

図1 術後上行性胆管炎31例の発症時期

V. 検査成績

末梢血液所見では、血色素量 10 g/100 ml 以下の貧血を示したものは30例中10例(33%)であった。白血球数は、10,000/mm³ 以下が 12/28 (43%)。10,001~15,000/mm³ が 9/28 (32%)、15,001/mm³ 以上が 7/28 (25%) であり、重症感染であるにもかかわらず、発病初期には白血球増多および貧血は少ないようである。

血沈は、検査しえた28例全例で亢進していた。その程度は、23~50 mm/時 が 6/28 (21%)、51~100 mm/時 が 12/28 (43%)、101 mm/時 以上が 10/28 (36%) であった。血沈は、概して高度亢進例が多いことになる。

CRP は検査しえた 27 例中 24 例で陽性であった。5+ 以下が 16/24 (67%) で、6+ 以上は 8/24 (33%) であった。

血清ビリルビン値は全例で異常値を示し、その分布範囲は 1.1~9.2 mg/100 ml で、比較的早期に黄疸が出現していた。

S-GPT は正常範囲内から 224 単位にまで分布しており、うち100単位以下は 23/27 (85%) であった。

血中コレステロール値の上昇は 8/28 (29%) にみられたにすぎず、しかも全例が 300 mg/100 ml 以下であった。

血清たんぱく分画では、アルブミンが 50% 以下となったものが 13/21 (62%) と多く、γ-グロブリン分画の増大 (15% 以上) は 13/21 (62%) にみられた。12% 以上の α₂-グロブリン分画の増加は 21 例中 18 例(86%) にみられた。

血液培養は12例に施行したが、2例(17%)が陽性所見を示したにすぎなかった。検出された菌はクレブシエラ、グラム陰性桿菌であった。

VI. 転帰

30例についての転帰を検討すると、死亡は13例(43%)にも達していた。13例の死因は、上行性胆管炎そのものによるもの6例、肝不全によるもの6例、食道静脈瘤破裂によるもの1例であった。

VII. 結語

術後上行性胆管炎の早期診断のために、発病初期の臨床像を検討した。本合併症の診断には、弛張熱、黄疸の再出現ないし増強、血沈の高度亢進および CRP の強陽性が有用である。

文献

- 1) 小林昭夫, 他: 先天性胆道閉鎖症の治療, とくに上行性胆管炎について, 児診 36: 1302-1308, 1973.
- 2) Kobayashi, A., et al.: Ascending cholangitis after successful surgical repair of biliary atresia. Arch. Dis. Child. 48: 697-703, 1973.
- 3) Kobayashi, A., et al.: Congenital biliary atresia. Analysis of 97 cases with reference to prognosis after hepatic portoenterostomy. Amer. J. Dis. Child. 130: 830-833, 1976.

先天性胆道閉鎖症の患者管理基準案

筑波大学臨床医学系小児外科 沢口重徳 北村享俊
高橋正彦 菅沼靖

I. はじめに

先天性胆道閉鎖症は従来、特殊な病型の少数例を除い

ては、救命不可能の疾患とみなされていたが、近年、外科の治療の進歩により多数の黄疸消失・長期生存例がみられるようになった。

しかしながら、これら長期生存例の中には、肝硬変症の進行や門脈圧亢進症の発現により予後必ずしも良好でない症例が少なくないことが次第に明らかにされており、本症患者の救命のためには、適確な手術手技のみでなく、肝線維化の完成以前における早期手術施行、適正な術前術後管理および手術後長期間にわたる追求監視と適切な処置がきわめて重要である。

また本症の予防法の開発には成因の解明が不可欠であるが、これに関してはまだ知見に乏しいので、日常診療即研究の態勢で平行して研究を継続する必要がある。

われわれはこのような見地から、先天性胆道閉鎖症の臨床的経験と文献的考察にもとづき、本症の予後の画期的改善と成因研究の強力な推進を目的として、胆道閉鎖症の患者管理基準を検討、作成した。

II. 術前管理

先天性胆道閉鎖症の疑いを有する患者の入院から手術までの管理においては、第1に全身状態を適確に把握すること、第2に本症の診断を確定すること、第3に所要の手術前準備を施行することが大切である。

(1) 全身状態の把握

注意深い病歴聴取、適確な理学的検査、血液・尿の一般検査、胸部単純X線撮影により、患者の全身の一般状態を把握するとともに、胆道閉鎖症以外の先天性あるいは後天性疾患の合併はないか検索を行なう。

(2) 胆道閉鎖症の診断

本症の診断の確定において、次の諸検査から重要な所見がえられる。

1) 理学的検査

① 黄疸・本症乳児では皮膚、結膜に黄疸があり、次第に緑褐色調をおびてくる。

② 肝腫大。月令が進むほど肝は腫大し、辺縁が鈍となり、硬度が増す。

③ 脾腫。肝腫大よりも遅れて現れる。

④ その他。腹壁静脈怒張、腹水、出血傾向、さらに黄色腫、太鼓ばち指、肋骨念珠、貧血、栄養不良などがみられる。

2) 一般臨床検査

① 尿。ビリルビン、ウロビリノーゲン。

② 便。ビリルビン。

③ 血清。ビリルビン（総、直接、間接）、蛋白分画、GOT、GPT、 γ -GTP、TTT、ZTT、Al-P、LAP、LDH、アイソザイム、総コレステロール、胆汁酸、TPHA。その他に術前検査として赤血球数、血色素量、Ht、血

小板数、プロトロンビン時間、部分トロンボプラスチン時間、出血時間、凝固時間、血清 Na・K・Cl・P、HB抗原の検査を行なう。

3) 十二指腸液検査

十二指腸液の Meulengraoht 数 4 以下、Gmelin 法陰性で、2 回繰り返しても同じく陰性ならば、本症の診断は確定的となる。

4) その他の検査

^{131}I -rose bengal 静注による肝シンチグラム、超音波検査および肝生検（穿刺）も症例に応じて適宜行なう。

(3) 手術前準備・処置

1) 貧血・低栄養状態の改善

患者はしばしば貧血や低蛋白血症を呈し、栄養不良状態にあるので、輸血やアルブミン、プラスマネート輸注によりこれらを是正する。

2) 出血性素因の対策

ビタミン K₂ (10 mg/日) を投与し、低プロトロンビン血症の改善につとめる。

3) 上行感染の予防

手術 3 日前より Kanamycin (1,000 mg/日) を経口投与する。

以上の諸事項はなるべく平行して実施し、手術が生後 60 日以内に行なわれるよう努める。

III. 術中管理

手術は、上腹横切開により開腹し、腹水の有無、肝表面の性状、肝外胆道の状態、脾腫大の有無・程度などをしらべた後、次の検査を行なう。

(1) 肝生検

肝前縁に楔状切開を長さ 15 mm 位に加え、切片を採取して組織学的ならびに電顕学的検索を行なう。

(2) 胆道造影

胆嚢底に小切開を加えてカテーテルを挿入し、胆嚢内容を吸引した後、生理食塩水 1~2 ml を注入洗滌し（注入できない場合はそのまま）、ついでインジゴカルミンを少量混合した造影剤を注入して、前後・左右の 2 方向で胆道造影を行なう。

(3) 胆汁採取

胆嚢または嚢腫状胆道拡張部から胆汁が採取された場合、ビリルビン、胆汁酸などの測定を行なう。

(4) リンパ節採取

肝外胆道の探索の際に肝十二指腸靱帯にそって認められる腫大したリンパ節を採取してウイルス学的検索を行なう。

(5) 拡大鏡下胆道検索

2～7倍の拡大鏡下に注意深く肝門部胆管の剝離をすすめ、胆管が肝実質に入る状態を撮影記録する。

(6) 門脈圧測定

腸間膜静脈よりカテーテルを挿入、測定する。

IV. 術後管理

手術患者の予後を左右する最大の因子は上行性胆管炎であり、とくに早期併発例の予後は不良であるので、術後管理がきわめて大切である。

(1) 術後回復期の管理

乳児の一般開腹手術に準じ、呼吸、循環、代謝、感染に注意する。術後イレウスは上行感染を誘発、増悪させるので、適切な早期処置を要する。

(2) 原疾患の経過追求

次の検査を定期的に行なう。赤血球数、血色素量、Ht、白血球数、血小板数、プロトロンビン時間、部分トロンボプラスチン時間、CRP、赤沈、血清蛋白分画、GOT、GPT、 γ -GTP、TTT、ZTT、AI-P、LAP、LDH アイソザイム、総コレステロール、ビリルビン（総、直接）、胆汁酸。尿ビリルビン、ウロビリノーゲン。

外瘻造設例では、隔日ないし1週1日、胆汁を採取して1日排泄量、細菌学的検査、胆汁酸およびビリルビンの測定を行なう。

(3) 原疾患に対する処置

① 利胆剤。胆汁排出促進の目的でデヒコール（10% 2ml×2/日）の静注を2週間以上なるべく長期間つづける。

② コルヒチン。肝線維化を防止する目的でコルヒチン（0.5～1.0 ml/日）を経口投与する。

③ 抗生剤。上行感染の予防を目的として術後1週間2剤併用（ABPC または CEX と GM）、その後1週間は1剤（ABPC または CEX）、その後 ABPC の経口をつづける。

④ 再手術の適応。胆汁排出が突然みられなくなった症例、および手術所見から良好な胆汁排出が予測されたにもかかわらず術後排出がみられない症例は再手術の適応である。

V. 退院後の管理

本症の黄疸消失・生存例の中には、時々上行感染がおり、黄疸なく元気にみえても肝機能障害、脾機能亢進、門脈圧亢進など異常が認められるものが少なくないので、注意深い観察と適切な処置が必要である。

(1) 診察および検査

手術後最初の1年間は毎月1回、それ以後は2～3月に1回の頻度で経過を観察する。そのチェック項目は既述の理学的検査（身長・体重を含む）と血液・尿・便検査である。

症例によっては食道造影（年1回）、食道ファイバースコープ（年1回）、あるいは穿刺肝生検、肝シンチグラムなどを行なう。

(2) 原疾患および続発性の対策と処置

① 抗生剤。ABPC（50 mg/kg/日）を術後3月間毎日投与、その後漸減し術後1年で中止。

② 上行感染。発熱、黄疸、白血球増多、赤沈促進、CRP 陽性は上行感染の所見であり、この場合には入院加療（輸液、抗生剤）を要する。

③ 外瘻閉鎖。外瘻造設症例においては、黄疸の消失と全身状態・肝機能の改善（大体術後3～5月）をまって外瘻を閉鎖する。

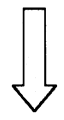
④ 食道・胃静脈瘤破裂。保存的療法に極力努める。やむを得ない場合に緊急手術（食道離断術）を行なう。

⑤ 門脈圧亢進症。血管吻合手術（腸間膜静脈下大静脈吻合）または食道離断術を行なう。

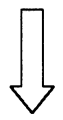
⑥ 脾機能亢進症。5才以後ならば脾別を行なう。

VI. おわりに

先天性胆道閉鎖症の患者は、外科的治療法の進歩により、近年、高率に黄疸消失がみられるようになったが、この生存例の中には、予後不良となる症例が少なくない。本症の黄疸が消失し、永続治癒が達成されるためには、術前から術後にわたる長期間の適切な患者管理がきわめて重要であり、われわれはその1つの基準案を作成した。本案は次年度において、さらに広く多面的検討を加え、成案をえたいと考えている。



検索用テキスト OCR(光学的文字認識)ソフト使用
論文の一部ですが、認識率の関係で誤字が含まれる場合があります



1.はじめに

先天性胆道閉鎖症は従来,特殊な病型の少数例を除いては,救命不可能の疾患、とみなされていたが,近年,外科的治療の進歩により多数の黄疸消失・長期生存例がみられるようになった。