

先天性胆道閉鎖症術後胆汁の胆汁酸パターン

順天堂大学小児科 山田和夫
 佐々木栄一
 有阪治博
 入戸野博
 馬場善朗
 鈴木武雄
 松平隆光
 山城雄一郎

先天性胆道閉鎖症 (congenital biliary atresia, CBA) の術後に胆汁瘻より流出する液を経時的に採取し、その中の胆汁酸をガスクロマトグラフィーで分析した。

症例は三例で、いずれも吻合不能型であり、肝門部肝空腸吻合術 (Roux-en-Y 吻合) を行なった (図1)。型分類は肝外胆管の remnant の内径の大きさとその周囲組織の変化による土屋の分類法を用いた (表1)。

症例1は手術時月令2ヵ月5日の男児 (図2)。remnant は Ia 型で、肝の組織像は線維化が中等度で駿河

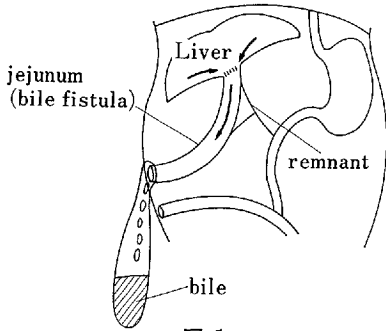


図1

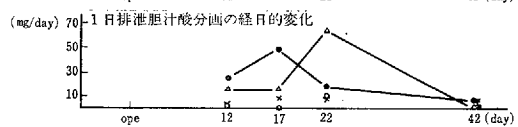
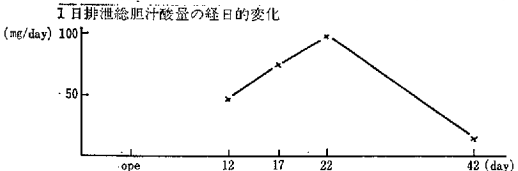
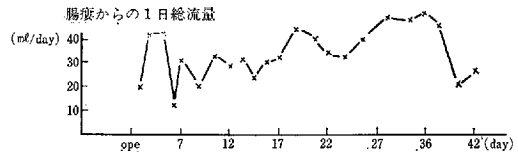
表1 肝外胆管 REMNANT の組織学的分類

型	管腔組織	周囲組織		
		炎症細胞	小血管増生	線維化
I	a 300 μ 以上の管腔	—~+	—~+	—~+
	b 100 μ 以上~300 μ 未満の管腔	+~卍	+~卍	—~+
II	100 μ 未満の小管腔	卍~卍	卍~卍	+~卍
III	管腔, 小管腔なし	—~+	+~卍	卍~卍

(土屋による)

症例I 鬼〇久〇 S.53.9.11生 手術時月令 2ヵ月5日
 診断 CBA Type Ia 手術術式 肝門部肝空腸 Roux-Y 吻合術

肝組織像 著明な胆汁うっ滞, グリソン鞘の線維化, 慢性炎症性細胞と胆管の増生, 多核の肝細胞, 偽小葉形成



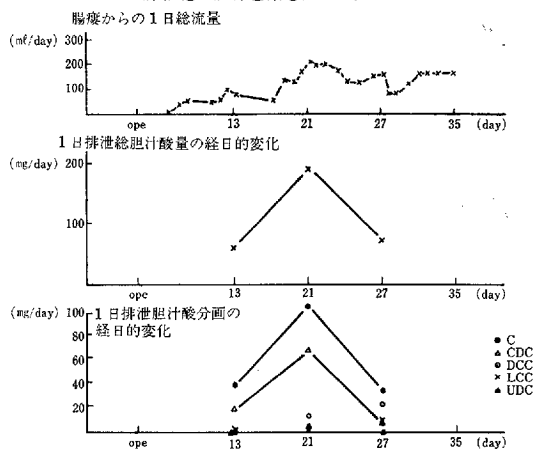
白血球数および肝機能検査

WBC	13000	20300	11700		12600	10000
GOT	185	72	395	260	165	125
GPT	44	27	91	96	65	59
ALP	55.4	19.7	23.9	37.5	57.1	53.7
LDH	630	410	870	760	500	550
γ -GTP				270	540	
LAP	512			449	638	
T-Bil	11.5	15.0	10.0	9.0	5.0	7.0
D-Bil	9.1	13.0	8.0	7.0	4.2	6.4
TTT	0.4	1.6	1.5	4.2	6.2	9.4
ZTT	0.3	4.1	4.1	6.0	7.2	9.2
T-P	7.1	6.6	5.5	6.6	5.6	5.5
腸瘻液培養	Klebsiella Pa.aeruginosa		Klebsiella + Pa.aeruginosa + Str.faecalis + Fusobacterium +		C.frederi + Klebsiella + Pa.aeruginosa + Str.faecalis +	

C: cholic acid, CDC: chenodeoxycholic acid, DC: deoxycholic acid, LC: lithocholic acid, UDC: ursodeoxycholic acid.

図2

症例2 末○聡 S.53.6.28 生 ♂ 手術時年齢 2ヵ月23日
 診断 CBA Type II 手術術式 肝門部肝空腸Roux-Y吻合術
 肝組織像 線維化は軽度~中等度、偽小葉も一部に認める。
 肝細胞に胆汁色素を認める。



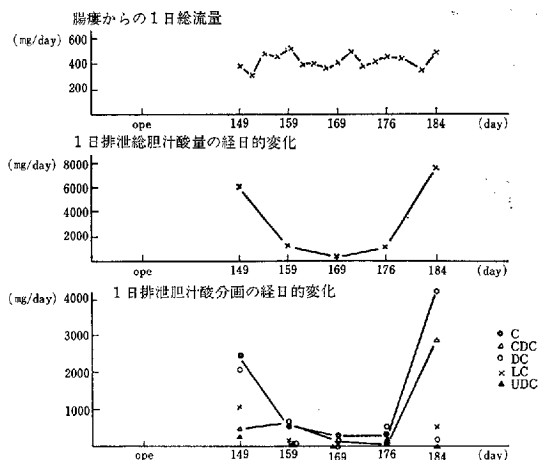
WBC	6400	9600	9800	11800	8300
GOT	265	190	150	155	155
GPT	57	83	75	54	54
Al-P	36	19.9	34.4	48.1	48.1
LDH	620	680	540	630	630
γ-GTP	376	126	146	166	166
LAP	340	297	381	404	404
T-Bil	12.0	18.1	8.0	11.9	9.9
D-Bil	9.5	9.7	6.4	7.5	6.1
TTT	0.3	5.4	11.4		81
ZTT					8.8
T-P	4.6		5.6		
Cholest-T	162		159		131
腸液培養					E. coli # P. mirabilis # 腸球菌 #

図 3

の分類の F₂ であった。胆汁嚢からの 1 日総流出量は約 10~50ml。その中の胆汁酸値は 0.53~2.87 mg/ml で、従って胆汁酸総流出量は 14.2~97.6 mg/day であった。1 日の総流出量と胆汁酸の総流出量の間には胆汁酸濃度が変わったので余り関係がなかった。胆汁酸分画が cholic acid (C) 優位のパターンから chenodeoxycholic acid (CDC) 優位のパターンになるにつれて血清 Al-P, α-GTP, LAP などが増加する傾向があった。流出液中に Klebsiella, Ps. aeruginosa などが多く検出される時は、1 日総流出量および胆汁酸総流出量が低下する傾向があった。

症例 2 は手術時月令 2 ヵ月 23 日の男児 (図 3)。remnant は II 型で、肝の組織像は F₂ だった。胆汁嚢からの 1 日総流出量は術後より徐々に増加し、約 100~200 ml/day が続いた。胆汁酸値は 0.47~0.9 mg/ml で、胆汁酸総流出量は 60.4~193.5 mg/day であった。この症例では 1 日総流出量が増加するにつれて胆汁酸総流出量も増加する傾向があった。胆汁酸分画で、CDC が増量すると血清 Al-P, γ-GTP, LAP の値が増加する

症例 3 藤○龍○ S.53.1.6 生 ♂ 手術時年齢 2ヵ月 2日
 診断 CBA Type II 手術術式 肝門部肝空腸Roux-Y吻合術



白血球数および肝機能検査

WBC	9200	14500	9900	9400	8800
GOT	340	49	63	50	74
GPT	230	37	64	43	84
Al-P	41.4	33.2	30.3	31.2	31.5
LDH		620	560	730	430
γ-GTP		105	113	97	50
LAP		414	586		433
T-Bil	19.0	0.6	0.5	0.5	0.1
D-Bil	14.5	0.5	0.2	0.2	0.1
TTT		0.9			3.1
ZTT		1.3			3.8
T-P		6.4	7.1	7.0	6.2
Cholest-T					

図 4

傾向があった。

症例 3 は手術時月令 2 ヵ月 2 日の男児 (図 4)。remnant は II 型で、肝の組織像は F₁ だった。この症例は術後の経過良好で黄疸が消失し、肝機能検査が正常化して退院したが、術後 149 日目に体重増加不良などのために再入院した。胆汁嚢からの 1 日総流出量は約 300~500 ml で、胆汁酸値は 1.04~15.87 mg/ml、胆汁酸総流出量は 1,160~7,830 mg/day であって、1 日総流出量が多い時は胆汁酸総流出量も多かった。しかし 1 日胆汁酸総流出量はかなり変動した。

胆汁酸分画が C 優位から CDC 優位のパターンになると血清 Al-P, γ-GTP, LAP の値が増加する傾向があった。

以上より CBA の術後の胆汁中の胆汁酸パターンは、C に対して比較的 CDC 優位になると血清 Al-P, γ-GTP および LAP が上昇する傾向があった。当然のことながら胆汁嚢からの 1 日総流出量が多ければ、胆汁酸総流出量も多く、肝機能検査も良好だった。3 β-hydroxy-5-cholenoic acid は全例に認めなかった。

今後症例数を増し、さらに検討を加える予定である。

↓ **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

先天性胆道閉鎖症(congenital biliary atresia,CBA)の術後に胆汁瘦より流出する液を経時的に採取し,その中の胆汁酸をガスクロトグラフィーで分析した。

症例は三例で,いずれも吻合不能型であり,肝門部肝空腸吻合術(Roux-en-Y吻合)を行なった(図 1)。型分類は肝外胆管の remnant の内径の大きさとその周囲組織の変化による土屋の分類法を用いた(表 1)。