

# 小児の難治性肝疾患の病因，早期診断 治療に関する研究

報告 総括

分担研究者 小林 登  
研究協力者 今野多助，滝田 齊，小田原真理  
子，吉野加津哉，南谷幹夫，石田  
正統，葛西森夫，駿河敬次郎，沢  
口重徳，森 亘，白木和夫  
事務担当 白木和夫，土田嘉助

小児の難治性肝疾患に関する前年度の資料収集，検討と研究目標設定に従って研究を行った。また小児の難治性肝疾患（乳児肝炎，先天性胆道閉鎖，先天性総胆管拡張症など）の診断基準が未だ設定されていないので，これに関する検討を行い，暫定基準を設定した。

## I 診断基準の設定

### 1) 診断名の統一

診断名に関して種々検討され未だ完全に最終的結論には達し得なかったが，従来一般に「乳児肝炎」あるいは「新生児肝炎」と呼ばれていたものについて今後は漸次後者の呼称に統一する方向性が了承された。先天性胆道閉鎖についても各種の意見があり，当面は「先天性胆道閉鎖症」あるいは「先天性胆道閉塞症」のいずれかをを用い今後更に検討することとなった。

### 2) 暫定診断基準の設定

今年度の討論を経て別紙のごとき暫定診断基準が一応設定されたが，これは次年度更に検討を加えた上最終的診断基準を設定する予定である。

## II 病因に関する研究

### 1) ウイルス

B型肝炎ウイルス，風疹ウイルスが新生児肝炎（NH）の一部の病因となることが確かめられたが，大部分の症例では関係はないと考えられた。サイトメガロウイルス（CMV）の抗体上昇がNH，先天性胆道閉鎖症（CBA）の症例の多くに認められ，尿からのCMV分離もNHの何例かで陽性であったが，NHの肝組織におけるCMV封入体の証明はできなかった。CMV感染の証明される例は臨床的，病理組織学的にも典型的なNHと多少差異をみとめる場合

があり、CMVの病因としての意義は今後更に検討を要すると考えられた。

## 2) 胆汁酸

胆汁および血清についてガスクロマトグラフィーを用いて測定した。小児肝疾患では胆汁中総胆汁酸値は低下し、NHでリトコール酸の上昇する例をみとめた。血清総胆汁酸量ではNHとCBAとで差がなかったが、コール酸/ケノデオキシコール酸比をとるとCBAでは全例1.0以下になっていた。リトコール酸は全く検出されないか、微量であった。病因に関し胆汁酸代謝異常の関与が示唆されているが、更に今後の検討が必要である。

## 3) 臨床的, 病理組織学的

臨床的に追跡して生後に胆道閉鎖症が発生した症例が数例発見された。また一般のCBAの胆管残遺の組織学的検索でも炎症性変化による二次性閉塞を示唆する所見が得られた。これらよりCBAの大部分は奇型ではなく、何らかの炎症性機転によって発生する可能性が大きいことが示唆された。

## 4) その他

免疫学的方法論による特異抗原検索の準備が進められたが、血清サンプル量が多い点が問題となった。また動物実験によるCBA発生実験の準備が進められた。またこれら疾患におけるアミノ酸代謝異常についての検索も行なわれた。

# III 早期診断に関する研究

## 1) $\alpha$ -Fetoprotein (AFP)

AFPは定性ではNHとCBAのいずれにも高率に陽性であったが、RIAではNHが100,000 ng/ml程度であるのに対し、CBA10,000 ng/ml位で約10倍の差が見られた。ただし結果が出るまで時間がかかる点で早期診断に用いるには問題があった。

## 2) LP-X

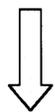
LP-Xは血清でCBAの100%, NHの27%に陽性となり、診断の一助になり得るものと考えられた。

## 3) その他

臨床所見, 検査データなどより葛西らが考案したCBA score が検討された。

# IV 治療についての研究

NHに関しては病因が未だ不明のため積極的な治療方針の設定に至っていない。CBAについては外科側各班員により手術方法の改良が進められ、CBAの治療率が次第に向上した。



**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



小児の難治性肝疾患に関する前年度の資料収集, 検討と研究目標設定に従って研究を行った。また小児の難治性肝疾患(乳児肝炎, 先天性胆道閉鎖, 先天性総胆管拡張症など)の診断基準が未だ設定されていないので, これに関する検討を行い, 暫定基準を設定した。