

告示	番号	13	慢性消化器疾患
	疾病名	胆道閉鎖症	

胆道閉鎖症

たんどうへいさしょう

概念・定義

本疾患は新生児から乳児期早期にかけて肝外胆管が破壊され、または消失するために閉塞性黄疸を来す疾患である。患児の肝外胆管は生来あるいは生後まもなくから完全閉塞を来し、放置すれば胆汁性肝硬変へと進行して死に至る。救命のためには外科的手術が必須である。

症状

本疾患は新生児から乳児期早期に発症し、その病態は進行性である。
本疾患の主な症状は生後 14 日以降も持続する黄疸、灰白色ないし淡黄色便、褐色尿、肝脾腫大である。便色異常は本疾患に最もよく見られる症状の一つであり、これを肉眼的に評価するツールとして平成 24 年度から母子健康手帳に便色カードが添付され活用されている。胆道閉鎖症の胆道閉塞は進行性と考えられており、当初は正常の便色と区別が困難である場合も見られるが、生後 2 ヶ月、3 ヶ月と経過するに従い、灰白色ないし淡黄色の便色を呈するようになる。

尿の黄色調が濃くなるのは閉塞性黄疸に伴うビリルビン尿であり、閉塞性黄疸の症状の一つである。

また胆汁うっ滞に伴い、脂溶性ビタミンの吸収障害を伴う場合にはビタミン K 欠乏性凝固障害を来し、出血症状を来す症例が約 10% である。出血部位としては頭蓋内、消化管、皮下が多く、頭蓋内出血を来した場合には、神経学的後遺症が残る可能性もある。

検査所見としては、血清総ビリルビン値の上昇、直接型ビリルビン値の上昇 (1.5 mg/dl 以上)、直接型対総ビリルビン比 (D/T 比) 20% 以上、AST、ALT およびガンマ GTP 値などいわゆる肝機能検査値の上昇、リポプロテイン-X 陽性等、検査値の異常を認める。

また腹部超音波検査では肝門部の高エコー像 (triangular cord sign) や胆嚢萎縮像などが見られる。

確定診断には肝外胆管の直接造影所見と肉眼的所見の確認が必須である。

治療

治療には外科手術が必要である。その主要な選択肢は胆道閉鎖症手術 (肝門部腸吻合いわゆる葛西手術または肝管腸吻合) と肝移植術である。

胆道閉鎖症の病型に応じて、胆道閉鎖症手術の術式は選択される。肝内胆管から肝外胆管までの連続性が確保され、且つ肝外胆管が吻合可能な太さが認められる症例では肝管腸吻合術が選択されることがあるが、その頻度は 5% ほどである。多くの症例では肝門部腸吻合術が選択される。

本法は閉塞肝外胆管を切除後に肝門部の結合織切離面に存在する微小胆管から流出する胆汁を、肝門部に縫着した腸管内腔に開放するものである。従って肝門部の切離は必ず微小胆管の存在する適切な部位で行われなければならない。

胆道閉鎖症手術後には、十分な利胆を確保するための各種薬物療法、胆管炎防止、門脈圧亢進症対策などが長期間の自己肝生存のためには必要である。

初回手術時にすでに非代償性肝硬変に陥っている症例や胆道閉鎖症手術で黄疸が消失しない例、一旦黄疸消失が得られても、持続的に黄疸が再発する症例、重篤な合併症や続発症を認める例には肝移植術が選択される。

抜粋元：http://www.shouman.jp/details/12_12_19.html