

## 12-g 一先天性胆管閉鎖症の血液凝固障害一

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。

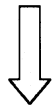
### 〔成績〕

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、Ⅻ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は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。

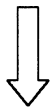
### 〔考 察〕

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。