

胆道閉鎖症の早期診断

—— マスクリーニングの意義について ——

角田昭夫(神奈川県立こども医療センター院長) 山田亮二(同一般外科)

胆道閉鎖症(以下本症)は小児の外科的疾患の中では比較的頻度の高いもので、10,000出生に1例といわれている。葛西の肝門部空腸吻合術によって、本症は治療可能な疾患となり、現在では術式も洗練され、術前・術後管理も確立したので多くの症例に良い術後成績が得られるようになった。この研究の目的は我々の症例を通じて、本症の治療における早期診断 — その一つの手段としてのマスクリーニングの意義を明らかにすることである。

研究方法

我々の施設で治療した82例の本症について、治療成績の年度別推移、手術時日令と黄疸消失率との関係、外科受診時日令の年度別推移を検討した。これらの症例の新生児期における症状(黄疸と灰白便)を調査し、それが1ヶ月検診においてどう処理されたかを追跡した。また代謝異常スクリーニング用乾燥血液濾紙を用いて血中グリコロール酸の定量(RIA法 — 入戸野)し、胆汁酸測定による本症のマスクリーニングの可能性を検討した。

研究結果

① 治療成績：45年の試験開腹のみの6症例をのぞくと黄疸消失(総ビリルビン値 10mg/dl 以下)率は76例中43例(56.6%)である。肝門部処理の細目が確立し、術前・術後管理が改善された54年以後は黄疸消失率は26例中21例(80.8%)で総ビリルビン 2.0mg/dl 未満の肉眼的黄疸消失率は26例中23例(88.5%)と上昇した。本症では黄疸消失が必ずしも治癒を意味しないが、治癒のための必須条件である。手術により黄疸が高率に消失し治癒の条件が創り出されることが早期診断を意義のあるものとする第一の根拠である。

② 手術時日令と治療成績：本症は生後日令が高くなると胆汁性肝硬変が進行し、3ヶ月以後の手術例では黄疸消失率が極めて低いことはよく知られている。葛西¹⁾は手術時日令と胆汁排泄の関係を分析し、生後60日以前に手術すれば91%の症例により胆汁排泄が得られるが、60日以後は日令と共に加速度的に胆汁排泄率が低下することを示した(表1)。即ち本症は早期診断により60日以前に手術すれば治癒可能だが、それ以後では手術しても治癒する可能性が低いと

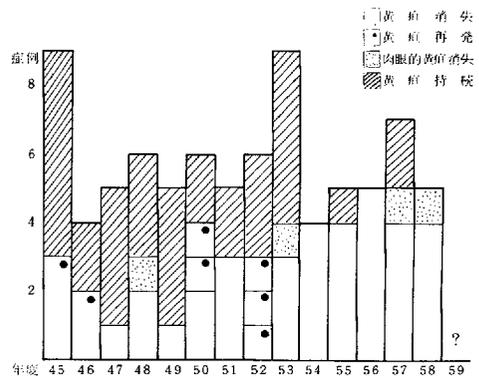


図1 胆道閉鎖症手術成績(KCMC)

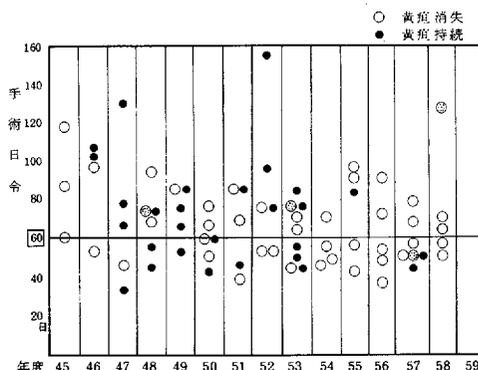
ということである。我々の症例では手術時日令と黄疸消失率の間に明らかな関係を見出し得なかった(図2)。この原因は53年以前は手術手技や術前・術後管理に問題があり、60日以前の症例でも黄疸消失率が低く、逆に54年以後は手術手技と術前・術後管理が改善され、60日以後の症例でもかなり高率に黄疸が消失するようになったからである。また手術時日令の分布の年度別推移をみると、最近になって60日前後に集中しつつあるが、年を経るごとに手術時日令が低下しているという明らかな傾向はみられない。

表1 日令別術後胆汁排泄状況
(Ⅱ型およびⅢ型)

| 手術時日令 | 症例数 | 術後胆汁排泄状況 | | |
|----------|-----|----------|----|----|
| | | 良好 | 不良 | なし |
| 生後60日以前 | 11 | 10(91%) | 1 | 0 |
| 生後61~70日 | 18 | 10(56%) | 7 | 1 |
| 生後71~90日 | 16 | 6(38%) | 9 | 1 |
| 生後91日以後 | 6 | 1(17%) | 2 | 3 |
| 計 | 51 | 27(53%) | 19 | 5 |

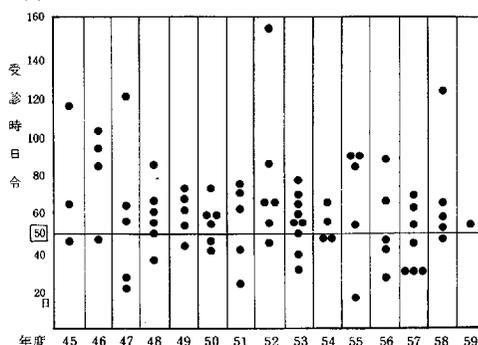
(東北大学第2外科1971~1977 葛西による)

図2 手術日令と手術成績



③ 外科受診時日令：手術時日令が改善していないのは外科が診断の確定や術前準備に多くの日数を費しているためかも知れない。この要素を除外するために外科受診時日令を年度毎に示したのが図3である。60日以前に手術するためには、術前準備を見込んで日令50日以前の受診が望ましい。受診が50日以前の症例の占める割合をみると53年以前は49例中15例(30.6%)で54年以後は27例中11例(40.7%)と増加している。しかしこの増加はわずかなもので、決して著明な改善とはいえない。

図3 外科受診時日令



④ 新生児期の症状：本症のごく一部に生後閉塞が発生するものもあるが、大部分の症例では新生児期(4週以内)から黄疸がある。我々の症例について、受診の時点で新生児期をふり返って黄疸と灰白便の有無を家族に問うた結果が図4である。これは家族が新生児期から黄疸を認識していたものだけでなく、今から考えると普通の子より黄色味が強かったと答えたものも含んでいる。それによると新生児期から85.4%の症例には家族が気付くほどの黄疸があり、69.5%は便が白かったことになる。

⑤ 1ヶ月検診における処置：このような症状が1ヶ月検診でどう処置されたかを見ると、検

診時に黄疸、便が白い、尿が濃いなどの何らかの異常を訴えたり、検診の医師・保健婦から指摘されたものが85.4%あった。これらの訴え又は指摘に基いて、以後の定期的な診察又は精査の方針が立てられたのは63.9%である。即ち1ヶ月検診時にはほとんどの症例が異常所見を有していたと考えられるのに、82人中12人は母親も医師・保健婦もそれを認識していない。更に認識しても70人中24人は問題にすべき異常ではないとされている。つまり82人中36人(43.9%)は1ヶ月の時点で異常所見を有しながら医療の流れに乗らなかったことになる。これがマスキングを必要とする大きな根拠である。

図4 新生児期の症状

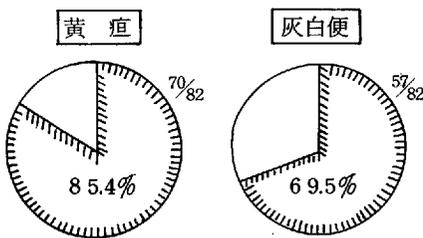
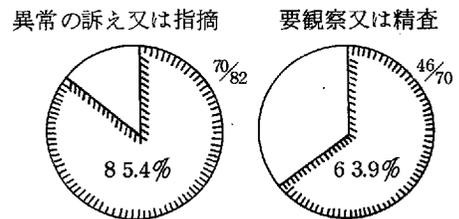


図5 1ヶ月検診



⑥ 乾燥濾紙血を用いた血中胆汁酸測定：

本症のスクリーニングにどの検査項目が適当かはまだ明らかでない。表2は入戸野²⁾に依頼して測定した代謝異常スクリーニング用乾燥血液濾紙中のグリコロール酸濃度である。320 nM/ml 以上を陽性とする本症はすべて陽性であるが4例のFalse positiveがみられた。この原因の1つは1~2年前に採血保存した濾紙血液で測定したことであろう。

表2 乾燥血液濾紙によるGC定量

| 症例 | 測定値 nM/ml | 症例 | 測定値 nM/ml |
|-------|-----------|-----|-----------|
| C B A | 32.0 以上 | 正 常 | 32.0 以上 |
| C B A | 32.0 以上 | 正 常 | 32.0 以上 |
| C B A | 32.0 以上 | 正 常 | 32.0 以上 |
| N H | 26.6 | 正 常 | 23.0 |
| C B D | 32.0 以上 | 正 常 | 8.8 |
| C B D | 20.0 | 正 常 | 8.5 |
| 肝血管腫 | 13.0 | | |

CBA: 胆道閉鎖 NH: 新生児肝炎 CBD: 総胆管拡張症

考 察

本症は比較的多い疾患で手術により治療可能な疾患である。治療成績を向上させるためには早期手術が重要であるが、一般の認識がうすく早期手術への進展があまり見られない。大部分の症例が1ヶ月検診時に症状を有するにも拘らず、半数近くがその後の観察や精査の対象となっていない。このような状況はマスキングの重要性、意義を強く示唆するものである。測定項目、測定方法は今後の検討課題である。

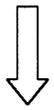
文 献

- 1) 葛西森夫：先天性胆道閉塞症の手術術式とその成績、小児外科，10；653-658，1978
- 2) 入戸野博：血清胆汁酸濃度—[胆道閉鎖の診断]— 小児外科，13；767-774，1981



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



胆道閉鎖症(以下本症)は小児の外科的疾患の中では比較的頻度の高いもので、10,000 出生に1例といわれている。葛西の肝門部空腸吻合術によって、本症は治療可能な疾患となり、現在では術式も洗練され、術前・術後管理も確立したので多くの症例に良い術後成績が得られるようになった。この研究の目的は我々の症例を通じて、本症の治療における早期診断 - その一つの手段としてのマススクリーニングの意義を明らかにすることである。