

診断がつき次第、嚢腫摘出、胆管腸管 Roux-en-Y 吻合を行う。

6) 先天性胆道閉鎖症

少なくとも生後2カ月までに診断し、胆管(肝)、腸

管再建術を行う。確定し得ない場合は、試験開腹にふみきり、胆管造影を行って決定する。(術後合併症の管理の詳細については、外科沢口班員の管理基準を参照)。

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 澤 口 重 徳
北 村 享 俊
山 崎 洋 次

1. はじめに

先天性胆道閉鎖症は、小児外科領域における最も治療困難な疾患の1つであるが、最近、外科療法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、術後に肝硬変や門脈圧亢進症が発現、進展し、これら長期生存例の中に予後不良なものが少ないことが判明した。本症患者の予後改善のためには肝線維化完成前における早期診断と適正確実な手術施行のほかに、術前から術後長期間にわたる適切な患者管理が不可欠である。

また本症の成因を解明し予防法を開発するためには、本症に関する今後一層の系統的知見の集積が必要であり、診療と研究を平行して継続してゆく必要がある。

以上の見地から、先天性胆道閉鎖症 163 例の臨床経験と文献的考察にもとづき、本症の予後の改善と成因研究の推進を目的として、患者管理基準(案)を検討、作成した。

2. 術前管理

胆道閉鎖が疑われる患者の入院から手術までの管理の要点は、第1に全身状態を的確に把握すること、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行うことである。

A 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・骨(両手関節、膝関節)X線撮影により、患者の一般状態を把握するとともに、他の先天性あるいは後天性疾患の合併の有無を検索する。

B 胆道閉鎖症の診断

次の諸検査から、本症の診断確定上重要な所見がえられる。

1) 理学的検査

a 黄疸：本症乳児の皮膚、眼球結膜には黄疸が認められ、次第に緑褐色調をおびてくる。

b 肝腫大：月令の進行とともに肝は腫大し、辺縁が鈍となり、硬度が増す。

c 脾腫：肝腫大について現れる

d その他：腹壁静脈怒張、くも状血管、腹水、出血傾向、黄色腫、太鼓ばち指、肋骨念珠、貧血、栄養不良などが進展例にみられる。

2) 一般臨床検査

a 尿：ビリルビン、ウロビリノーゲン。

b 便：ビリルビン。

c 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、LDH アイソザイム、総コレステロール。

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 тромбоプラスチン時間、出血時間、凝固時間、血清 Na・K・Cl・Ca・P、HB 抗原、血液型など。

3) 十二指腸液検査

十二指腸液の Meulengracht 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、胆道閉鎖の診断が確定的となる。

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)も随時行う。

C 手術前の準備と処置

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、栄養状態不良であるので、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) 上行感染予防の処置

手術3日前より Kanamycin(1000 mg/日)を経口投与する。術前24時間経口摂取を禁じ輸液を行う。手術当日、アミノグリコシド系抗生物質と AB-PC または CER を投与する。

以上の諸検査・準備はなるべく平行してすすめ、手術が生後60日以内に行われるように努める。

3. 術中管理

A 麻酔

フローセン麻酔は避ける方がよい。

Jackson-Rees 法 (GO+Pancronium) が推奨される。輸液には乳酸加リンゲル液に準ずるものを用いる。

B 術中処置

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・程度などを調べた後、次の検査を行う。

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・電顕学的*検索を行う(以下*は研究的検査を意味する)。

2) 胆道造影

胆嚢底に小切開を加えてカテーテルを挿入、固定し、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)、ついでメチレンブルーを混じった60%ウログラフィンを注入して、前後・左右の2方向で胆道撮影を行う。

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*などの測定を行う。

4) 門脈圧測定*

腸間膜静脈よりカテーテルを挿入し、肝門部を基準点として門脈圧を測定する。

5) 拡大鏡下胆道検索*

2~7 倍の拡大鏡下で肝門部および肝外胆管の状態を観察、記録する。

4. 術後入院中の管理

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、とくに早期発生の予後は不良である。

A 術後回復期の管理

乳児の一般開腹手術に準じ、vital sign、尿および血液諸量に注意する。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。

B 胆道閉鎖の経過追求

次の検査を定期的に行う。

1) 血液・血清

赤血球数、血色素量、Ht、白血球数、血小板数、PT、PTT、CRP、赤沈、血清蛋白分画、GOT、GPT、 γ -GTP、TTT、ZTT、ALP、LAP、LDH、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*。

2) 尿、便

ビリルビン、ウロビリノーゲン。

3) 外瘻胆汁

外瘻造設例では、隔日ないし1週1日胆汁を採取して1日排出量、細菌学的検査(感染性検査)、ビリルビン、胆汁酸*の検査を行う。

C 原疾患の対策と処置

1) 抗生剤

上行感染の予防を目的として、術後1週間は2剤併用(AB-PC または CER とアミノグリコシド系)、その後1週間は1剤(AB-PC または CER)、その後は AB-PC の経口投与をつづける。 γ グロブリン 100~150 mg を1日2回、3日間静注する。

2) 利胆剤

胆汁排出促進の目的で10%デヒコール 3 ml の1日2回静注を少くも2週間つづける。その後は経口投与するが、なるべく静注の方が効果的である。

3) 脂溶性ビタミン

ビタミン A 5,000単位/週、ビタミン D 10,000単位/2週、ビタミン E 50 mg/週、ビタミン K₂ 5~10 mg/日を投与する。

4) 経口栄養

術後1週間は禁食とする。その後 MCT ミルクをもって経口開始する。1/2 濃度として使用する。

5) 再手術の適応

a 胆汁排出が突然停止した症例

b 手術時、肝門部に肝管の開存が認められたが、術後3週間するも胆汁排出がみられない症例

c 他施設で試験開腹に終わった症例

5. 退院後の管理

本症の黄疸消失生存例の中には、時々上行感染がおこり、黄疸なく元気にみえても肝機能障害、脾機能亢進、門脈圧亢進などが進行す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。

A 診察および検査

1) follow up と一般的検査

手術後最初の1年間は毎月1回、それ以後は2～3月に1回の頻度で経過観察を行うのを原則とする。

その検査項目は、理学的所見(術前に準じ、身長、体重を含む)、血液、尿、便検査と骨X線撮影(6月毎)である。

2) 特殊検査

症例によっては、食道造影(年1回)、食道内視鏡(年1回)、穿刺肝生検^{*}、肝シンチグラム^{*}などを行う。

B 原疾患および続発症の対策と処置

1) 抗生剤

AB-PC (50 mg/kg/日)を術後3日間毎日投与、その後漸減し1年で打切る。

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る。この場合には入院加療(抗生剤、輸液、デヒコールなど)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、肝機能の可及的改善をまって外瘻を閉鎖する。Double-Roux Y 型外瘻の場合には2～3年以後行なう。

4) イレウス、亜イレウス

上行感染を来し易いので入院加療(経口禁止、輸液、抗生剤等)を要する。

5) 静脈瘤破裂

食道、胃静脈瘤破裂に対しては保存的療法(Sengstaken-Blakemore チューブ、輸血など)に極力努める。やむを得ない場合に緊急手術(食道離断術)を行う。

6) 門脈圧亢進症

血管吻合手術(上腸間膜静脈下大静脈吻合)または広汎な血行遮断を行う食道離断術を行う。

7) 肝不全

保存的療法(下剤、洗腸、Kanamycin 経口または注腸、ラクツロース服用、副腎皮質ステロイドなど)を行う。

8) 脾機能亢進症

5才以後、脾切除を行う。

6. おわりに

胆道閉鎖症の黄疸が消失し永続治癒の状態に達するためには、手術前から手術後長期間にわたる適切な患者管理が不可欠であるので、本症163例の臨床経験と文献的考察にもとづき、その基準案を作成した。

新生児肝炎と胆道閉鎖の判別関数による計量診断

東京大学小児科 桜 井 迪 朗
白 木 和 夫

新生児肝炎と胆道閉鎖の臨床的で鑑別は時に極めて困難を感じることがあり、治療開始までに時間がかかったり、手技が煩雑であったり、あるいは試験開腹のリスクを冒さねばならぬことがある。

我々は昨年度、東大小児科の入院患者の諸データより両疾患の鑑別のための判別関数を算出した(表1、2、図1)。

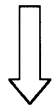
また、両疾患では栄養法と、血液型に有意の差異があることを認めた(表3)。

今年度は、乳児閉塞性黄疸を数多く診療していると思われる施設にアンケート調査を依頼し6施設より回答を得たのでその検討を行なうとともに、東大小児科におけるその後の(1976～1978)症例について判別関数の有効性について検討した。

表 1 SCORING OF THE VARIABLES

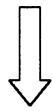
Sex=	1Male 2Female
Feeding=	0Artificial 1Mixed 2Breast
Color of Stool=	0Always acholic 1Yellow in neonatehood 2Sometimes acholic 3Always yellow
Schmidt's Test of Stool	1— 2± 3+
Serum Direct Bilirubin Level=(mg/dl)	
(Blood Type=	1O or A 2B or AB)
判別のために有効な項目とその評価。	

この結果、アンケートにより得られた症例の判別値を



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、小児外科領域における最も治療困難な疾患の 1 つであるが、最近、外科療法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、術後に肝硬変や門脈圧亢進症が発現、進展し、これら長期生存例の中に予後不良なものが少くないことが判明した。本症患者の予後改善のためには肝線維化完成前における早期診断と適正確実な手術施行のほかに、術前から術後長期間にわたる適切な患者管理が不可欠である。