

診 療

胆道閉鎖症(I型)の出生前超音波検査所見

筑波大学臨床医学系産婦人科

奥野 鈴鹿 濱田 洋実 藤木 豊
山田 直樹 宗田 聡 久保 武士

Prenatal Sonographic Appearance of Biliary Atresia (Type I)

Suzuka OKUNO, Hiromi HAMADA, Yutaka FUJIKI, Naoki YAMADA,

Satoshi SOHDA and Takeshi KUBO

Department of Obstetrics and Gynecology,

Institute of Clinical Medicine, University of Tsukuba, Ibaraki

Key words: Biliary atresia • Prenatal diagnosis • Ultrasonography

緒 言

胆道閉鎖症は、胆汁うっ滞による肝の線維化から肝硬変を来し、放置すれば生後1歳前後で死亡する疾患である。その肝外胆管の閉鎖部位により、総胆管閉鎖型(I型)、肝管閉鎖型(II型)、肝門部閉鎖型(III型)の3型に分類されている¹⁾²⁾。近年、本症に対する手術法の改善により手術成績の向上がめざましい³⁾が、手術の時期が遅れば、それだけ肝の線維化が進むため、肝病変が可逆的なうちにできるだけ早期に診断・手術を行う必要がある。一般に本症の診断は、黄疸・白色便・肝腫大等によって発見され、その後、各種画像所見や血清化学的検査等を組み合わせて確定診断にいたる、出生後診断である。

これに対して、今回我々は、出生前の超音波断層法検査にて胎児の胆道系の異常が疑われ、出生後に最終的にI型の胆道閉鎖症と診断された症例を経験した。そこで、その出生前に認められた超音波検査所見を報告し、本症の出生前診断の可能性について検討した。

症 例

母親は35歳の2回経妊1回経産婦で、既往歴・家族歴に特記すべき点はなかった。妊娠初期は近医にて管理されていた。妊娠17週の妊婦健診時、超音波断層法検査にて胎児腹腔内に cystic lesion

を指摘され、当科を紹介された。

妊娠18週1日の当科受診時の超音波断層法検査にて、胎児腹腔内肝下面に直径約1.8cmの cystic lesion が認められた(写真1)。この時点では、認められた cyst の大きさに比して児がまだ小さかったため、胆道系の異常が疑われたものの、腹腔内の cyst は、位置的に上腹部であると断定できず、ovarian cyst や mesenteric cyst, intestinal duplication cyst 等との鑑別は困難であった。その他の構造異常は認められず、羊水量も正常範囲内であり、児発育も週数相当であった。以後当科にて外来管理されていたところ、妊娠26週の超音波断層法検査で、cyst は肝門部に位置することが明瞭となり、胆道系の拡張であることが強く疑われた(写真2)。また、胎児の胆嚢は正常に同定されなかった。なお、他の腹腔内臓器および骨盤内臓器との位置的關係から ovarian cyst や消化管の異常は否定的であった。小児外科のある本学附属病院での分娩を勧めたが、患者は近医での分娩を強く希望したため、分娩管理は近医にて行われることとなった。

児は、妊娠38週4日に正常分娩にて出生した。3,223gの女児であった。出生後、血中ビリルビン高値(日齢1の総ビリルビン値:9.8mg/dl, 直接ビリルビン値:1.19mg/dl, 日齢2の総ビリルビ

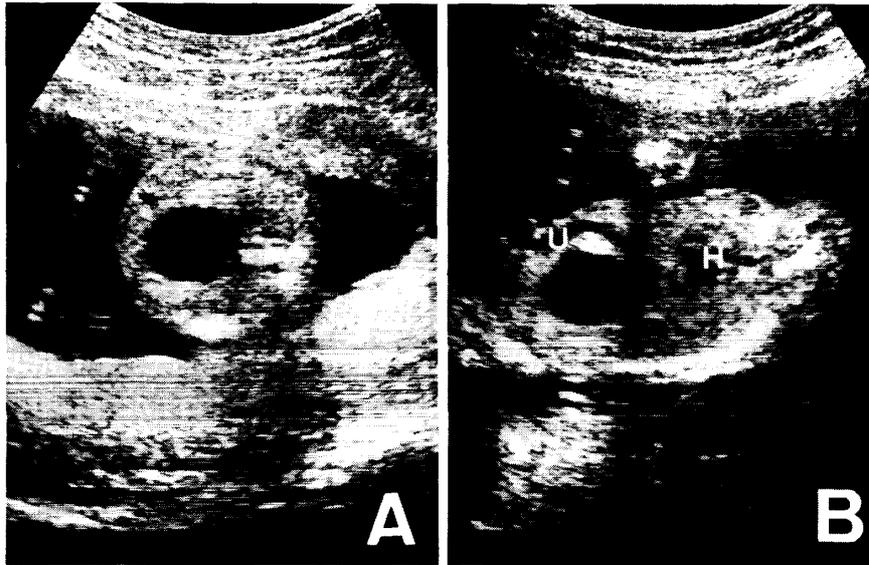


写真1：妊娠18週1日の超音波断層法検査所見

A：胎児上腹部横断像。直径約1.8cmのcystic lesionが観察される。B：胎児矢状断像。cystic lesionは肝下面に接している（U：臍静脈，H：心臓）。

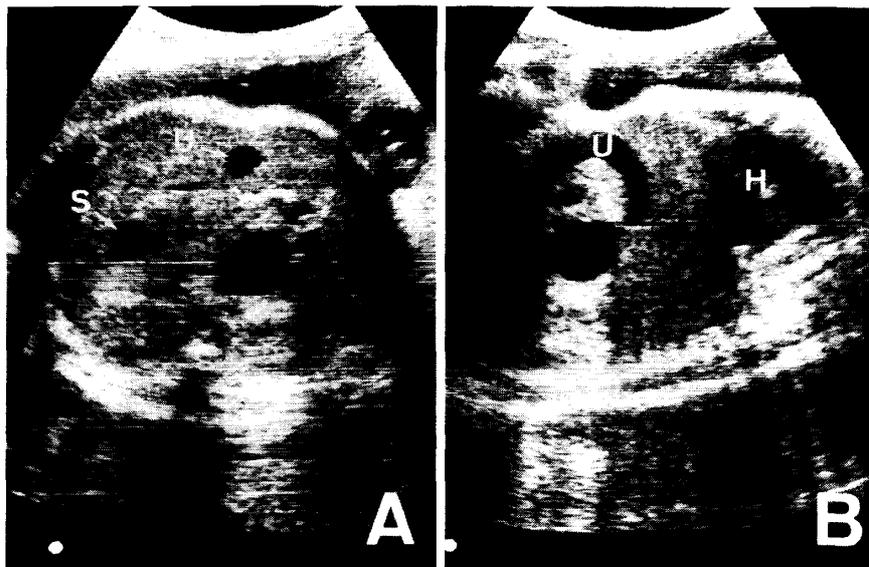


写真2：妊娠26週5日の超音波断層法検査所見

A：胎児上腹部横断像。肝門部に直径約1.8cmのcystic lesionが観察される。胆嚢は観察されない（U：臍静脈，S：胃）。B：胎児矢状断像。cystic lesionは肝下面に接している（U：臍静脈，H：心臓）。

ン値：14.5mg/dl，直接ビリルビン値：1.20mg/dlのため，日齢2に本学附属病院に転院となった。小児科にて行った腹部超音波検査で，臍頭部～総胆管に球形のcystが認められ，また，胆嚢は描出されなかった。CTでも肝門部（総胆管に一致した部位）に直径約2cmのlow density areaが認

められた。また，胆道シンチ（ $^{99m}\text{Tc-PMT}$ ）にてアイソトープの腸管移行は認められなかった。便色は当初，緑色で便シュミット反応陽性であったが，日齢11頃より白色に変化した。以上の経過および検査所見より，胆道閉鎖症疑いの診断にて日齢37に開腹術が施行された。術中所見にて，肝臓は黒

褐色で腫大しており、総胆管の嚢胞状の拡張(直径約2.5cm)と萎縮した胆嚢が確認された。この所見から、胆道閉鎖症I型(下部胆管分類C₁, 肝門部胆管分類β)と確定診断され、肝門部空腸吻合術および肝生検が施行された。肝生検の結果、胆汁のうっ滞と軽度～一部中等度の線維化が認められた。

術後経過は良好であり、日齢72(術後35日)で退院、以後外来管理中である。

考 察

今回我々は、出生前に超音波断層法検査で胎児の胆道系の異常が疑われたことより、出生後の児の精査・診断・手術を非常に速やかに行うことができた胆道閉鎖症(I型)の症例を経験した。

胆道閉鎖症は、その手術成績の向上と共に長期生存が望めるようになってきた疾患であるが、その予後決定因子のひとつに、出生から手術までの間でどれだけ肝硬変が進行してしまっているかという点が挙げられる。大井ら³⁾の成績では、10年以上の長期生存率は、手術年齢が生後60日以下では72%、61～70日では37%、71～90日では27%、91日以上では13%と著しい差が示されている。すなわち、生後60日以内での早期診断および早期手術が重要である。したがって、本症例のように、出生前に超音波検査にて本症を含めた胆道系の異常を疑うことは、児の予後を改善するうえできわめて重要であると考えられた。

その超音波検査所見であるが、今回の症例では、胎児肝門部の異常なcystic lesionが同定された。超音波検査は、出生後においても日齢を問わず施行可能な非侵襲的な手段であり、本症や胆道拡張症と新生児肝炎との鑑別にも有用とされている。その診断のポイント^{2,4)}としては、1) 胆嚢の有無(本症では胆嚢は萎縮していることが多く、同定されないか、同定されてもきわめて小さいことが多い)、2) 肝門部のcystic lesion(胆道閉鎖症(I型)および胆道拡張症では肝門部にcystが観察される)、3) 哺乳時の胆嚢収縮の有無(哺乳後の胆嚢収縮が認められれば新生児肝炎の可能性が高く、この点の本症と新生児肝炎の鑑別に有用である)の3点が挙げられている。以上の診断ポイントのうち、胆嚢の描出の有無と肝門部のcystic lesionの

2点、特にその後者は出生前にも観察可能であり、本症や胆道拡張症を出生前に疑う場合においても有用な所見と考えられた。

その診断時期であるが、今回の症例では妊娠17週の妊婦健診時にまず腹腔内のcystic lesionが発見された。そして、そのcystic lesionの大きさは出生直前まで不変であった。胆道閉鎖症(I型)において、本症例のように出生前にcystic lesionが同定された報告はこれまで5例あるが、それらは妊娠19～32週に発見されており、うち3例はsecond trimesterである^{5)~7)}。したがって、本症の胆管の拡張は少なくともsecond trimesterには完成している可能性が高いと考えられた。ただし、同じsecond trimesterにおいてもその早い時期には、ovarian cyst, mesenteric cyst, intestinal duplication cyst等の胆道系以外の異常との鑑別は容易ではない。我々の症例でも、胎児のcystic lesionの位置が肝門部であること、胆嚢が同定されないこと、および先述の鑑別を要する疾患を除外して、本症又は胆道拡張症と診断し得たのは妊娠26週であった。

ただし、本症と胆道拡張症⁸⁾の鑑別については、出生後の画像診断でも両者の鑑別は不可能であることより、その出生前の鑑別診断は不可能であると考えられる。Tsuchida et al.⁷⁾も、本症の出生前超音波断層法検査において認められる肝門部のcystic lesionは、胆道拡張症の特徴的所見でもあると述べている。したがって、現時点では今回のように出生前の所見を検討し、今後同様の症例を積み重ねていくことが重要であり、それが本症の発生の過程を探るのに役立つのみではなく、将来の出生前診断あるいは出生後早期の診断に貴重なデータを提供するものと考えられる。

なお、超音波診断以外では、羊水中のγ-glutamyl transpeptidase(γ-GTP)低値と胆道閉鎖症の関連が報告されている⁹⁾。肝臓で合成され、胆道系から胆汁に分泌されるγ-GTPは、second trimesterに羊水中に増加するが、胆道閉鎖症では腸管内から羊水中に排泄されることがなく、低値をとるというものである。こうした診断法についても今後検討されるべきであろう。

胆道閉鎖症の治療成績の向上には、手術手技の工夫、術後管理の改善もさることながら、出生後早期に手術を行う必要がある。児の診断・術前管理および手術が速やかに行われるためには、出生前の診断はたとえ疑診であっても大きな意義をもつものと考えられた。

稿を終えるに臨み、御指導および御教示を賜った本学小児外科大川治夫教授ならびに同金子道夫助教授に深謝いたします。

文 献

1. 大川治夫, 堀 哲夫. 先天性胆道閉鎖症. 日本医事新報 1993; 3609: 37—40
2. 豊坂昭弘. 胆道閉鎖症の診断・治療と成因. 日本医事新報 1994; 3687: 8—14
3. 大井龍司, 千葉庸夫, 林 富, 仁尾正記, 遠藤尚文, 後藤 真, Ibrahim M. 胆道閉鎖治療の現況と問題点, 特に治療成績と長期生存例の検討. 小児外科 1990; 22: 317—322
4. Ikeda S, Sera Y, Akagi M. Serial ultrasonic examination to differentiate biliary atresia from neonatal hepatitis-special reference to changes in size of the gallbladder. Eur J Pediatr 1989; 148: 396—400
5. Greenholz SK, Lilly JR, Shikes RH, Hall RJ. Biliary atresia in the newborn. J Pediatr Surg 1986; 21: 1147—1148
6. 武 浩志, 渡井 有, 西 寿治, 山本 弘, 大浜用克, 藤田省吾. 出生前より胆管拡張を認めたI cyst型胆道閉鎖症. 小児外科 1994; 26: 1089—1093
7. Tsuchida Y, Kawarasaki H, Iwanaka T, Uchida H, Nakanishi H, Uno K. Antenatal diagnosis of biliary atresia (type I cyst) at 19 weeks' gestation: differential diagnosis and etiologic implications. J Pediatr Surg 1995; 30: 697—699
8. Bancroft JD, Bucuvalas JC, Ryckman FC, Dudgeon DL, Saunders RC, Schwarz KB. Antenatal diagnosis of choledochal cyst. J Pediatr Gastroenterol Nutr 1994; 18: 142—145
9. Muller F, Oury JF, Dumez Y, Boue J, Boue A. Microvillar enzyme assays in amniotic fluid and fetal tissues at different stages of development. Prenat Diagn 1988; 8: 189—198

(No. 7783 平8・7・15受付)