. Japanese Study Group on Pancreaticobiliary Maljunction.
  J Hepatobiliary Pancreat Sci 2014;21:159-61

  東京都立駒込病院内科　神澤　輝実

- Diagnostic criteria for congenital biliary dilatation 2015.
  Hamada Y, Ando H, Kamisawa T, Itoi T, Urushihara N, Koshinaga T, Saito T, Fujii H, Morotomi Y.
  J Hepatobiliary Pancreat Sci 2016;23:342-6
  先天性胆道拡張症の診断基準 2015.
  濵田吉則，安藤久實，神澤輝実，糸井隆夫，漆原直人，越永従道，齋藤　武，藤井秀樹，諸冨嘉樹．日本膵・胆管合流異常研究会診断基準検討委員会.
  胆道 2015;29:870-3

  関西医科大学　濵田　吉則

I-2. 正常総胆管径は年齢とともに増大する。超音波検査での正常域が小児，成人ともに示された。

- 小児胆管径の基準値からみた胆管拡張の定義の問題点.
  濱田吉則，嵩原裕夫，安藤久實，糸井隆夫，神澤輝実，越永従道，須山正文，信川文誠，藤井秀樹，渡辺泰宏，田代征記.
  日本膵・胆管合流異常研究会診断基準検討委員会.
  胆と膵 2010;31:1269-72

  関西医科大学　濵田　吉則

- Extrahepatic bile duct measurement by using transabdominal ultrasound in Japanese adults: multi-center prospective study.
  Itoi T, Kamisawa T, Fujii H, Inui K, Maguchi H, Hamada Y, Nakano T, Ando H, Koshinaga T, Shibagaki K, Obayashi T, Miyazawa Y.
  J Gastroenterol 2013;48:1045-50

  関西医科大学 大学情報センター・内科学第三講座　仲野　俊成

- Pancreaticobiliary maljunction without bile duct dilatation in children: distinction from choledochal cyst.
  Ono Y, Kaneko K, Tainaka T, Sumida W, Ando H.
  Department of Pediatric Surgery, Nagoya University Graduate School of Medicine.
  J Pediatr Gastroenterol Nutr 2008;46:555-60

  愛知医科大学小児外科　金子　健一朗

I-3. 高位合流の概念が確立された。

- Clinical Significance of a Long Common Channel.
  Kamisawa T, Amemiya K, Tu Y, Egawa N, Sakaki N, Tsuruta K, Okamoto A, Munakata A.
  Department of Internal Medicine, Tokyo Metropolitan Komagome Hospital.
  Pancreatology 2002;2:122–128

  東京都立駒込病院内科　神澤　輝実

- Occult pancreatobiliary reflux in patients with a normal pancreaticobiliary junction.
  Sai JK, Suyama M, Kubokawa Y, Tadokoro H, Sato N, Maehara T, Iida Y, Kojima K.
  Department of Gastroenterology, Juntendo University.
  Gastrointest Endosc 2003;57:364-8

  三光クリニック　崔　仁煥

I-4. 戸谷Ⅲ型 choledochocele の診断基準が提案された。

- Choledochocele の診断基準（私案）
  神澤輝実，雨宮こずえ，屠聿揚，江川直人，岡本篤武，松川昌勝.
  東京都立駒込病院内科．胆道 2002;16:26-32

  東京都立駒込病院内科　神澤　輝実

II　形態分類

II-1. 合流異常の分類

II-1-2. 合流形式による分類は最適な分類を模索中である。

- 膵・胆管合流異常の型分類.
  漆原直人，福本弘二，宮野剛，納所洋，矢本真也，三宅啓，金城昌克，小山真理子.
  静岡県立こども病院 小児外科.
  胆と膵 2014;35:955-62

  静岡県立こども病院小児外科　漆原　直人

II-4. 戸谷Ⅲ型 choledochocele の分類が整理された。

- Classification of choledochocele.
  Kamisawa T, Yoshiike M, Egawa N, Tsuruta K, Okamoto A, Matsukawa M.
  Department of Internal Medicine, Tokyo Metropolitan Komagome Hospital.
  Hepatogastroenterology 2005;52:29-32
  Choledochocele の症例検討―形態分類と合併症を中心に―
  神澤輝実，屠 聿揚，江川直人，石渡淳一，岡本篤武，松川昌勝.
  東京都立駒込病院内科．胆道 2001;15:104-10

  東京都立駒込病院内科　神澤　輝実

III　発生

III-2. 合流異常の発生機序は解明されていない。

- Embryogenesis of pancreaticobiliary maljunction inferred from development of duodenal atresia.
  Ando H, Kaneko K, Ito F, Seo T, Harada T, Watanabe Y.
  Department of Pediatric Surgery, Nagoya University School of Medicine.
  J Hepatobiliary Pancreat Surg. 1999;6:50-4

  愛知県心身障害者コロニー　総長　安藤　久實

- An annular pancreas derived from paired ventral pancreata, supporting Baldwin's hypothesis.
  Nobukawa B, Otaka M, Suda K, Fujii H, Matsumoto Y, Miyano T.
  First Department of Pathology, Juntendo University School of Medicine.
  Pancreas 2000;20:408-10

  東京西徳洲会病院病理科，順天堂大学名誉教授　須田　耕一

- Origin of the long common channel based on pancreatographic findings in pancreaticobiliary maljunction.
  Kamisawa T, Egawa N, Nakajima H, Tsuruta K, Okamoto A, Matsukawa M.
  Department of Internal Medicine, Tokyo Metropolitan Komagome Hospital.
  Dig Liver Dis 2005;37:363-7

  東京都立駒込病院内科　神澤　輝実

III-3. 胆管拡張は胆管末端の狭小部と関係する説が有力である。

- Persistence of the left part of the ventral pancreas may cause congenital biliary dilatation.
  Tadokoro H, Suyama M, Kubokawa Y, Sai JK.
  Department of Gastroenterology, Juntendo University School of Medicine
  Pancreas 2003;27:47-51

- 膵・胆管合流異常における胆管嚢腫状拡張に関する発生学的一考察.
  大井至，土岐文武，西野隆義，小山祐康.
  東京女子医科大学 消化器内視鏡科
  胆道 2007;21:39-44

  大井　至

III-4. 合流異常には関連する形成異常が合併する。

III-4-1. 重複胆管の 30%に合流異常が合併する。

- Double common bile duct: a case report and a review of the Japanese literature.
  Yamashita K, Oka Y, Urakami A, Iwamoto S, Tsunoda T, Eto T.
  Department of Surgery, Division of Gastroenterology, Kawasaki Medical School.
  Surgery. 2002;131:676-81

  川崎医科大学総合医療センター外科　浦上　淳
  岡山ろうさい病院外科　山下　和城

III-4-2. Pancreas divisum の合併は偶然かも知れない。

- Pancreatic ductal morphological pattern and dilatation in postoperative abdominal pain in patients with congenital choledochal cyst: an analysis of postoperative pancreatograms.
  Koshinaga T, Fukuzawa M.
  First Dept of Surgery, Nihon University School of Medicine.
  Scand J Gastroenterol 2000;35:1324-9

  日本大学医学部小児外科　越永　従道

- Pancreas divisum in pancreaticobiliary maljunction in children.
  Terui K, Hishiki T, Saito T, Sato Y, Takenouchi A, Saito E, Ono S, Kamata T, Yoshida H.
  Department of Pediatric Surgery, Graduate School of Medicine, Chiba University.
  Pediatr Surg Int 2010;26:419-22

  千葉大学小児外科　照井　慶太

III-4-3．輪状膵・十二指腸閉鎖/狭窄に合流異常が合併する。

- Choledochal cyst associated with duodenal atresia: case report and review of the literature.
  Iwai A, Hamada Y, Takada K, Inagaki N, Nakatake R, Yanai H, Miki H, Araki Y, Sato M, Ono S, Iwai N, Kwon AH.
  Division of Pediatric Surgery, Kansai Medical University.
  Pediatr Surg Int 2009;25:995-8

  関西医科大学　濵田　吉則

- Recurrent pancreatitis caused by pancreatobiliary anomalies in children with annular pancreas.
  Urushihara N, Fukumoto K, Fukuzawa H, Suzuki K, Matsuoka T, Kawashima S, Watanabe K, Hasegawa S.
  Department of Pediatric Surgery, Shizuoka Children's Hospital.
  J Pediatr Surg 2010;45:741-6

  静岡県立こども病院小児外科　漆原　直人

IV　病態

IV-1．通常は膵液の胆道内逆流が生じるが，時に胆汁の膵管内逆流が生じる。

- Visualization of pancreaticobiliary reflux in anomalous pancreaticobiliary junction by secretin-stimulated dynamic magnetic resonance cholangiopancreatography.
  Hosoki T, Hasuike Y, Takeda Y, Michita T, Watanabe Y, Sakamori R, Tokuda Y, Yutani K, Sai C, Mitomo M.
  Department of Radiology, Osaka National Hospital.
  Acta Radiol 2004;45:375-82

  森之宮クリニック　細木　拓野

- New insight into bile flow dynamics in anomalous arrangement of the pancreaticobiliary duct.
  Fumino S, Tokiwa K, Katoh T, Ono S, Iwai N.
  Division of Surgery, Children's Research Hospital, Kyoto Prefectural University of Medicine.
  Br J Surg 2002;89:865-9

  京都府立医科大学小児外科　文野　誠久

IV-2．逆流した膵酵素 proenzyme の活性化を示した論文は少なく，活性化機序も未解明である。

- Activated pancreatic enzyme and pancreatic stone protein (PSP/reg) in bile of patients with pancreaticobiliary maljunction/ choledochal cysts.
  Ochiai K, Kaneko K, Kitagawa M, Ando H, Hayakawa T.
  Department of Pediatric Surgery, Nagoya University Graduate School of Medicine.
  Dig Dis Sci 2004;49:1953-6

  愛知医科大学小児外科　金子　健一朗

IV-3．合流異常は胆道癌を引き起こす。

IV-3-1．膵液逆流が胆道上皮の癌化に関与する証拠が得られた。

- Pathologic changes in the non-carcinomatous epithelium of the gallbladder in patients with a relatively long common channel.
  Kamisawa T Funata N, Hayashi Y, Egawa N, Nakajima H, Tsuruta K, Okamoto A, Yamaguchi T.
  Department of Internal Medicine, Tokyo Metropolitan Komagome Hospital.
  Gastrointest Endosc 2004;60:56-60

  東京都立駒込病院内科　神澤　輝実

- Histologic and genetic analysis of the gallbladder in patients with occult pancreatobiliary reflux.
  Itoi T, Tsuchida A, Itokawa F, Sofuni A, Kurihara T, Tsuchiya T, Moriyasu F, Kasuya K, Serizawa H.
  Fourth Department of Internal Medicine, Tokyo Medical University.
  Int J Mol Med 2005;15:425-30

  東京医科大学消化器内科　糸井　隆夫

- Pancreatobiliary reflux in individuals with a normal pancreaticobiliary junction: a prospective multicenter study.
  Horaguchi J, Fujita N, Kamisawa T, Honda G, Chijiiwa K, Maguchi H, Tanaka M, Shimada M, Igarashi Y, Inui K, Hanada K, Itoi T, Hamada Y, Koshinaga T, Fujii H, Urushihara N, Ando H; The committee of Diagnostic Criteria of The Japanese Study Group on Pancreaticobiliary Maljunction.
  J Gastroenterol 2014;49:875-81

  医療法人社団洞口会　名取中央クリニック　洞口　淳

- Dorsal pancreatic duct dominance in pancreaticobiliary maljunction.
  Kamisawa T, Egawa N, Nakajima H, Matsukawa M.
  Department of Internal Medicine, Tokyo Metropolitan Komagome Hospital.
  Pancreas 2005;30:e60-3

  東京都立駒込病院内科　神澤　輝実

IV-3-2．逆流した膵液と胆汁が混ざり，胆嚢ないし拡張胆管でうっ滞することで胆道上皮を傷害する物質が発生する。

- An analysis of mutagens in the contents of the biliary tract in pancreaticobiliary maljunction.
  Mizuno M, Kato T, Koyama K.
  First Department of Surgery, Akita University School of Medicine.
  Surg Today 1996;26:597-602

  岩手医科大学外科（小児外科）　水野　大

IV-3-3．病理学的変化としては胆嚢上皮の過形成が特徴的で，時に adenomyomatosis がみられる。

- Sonographic demonstration of wall thickness of the gallbladder in pediatric patients with pancreatico-biliary maljunction.
  Sugai M, Ishido K, Endoh M, Hada R, Munakata H.
  Department of Pediatric Surgery, Hirosaki University School of Medicine.
  J Hepatobiliary Pancreat Sci 2010;17:345-8

  弘前大学大学院医学研究科消化器外科学講座・小児外科学講座　袴田　健一
  石戸　圭之輔

IV-3-4．分子レベルの変化は胆嚢/胆管上皮の細胞回転亢進や *KRAS* 異常が前癌病変で既にみられる。*TP53* 異常は晩期の変化である。

- K-ras point mutations in cancerous and noncancerous biliary epithelium in patients with pancreaticobiliary maljunction.
  Matsubara T, Sakurai Y, Sasayama Y, Hori H, Ochiai M, Funabiki T, Matsumoto K, Hirono I.
  Department of Surgery, Fujita Health University.
  Cancer 1996; 77: 1752-1757

  松原クリニック　松原　俊樹

- 先天性胆道拡張症における K-*ras* がん遺伝子変異の解析.
  冨重博一，岸川輝彰，原普二夫，西川宰，西田純久，金剛むつみ，李素芳.
  藤田保健衛生大学小児外科.
  日小外会誌 1999;35:215-20

  藤田保健衛生大学坂文種報徳會病院外科・小児外科　冨重　博一

- Relation between K-ras codon 12 mutation and p53 protein overexpression in gallbladder cancer and biliary ductal epithelia in patients with pancreaticobiliary maljunction.
  Masuhara S, Kasuya K, Aoki T, Yoshimatsu A, Tsuchida A, Koyanagi Y.
  Department of Surgery, Tokyo Medical University.
  J Hepatobiliary Pancreat Surg 2000;7:198-205

  東京医科大学消化器・小児外科学分野　粕谷　和彦

- K-ras and p53 gene mutations in noncancerous biliary lesions of patients with pancreaticobiliary maljunction.
  Matsubara T, Sakurai Y, Zhi LZ, Miura H, Ochiai M, Funabiki T.
  Department of Surgery, Fujita Health University School of Medicine.
  J Hepatobiliary Pancreat Surg 2002; 9:312-321

  松原クリニック　松原　俊樹

- Papillary hyperplasia of the gallbladder in pancreaticobiliary maljunction represents a senescence-related lesion induced by lysolecithin.
  Yamaguchi J, Sasaki M, Harada K , Zen Y, Sato Y, Ikeda H, Itatsu K, Yokoyama Y, Ando H, Ohta T, Kubota A, Shimizu K, Nimura Y, Nagino M, Nakanuma Y.
  Department of Human Pathology, Kanazawa University Graduate School of Medicine.
  Lab Invest 2009; 89: 1018–31

  名古屋大学大学院医学系研究科腫瘍外科学　山口　淳平

IV-3-5．多段階発癌を裏付ける様々な分子レベルの変化が報告された。

- Immunohistochemical analysis of cyclooxygenase-2 and vascular endothelial growth factor in pancreaticobiliary maljunction.
  Tsuchida A, Nagakawa Y, Kasuya K, Itoi T, Endo M, Ozawa T, Aoki T, Koyanagi Y.
  Department of Surgery, Tokyo Medical University.
  Oncol Rep 2003;10:339-343

  東京医科大学消化器・小児外科学分野　土田　明彦

- Cyclooxygenase-2 expression in the gallbladder of patients with anomalous arrangement of the pancreaticobiliary duct.
  Fumino S, Tokiwa K, Ono S, Iwai N.
  Division of Surgery, Children's Research Hospital, Kyoto Prefectural University of Medicine.
  J Pediatr Surg 2003;38:585-9

  京都府立医科大学小児外科　文野　誠久

- Telomerase activity and Bcl-2 expression in gallbladders of pancreaticobiliary maljunction patients: a preliminary study.
  Ichikawa Y, Kamiyama M, Sekido H, Ishikawa T, Miura Y, Kamiya N, Morita T, Shimada H.
  Department of Surgery-2, Yokohama City University.
  J Hepatobiliary Pancreat Surg 2004;11:34-9

  横浜市立大学医学部がん総合医科学　市川　靖史

- Estrogen receptor expression in anomalous arrangement of the pancreaticobiliary duct.
  Fumino S, Iwai N, Deguchi E, Kimura O, Ono S, Iwabuchi T.
  Division of Surgery, Children's Research Hospital, Kyoto Prefectural University of Medicine.
  J Pediatr Surg 2005;40:1716-20

  京都府立医科大学小児外科　文野　誠久

- Gene expression profiling reveals upregulated UCA1 and BMF in gallbladder epithelia of children with pancreaticobiliary maljunction.
  Kaneko K, Ito Y, Ono Y, Tainaka T, Tsuchiya H, Shimoyama Y, Ando H.
  Department of Pediatric Surgery, Nagoya University Graduate School of Medicine.
  J Pediatr Gastroenterol Nutr 2011;52:744-50

  愛知医科大学小児外科　金子　健一朗

- Significance of CD44s and CD44v6 expression in pancreaticobiliary maljunction.
  Tsuchida A, Nagakawa Y, Kasuya K, Matudo T, Kyo B, Suzuki Y, Aoki T, Sato E, Nagao T, Itoi T.
  Third Department of Surgery, Tokyo Medical University.
  Hepatogastroenterology 2011;58:1877-81

  東京医科大学消化器・小児外科学分野　土田　明彦

- Clinical and genetic analysis of noncancerous and cancerous biliary epithelium in patients with pancreaticobiliary maljunction.
  Nagai M, Watanabe M, Iwase T, Yamao K, Isaji S.
  First Department of Surgery, Mie University School of Medicine.
  World J Surg 2002; 26: 91-8

  三重大学大学院医学系研究科肝胆膵・移植外科学　伊佐地　秀司
  医療法人永井病院　永井　盛太
  三重大学大学院医学系研究科腫瘍病理学　渡邉　昌俊

IV-3-6．小児の胆道癌報告例が増加した。

- Invasive cholangiocarcinoma identified in congenital biliary dilatation in a 3-year-old boy.
  Saikusa N, Naito S, Iinuma Y, Ohtani T, Yokoyama N, Nitta K.
  Department of Pediatric Surgery, Niigata City General Hospital.
  J Pediatr Surg 2009;44:2202-5

- An 11-year-old male patient demonstrating cholangiocarcinoma associated with congenital biliary dilatation.
  Tanaka S, Kubota M, Yagi M, Okuyama N, Ohtaki M, Yamazaki S, Hirayama Y, Kurosaki I, Hatakeyama K.
  Department of Pediatric Surgery, Niigata University Graduate School of Medical and Dental Sciences.
  J Pediatr Surg 2006 Jan;41(1):e15-9

  新潟大学大学院小児外科　窪田　正幸

IV-3-8．動物実験による病態の追求はハムスターモデルを中心に行われた。

- Carcinogenic Potential of Biliary Epithelium of Congenital Choledochal Cyst Model in Rats: A Special Reference to HDAC Expression.
  Kuyama H, Morine Y, Shimada M, Saito Y, Utsunomiya T, Ishibashi H, Imura S, Ikemoto T, Mori H, Hanaoka J.
  Department of Surgery, The University of Tokushima Graduate School.
  Hepatogastroenterology 2014;61:795-801

  徳島大学消化器・移植外科　森根　裕二

- K-ras gene mutations in intrahepatic bile duct tumors of Syrian golden hamsters.
  Yamanaka S, Tomioka T, Tajima Y, Okada K, Shiku H, Kanematsu T.
  Department of Surgery II, Nagasaki University School of Medicine.
  J Surg Oncol 1997;66:97-103

  鳴見台山中クリニック　山中　静夫

- Mutations of K-ras but not p53 genes in biliary duct and pancreatic duct carcinomas induced in hamsters by cholecystoduodenostomy with dissection of the common duct followed by N-nitrosobis(2-oxopropyl)amine.
  Department of Oncological Pathology, Cancer Center, Nara Medical University.
  Majima T, Tsujiuchi T, Tsutsumi M, Tsunoda T, Konishi Y.
  Cancer Lett 1997;118:47-53

  医療法人真嶋医院　真嶋　敏光

- Bile-reflux into the pancreatic ducts is associated with the development of intraductal papillary carcinoma in hamsters.
  Adachi T, Tajima Y, Kuroki T, Mishima T, Kitasato A, Fukuda K, Tsutsumi R, Kanematsu T.
  Department of Transplantation and Digestive Surgery, Graduate School of Biomedical Sciences, Nagasaki University.
  J Surg Res 2006;136:106-11

  長崎大学大学院 移植・消化器外科　足立　智彦
  島根大学医学部 消化器・総合外科　田島　義証

- Chemoprevention of biliary carcinogenesis in syrian hamsters by the novel carboxamide derivative IS-741 after initiation with N-nitrosobis(2-oxopropyl)amine (BOP).
  Ogura Y, Matsuda S, Ito M, Niimi R, Sumitomo M, Kawarada Y.
  Department of Surgery, National Mie Chuo Hospital.
  Carcinogenesis 2000;21:1469-75

  松阪市民病院名誉院長　小倉　嘉文

- Chemoprevention of chemically-induced biliary carcinogenesis in hamsters by vitamin K2.
  Tsuchida A, Itoi T, Kasuya K, Nagakawa Y, Suzuki M, Ikeda T, Suzuki Y, Aoki T, Miyazawa K.
  Third Department of Surgery, Tokyo Medical University.
  Hepatogastroenterology 2011;58:290-7

  東京医科大学消化器・小児外科学分野　土田　明彦

- 膵液の胆道内逆流と発癌との関係―胆管拡張モデルにおける検討―
  桑山知登世，柿沼千早，宮内慎，阿部寛，鈴木不二彦，須田耕一．
  順天堂大学医学部病理学第 1.
  胆道 2005;19:16-22

  持田製薬株式会社信頼性保証室　桑山　知登世

- Acceleration of spontaneous biliary carcinogenesis in hamsters by bilioenterostomy.
  Kitajima T, Tajima Y, Matsuzaki S, Kuroki T, Fukuda K, Kanematsu T.
  Department of Surgery II, Nagasaki University School of Medicine.
  Carcinogenesis. 2003;24:133-7

  長崎労災病院外科　北島　知夫

IV-4．小児期の症状発現機序が解明された。

IV-4-1. 小児の腹痛・嘔吐・黄疸などの症状は蛋白栓による胆管下部狭小部ないし共通管の閉塞で生じる。

- Protein plugs cause symptoms in patients with choledochal cysts.
  Kaneko K, Ando H, Ito T, Watanabe Y, Seo T, Harada T, Ito F.
  Department of Surgery, Nagoya University Branch Hospital.
  Am J Gastroenterol 1997;92:1018–21

  愛知医科大学小児外科　金子　健一朗

IV-4-2．蛋白栓は，膵から分泌され胆管内へ逆流した lithostathine が，活性化されたトリプシンで分解されて不溶性となり，凝集して形成される。

- Proteomic analysis of protein plugs: causative agent of symptoms in patients with choledochal cyst.
  Kaneko K, Ando H, Seo T, Ono Y, Tainaka T, Sumida W.
  Department of Pediatric Surgery, Nagoya University Graduate School of Medicine.
  Dig Dis Sci 2007; 52: 1979–86

  愛知医科大学小児外科　金子　健一朗

- Acidic and basic solutions dissolve protein plugs made of lithostathine complicating choledochal cyst/pancreaticobiliary maljunction.
  Kaneko K, Ono Y, Tainaka T, Sumida W, Ando H.
  Department of Pediatric Surgery, Nagoya University Graduate School of Medicine.
  Dig Dis Sci 2009;54:1475-80

  愛知医科大学小児外科　金子　健一朗

IV-4-3．症状を起こす閉塞物質には脂肪酸カルシウムもある。

- Fatty acid calcium stones in patients with pancreaticobiliary maljunction/choledochal cyst as another cause of obstructive symptoms besides protein plugs.
  Kaneko K, Ono Y, Tainaka T, Sumida W, Ando H.
  Department of Pediatric Surgery, Nagoya University Graduate School of Medicine.
  J Pediatr Surg 2008; 43: 564–7

  愛知医科大学小児外科　金子　健一朗

IV-4-6．出生前診断例や早期乳児期発症例は幼児学童症例と異なる臨床的特徴がある。

- 出生前診断例の臨床的特徴．
  窪田正幸，新井田達雄，遠藤格，小野滋，島田光生，高松英夫，土岐彰，野田卓男，松村敏信，嶋田紘．
  日本膵・胆管合流異常研究会登録委員会．
  胆と膵 2014;35:927-31

  新潟大学大学院小児外科　窪田　正幸

- Histological classification of liver fibrosis and its impact on the postoperative clinical course of patients with congenital dilatation of the bile duct.
  Hasegawa T, Kimura T, Ihara Y, Fukuzawa M.
  Department of Pediatric Surgery, Osaka University Graduate School of Medicine.
  Surg Today 2006;36:151-4

  国立病院機構福山医療センター小児外科　長谷川　利路

- Histopathologic improvement in biliary cirrhosis after definitive surgery for choledochal cyst.
  Ishimaru T, Kitano Y, Uchida H, Kawashima H, Gotoh C, Satoh K, Yoshida M, Kishimoto H, Iwanaka T.
  Department of Pediatric Surgery, Saitama Children's Medical Center.
  J Pediatr Surg 2010 May;45(5):e11-4

  東京大学医学部附属病院小児外科　石丸　哲也

- Clinical analysis of liver fibrosis in choledochal cyst.
  Fumino S, Higuchi K, Aoi S, Furukawa T, Kimura O, Tajiri T.
  Department of Pediatric Surgery, Graduate School of Medical Science, Kyoto Prefectural University of Medicine.
  Pediatr Surg Int. 2013;29:1097-102

  京都府立医科大学小児外科　文野　誠久

IV-4-7．胆道閉鎖症に合流異常が合併することがある。

- Significance of the anomalous arrangement of the pancreaticobiliary duct in the etiology of biliary atresia.
  Deguchi E, Iwai N, Kimura O, Ono S, Shimadera S, Fumino S.
  Division of Surgery, Children's Research Hospital, Kyoto Prefectural University of Medicine.
  Eur J Pediatr Surg 2007;17:96-9

  京都第一赤十字病院小児外科　出口　英一

- 胆道閉鎖症の術前腹部超音波検査における胆嚢収縮の意義―病型及び膵・胆管合流異常との関連について―
  遠藤耕介，福澤宏明，三島 泰彦，玉城昭彦，森田圭一，大片祐一，久松千恵子，横井暁子，前田貢作.
  兵庫県立こども病院小児外科.
  日小外会誌 2017;53:247-51

  田附興風会医学研究所北野病院小児外科　遠藤　耕介

IV-5．成人期の胆道癌以外の病態

IV-5-2．合流異常では成人に胆石が合併しやすいが，合流異常により生じるか不明である。

- Pancreaticobiliary maljunction: retrospective and nationwide survey in Japan.
  Tashiro S, Imaizumi T, Ohkawa H, Okada A, Katoh T, Kawaharada Y, Shimada H, Takamatsu H, Miyake H, Todani T.
  Committee for Registration of the Japanese Study Group on Pancreaticobiliary Maljunction.
  J Hepatobiliary Pancreat Surg 2003;10:345-51

  医療法人倚山会田岡病院顧問（肝胆膵外科）・徳島大学名誉教授　田代　征記

IV-5-3．慢性膵炎は合流異常に合併するが頻度は少ない。

- Pancreatic disorders associated with anomalous pancreaticobiliary junction.
  Sugiyama M, Atomi Y, Kuroda A. First Department of Surgery,
  Kyorin University School of Medicine.
  Surgery 1999;126:492-7

  杏林大学外科　杉山　政則

- Pancreatitis associated with pancreaticobiliary maljunction.
  Kamisawa T, Matsukawa M, Amemiya K, Tu Y, Egawa N, Okamoto A, Aizawa S.
  Department of Internal Medicine, Tokyo Metropolitan Komagome Hospital.
  Hepatogastroenterology 2003;50:1665-8

  東京都立駒込病院内科　神澤　輝実

IV-5-4．妊娠期は小児期とともに発症しやすい時期である。

- Choledochal cyst during pregnancy: case report and literature review of treatment.
  Furuhashi S, Takamori H, Nakahara O, Ikuta Y, Tanaka H, Horino K, Baba H.
  Department of Gastroenterological Surgery, Graduate School of Medical Sciences, Kumamoto University.
  Clin J Gastroenterol 2013;6:326-8

  国立病院機構熊本南病院外科　古橋　聡

V　症状

V-1．小児は症状が生じて発見されるが，成人は 3 割が無症状で発見される。

- Clinical features of pancreaticobiliary maljunction: update analysis of 2nd Japan-nationwide survey.
  Morine Y, Shimada M, Takamatsu H, Araida T, Endo I, Kubota M, Toki A, Noda T, Matsumura T, Miyakawa S, Ishibashi H, Kamisawa T, Shimada H. Japanese Study Group on Pancreaticobiliary Maljunction.
  J Hepatobiliary Pancreat Sci 2013;20:472-80

  徳島大学消化器・移植外科　森根　裕二

VI　診断

VI-1．MRCP が第一選択の診断法となり，ERCP は精査ないし治療的検査となった。

- Exploring the length of the common channel of pancreaticobiliary maljunction on magnetic resonance cholangiopancreatography.
  Itokawa F, Kamisawa T, Nakano T, Itoi T, Hamada Y, Ando H, Fujii H, Koshinaga T, Yoshida H, Tamoto E, Noda T, Kimura Y, Maguchi H, Urushihara N, Horaguchi J, Morotomi Y, Sato M, Hanada K, Tanaka M, Takahashi A, Yamaguchi T, Arai Y, Horiguchi A, Igarashi Y, Inui K. Committee of Diagnostic Criteria of The Japanese Study Group on Pancreaticobiliary Muljunction.
  J Hepatobiliary Pancreat Sci 2015;22:68-73

  東京都立駒込病院内科　神澤　輝実

- Significance of imaging modalities for preoperative evaluation of the pancreaticobiliary system in surgery for pediatric choledochal cyst.
  Saito T, Terui K, Mitsunaga T, Nakata M, Yoshida H.
  Department of Pediatric Surgery, Graduate School of Medicine, Chiba University.
  J Hepatobiliary Pancreat Sci 2016;23:347-52

  千葉大学大学院医学研究院小児外科学　齋藤　武

VI-2. 出生前診断例の超音波による胆道閉鎖症との鑑別診断が報告された。

- Diagnosis and management of biliary cystic malformations in neonates.
  Tanaka N, Ueno T, Takama Y, Fukuzawa M.
  Division of Pediatric Surgery, Department of Surgery, Osaka University Graduate School of Medicine.
  J Pediatr Surg 2010;45:2119-23

  兵庫医科大学小児外科　田中　夏美

- Postnatal management of prenatally diagnosed biliary cystic malformation.
  Tanaka H, Sasaki H, Wada M, Sato T, Kazama T, Nishi K, Kudo H, Nakamura M, Nio M.
  Department of Pediatric Surgery, Graduate School of Medicine, Tohoku University.
  J Pediatr Surg 2015;50:507-10

  東北大学小児外科　田中　拡

VII　治療

VII-1. 自然に消失しない蛋白栓に対する各種治療法が報告された。

- Surgical removal of protein plugs complicating choledochal cysts: primary repair after adequate opening of the pancreatic duct.
  Ando H, Kaneko K, Ito F, Seo T, Harada T, Watanabe Y, Ito T
  Department of Pediatric Surgery, Nagoya University School of Medicine.
  J Pediatr Surg 1998;33:1265-7

  愛知県心身障害者コロニー　総長　安藤　久實

- Endoscopic sphincterotomy is a useful preoperative management for refractory pancreatitis associated with pancreaticobiliary maljunction.
  Terui K, Yoshida H, Kouchi K, Hishiki T, Saito T, Mitsunaga T, Takenouchi A, Tsuyuguchi T, Yamaguchi T, Ohnuma N.
  Department of Pediatric Surgery, Graduate School of Medicine, Chiba University.
  J Pediatr Surg 2008;43:495-9

  千葉大学小児外科　照井　慶太

VII-2. 膵内胆管は完全に切除する必要がある。

- Complete excision of the intrapancreatic portion of choledochal cysts.
  Ando H, Kaneko K, Ito T, Watanabe Y, Seo T, Harada T, Ito F, Nagaya M, Sugito T.
  Department of Surgery, Branch Hospital, Nagoya University.
  J Am Coll Surg 1996 ;183:317-21

  愛知県心身障害者コロニー　総長　安藤　久實

- Pancreaticobiliary maljunction without choledochal cysts in infants and children: clinical features and surgical therapy.
  Ando H, Ito T, Nagaya M, Watanabe Y, Seo T, Kaneko K.
  Department of Surgery, Branch Hospital, Nagoya University School of Medicine.
  J Pediatr Surg. 1995;30:1658-62

  愛知県心身障害者コロニー　総長　安藤　久實

- Refining the intraoperative measurement of the distal intrapancreatic part of a choledochal cyst during laparoscopic repair allows near total excision.
  Koga H, Okawada M, Doi T, Miyano G, Lane GJ, Yamataka A.
  Department of Pediatric General and Urogenital Surgery, Juntendo University School of Medicine.
  Pediatr Surg Int 2015;31:991-4

  順天堂大学小児外科　古賀　寛之

VII-3. 吻合部狭窄や先天性胆管狭窄の遺残をきたさない肝管空腸吻合の工夫が必要である。

- Operative treatment of congenital stenoses of the intrahepatic bile ducts in patients with choledochal cysts.
  Ando H, Kaneko K, Ito F, Seo T, Ito T.
  Department of Pediatric Surgery, University of Nagoya School of Medicine.
  Am J Surg 1997;173:491-4

  愛知県心身障害者コロニー　総長　安藤　久實

- Modified Kasai's procedure for a choledochal cyst with a very narrow hilar duct.
  Morotomi Y, Todani T, Watanabe Y, Noda T, Otsuka K.
  Department of Pediatric Surgery, Kagawa Medical School.
  Pediatr Surg Int 1996 ;11:58-9

  大阪市立大学小児外科　諸冨　嘉樹

VII-4. 戸谷 IV-A 型に対して初回手術で肝切除などの工夫がなされた。

- Excision of a choledochal cyst and simultaneous hepatic lateral segmentectomy.
  Tsuchida Y, Taniguchi F, Nakahara S, Uno K, Kawarasaki H, Inoue Y, Nishikawa J.
  Department of Pediatric Surgery, University of Tokyo.
  Pediatr Surg Int 1996;11:496-7

  日赤医療センター小児外科　中原　さおり

- Left hepatic lobectomy for type IV-A choledochal cyst.
  Nakayama H, Masuda H, Ugajin W, Koshinaga T, Fukuzawa M.
  First Department of Surgery, Nihon University School of Medicine.
  Am Surg 2000;66:1020-2

  日本大学医学部消化器外科　中山　壽之

- Surgical treatment of type IV choledochal cysts.
  Kawarada Y, Das BC, Tabata M, Isaji S.
  First Department of Surgery, Mie University School of Medicine.
  J Hepatobiliary Pancreat Surg 2009;16:684-7

  三重大学名誉教授　川原田　嘉文

- Hepaticojejunostomy and intrahepatic cystojejunostomy for type IV-A choledochal cyst.
  Urushihara N, Fukumoto K, Fukuzawa H, Tani M, Matsuoka T, Suzuki K, Kawashima S, Hasegawa S.
  Department of Pediatric Surgery, Shizuoka Children's Hospital.
  J Pediatr Surg 2007;42:1753-6

  静岡県立こども病院小児外科　漆原　直人

VII-5. 胆道再建術式として十二指腸吻合は望ましくない。

- Duodenogastric reflux following biliary reconstruction after excision of choledochal cyst.
  Takada K, Hamada Y, Watanabe K, Tanano A, Tokuhara K, Kamiyama Y.
  Division of Pediatric Surgery, Department of Surgery, Kansai Medical University.
  Pediatr Surg Int 2005;21:1-4

  関西医科大学　濵田　吉則

- Roux-en-Y hepaticojejunostomy or hepaticoduodenostomy for biliary reconstruction during the surgical treatment of choledochal cyst: which is better?
  Shimotakahara A, Yamataka A, Yanai T, Kobayashi H, Okazaki T, Lane GJ, Miyano T.
  Department of Pediatric General and Urogenital Surgery, Juntendo University School of Medicine.
  Pediatr Surg Int 2005;21:5-7

  東京都立小児総合医療センター外科　下高原　昭廣

VII-6. 腹腔鏡手術が市民権を得た。

- Laparoscopic repair for choledochal cyst: lessons learned from 190 cases.
  Liem NT, Hien PD, Dung le A, Son TN.
  Department of Surgery, National Hospital of Pediatrics, Dong Da District, Hanoi, Vietnam.
  J Pediatr Surg 2010;45:540-4

- Laparoscopic-assisted total cyst excision of choledochal cyst and Roux-en-Y hepatoenterostomy.
  Li L, Feng W, Jing-Bo F, Qi-Zhi Y, Gang L, Liu-Ming H, Yu L, Jun J, Ping W.
  Department of Pediatric Surgery, the First Affiliated Hospital, Peking University, Beijing, China.
  J Pediatr Surg 2004;39:1663-6

- Totally laparoscopic management of choledochal cyst: Roux-en-Y Jejunojejunostomy and wide hepaticojejunostomy with hilar ductoplasty.
  Urushihara N, Fukuzawa H, Fukumoto K, Sugiyama A, Nagae H, Watanabe K, Mitsunaga M, Miyake H.
  Department of Pediatric Surgery, Shizuoka Children's Hospital.
  J Laparoendosc Adv Surg Tech A 2011;21:361-6

  静岡県立こども病院小児外科　漆原　直人

- Hepatic ductoplasty and hepaticojejunostomy to treat narrow common hepatic duct during laparoscopic surgery for choledochal cyst.
  Urushihara N, Fukumoto K, Nouso H, Yamoto M, Miyake H, Kaneshiro M, Koyama M, Nakajima H.
  Department of Pediatric Surgery, Shizuoka Children's Hospital.
  Pediatr Surg Int 2015;31:983-6

  静岡県立こども病院小児外科　漆原　直人

- Early experience of robotic surgery for type I congenital dilatation of the bile duct.
  Naitoh T, Morikawa T, Tanaka N, Aoki T, Ohtsuka H, Okada T, Sakata N, Ohnuma S, Nakagawa K, Hayashi H, Musha H, Yoshida H, Motoi F, Katayose Y, Unno M.
  Department of Surgery, Tohoku University Graduate School of Medicine.
  J Robot Surg 2015;9:143-8

  東北大学大学院外科病態学消化器外科学分野　内藤　剛

VII-7. 非拡張の治療法について統一した見解はまだない。

- Surgical treatment for non-dilated biliary tract with pancreaticobiliary maljunction should include excision of the extrahepatic bile duct.
  Hara H, Morita S, Ishibashi T, Sako S, Dohi T, Iwamoto M, Tanigawa N.
  Department of General and Gastroenterological Surgery, Osaka Medical College.
  Hepatogastroenterology 2001;48:984-7

  医療法人社団はら外科胃腸科クリニック　原　均

- Anomalous pancreaticobiliary junction without congenital choledochal cyst.
  Sugiyama M, Atomi Y.
  First Department of Surgery, Kyorin University School of Medicine.
  Br J Surg 1998;85:911-6

  杏林大学外科　杉山　政則

VII-8. 胆道穿孔例に対する初回切除の報告が増加した。

- Spontaneous rupture of choledochal cyst with pseudocyst formation-report on 2 cases and literature review.
  Fumino S, Iwai N, Deguchi E, Ono S, Shimadera S, Iwabuchi T, Kinoshita H, Nishimura T.
  Division of Surgery, Children's Research Hospital, Kyoto Prefectural University of Medicine.
  J Pediatr Surg 2006 Jun;41(6):e19-21

  京都府立医科大学小児外科　文野　誠久

- Usefulness of laparoscopic cholecystostomy in children with complicated choledochal cyst.
  Yamoto M, Urushihara N, Fukumoto K, Miyano G, Nouso H, Morita K, Miyake H, Kaneshiro M, Koyama M.
  Department of Pediatric Surgery, Shizuoka Children's Hospital.
  Asian J Endosc Surg 2015;8:153-7

  静岡県立こども病院小児外科　漆原　直人

VII-9. 出生前診断または早期乳児発症例に対する治療は早期手術という意見が多くなった。

- Postnatal management for prenatally diagnosed choledochal cysts.
  Okada T, Sasaki F, Ueki S, Hirokata G, Okuyama K, Cho K, Todo S.
  Department of Pediatric Surgery, Hokkaido University School of Medicine.
  J Pediatr Surg 2004;39:1055-8

  北海道教育大学教育学部養護教育専攻医科学看護学分野　岡田　忠雄

VII-10. 戸谷 IV-A 型が肝移植ドナーに用いられた。

- Liver transplantation from a donor with asymptomatic type IV-a choledochal cyst: the long-term postoperative course.
  Fujishiro J, Hori T, Kaneko M, Fukunaga K, Ohkouchi N, Takada Y, Masumoto K.
  Department of Pediatric Surgery, Faculty of Medicine, University of Tsukuba
  Transplantation 2012 Dec 27;94(12):e72

  東京大学小児外科　藤代　準

VIII 術後合併症

VIII-1. 肝内結石・胆管炎が 7-8%に数年経過して生じる。

- Forty-year experience with flow-diversion surgery for patients with congenital choledochal cysts with pancreaticobiliary maljunction at a single institution.
  Takeshita N, Ota T, Yamamoto M.
  Department of Surgery, Institute of Gastroenterology, Tokyo Women's Medical University.
  Ann Surg 2011;254:1050-3

  東京女子医科大学 化学療法・緩和ケア科　竹下　信啓

- Long-term outcomes after excision of choledochal cysts in a single institution: operative procedures and late complications.
  Urushihara N, Fukumoto K, Fukuzawa H, Mitsunaga M, Watanabe K, Aoba T, Yamoto M, Miyake H.
  Department of Pediatric Surgery, Shizuoka Children's Hospital.
  J Pediatr Surg 2012;47:2169-74

  静岡県立こども病院小児外科　漆原　直人

- Intraoperative endoscopy during choledochal cyst excision: extended long-term follow-up compared with recent cases.
  Takahashi T, Shimotakahara A, Okazaki T, Koga H, Miyano G, Lane GJ, Kato Y, Yamataka A.
  Department of Pediatric General and Urogenital Surgery, Juntendo University School of Medicine.
  J Pediatr Surg 2010;45:379-82

  日本医科大学武蔵小杉病院小児外科　髙橋　翼
  順天堂大学　小児外科　山高　篤行

- Long-term outcomes after hepaticojejunostomy for choledochal cyst: a 10- to 27-year follow-up.
  Ono S, Fumino S, Shimadera S, Iwai N.
  Department of Pediatric Surgery, Graduate School of Medical Science, Kyoto Prefectural University of Medicine.
  J Pediatr Surg 2010;45:376-8

  自治医科大学小児外科　小野　滋

VIII-2. 肝内結石は胆道再建に加えて，吻合部狭窄，先天性胆管狭窄遺残，肝内胆管の拡張が原因となる。

- Bile infection contributes to intrahepatic calculi formation after excision of choledochal cysts.
  Kaneko K, Ando H, Seo T, Ono Y, Ochiai K, Ogura Y.
  Department of Pediatric Surgery, Nagoya University Graduate School of Medicine.
  Pediatr Surg Int 2005;21:8-11

  愛知医科大学小児外科　金子　健一朗

- Congenital stenosis of the intrahepatic bile duct associated with choledochal cysts.
  Ando H, Ito T, Kaneko K, Seo T.
  Department of Surgery, Branch Hospital, University of Nagoya School of Medicine.
  J Am Coll Surg 1995;181:426-430

  愛知県心身障害者コロニー　総長　安藤　久實

VIII-3. 肝内結石例に対する治療は狭窄に対する治療である。

- The efficacy of double-balloon enteroscopy for intrahepatic bile duct stones after Roux-en-Y hepaticojejunostomy for choledochal cysts.
  Ono S, Maeda K, Baba K, Usui Y, Tsuji Y, Yano T, Hatanaka W, Yamamoto H.
  Division of Pediatric Surgery, Department of Surgery, Jichi Medical University.
  Pediatr Surg Int 2013;29:1103-7

  自治医科大学小児外科　小野　滋

- Ten-year long-term results after non-surgical management of hepatolithiasis, including cases with choledochoenterostomy.
  Tsuyuguchi T, Miyakawa K, Sugiyama H, Sakai Y, Nishikawa T, Sakamoto D, Nakamura M, Yasui S, Mikata R, Yokosuka O.
  Department of Gastroenterology and Nephrology, Graduate School of Medicine, Chiba University.
  J Hepatobiliary Pancreat Sci 2014;21:795-800

  千葉大学大学院医学研究院消化器内科学　露口　利夫

VIII-4. 肝外胆道切除後の遺残胆管(肝内，膵内)に癌発生が一般人より著しく多く，完全に胆道癌を予防できない。

- Bile duct cancer developed after cyst excision for choledochal cyst.
  Watanabe Y, Toki A, Todani T.
  Department of Pediatric Surgery, Kagawa Medical University.
  J Hepatobiliary Pancreat Surg 1999;6:207-12

  渡邉　泰宏

- Risk of bile duct carcinogenesis after excision of extrahepatic bile ducts in pancreaticobiliary maljunction.
  Kobayashi S, Asano T, Yamasaki M, Kenmochi T, Nakagohri T, Ochiai T.
  Second Department of Surgery, Chiba University School of Medicine.
  Surgery 1999;126:939-44

- Late development of bile duct cancer after sphincteroplasty: a ten- to twenty-two-year follow-up study.
  Hakamada K, Sasaki M, Endoh M, Itoh T, Morita T, Konn M.
  Second Department of Surgery, Hirosaki University School of Medicine.
  Surgery 1997;121:488-92

  弘前大学大学院医学研究科消化器外科学講座　袴田　健一

- Late development of bile duct cancer in patients who had biliary-enteric drainage for benign disease: a follow-up study of more than 1,000 patients.
  Tocchi A, Mazzoni G, Liotta G, Lepre L, Cassini D, Miccini M.
  First Department of Surgery of the University of Rome La Sapienza Medical School, Rome, Italy.
  Ann Surg 2001;234:210-4

VIII-5. 術後の膵炎，膵石ないし蛋白栓の形成は膵内遺残胆管が原因である。

- Pancreatitis complicated with dilated choledochal remnant after congenital choledochal cyst excision.
  Koshinaga T, Hoshino M, Inoue M, Gotoh H, Sugito K, Ikeda T, Hagiwara N, Tomita R.
  Division of Pediatric Surgery, Department of Surgery, Nihon University School of Medicine.
  Pediatr Surg Int 2005;21:936-8

  日本大学医学部小児外科　越永　従道

- Relapsing acute pancreatitis caused by protein plugs in a remnant choledochal cyst.
  Chiba K, Kamisawa T, Egawa N.
  Department of Internal Medicine, Tokyo Metropolitan Komagome Hospital.
  J Hepatobiliary Pancreat Sci 2010;17:729-30

  東京都立駒込病院内科　神澤　輝実

- Hepatobiliary and pancreatic: cystic bile duct remnant after surgery for a choledochal cyst.
  Matsuura K, Hashimoto D, Ikuta Y, Chikamoto A, Beppu T, Baba H.
  Department of Gastroenterological Surgery, Kumamoto University Graduate School of Medical Sciences.
  J Gastroenterol Hepatol 2013;28:754

  熊本大学大学院消化器外科学　馬場　秀夫

古味信彦先生を偲ぶ

名誉会長　船曳　孝彦

1978年の本研究会の前身「膵管胆道合流異常診断基準検討会」が日本小児外科学会総会の中で，夜の研究会としてスタートした頃は，まだ私も本疾患についての関心がなかった。しかし当時16歳の女の子の胆石症に術中胆管造影をして，総肝管・総胆管の一部が拡張し，しかも嚢胞状とは言えず，しかも共通管が長いことに気づき，これはどういう疾患なのだろうかと疑問を感じた。それが私の膵胆管合流異常との出会いであった。

2回ほど，この夜の研究会で勉強させていただき，来年から独立した研究会をスタートさせるからと古味先生にお声をかけていただき，徳島の第6回，名称も改め，日本膵管胆道合流異常研究会から，全研究会に参加させてもらうこととなった。

黎明期を脱し，実質スタートとなった第６回から，診断基準検討委員会と参加施設から全例疾患登録が始まったことは，古味先生の大変なご慧眼といえる。診断基準検討委員会の一員に加えていただいたことを深く感謝している。

古味先生の優れたリーダーシップにより着実な発展を遂げ，40年を経た今日まで継続する礎となった。

第20回研究会当番を指名されたので，膵胆管合流異常研究会の会員による研究業績を纏めたい，私が編集するから監修をお願いしますと，申し出たところ序文を書くからとご快諾下され，Babbitt先生のForewordももらっていただいたので，和文と英文の診断基準も載せ，1990年から96年までの登録症例も載せて出版の運びとなった。

教え子である嵩原先生が徳島の地で第29回研究会当番会長をされるのを見届けたかったであろう古味先生がお亡くなりになったので，研究会会長を私が務めていた関係から，その研究会で『古味名誉会長追悼　特別講演』をさせて頂き，墓参りをさせて頂いたのも不思議なご縁といえよう。

古味先生が天国から満足してご覧頂けるよう，本研究会が今後も進歩発展してゆくことを願っている。

胆道拡張症・合流異常への思い

第2代名誉会長
戸谷　拓二

超後期高齢者の今は，難聴と脊椎管狭窄症による足のシビレで外出が億劫となり，学会や研究会からすっかり縁遠くなってしまった。膵・胆管合流異常研究会が今年で40年を迎えるという。この会は1978年，大阪での日本小児外科学会総会の夜の「合流異常診断基準検討会」を嚆矢とするが，設立当初からかかわり，とくに初代の診断基準検討委員長を経験しているので，胆道拡張症とともに合流異常への思いを記してみたい。自慢，独断，独善，偏見が多々あると思うが，年寄りの譫言としてご容赦願いたい。

私が胆道拡張症（総胆管嚢胞）に興味をもったのは入局間もない1960年前後，17歳の女性が嚢胞十二指腸吻合を受けて2年後，遺残嚢胞に発癌をみたことによる。その後，続けて2例，内瘻術後数年を経て20歳台で発癌した症例を経験し，嚢胞切除の必要性を確信していた。1967年2歳の女児に嚢胞切除を初めて行い，翌年の小児外科近畿地方会で嚢胞切除術の必要性と肝内胆管拡張例を発表したが，当時の治療は内瘻術がstandardであり，多くの先輩からブーイングを受けた。それも今では楽しい思い出の一つである。1970年Alonso-Lejの3分類ABCに，肝内胆管拡張合併例をD型として追加し「手術」に投稿した[1]。1971年，東大の土田先生（第19回研究会当番会長）がSurgery[2]に肝内胆管拡張を伴う総胆管嚢胞を報告しているが，その中で私たちの3症例がTodaniでなくTotaniの名で紹介されていた。TodaniとTotaniでは横文字で書くとまったく別人になり，ときどきトラブルも経験したが，今は間違って呼ばれることは少なくなった。

1975年徳島大の古味信彦先生が1969年のAnn Radiolに掲載されたBabbittの論文[3]を「手術」[4]に紹介した。当時Pub Medはなく，新情報は図書館にある外科系Journalのread by titleで得ていた時代であり，どうしてその論文を見つけられたのかお聞きしたかったが，機会を失った。Index Medicusを虱つぶしに検索されたとしたら大変な時間を費やされたのだろう。同じ年，私はその論文を知ることなく，「手術」に胆道拡張症の分類，術式，発癌例[5]を発表したが，当然，合流異常の概念はなかった。

1977年，肝内胆管拡張を伴う胆道拡張症をIV-A型に分類した論文がAm J Surg[6]に採用され，1978年のYear Book of Surgeryに取り上げられた。この分類はそれまでworld-wideに使われていたAlonso-Lejの分類をアレンジしたことから，Todani分類として世界で広く使ってもらえるようになったと思っている。過去の業績に敬意をもつべきということだろう。私としては，分類よりも発癌率の高いことから嚢胞切除の必要性を強調したつもりの論文だったが，思っても見なかった結果に驚いている。発癌は今では外科医の常識となり，それ以来，総胆管嚢胞に対する内瘻術は急速に衰退し，切除が取って代わりはじめ，内心嬉しい限りであった。

1978年，古味先生の音頭で第15回日本小児外科学会総会(大阪)会期中の夜，はじめて「診断基準検討会」がもたれ，合流異常に関心をもつ外科医，小児外科医，内科医が集まった。当初，合流異常を胆道拡張の病因と考えて，多くの施設で動物実験が行われたが，否定的な結果しか得られなかった。名古屋大の安藤先生[7]が胆管拡張は総胆管下部の狭窄の程度と長さに密接に関係することを明らかにしたのは少し後のことである。5年後の1983年からは「膵管胆道合流異常研究会」と名前も大きくなって独立し，第6回研究会として徳島市で開催された。Babbitt教授も招待されており，「合流異常の診断基準検討委員会」も発足し，委員長に指名された。

当時はE mailがなく，「診断基準委員会」の討議は消化器外科学会，臨床外科医学会，小児外科学会などの全国学会を利用するか，手紙でやり取りするしかなかった。3年後の1986年，弘前で「膵・胆管合流異常の診断基準案」を開示し，承認にこぎつけたが，その頃の研究会の熱気は今でも記憶に残っている。委員会では当初から「膵管胆道合流異常」の名称に解剖的違和感をもっていたが，約30年後の2007年，研究会名が「膵・胆管合流異常」に正された。Pancreaticobiliary Maljunction（PBM）は診断基準員委員会発のtechnical termだが，私はPancreatobiliary Malunionの方が短く，軟らかいと感じて，好んで使ってきた。

小児外科を専攻した約30年間に103例の嚢胞切除を行ったが，初期の22例の胆道再建は総肝管との吻合で，うち(　)で示す9例が吻合部狭窄をきたし再手術を要した。再手術率41%と高率である。最初の再手術例は，術後7年の症例で，それ以後1974年からは胆汁のfree drainageが得られる大きな吻合口が必須と考え，Ⅰ型，Ⅳ-A型ともに肝門部で総肝管を切離して，左右肝管に切り込む肝門部肝管吻合に変更し，再手術例は激減した。安藤先生ら[8]が指摘している肝内胆管狭窄に気づくことなく，肝門部肝管を形成した症例もあったと思う。

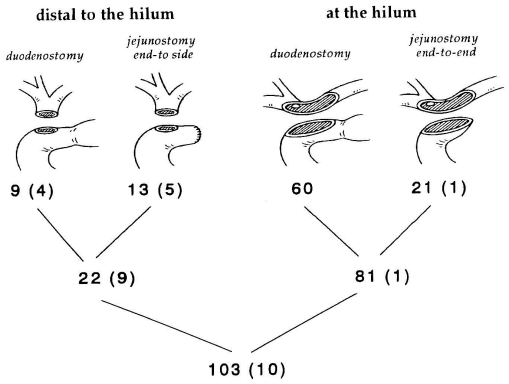
胆汁の free drainage が得られるなら，十二指腸との吻合が生理的と考え肝門部肝管十二指腸吻合を 61 例に行っている。Roux-Y 空腸吻合は 21 例と少ないが，空腸断端の大きさに合わせるように肝門部肝管を大きく形成し，盲嚢のない端端吻合を行ってきた。

しかし，肝門部肝管十二指腸吻合の術後 19 年，20 歳のとき肝内胆管癌[9]を発症した症例を経験して，以後は Roux-Y 空腸吻合に変更している。昨年暮れまた，15 歳の同手術後 29 年での発癌例を知り，十二指腸吻合は行うべきでないという思いが強い。本症における発癌機序の複雑さを示すように，空腸吻合でも数多く術後発癌例の報告があるが，一つでも発癌リスクの少ない手技を選択すべきであろう。

ガイドラインも完成し，症例登録も 5000 例近いビッグデータとなっていると思われる。多くの人々がいろいろなアイディアでデータ分析をできるよう，年次登録データ利用の簡素化が望まれる。今の条件では，少し時間がかかり過ぎるように思う。合流の型分類は 40 年近くなってやっと決まりそうだが，はじめ中間型と呼ばれていた高位合流型は何故か症例登録の対象になっていない。この研究会で討論され，認知された疾患であるだけに，型分類や登録の中に入らなくては，多くの人の目に晒される機会も少なく，さらなる病態解明にも繋がらないだろう。

症例の追跡調査は，小児例では成人例と違って，40 年や 50 年の追跡でも足らない。世代を超える調査となり，個人情報保護法も足かせとなってきわめて困難であろう。自験例の 29 年後の発癌例は年賀状の交流で知った情報で，その詳細を知ることはできなかった。

今年で 40 回になるこの研究会は，ほぼ 20 年前ころからマンネリ化が話題となっており，個人的には，研究会の使命はもう終わっていると感じている。これまで，多くの主題が組まれ熱心に討議



されてきたが，最近は腹腔鏡手術以外，新しい知見が少なくなり魅力に欠ける。こうした思いは私だけだろうか？ 隔年あるいは 4 年おきに開催することも一案だろう。

近ごろ，「分流手術」なる用語が肝外胆管切除と胆道再建を意味して使われており，違和感を持っている。いろいろ調べてみると，学会発表や邦文論文のみならずガイドライン，症例登録，教科書，研究会ホームページの中でも使用されていることを知り，驚くとともに慨嘆している。もともと「分流手術」は胆管非拡張の合流異常症例に，胆嚢切除後，総胆管は残し，総肝管を切断して総肝管・十二指腸端側吻合する術式であり，合流異常をもつ胆道拡張症例の標準手術である肝外胆管切除・胆道再建術とは全く異なる術式である。「分流手術」では，重要な胆管切除を表していないし，胆道再建術とも異なる手技のようにもみえ，不適切な表現であろう。医学生はもちろん内科医，小児科医には理解し難いと思うし，また flow diversion surgery では国際的にも通じないだろう。本研究会発信の用語と思われるので，世話人会の議題にあげ，早急に是正されることをお願いしたい。

文　献

1) 戸谷拓二ほか：先天性総胆管嚢腫の考察―がん発生例とその治療法の反省　手術　24: 763, 1970
2) Tsuchida Y et al: Dilatation of the intrahepatic bile ducts in congenital cystic dilatation of the common bile duct. Surgery 69: 776, 1971
3) Babbitt DP: Congenital choledochal cyst: New etiological concept based on anomalous relationship of the common bile duct and pancreatic bulb. Ann Radiol 12:231,1969
4) 古味信彦：先天性胆管拡張症における膵管胆道系の合流異常について　手術　29：73,1975
5) 戸谷拓二ほか：先天性胆道拡張症―その分類と手術方法および癌発生例について　手術　29：875,1975
6) Todani T et al: Congenital bile duct cysts: Its classification, operative procedures, and review of our 37 cases including cancer arising from choledochal cyst. Am J Surg 134: 263, 1977
7) 安藤久美：先天性胆道拡張における胆管拡張機序の研究　日外会誌　84：1174,1983
8) Ando H et al: Congenital stenosis of the intrahepatic bile duct associated with choledochal cysts. J Am Coll Surg 181: 426, 1995
9) Todani T et al: Hilar duct carcinoma developed after cyst excision followed by hepaticoduodenostomy. Pancreaticobiliary Maljunction, Koyanagi Y(ed) Igaku Tosho, Tokyo, 17, 2002

日本膵・胆管合流異常研究会「40 周年記念」を祝して

三重大学名誉教授
川原田　嘉文

最初に，安藤久實会長に心よりお祝い申し上げます。私は平成 6 年に第 17 回の当番世話人をさせて頂き，あれから 23 年が経過したのですが，時の経つのは全く早いものですね。

第 17 回日本膵・胆管合流異常研究会は平成 6 年 17 日（土曜日），三重県津都ホテルで開催され，前日は世話人会，次いで，世話人懇親会が施行されました。研究会当日は午前８時３０分から，「主題」I:　合流異常の診断　II:　合流異常における癌合併の診断と治療　III:　拡張のない合流異常の治療～特に胆管切除の是非について～の各セッションを含め，一般演題では５０題が発表され，いずれも活発な質問と議論がおこなわれました。参加者は２５０名でした。主題 III の胆管切除の是非については，当時，この領域では Controversial な意見があり，発表者や座長のみならず，参加者間でも議論が沸騰した事をよく記憶しています。

最近，私は本研究会に参加しておりませんが，現在は routine に胆管切除が施行されているのでしょうか？　その合併症は如何なるものでしょうか？

膵・胆管合流異常と云えば，私は「安城更生病院の安藤先生」「名古屋大学小児外科教授の安藤先生」「愛知心身障害コロニ総長先生」を思い浮かべます。この研究会会長にもなられておられ，その先生の知人の一人に加えて頂き感謝しています。

最後に，懐かしい第 17 回研究会のスナップ写真を記念に提供しておきます。

１）第 17 回日本膵・胆管合流異常研究会当番世話人会





２）若かき日の安藤会長





３）第 17 回日本膵・胆管合流異常研究会の座長の先生方









上から順に（敬称略）
大井至，須田耕一，田代征記，宮野武，松本由朗
中村光司，高田忠敬，伊藤喬廣，溝手博義，岡田正
豊坂昭弘，船曳孝彦，内村正幸，古川正人，戸谷拓二
小柳泰久

膵・胆管合流異常症例の術後長期生存３症例から考える

浜松医療センター名誉院長
内村 正幸

日本膵・胆管合流異常研究会 40 周年おめでとう御座います。この度「40 周年記念誌」発行の原稿依頼を頂き誠に有難う御座いました。私は県西部浜松医療センター（現浜松医療センター）在勤中 1995 年第 18 回日本膵・胆管合流異常研究会当番世話人を仰せつかり，浜松市にて研究会を開かせて頂きました。この光栄に大変感謝しております。今回，1997 年報告致しました自験，膵・胆管合流異常症例 73 例のうち，術後長期生存していて，現在も外来に通院しています代表 3 例について報告し，今後の課題を考えてみました。

73 例の内訳は平均年齢 39.4 歳，男女比は 13 対 60 と圧倒的に女性に高くなっています。このうち，胆嚢癌合併 21 例(28.8%)，胆管癌合併 3 例(4.1%)，膵癌合併 1 例(1.4%)，胆石合併 26 例(35.6%)，膵炎(膵石)合併 5 例(6.8%)でした。代表症例を提示します。

症例１　76 歳女性
37 歳時，膵・胆管合流異常兼先天性胆管拡張症に合併した胆嚢癌の診断で胆嚢胆管合併切除術を行い，胆管は左右肝管分岐肝側にて切除後肝門部で肝管空腸 Roux-enY にて再建しています。癌は胆嚢底部，胆嚢床反対側に茎を有し，最大径 5cm,組織学的 papillary adenocarcinoma と診断しています。術後 39 年の現在癌転移なく就労中です。

症例２　37 歳女性
3 歳時，膵・胆管合流異常兼先天性胆管拡張症の診断で肝外胆管切除兼肝門部胆管空腸 Roux-Y 吻合術を行い 34 年経過しています。2 児の母親です。合併症なく，家事就労中です。

症例３　67 歳女性
34 歳時，膵・胆管合流異常合併胆嚢結石，胆管拡張なし，の診断で胆嚢摘出術のみにて肝外胆管切除はせず。術後 33 年経過の現在，癌合併なく，就労中です。

合流異常を有する胆道の基本的治療は膵液及び胆汁の相互逆流を遮断することです。本症は胆管末端部における膵管と胆道の合流部が Oddi 括約筋機構外に存在するため胆汁や膵液は圧勾配に従って相互逆流が容易に起こり各種の病的変化を生じると考えられています。このことから本症の術式は胆嚢を含めた肝外胆管切除後胆道再建術式を用いる治療に異論はないと思います。そこで，提示しました 3 症例から，今後の課題として，①合流異常に伴う症例は若年者に多くみられる事から胆嚢癌合併症例は診断率が早く，合流異常合併胆道癌は非合流異常症例と比べ，術後長期生存症例が多くなっていないか。②腹腔鏡胆嚢摘出術が主体となった現在，
胆管拡張のない胆嚢結石症では(a)合流異常合併を見逃した症例はないか(b)術後に胆管癌が発生した症例の報告はあるか。の 2 点を調査して頂ければ更に一歩前進するのではないかと考えました。

第 20 回研究会記念出版を振り返って

編集者　船曳　孝彦

日本膵管胆道合流異常研究会が発足して 20 年。初め小児外科学会の夜の研究会として生まれて，その後に成人外科医が加わったという経緯からも，研究会での発言自体に用語の不一致や食い違いが見られたりしており，なにを Consensus とし，どこに Controversy があるのか，研究者がそれを理解しなければ真の学問とは言えないのではないか。研究者としては，それを明らかにすることから歩み始めねばならない。

第 20 回の当番世話人を仰せつかったとき，これはぜひ一冊の本の上で比較しつつディスカッションする必要がある，と考えた。20 年も続いた研究会で，一つの節目でもあり，20 年間それなりの進歩もあったのだから，それを纏めることも必要であった。

そこで古味信彦会長にご監修して頂き，序文を書いて頂き，さらに Babbitt 教授の Foreword を頂き，赤字覚悟で編集を始めた。

まず，発生，診断，合流形式，病態，成人と小児の差，胆管拡張，発癌頻度，発癌機序，切除範囲，再建術式，非拡張症の治療，長期予後，動物実験などについて，これまでの研究会での発表を分析し，それぞれの争点に演題発表の多かった施設宛に原稿依頼をして分担執筆の形をとり，異なった意見の報告があれば両者を採用し，それを並べて見れば，見解が一致してるのか，同意を得られていないのかが良く分かるよう工夫して編集した。当時最先端であった研究は全て網羅することができた。

第 20 回研究会および次の第 21 回研究会では，胆管・膵管の写真を展示し，拡張症と見るかどうか，どういう拡張形態と判定するか，など投票してもらった。案の定，判定はバラバラで，用語自体に Controversy があり，喧々諤々となり，同じ患者の写真の診断が，一方では拡張症，一方では非拡張症と，別々の診断名となってしまい，とても Consensus 云々どころではなかった。

本書を通じて，この疾患を研究対象にしていない臨床医，研究者が，本症について理解出来，そのための指針となったらと願って出版した次第であった。

日本膵・胆管合流異常研究会発足の沿革と合流異常

松本　由朗

日本膵・胆管合流異常研究会の沿革は，昭和 53 年 5 月 28 日，大阪で開かれた日本小児外科学会の附置研究会として，故古味信彦教授(徳島大学医学部第一外科)が当番世話人となって，日本膵管胆道合流異常の診断基準検討会として開かれた。第二回以降も小児外科学会の附置研究会として，夜の会に新潟市で開催された。私は，この回から出席してきたが，大変活発な会で，多くの会員が出席されていたことを覚えている。そして第３回も本研究会は古味教授が当番世話人となって開かれ，主題は，1.膵管胆道共通管内の陰影欠損像について，1)症例提示，2)先天性総胆管嚢腫における膵管異常拡張部の陰影欠損について，2.膵管胆道合流異常の無い典型的な胆道拡張症例について，であった。

第 6 回からは小児外科学会から離れ，独自の研究会として，昭和 58 年 9 月 3 日に古味教授の主催のもと，徳島市に於いて開かれた。主題は，1.膵管胆道合流異常の定義と診断基準，2.膵管胆道合流異常の病態，3.膵管胆道合流異常の治療の 3 主題のもと，活発な討論が行なわれた。その後，本研究会は毎年開かれ，規約，世話人会などが次第に作られ，1987 年に「膵・胆管合流異常の診断基準(案)」が提案され，第 11 回には「膵・胆管合流異常」の演題名でも発表された。また，第 20 回からは本研究会名を，「膵・胆管合流異常」として報告された。そして，第 30 回の研究会において「日本膵・胆管合流異常研究会」へと正式に変更する事が決まった。これは本研究会の発足が，故古味教授の強力な指導のもとに，第 1 回から第 6 回まで「膵管胆道合流異常研究会」として続いてきたため，その意を汲んでこの様な経過で名称の変更が行なわれたものである。

さて，第 21 回の本研究会を私が担当させていただいたのである。平成 10 年 9 月 24 日～25 日に甲府市（文化ホール）において開催した。主題は，1.消化器病における合流異常，1）合流異常を伴う胆嚢癌の特徴と周囲非癌部の所見，2）合流異常と膵石，3）合流異常に特有の臨床所見とその治療における問題点，2.この症例は合流異常と診断すべきか，3.先天性胆道拡張症の定義と診断基準作成のうえで参考となる症例，の 3 主題でした。これら 3 主題共に内容が盛り沢山であったため，開期を 2 日間に設定した。この会期の 2 日目は午後から台風がまともに甲府盆地を襲ったため，身延線（甲府から静岡までの単線の地方路線）は運休となり，中央線も大幅に遅れ，甲府にもう一泊した会員もあったと聞いている。

胆道の発生は，胎生 4 週の始めに，胆道の原基は，内腔が solid stage にあり，胆管内腔は未だ定まっていない。胎生 6 週以降に胆管内腔は一層の胆管上皮を残して，細胞塊が脱落して形成される。この細胞塊は内腔形成期に細胞が増殖することにより形成され，次第に内腔は十二指腸から肝側に至る。すなわち，胆管内腔の形成は，総胆管から，胆嚢管，総肝管，肝門部，そして肝内胆管へと至る。つまり胎生が進むにつれて総胆管から経時的に肝側に及ぶこととなる。そこで，先天性胆道拡張症では，この胎生 4 週から 10 週までの時期に形成される胆道の形成異常と考えられる。特にこの拡張の機序は，総胆管の十二指腸側から拡張の機序が始まるが，胆嚢は総胆管から分かれる直前に内腔は太くなり，胆管の拡張の機序が総胆管にとどまる時期には，胆嚢管は，正常な発生（胆管拡張がない）にとどまるが，拡張が総肝管に及ぶと，拡張した胆嚢管が形成された後に本来の胆嚢管が形成され，再び細くなり正常な発生の胆嚢へと続く形態となる。胆管の拡張が総肝管に及ぶと，この胆嚢管の太さは全例太くなる（これを小児型と呼ぶ)。さらに胆管の拡張が肝門部から肝内胆管の第一次の胆管に及ぶと，紡錘状になる（これを成人型と呼ぶ)。これが拡張症の発生過程と推測している。

これと関連が最も深いと考えられる合流異常は，拡張症とは異なり，同じ頃に（胎生 4 週頃か？）別の機序で発生するものと考えられる。いずれも発生時期は推測の域を出ない。

合流異常は，A)胆管（胆管嚢腫の底部）が腹側膵の第二次分枝（またはそれ以下の）が末梢膵管と合流する形態（末梢合流型と呼ぶ)，B)胆管末端部が Wirsung 管の主管と合流する形態（主膵管合流型と呼ぶ)，C)腹側膵の主管が十二指腸の壁外の膵実質内で複数に分岐し，これらのいずれかが主膵管か判定出来ない場合で，そのうちの１本と胆管の末端が接合する形式，(主膵管多枝分岐型と呼ぶ）に分類出来るものと推論している。

これら拡張症と合流異常は，いずれも胎生の極く初期に形成されるため，両方が混在していて，あたかも両者が，いずれか一方の原因である様に考えられているが，それぞれは別々に形成された形成異常であることは間違いないと思う。合流異常単独の症例も多く発表されている。極く少数ながら，拡張症単独の症例も報告されている。いずれにしても今後これらの症例の発表に期待している。

参考文献
胆道形成異常の臨床−発生から発癌まで−
松本由朗　編著　2003 年 3 月 20 日発行
金原出版株式会社　発行

膵・胆管合流異常研究会の想い出

名誉会員　大阪市立大学名誉教授
木下博明

この度日本膵･胆管合流異常研究会が第 40 回をお迎えになり，誠におめでとうございます。

1960 年後半から先天性胆道拡張症例における膵管と胆管との奇妙な合流形態の存在に気づいていた徳島大学古味信彦教授は Babbitt D.P. 教授の論文(1969)に触発され，1970 年に入って膵・胆管合流異常（以下合流異常）に関する論文を次々に発表，1978 年日本膵・胆管合流異常研究会を立ち上げられた。

それによって合流異常と先天性胆道拡張症のみならず胆道癌との関わりも指摘されるようになり，私も 1975 年頃から合流異常の胆道癌特に胆嚢癌への関与に着目，臨床で遭遇した胆嚢癌症例に合流異常の有無を胆道造影で積極的に検索した。その結果 1982 年までに合流異常を伴った胆嚢癌（以下本症）10 例を経験した。それでそれまでの本邦報告 19 例を合わせた 29 例の臨床像と組織学的所見を検討した論文「Carcinoma of the gallbladder with an anomalous connection between the choledochus and the pancreatic duct. Kinoshita H.et al: Cancer .54:762-769,1984.」を発表した。本症の年齢は非合併に比べて約 10 歳若く，胆石の合併率（27 例中 2 例 7.4%）が合流異常非合併例の 57%よりも著しく低く，胆管拡張の合併は 28 例中 14 例 50%と高かった。もともと胆嚢癌は高率に胆石を合併することから胆石の刺激あるいは慢性炎症が胆嚢粘膜の再生と化生病変を惹起し，それが胆嚢分化型腺癌の発生母地となる説が有力であった。そこで本症の癌部および非癌部の化生性病変の有無を検討したところ両部位に杯細胞，銀好性細胞や偽ブルンネル腺がみられ，腸上皮化生を伴った慢性胆嚢炎の像が観察された。なお Cancer に掲載されるまでに興味深い経緯があった。この論文要旨をまず Br. J. Surg.ついで Am. J. Surg. に投稿したが，かような症例は欧米では極めて稀であるとのレフェリーの意見があり，両雑誌から reject された。しかしそれに怯まずに Cancer に投稿したところ幸いにも受理された。それによってアジアはもとより欧米諸国からも百通を超す別冊請求をうけた。当時は論文の別刷りを著者に請求，それを保持するのが一種の status symbol であったのである。

その後も教室から本症に関する幾つかの論文を発表したが，この合流異常を伴った胆道癌の発癌頻度，機序，治療特に切除範囲などに関して議論の多いところであった。それで 1997 年第 20 回研究会を記念して当番会長の船曳孝彦教授が｛膵・胆管合流異常―その Consensus と Controversy―｝を編集・出版，膵・胆管合流異常に関するこれまで 20 年間の成果をまとめられた。

ところで，私は 2002 年 10 月 5 日第 25 回研究会を大阪国際会議場で開催させていただいた。まず研究会の開催にあたり戸谷拓二会長はじめ世話人の先生方，事務局の皆様のご指導を心から感謝申し上げます。この会では本会名誉会長の古味信彦名誉教授に特別講演「合流異常四半世紀の軌跡―私のライフワーク合流異常」をお願いしました。先生は研究会立ち上げの経緯，合流異常の分類，発癌機序，合流異常の実験的研究などをご講演され，最後に研究会の創設は比較的容易であったが，維持・発展は皆様の協力と支援によるところが大きいと述べられた。この領域をリードされてきた先生の感銘深いお言葉であった。またこの会では４つ主題「胆管拡張を伴わない症例の問題点」，「生前に診断された胆道拡張症」，「胆道再建後に発生する諸問題」，「肝内胆管拡張合併例に対する治療」に 31 題と一般演題 14 題を合わせた 45 題の演題を頂きました。これらの演題を 1 日で，しかも 1 会場で対応したため講演時間が多少窮屈になりました。しかし活発な討議のもとに研究会を終えることが出来ましたのは司会，座長，コメンテーター，会員皆様のご協力の賜物と感謝致しております。

2003 年現職を退き，しかも本研究会の会期が教室の同門会と毎年重なるため研究会への出席が疎かになりました。しかしその後合流異常診療ガイドライン(2012 年）やその診断基準（2013 年）が作成され，それに関わった教室の諸冨嘉樹講師に情報を聞くなどして，合流異常に伴う胆道癌の成因ならびに予防・治療方針に現在も関心を持っています。

昨年の第 39 回研究会では主題に「膵・胆管合流の治療の標準化を目指して」と「膵・胆管合流異常に対する腹腔鏡下手術」が取り上げられ，合流異常に対する腹腔鏡下手術手技が開腹術と同等の quality をもつまでに進歩したことに感激しました。一方胆管非拡張の合流異常に対して予防的胆嚢摘出に加えて胆管切除兼分流手術を行うか否かは，依然 controversial であるとの思いを新たにしました。これには合流異常を伴った症例において胆管非拡張の診断は先天性胆道拡張症の診断基準(2015)に基づいて慎重に行うべきである。また胆管非拡張症例で予防的胆嚢摘出を受けた後も胆管内への膵液の逆流と停滞が依然起こりうるのか，さらには胆管切除の合理的範囲はどこまでなのかなどを検討すべきでないかと愚考しています。

日本膵･胆管合流異常研究会 40 周年を節目として合流異常の研究・診療が更に進歩することが期待されます。

膵・胆管合流異常の研究に至った経緯/回顧と人脈

東京西徳洲会病院病理科　順天堂大学名誉教授
須田　耕一

1.成人剖検例で膵管と胆管の開口形式を調べる

大学卒業後，病理（第二講座/大学院）に入り，橋本敬祐教授からいただいたテーマが小膵管（今で言う分枝膵管）の扁平上皮化生であった。当時，外科村上忠重教授らの胃の微小癌が華やかなりし頃で，橋本教授は膵臓で微小癌が見つかればメッケものというような目論見であったかと思う。小生は，当時病理学会のシンポジウム“膵臓の病理”で教室挙げて準備した，多数の剖検膵標本を大学院生ということで独り占めにし，扁平上皮化生と杯細胞化生（今で言う粘液細胞化生/過形成，あるいは low grade PanIN）の頻度，年齢分布，疾患との関連，および周囲組織との関わりについて検討した。

その際，教室の斎木茂樹先輩より，膵臓を検討するには，出口にある胆管との関係を調べなくてはいけないとの指導を受けた。元々教室には十二指腸乳頭部の膵管と胆管の開口様式について徳山武郎先輩の学位論文があったので，検索方法を学んで，とりあえず 100 剖検例にゾンデを用いて開口形式を調べ，併せて乳頭開口部より 3-5 ㎜の距離で膵管・胆管に直角に割を入れ，標本を作製し鏡検した。

このような検討で，膵管と胆管の開口形式について概要/常識/コントロールを習得した。

2. 先天性胆道閉鎖症（CBA）剖検例の乳頭部を検討する

ひょんなことからクラスメイトの宮野 武君と CBA 剖検例の乳頭部を検討することになった。彼は元々先天性胆道拡張症が研究テーマであったが，英国留学帰国後，なんでも CBA の乳頭部をみたいと駿河敬次郎教授に申し出，それが第一病理福田芳郎教授，桑原紀之医師を経て，第二病理の小生に回ってきた。我々のクラスは卒業時の国試ボイコット等でぎくしゃくし，彼ともわだかまりが残っていた。一緒に検討するにあたり，もし何か結果/知見が得られたら連名で論文化することを約束した。

2 人で数例の乳頭部を検索していると不思議なことに気が付いた。それは，上述の成人例と同様に乳頭開口部より 3-5 ㎜で標本を作製・鏡検すると，成人では常に主膵管と総胆管からなる 2 本の管組織がみられたのに，管が 1 本のみで後から考えると長い共通管をみていたのであった。乳幼児例ではゾンデで膵管と胆管の開口形式を検索できないので対照例も含め縦方向で連続切片を作製した。これにより CBA 剖検例で半数余りに十二指腸壁外合流が見出せた。木村紘一郎医師の学位論文となった。

壁外合流と壁内合流（対照例）の連続切片標本を自宅に持ち帰り，夜なべ仕事で Oddi 括約筋をアームの付いた顕微鏡下で一枚一枚スケッチして再構築を行い，膵管と胆管の合流部との関係から膵液の胆道系への逆流機序を考察した。すなわち，十二指腸乳頭部の Oddi 括約筋の大部分は，対照例でも，また合流異常例であっても同様に十二指腸の固有筋層直上（粘膜側）に分布していた。対照例では，その主な括約筋が総胆管末端を取り囲み，Boyden 分類の sphincter choledochus として胆汁の流れを調節し，同時に膵液の逆流を防止している。これに対し，合流異常では主たる括約筋が膵胆管合流後の共通管を取り囲み sphincter ampullae となっているため，括約筋の収縮時には両管の自由な交流（逆流）が促進される。一般に膵管圧が胆汁のそれよりも高いため，膵液が胆道系に逆流し，胆汁中より高アミラーゼ値が検出される。逆に胆道内容が膵管内に入ることもあり得る。これらの考察は宮野によるものであった。

こんな経緯で偶然のように合流異常に嵌りこんだ。

3. その後

多数の胆道癌剖検例で開口形式を調べ高頻度に壁外合流を見出した。この間，山梨医大(現 山梨大学医学部)に移籍し，宮野が作成した合流異常実験モデルの胆道粘膜を吉田洋二教授（当時，その後山梨大学学長）の御指導による BrdU で細胞増殖能を調べ，長期生存例で有意な亢進を認めた。徳丸忠昭医師の学位論文となった。これらを含め“合流異常の病理”として病理学会 A 演説（30 分講演）を行った。その後実験モデルには胆道系に乳頭状の腺腫が出現し，宮野が小児外科関係の国際学会で講演している。

山梨では，松本由朗助教授(当時，その後教授)との共同研究がスタートした。彼の持論の“共通の導管（共通管）は膵管である”を病理学的に実証するなど飛躍的に連名の論文が出来，合流異常以外の共著論文も重なり，ある学会誌の編集委員会でひんしゅくを買った程だった。

合流異常の研究からコントロール・スタディや正常解剖，ならびに臨床との共同研究の重要性を学んだ。

第 35 回日本膵・胆管合流異常研究会の思い出

昭和大学医学部外科学講座小児外科学部門
土岐　彰

私がこの研究会に参加するようになったのは，戸谷拓二教授がこの領域ではとくに Todani 分類で有名であり，毎年教室から発表することがほとんど義務付けられていたことに端を発します。ちょうどその頃は，臨床的な意味合いもわからず，ただひたすら戸谷先生の言われるままに発表し，質問に対しては会場から戸谷先生が答えるという私抜きの討論で盛り上がっていた状態でした。そのうちにわれわれが行っていることが当たり前と思っていた手術等が実は他の施設では，まだ行われていないことを知りました。会場からいろいろ多くのご意見がありましたが，やっていることに対しては誇りを持っていましたので，だんだんと自信がついてきたのも事実です。そんな縁があって，この会のメンバーにも選ばれました。この記念誌に投稿の依頼があったのも，第 35 回日本膵・胆管合流異常研究会を会長として開催させていただいたことが理由だと思います。そこで，第 35 回のこの会を中心に述べてみたいと思います。

以下にこの会のあいさつ文「第 35 回日本膵・胆管合流異常研究会開催にあたって」の一部を抜粋します。これをみるとその当時の本研究会が抱える問題点が浮き彫りになっており，進むべき方向のターニングポイントとなったのではないかと思います。

「ここ数年本研究会のあり方に関して，あり方委員会を立ち上げ，いろいろな議論がなされてきました。その結果，まだ結論が得られていない分野があり，今後も検討を行う必要があるとの結論になりました。その一環としてガイドライン作成があります。今年はそのガイドラインも完成しました。そこで，特別企画として「ガイドライン作成の裏話」をガイドライン作成委員会の主力メンバーにお願い致しました。今後の問題点も浮き彫りにされることと期待しています。また，今回は，今までの登録症例から胆管非拡張で癌発生をみた症例の画像を中心に見直しすることとなりました。これは昨年の本研究会において各研究会で課題を決めて討論することが決定され，学術委員会委員長の金子健一朗先生からの発案で，第 1 回目の試みです。更に，登録委員会委員長の髙松英夫先生から「先天性総胆管拡張症（膵・胆管合流異常）出生前診断症例の検討 : 非出生前診断症例との比較」と題して検討がなされます。」と書いてあります。

研究会の目的は，ある疑問点が生じた時に会を立ち上げ，データをもとに議論を尽くし，結論を出すことであり，それが終わるといったん休会とするのが本来のあり方ではないかと思っています。あり方委員会では，まだ疑問が多くあるとのことから継続して本研究会を続ける方針が立ったわけですが，この件に関しては，賛否両論があり，私が意見を言う立場ではないように思います。ただ，今後の進むべき方向として，今まで登録した膨大なデータをもとに，今までやってきたことが正しかったのかどうかの検証を行うことは，1 つの疑問点ではないかと思います。そのため，第 35 回本研究会でスタートした「登録症例からの見直し」は多少意味があったのかと思っています。今後，研究会を存続させるために問題点を見出すのではなく，問題点に対する結論を見出すための研究会であってほしいと思っているのは，私だけではないと思います。

本研究会が 40 年間という長きにわたり続いてきたことは大いに意味があったと思います。先達の先生方のご努力の賜物と深く敬意を表したいと思います。



写真 1. 開会の辞



写真 2. 特別企画：膵・胆管合流異常診療
ガイドライン作成の裏話



写真 3. 学術委員会テーマ：
胆管非拡張例と癌発生（登録の見直し）
神澤，森根，金子（敬称略）



写真 4. 嶋田　紘会長挨拶（会員懇親会）

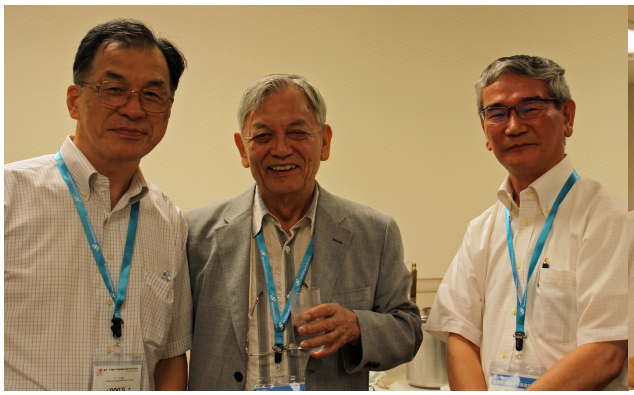


写真 5 会員懇親会　高松，戸谷，土岐（敬称略）

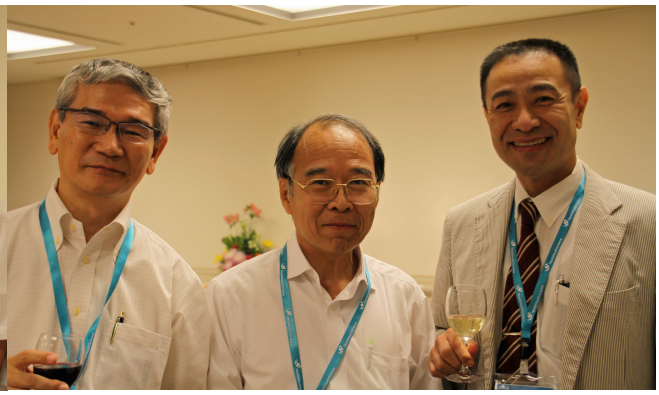


写真 6 会員懇親会　土岐，安藤，島田（敬称略）

第 36 回日本膵・胆管合流異常研究会を開催して

関西医科大学
濵田　吉則

日本膵・胆管合流異常研究会の 40 周年記念誌の発行，誠におめでとうございます。私の小児外科医人生の中で，これほど緊張して臨んだ研究会はほかにはありません。そんな私を育てていただき一番お世話になった本研究会で，2013 年に第 36 回をお世話させていただく栄誉に恵まれました。そこでプロシーディングスに書かせていただいた当番会長のご挨拶を引用して，当時の開催に向けて気合の入った企画の説明と意気込みを記念誌にも残したいと思います。



第 36 回日本膵・胆管合流異常研究会の開催にあたって

このたび，伝統ある日本膵・胆管合流異常研究会の第 36 回研究集会を開催させていただくことになりました。大変光栄に存じますとともに，このような機会をお与えいただきました皆様に厚く御礼申し上げます。

私が初めて本研究会で発表をさせていただいたのは，1988 年に故岡田　正教授が大阪で開催された第 11 回研究会でした。小児胆道拡張症における発症年齢と症状や拡張形態との関係についての報告をしましたが，いまだにその時の演壇上からの景色や質疑応答を思い出すことができます。当時の私にとってそれだけインパクトの強い『こわい研究会』だったからだと思いますが，それ以降も本研究会は，ここで勉強し育てられたといえる数少ない貴重な研究会であると感謝しています。

本研究会は 2012 年，日本胆道学会と共同で膵・胆管合流異常という疾患について，国内外で初めてとなる診療ガイドラインを発刊しました。あり方委員会で今後何をすべきかが議論されたなかで，ホームページの作成などとともに活動し実現したものでした。本研究会で長年行われてきた登録事業も活用され，その意義は大きいものがありましたが，この作業によってこれから解決すべき課題が浮き彫りになり，研究会の存続意義が再認識されたように思います。

今回の研究会では，昨年の研究会で持ち越しになった膵・胆管合流異常の診断基準の改訂を行うことが大きな仕事ととらえています。そこで，それに関連して戸谷拓二先生から改めて Todani 分類作成に至った経緯を特別講演としてお聞きし，診断基準改訂についての考え方を再認識したいと企画しました。研究会報告としては，小児から成人の胆管径の基準値と上限値が最近多数例の集計によりわかってきましたので，胆管拡張の定義（私案）をもとに登録症例について非拡張型を改めて診断し，その臨床像を浮き彫りにしていただきました。そのほか，MRCP による合流異常診断や登録症例からみた小児の特徴についても研究会報告として取りあげました。主題には非拡張型の見直しのほか，腹腔鏡手術の功罪，胆道再建術式別の術後合併症，出生前診断例の治療方針などを取りあげました。

研究会は平成 25 年 9 月 14 日（土），淡路島の淡路夢舞台国際会議場にて開催いたします。少々不便かもしれませんが，ポスターの明石海峡大橋を渡るころからきっと世界が変わることと思います。いっぱいの緑と藍い海に囲まれた国生み神話で有名な淡路島で腰を落ち着けて研究会に参加していただき，翌日は 2 連休を利用して淡路島を楽しんでいただきたいと思います。この機会に『よく遊びよく学べ』を実践しませんか。たくさんの皆様のご参加をお待ちしています。

第 36 回研究会のまとめ

このときの研究会の最大のプロダクトは，『膵・胆管合流異常の診断基準 2013』が作成されたことである。1987 年の「膵・胆管合流異常の診断基準（案）」，1990 年の「膵・胆管合流異常の診断基準（改訂）」から，実に 23 年ぶりに『膵・胆管合流異常の診断基準 2013』ができた

ことは，本研究会の面目躍如たる活動を世に示したものであった。このなかで，膵・胆管合流異常には胆管拡張のある先天性胆道拡張症と胆管拡張のない胆管非拡張型があるとされた。解説のなかで，その胆管拡張の診断は，小児・成人とも胆管径は年齢とともに大きくなるので，年齢に相当する総胆管径の基準値を参考にするのがよい，という一文が加わった。これが次のステップ，すなわち『先天性胆道拡張症の診断基準 1015』につながったわけであり，『膵・胆管合流異常の診断基準 2013』が世に出た意義はまことに大きいものがあった。

診断基準検討委員会から胆管径の小児，成人の基準値と上限値が出たことから，胆管の拡張について年齢別に具体的な数字をもって私案を示した。これをもとに研究会報告 I 非拡張見直しと題して，研究会の登録例を見直していただいた結果，予想に反して小児で 2%，成人で 4%程度しか拡張型に再分類されず，従来とほぼ同様の結果であった。

運営については，今回の研究会からプロシーディングス作成補助金 500,000 円が削減されたため，参加費を初めて 8,000 円に上げた。風光明媚なリゾート地を選んで開催したため大都市からの交通の便が少し悪く，忙しい会員にはご迷惑をおかけしたが，前日の各種委員会，世話人会，懇親会から研究会当日も好天に恵まれ，参加者は一般 92 名，招待 6 名，医師などのスタッフ 17 名の計 115 名であった。

第 36 回研究会の写真集



会場


開会のごあいさつ



主題 I 胆管拡張の定義（案）濵田



座長　金子健一朗先生と藤井秀樹先生



研究会報告 I　森根裕二先生



座長　神澤輝実先生



研究会報告Ⅱ　糸川文英先生



座長　須山正文先生



研究会報告Ⅲ　髙松英夫委員長



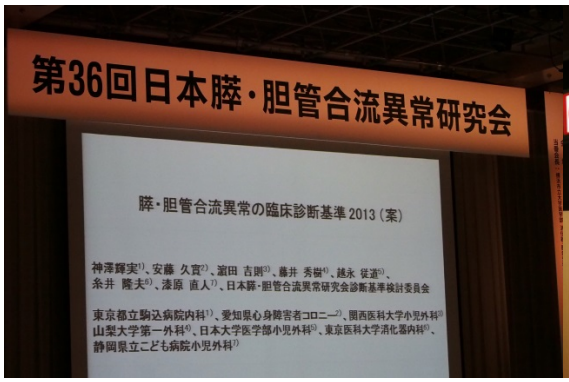
座長　福澤正洋先生



特別講演　戸谷拓二名誉会長



座長　嶋田　紘会長



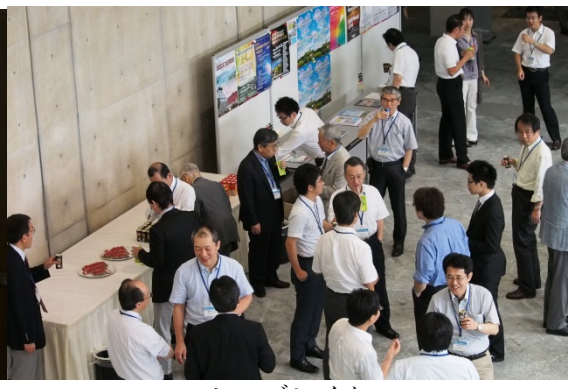
研究会報告 Ⅳ　診断基準改訂



神澤輝実委員長



座長　安藤久實先生



コーヒーブレイク



スタッフ集合写真



研究会終了後の源平での懇親会

2017年3月をもって関西医科大学外科学講座小児外科を定年退官しました。これからは自分の好きなことだけを続けていきたいと思っています。そのひとつが日本膵・胆管合流異常研究会です。本研究会では現在，診断基準検討委員会の委員長を拝命しています。そこで残された課題についてこの委員会から解決していきたいと思っています。ひとつは肝内胆管という用語の定義とその拡張の定義です。二つ目は戸谷分類を見直すことです。先天性胆道拡張症の定義の本幹に関わる戸谷分類を，これからさらにわかりやすい形でうまく使っていくための方策を皆で考えていきたいと思っています。自身ももう少し本研究会のお役に立てればと考えております。引き続き皆様のご指導，ご支援をよろしくお願い申し上げます。本研究会がこれからも益々発展し，輝かしい50周年を迎えられますことを祈念いたしております。

第 37 回日本膵・胆管合流異常研究会を担当して

横浜市立大学消化器・腫瘍外科学
遠藤　格

平成 26 年 9 月 13 日(土)に「第 37 回日本膵・胆管合流異常研究会」を横浜シンポジアにて開催させていただきました。会長・事務局はじめ多くの先生方にご指導・ご協力頂きましたことをまずは御礼申し上げます。誠にありがとうございました。

本会には 61 題の貴重なご演題を頂くことができました。全国から 210 余名の先生方にご出席頂き，熱い討論を繰り広げていただきました。
今回の集会で明らかにできたことといたしまして，以下の３点を挙げたいと思います。

1: 胆道拡張症の定義が施設によって異なること

2: 術後長期にわたり再手術・再々手術で苦しんでいる患者が相当数存在すること

3: その理由のひとつとして良性疾患ゆえに長期フォローが途切れてしまうこと，特に小児外科で手術を受け 20 歳前後で外来が終了し，40 歳前後で肝内結石・胆管炎を発症して消化器内科・外科を受診するという悪しきパターンが全国共通で認められること。

これらの問題点が炙り出すことができ，一定の成果を得ることができました。当番会長としての責務を何とか果たせたのではないかと安堵いたしております。
今後とも微力ではありますが本研究会の発展に少しでもお役に立てますよう尚一層の努力をいたす所存でございます。引き続きご指導ご鞭撻の程よろしくお願い申し上げます。

第 38 回日本膵・胆管合流異常研究会を開催して

新潟大学大学院小児外科
窪田　正幸

私が最初に本研究会に参加したのは，平成元年に開催された第 13 回研究会でした。当時の愛媛大学第 2 外科教授木村　茂先生より膵・胆管合流異常症例をまとめるように指示をうけ，その検討結果を発表するためでした。始めて参加した時の印象は，会場には独特の緊張感があり，会場のそこかしこにおられる権威ある先生が，演者が発表終了後にスライドを再提示させ，ポイントをついて厳しい質問をされているのを見て，これはうかつな発表はできない研究会であるということでした。しかし，その質疑はまことに当を得たもので，その後の臨床にも大いに活用することができました。また，私の専門は小児外科ですが，成人外科の先生と意見交換ができる貴重な場であり，大変有益な勉強をすることができました。気がつけば，怖いながらも現在まで合計 7 回の演題発表を行っておりました。総会と異なる研究会のよさは，掘り下げたテーマに関する真摯で熱い質疑応答と思いますが，その点でゆけば，本研究会はまさにその頂点に君臨するような研究会で，高いレベルにおられる先生の知識にふれ，膵・胆管合流異常について徐々に理解を深めてゆくことができました。

発表に際しては，ケアレスミスの指摘だけはされないようにと準備しておりましたが，今も思い出に残っているご教示を故古味先生から戴きました。発表の中で複雑型のまとめをシェーマにしていましたが，総胆管が副膵管よりも前に来ているように描いてしまい，古味先生より総胆管は発生学的に副膵管の前にくることはないとのご指摘を戴きました。その時は古味先生が質問に立たれたことで随分緊張したものと思いますが，今でも古味先生が質問されている情景を思い出すことができます。本当にいいご教示を戴いたものと感謝しております。九州大学に戻った後も，登録施設に加えて戴き，研究会にも毎回参加し，平成 13 年からは現在の新潟大学小児外科に勤務しておりますが，世話人や登録委員会委員にも加えて戴きました。高松英夫先生の後任に指名して戴き，現在は登録委員会委員長を拝命しております。登録委員会業務として，出生前診断例の臨床検討を行うこととなり，年次登録データを調べる機会をえましたが，貴重なデータ集積であることが改めて実感できました。本研究会は，徳島大学消化器・移植外科に事務局があり，登録業務，委員会活動，研究会業務などをしっかりサポート戴いている関係で基盤が太く，幸いにも第 38 回の研究会を新潟で平成 27 年 9 月 13 日に開催させて戴きましたが，事務局のしっかりしたご援助を戴き，なんとか無事に終了することができました。その研究会で，小児担癌例の予後は成人担癌例と比べていいのか悪いのかということが議論となり，文献的に調べられた 17 例を再調査しましたが，40 年間でも 17 例（胆管癌 14 例，胆嚢癌 3 例）という稀少性と，時間がたっているために資料が既に保存されていない施設も多く，予後と病期が判定できたのは胆管癌 14 例中 8 例に過ぎませんでした。このなかでリンパ節転移があり長期生存している症例は自験 Stage IIB 例のみという結果で，若年担癌例の予後は決して良好とは断定できない結果でした。

近年は，研究会の存続を危惧する時期もありましたが，歴代会長先生のご指導と各種委員会の旺盛な活動により，内容的にも充実し更なる研究会の発展が見込まれていると思います。気がつけば 40 回の記念研究会が平成 29 年に開催されますが，膵・胆管合流異常に関して世界的にも突出した高いレベルにある本研究会が，本邦発のエビデンスを世界に発信し続け，これからも発展してゆくものと確信しております。

日本膵・胆管合流異常研究会設立４０周年を記念して
―私がお世話になった初期の頃の思い出

医療法人社団蔵王会仙南サナトリウム顧問
松代　隆
東北労災病院副院長，外科部長
徳村　弘実

正式に本会が設立されたのは１９８３年である。私どもの東北労災病院外科（仙台）は研究のメーンテーマの１つとして胆石症にとり組んできたので本研究会には最初から出席していろいろ勉強させてもらった。私は個人的にも本研究会の育ての親である古味信彦先生には多くのご指導をいただいた。

私が本研究会に出席していた初期の頃は先天性胆道拡張症はAlonzo-LejのⅠ型である嚢胞状拡張例が典型的なもので膵・胆管合流異常を伴うとされていた。しかし，その拡張形態の定義が厳格でなかったためか紡錘状や円柱状拡張例も先天性胆道拡張症として報告されるようになってきた。これらの多くは成人にみられ，胆石とくにビリルビンカルシウム石〈ビ石〉を合併し，胆石症に類似した拡張形態を示した。

一方，私がいつも不思議に思っていたことは，典型的な嚢胞型の拡張を呈するAlonzo-Lej１型が胆石とくにビ石を合併する頻度が低かったことである。私共がこれまで経験した典型的な嚢胞型拡張例の初回手術例は１５例で全て１０歳を過ぎてからの手術例であったが，胆石合併はコ石３例，黒色石２例のみでビ石は１例もなかった。１９９１年に本研究会より膵・胆管合流異常とは，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奇形であり，膵管が胆管にかなりの高位で合流する型（膵管型）と異常な形で合流する型（胆管型）に大別されるとした。

そこで，我々は東北労災病院外科で１９８５－１９８９年の５年間に手術した良性胆道疾患のうち最大肝外胆管径が１０ｍｍ以上でERCPを施行した２４１例について胆管拡張形態，膵・胆管合流形態，胆石合併の有無などについて検討した。

胆管拡張の形態は拡張度が増すにつれ円柱状（９５例），紡錘状（１２４例），ロート状（６例），嚢胞状（１６例）と変化し，その拡張度には明らかな有意差が見られた。膵・胆管合流形態を確認できた２０７例では膵管型が１８５例（８９％）で合流異常は１例のみであった。この合流型では嚢胞型拡張例は見られなかった。一方，胆管型合流異常は２１例（１０％）で，うち１６例は典型的な嚢胞型拡張を示し，他は円柱状１例，紡錘状４例であった。胆石合併は円柱状，紡錘状拡張ではその９０％以上にみられ，種類は通常と変わりなく胆嚢結石ではコ石と黒色石が，胆管結石ではビ石が多かった。これに反し胆管型合流異常２１例では胆石合併は７例（３３％）のみでビ石は１例もなかた。我々はこの群では胆管に逆流した膵液にビ石形成と関連してB-グルクロニダーゼ活性抑制作用があるのでは，と想像しこれを確かめる予定を立てたが症例がないまま終わってしまった。この群では胆嚢癌１例，胆管癌３例の合併がみられた。さらにこの胆管型合流異常では拡張部の十二指腸側は分節上の狭窄を示しており，膵管型の拡張例とは明らかに異なっていた。これらのことより，先天性胆道拡張症では胆管の拡張に加えて，胆管型の膵・胆管合流異常と十二指腸側胆管の分節状の狭窄を伴なうことが特徴的所見と定義した（胆道，６巻，３５５－３６３，１９９２）

２０１２年に日本胆道学会と協同で出版された膵・胆管合流異常診療ガイドラインではCQ-１-３膵・胆管合流異常の分類は？　胆管拡張の有無によって先天性胆道拡張症と胆管非拡張型膵・胆管合流異常に分類されるとある。このことは先天性胆道拡張症とは１００％膵・胆管合流異常を伴うことを意味する。しかし，CQ-１-４先天性胆道拡張症はどのような疾患なのか？　広義には，胆管の様々な部位に様々の程度の拡張を呈する胆管の先天性の形成異常で，戸谷分類では５型に分類される。狭義には総胆管を含む肝外胆管の先天性限局性拡張を呈する例（戸谷分類のⅠａ型，Ⅰｃ型，Ⅳ－Ａ型）で，ほぼ全例に膵・胆管合流異常を伴う。とある。したがって，これらを読むとこのガイドラインでは先天性胆道拡張症とは何を意味するのか理解できないような気がする。会員一同今一度原点に帰って一例一例について膵管型，胆管型合流異常を正確に判読し，これに反応して肝外胆管がどのように変化しているかを計測点を決めて計測し，その形態を正確に把握することが，この最も重要な問題を解決する鍵になるような気がする。本会の益々の発展を祈念しております。