先天性胆道拡張症

1. 疾患名ならびに病態

先天性胆道拡張症

総胆管を含む肝外胆管が限局性に拡張する先天性の形成異常で、膵・胆管合流異常を合併するものをいう。ただし、肝内胆管の拡張を伴う例もある。

2. 小児期における一般的な診療

✧ 主な症状

小児では、腹痛、嘔気・嘔吐の症状が多く、次いで黄疸、発熱がみられる。小児は成人に比べ急性膵炎の合併が 3 倍多いと報告されている。稀に胆道穿孔による胆汁性腹膜炎をきたす。

✧ 診断の時期と検査法

【診断時期】

新生児・乳児期から幼児・学童期まで広く診断される(およそ 60%が 10 歳以下)。最近では出生前に診断されることがある。

【検査】

血液検査では有症状時に血清アミラーゼ、ビリルビン、胆道系酵素などの異常がみられる。腹部超音波検査では肝外・肝内胆管の拡張や蛋白栓が確認できる。MRCP や内視鏡的逆行性膵管胆道造影（ERCP）により膵・胆管合流異常が同定される。

✧ 治療法

診断がつき次第、症状の有無に関わらず手術治療が必要であり、肝外胆管切除＋肝管空腸吻合術（根治術）の適応となる。急性膵炎発症例ではまず保存的に治療し、炎症が消退後根治術を施行する。術後は続発症に留意し、定期的に経過観察をする。

✧ 合併症および障がいとその対応

合併症、後遺障害とその対応

一般に予後は良好である。ただし一部の症例では、晩期合併症として胆管炎や肝内結石、胆管癌、膵石、膵炎などを発症する。

【胆管炎・肝内結石】

根治術後、難治性胆管炎や肝内結石をきたす症例がある(2.7～10.7%)。これらの多くは吻合部狭窄、肝内胆管狭窄、肝内胆管拡張による胆汁うっ滞が原因である。

【膵石・膵炎】

根治術後に膵炎をきたすものがあるが、膵内遺残胆管、拡張した共通管、複雑な膵管形態、膵管癒合不全などが原因の場合がある。

【癌化】

根治術後の胆管癌の発生頻度は 0.7-5.4%と報告されており、その発生個所は肝内胆管、吻合部肝管、遺残膵内胆管とされる。発がんを念頭においた定期的なフォローアップが重要で

ある。

3. 成人期の課題

✧ 医学的問題

【継続すべき治療】

定期的に血液検査や腹部超音波検査を施行し、続発症の発生に注意する。特に、繰り返す胆管炎・膵炎や発がんが疑われる場合は、追加の画像検査や外科的治療が必要となる。また少数例ではあるが、肝移植の適応を考慮しなければならない症例が存在する。

✧ 生殖の問題

本疾患は女児、特に 20 代までの若年女性に多い。開腹手術施行例では相応の配慮を要する。また続発症合併例では、同病態が妊娠・出産に与える影響に配慮する。

✧ 社会的問題

【進学、就労】

多くの症例は通常通りである。続発症の発生により病状が不安定となり就学あるいは就労が困難な場合や、心理的ストレスを抱える場合がある。

4. 社会支援

✧ 医療費助成

【小児慢性特定疾患事業】

肝脾腫や肝機能障害などで治療継続の必要性があれば、20 歳まで一定額以上の医療費に対して補助がある。

【特定疾患研究事業】

対象疾患となっていない。

【身体障害者手帳】

対象疾患となっていない。肝硬変症が進行して非代償性肝硬変 Child-Pugh 分類 C に至った場合は、その程度に応じて身体障害者手帳が交付される。

【特別児童扶養手当】

対象疾患となっていない。

【自立支援医療（育成医療）】

対象疾患である。

【医療費、保険制度】

通常は保険医療であるが、病状によって上記の制度を利用できる。

✧ 生活支援

【生活用具支給補助】

特別なものはない。

〔参考文献〕

1. 外科疾患を有する児の成人期移行についてのガイドブック（第 2 版）
http://www.jsps.or.jp/magazine-research/othermagazine

2.　日本小児外科学会トランジション検討委員会　外科疾患を有する児の成人期移行についてのガイドブック　日本小児外科学会雑誌 59 巻 1 号 Page86-99(2023.02)

〔文責〕

日本小児外科学会トランジション検討委員会