

次に手術時年齢と肝門部胆管組織との関係を見ると、表5の如く、2.5ヵ月未満では、7例中4例(57%)がI型であるのに対し、2.5ヵ月以上3ヵ月未満では、II型が16例中12例(75%)を占め、4ヵ月以上では、III型が10例中4例(40%)を占める様になる。つまり、月令が進むにつれ、肝門部胆管の組織学的管腔の内径は狭小となる傾向がみられた。次に手術時月令と肝線維化との関係を見ると、表5の如く、2.5ヵ月未満では、7例中4例(57%)がF<sub>1</sub>なのに対し、2.5ヵ月以上3ヵ月未満では、16例中10例(63%)がF<sub>2</sub>となり、4ヵ月以上となると10例中8例(80%)がF<sub>3</sub>と大多数を占めた。つまり月令が進むにつれ、肝の線維化が高度となる傾向が認められた。

#### IV. ま と め

過去3年間に手術した先天性胆道閉塞症のいわゆる吻合不能型症例40例にみられた肝外胆管 Remnant を、組織学的に検討し、主としてその組織学的管腔組織のサイズと、その周囲の組織所見を分析し、I型(Ia, Ib)、II型、III型と分類した。

特に本症に対する肝門部肝腸吻合施行後の胆汁排泄に、最も重要な要素と考えられる Remnant の最肝側の組織像をみると、我々の症例では、術後もっとも良好な胆汁

排泄を期待出来ると考えられる Ia 型は、僅か2例(5%)にすぎなかった。又連続性に疑問のある II 型が23例(58%)ともっとも多く、更には、胆汁排泄の期待出来ない III 型が7例(17%)認められた。このような症例では、肝門部の切除に際し、より肝側にまで切除を進める事が必要と考えられた。

次に、患児の手術時月令が進むにつれて、肝門部胆管の組織学的管腔の内径は狭小となり、肝の線維化が高度となる傾向が認められた。すなわち肝外胆道系における何らかの progressive な病態が推測され、この意味からも患児の早期手術が重要と思われた。

次に胆道閉塞症吻合不能型症例に対する肝門部肝腸吻合術式の治療成績を評価する際、いわゆる肉眼的吻合不能型症例として一括して論ずることは不適當であり、切除する肝外胆管 Remnant の肝門部側組織学的管腔のサイズによる分析がきわめて重要と考えられる。

#### 業 績 目 録

- 1) 宮野 武, 他: 胆道閉鎖症吻合不能型症例の肝外胆管の病理組織学的検討, 小児外科内科, 8; 196~203, 1976.
- 2) 土屋博之, 他: 先天性胆道閉塞症に関する病理組織学的研究, 小児外科, 9; 115, 122, 1977.

## 先天性胆道閉鎖症の長期遠隔成績

班 員 国立小児病院外科医長 沢 口 重 徳

研究協力者 国立小児病院外科 本 名 敏 郎 北 村 享 俊

### I. 研究目的

先天性胆道閉鎖症は小児の難治性肝疾患のなかでも治療成績が不良な疾患であるが、最近長期生存症例が次第に増加している。本研究はこれら胆道閉鎖症例の遠隔成績を検討し、本症の予後を解明するとともに治療法を改善することを目的とした。

### II. 研究方法

昭和46年4月(5年前)までに手術された先天性胆道

閉鎖症78例の中、現在生存中の症例を主対象として、手術前の肝機能検査成績、手術時の年齢、肝外胆道の形態、肝生検組織像手術術式、手術後の転帰、生存期間、術後臨床経過、現在の身長、体重、肝機能検査成績、門脈圧亢進症状および所見などを検討した。

### III. 研究成績

#### (1) 病型

新分類法試案(日本小児外科学会雑誌12巻2号327頁, 1976年4月)によると78例の基本型分類は、I型(総胆

管閉塞) 9例, II型(肝管閉塞) 6例, III型(肝門部閉塞) 63例であった。下部胆管分類は, a型(総胆管開存) 19例, b型(総胆管索状閉塞) 31例, c型(総胆管欠損) 25例, d型(特殊形) 3例であり, 肝門部胆管分類は,  $\alpha$ 型(拡張肝管) 7例,  $\beta$ 型(微小肝管) 10例,  $\gamma$ 型(bile lake) 7例, m型(索状肝管) 29例, n型(結合織塊) 10例, 0型(無形成) 15例であった。

#### (2) 手術術式

これら78症例に施行した手術の術式は, 肝門部空腸吻合75例, 肝管空腸吻合2例, 総胆管空腸吻合1例であった。

#### (3) 生存率

20例が5年以上生存したが, その中1例は術後5年10月で死亡したので, 術後5年以上経過し現在生存中の症例は19例で生存率24%となる。

#### (4) 術後生存期間

死亡した59例の術後生存期間別症例数をみると, 27例(46%)は術後0~6月以内に死亡し, 17例(29%)は1~2月例は年に死亡しており, 術後年とともに急激に減少しているが, 2年以上経過後に死亡した症例も6例みられた。

生存中の19例の術後経過年数は, 手術後5年10例, 6年3例, 7年1例, 8年5例である。

#### (5) 現在の身長および体重

生存例の中, 現在の身長, 体重を測定しえた13例について, その測定値を本邦小児の平均値と標準偏差で表現すると, 1例を除き残り全体がほぼ正常範囲にあった。

#### (6) 現在の肝機能検査成績

生存例は全例元気に生存しており, 肉眼的に黄疸が認められるのは1例のみであるが, 肝は11例において腫大している。

GOT, GPT, ALP, 膠質反応において異常高値を示す症例があり, また血清アルブミン低下,  $\gamma$ グロブリン上昇を示す症例も認められる。肝機能検査で異常の認められるものは, 最近検査を施行した15例中10例に達している。

#### (7) 門脈圧亢進症の徴候

15例について門脈圧亢進の症状, 所見を検討すると, 食道, 胃の静脈瘤は5例(33%), 腹壁静脈怒張5例(33%), 脾腫7例(47%), 腹水1例(7%)に認められた。

#### (8) 脾機能亢進症の所見

末梢血の赤血球数, 血色素量, 白血球数, 血小板数を検討すると, 脾腫を呈した症例の中には, これら諸量が減少し脾機能亢進を示す症例もみられた。

#### (9) 手術時日令と予後

手術時日令90日未満の症例42例の中, 生存は17例で生存率41%であるが, 90日以上120日未満では16例中生存は2例(13%)にすぎず, 4ヵ月以後の20例には生存はみられなかった。

#### (10) 肝外胆道の病型と予後

病型別生存率は, I型22%, II型50%, III型22%,  $\alpha$ 型29%,  $\beta$ 型30%,  $\gamma$ 型14%, m型24%, n型30%, 0型20%であり, 肝門部胆管が内腔を欠くか全く認められない症例でも20~30%の生存率がえられている。

#### (12) 手術時肝生検組織像と予後

手術時肝生検の組織像を生存例と死亡例で比較すると, 門脈域の線維化と胆管増生は生存例の方が軽度であったが, 生存例でもその16%においては手術時すでに肝硬変像を呈していた。

#### (13) 術前肝機能検査成績と予後

手術前の肝機能検査成績を生存例と死亡例に分けて比較検討するに, 両群で著明な差は認められなかった。死亡例の方に膠質反応が高く, 血清アルブミン値が低い症例が多くみられることは年令の進んだ症例が多いことによると考えられた。

#### (14) 術後臨床経過

手術から現在までの経過をみると, 黄疸は大部分が術後3~6ヵ月までに消失した。しかし黄疸消失後も数年ないしそれ以上にわたって黄疸が一過性に出現する例は稀でない。

上行性感染は術後の重大な合併症である。発熱, 白血球増多, 赤沈促進, CRP陽性があり, 他の感染症が認められないことを上行性感染の診断基準として判定すると, 術後早期に上行性感染を合併した場合には予後不良となる傾向がみられた。長期生存19例中にも7例に上行性感染が発生しており, 大部分は術後2年までにみられるが, その後にも発生のおそれはある。

## IV. 結 論

先天性胆道閉鎖症78例の中, 術後5年以上生存している症例は19例(24%)で, これらはすべて肝門部腸吻合施行例であった。

生存率は, 手術時日令90日未満では41%, 90~120日では13%で, 120日以後に生存例はなく, 早期手術の重要性が改めて確認された。

肝門部に胆管が認められない症例においても20~30%の生存率がえられた。

生存例では, 手術時の肝線維化は比較的軽度であるが,

すでに肝硬変像を呈していたものが16%にみられた。

生存例の身長、体重発育はほぼ正常範囲内にあり、発育障害の傾向は認められない。

長期生存の可能性は術後2年の経過からある程度推定可能である。

生存例は1例を除き黄疸なく元気であるが、15例中12

例において肝機能障害、門脈圧亢進、脾機能亢進、肝内胆汁うっ滞などの異常が認められる。

先天性胆道閉鎖症の治療においては早期手術と適切な術後管理が重要であるが、術後長期間にわたる注意深い観察と適切な処置も不可欠である。

## 小児慢性肝炎における遊離アミノ酸

### の動態とその臨床的意義

筑波大学臨床医学系小児科 滝田 齊 大塚 欽一

筆者らは先きに、小児慢性肝炎における遊離アミノ酸の動態を検討して、1) 血漿では2, 3の必須アミノ酸と非必須アミノ酸がそれぞれに増加していること2) 白血球では、逆にすべての遊離アミノ酸が減少していることを報告した(心身障害の発生防止に関する小児環境学的研究, 研究報告書, 286~295頁, 昭和50年)。今回はこれらの遊離アミノ酸の病的動態が、アミノ酸製剤の投与によってどのように変化するかを明らかにし、その臨床的意義を追究しようと試みた。

#### I. 対 象

12才男子, 14才男子および14才女子の小児慢性肝炎3例を対象とした。第1例および第2例は、肝針生検によって活動性慢性肝炎と診断されており、第3例は臨床症状および経過から慢性肝炎と診断されたものである。肝障害の程度は、第1例, 第2例が中等度, 第3例が軽度であった。

#### II. 方 法

早朝空腹時に還元型 Glutathione (glutamylcysteinyl-glycine) 20 mg/kg を静注し, 30分, 1, 2, 3時間後に採血して血漿中および白血球遊離アミノ酸を測定した。また, 食事による血漿中ならびに白血球中遊離アミノ酸の変化を知るため, 早朝空腹時に牛乳 200 ml をのませ, 1, 2, 3, 4時間後に採血して同様の測定を行った。

#### III. 成 績

##### a) 還元型 Glutathione 負荷試験

Glutathione 負荷後30分で, 第1図(Case 1)のよう

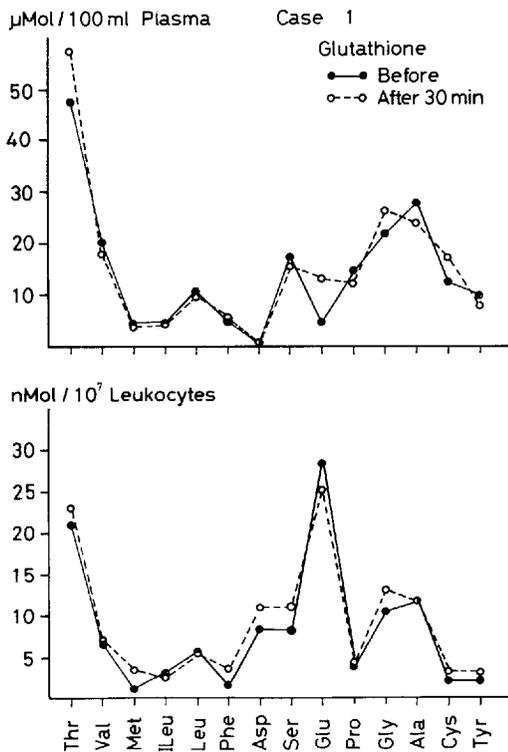


図1 Glutathione 負荷試験

↓  
**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  
↓

研究目的

先天性胆道閉鎖症は小児の難治性肝疾患のなかでも治療成績が不良な疾患であるが、最近長期生存症例が次第に増加している。本研究はこれら胆道閉鎖症例の遠隔成績を検討し、本症の予後を解明するとともに治療法を改善することを目的とした。