12－g　－先天性胆管閉鎖症の血液凝固障害－

国立大阪病院小児科
研究協力者　吉　岡　慶一郎

先天性胆管閉鎖症（CBA）では胆汁の腸管内への排出が阻止され，その結果脂溶性のビタミンKの吸収不全がおこり，凝固障害による出血が出現すると考えられている。

国立大阪病院小児科において経験したCBAについて凝固因子検索を行なった成績について報告する。

〔検索症例〕

生後14日より3カ月のCBA（男児2例，女児3例）栄養法は母乳3例，混合1例，人工2例であった。そのうち母乳栄養児の1例（生後27日）に頭蓋内出血，1例（生後14日）に臍出血を認めたが，他の3例には出血症状を認めなかった。生後1カ月以内の2例をのぞき，他の3例はいずれもGOT，GPT，LDH，アルカリフォスファターゼ，血清ビリルビン値の著しい上昇がみられた。

〔成　　績〕

出血症状のあった2例と混合栄養の1例に著明な凝固障害がみられた。いずれもトロンボテスト5％以下で，プロトロンビン時間，部分トロンボプラスチン時間の著しい延長があり，ビタミンK依存性凝固因子であるプロトロンビン，Ⅶ，Ⅹ，Ⅸ因子活性は10％以下に低下した。うち2例についてプロトロンビン抗原量を測定すると，58％，60％と，ほぼ成人値で，凝固活性と抗原量の間に明らかな解離がみられた。生後2カ月，3カ月の2例は肝機能の著しい低下があるにもかかわらず，出血傾向なく，トロンボテスト60，70％で著しい凝固障害は認められなかった。

〔考　　察〕

以上の成績からCBAでも末期まで著明な凝固障害をきたさないものがあり，症例によりビタミンKの吸収利用に差異のあることが推定された。

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

先天性胆管閉鎖症(CBA)では胆汁の腸管内への排出が阻止され,その結果脂溶性のビタミンKの吸収不全がおこり,凝固障害による出血が出現すると考えられている。国立大阪病院小児科において経験したCBAについて凝固因子検索を行なった成績について報告する。