

2 役立たなかった (0名)

3 どちらでもない または 記入なし (5名)

→<主な理由>

- ・住民からの反応がなく、わからないので。
- ・まだあまり活用されていない様子なので。
- ・きっかけづくりには役立ったと思うから。

3. 便カラーカードの配布は、貴市町村にとって負担でしたか

1 負担であった (6名)

→<主な理由>

- ・便カラーカードのセッティング等、配布準備作業が負担だったので。
- ・説明の時間が増えたので。
- ・市医師会や医療機関との調整が必要だったので。
- ・便色1~4番の対象者が出たときの対応があったため。

2 負担ではなかった (12名)

→<主な理由>

- ・母子健康手帳交付時に、他の資料と一緒に配布したため。
- ・説明の資料等、用意されたものを配布すればよいので。
- ・対象者の人数が多くなかったため。
- ・医療機関の理解・協力が得られたので。

3 どちらでもない (9名)

→<主な理由>

- ・作業は増えたが、大きな負担ではなかったから。
- ・負担はあったが、行う意味があったから。

4. 便カラーカードについて、対象者(配布の)から問い合わせがありましたか

1) 何件 ・66件(25名) +数件(1名)

→<内訳>

- ・ 15件 × (1名)
- ・ 11件 × (1名)
- ・ 10件 × (2名)
- ・ 6件 × (2名)
- ・ 2件 × (3名)
- ・ 1件 × (2名)
- ・ 0件 × (14名)
- ・ 数件 × (1名)
- ・ 件数不明 × (1名)

- 2) どのような方法で
- |              |         |         |
|--------------|---------|---------|
| 1 直接対面       | 38件(8名) | +数件(1名) |
| 2 電話         | 24件(8名) |         |
| 3 メール        | 0件(0名)  |         |
| 4 その他(4ヶ月検診) | 3件(1名)  |         |

- 3) どのような内容でしたか
- |                   |          |         |
|-------------------|----------|---------|
| 1 便色4番で病院に行くべきか相談 | 51件(10名) | +数件(1名) |
| 2 便全般に関する相談       | 9件(3名)   | +数件(1名) |
| 3 その他             |          |         |
| ・カードで確認するべきか相談    | 2件(1名)   |         |

- 4) どのような対応をしましたか
- |                                |         |         |
|--------------------------------|---------|---------|
| 1 医療機関受診を勧める                   | 29件(8名) | +数件(1名) |
| 2 心配ないと回答                      | 18件(5名) | +数件(1名) |
| 3 その他                          |         |         |
| ・もうしばらく様子を見て、必要なら医療機関を受診するよう説明 | 6件(1名)  | +数件(2名) |
| ・乳幼児健診で診察                      | 1件(1名)  |         |

対応に困った問い合わせはありましたか

- |                 |       |
|-----------------|-------|
| 1 あった           | (0名)  |
| 2 なかった または 記入なし | (27名) |

- 5) 便カラーカードについて、対象でない方から問い合わせがありましたか

(ア) 何件

- |              |       |
|--------------|-------|
| ・1件          | (1名)  |
| ・0件 または 記入なし | (27名) |

(イ) どのような内容でしたか

- ・4番の対応の仕方について(小児科医院より)

(ウ) どのような対応をしましたか

- ・研究班に相談するよう頼んだ。

- 6) パイロット事業全体で、困ったことはありましたか

- ・次年度の計画がはっきりしなかったこと。
- ・配布物が多くかさばったこと。
- ・対象者へのアンケートの準備が遅かったこと。

7) 次年度以降は、母子健康手帳に一体化されます。母親教室等で説明は行いますか

1 行う (17名)

→<主な理由>

- ・早期発見のため、出生直後から活用してもらいたいのです。
- ・以前から行っているのです。

2 行わない (3名)

→<主な理由>

- ・母子健康手帳交付時や新生児訪問時に説明をしているから。
- ・参加者が少ないので。

3 未定 (7名)

→<主な理由>

- ・母子健康手帳交付時に説明するが、それ以外に行うかは検討中のため。

8) パイロット事業ではホームページを開設していました。次年度以降もあった方が良いでしょうか。

1 あった方がよい (26名)

2 ない方がよい (0名)

3 どちらでもない (1名)

9) 次年度以降、初めて便カラーカードを配布する自治体へ伝えた方がよいことはありますか。お聞かせいただけると幸いです。

- ・パイロット事業開始時に、胆道閉鎖症の研修会を開催していただいたため、母子健康手帳交付時に丁寧に説明を加えることができた。配布する行政機関へのカラーカードの意義や疾病の説明がきちんとされるとカードの有効性が高まると思います。
- ・生後0～2ヶ月で便の観察をするものなので、母子手帳交付時にカードの存在を妊婦さんに知らせるといいこと。
- ・医療機関への周知、連携は必須。
- ・医師会等の対象に研修会を実施していただけると良いと思います。

10) お気づきの点、事務局へのご意見をお聞かせいただけると幸いです。参考にさせていただきます。

- ・市でパイロット事業を実施する際、医師会との調整に苦慮したので、全国展開するにあたり、受診する親子の受け入れ等の周知を医療の中でやってもらえるようお願いしたい。
- ・本事業協力については、通常業務にプラスして実施していますので、連絡調整に時間がかかってしまいます。アンケートなど、早く取り掛かりたいものについては、早めに調整を始めないと、スムーズに進みません。
- ・現在、4ヶ月健診時に便色カードの利用と受診状況について伺っていますが、カードの存在すら知らない方もおり、1ヶ月健診を実施する医療機関（主に産科）でもカードの利用について勧められるよう、医療機関への周知が必要と考えます。

- ・母子手帳に入るカードに「生後0～2ヶ月の赤ちゃんのうんちの色に注意！」と入れてもらいたいです。出産後、忙しい母親がこのフレーズで「便を観察しないと…」という気持ちになると思います。
- ・便カラーカードが母子健康手帳に挟まれると小さくなるため、説明文は簡単に分かりやすくなると嬉しいです。
- ・カード使用にあたっての不明点等の問い合わせ先が明記されるとよいかと思います。
- ・今年度で終わりということで、便カラーカードを必要分しかもっていないため、今後新しい母子手帳を利用するまでの不足分の便カラーカードをいただきたいです。
- ・神奈川県でのパイロット事業の実績報告をお願いします。
- ・胆道閉鎖症と診断された患児のなかで、本事業のカードが早期発見にどの程度つながったのか、関心があります。
- ・研修会の実施、保護者向けのアンケート、質問にもきめ細かく答えていただきありがとうございました。今後も問い合わせで困った場合は相談できる体制を整えていただけると大変心強いと思います。よろしく願いいたします。

以 上

# うんちの色に注意！ カラーカードでチェックしましょう。



どうしてうんちのカラーカードが必要なの？

出生児1万人に1人の赤ちゃんがかかる病気に、胆道閉鎖症という病気があります。うんちの色がうすい黄色や明るいレモンイエロー、うぐいす色や白っぽい色になることが1つの特徴で、生まれてから2ヶ月ごろまでの早期発見と早期手術で、より良い結果が期待されています。



胆道閉鎖症ってどんな病気？

胆管がつまって、胆汁を出すことができなくなる病気です。早期に発見し手術を受けないと治すことが難しく、肝臓の障害により、こどもの生命を脅かします。



生まれて1ヶ月までのうんちの色      1ヶ月を過ぎた後のうんちの色

□	□	月	□	□	月
□	□	日	□	□	日

0000000

日中明るいところで、うんちの色を確認しましょう。  
便カラーカードは、変色の可能性がありますので、下記ご注意ください。  
①直射日光の下に放置しない ②使用期限以降は使用しない

厚生労働科学研究費補助金難治性疾患克服研究事業により松井剛監修で作成されています。本カードは便色の目安であり、単独で正常・異常の判定はできません。

生まれて1ヶ月を  
過ぎたら

うんちの色とカラーカード  
の色を見比べてみましょう。

**2** 生まれて1ヶ月以降はこちらの  
カードをご利用下さい。

1回でも「うんちの色が、1番～4番  
に近い色だな」と思ったら、

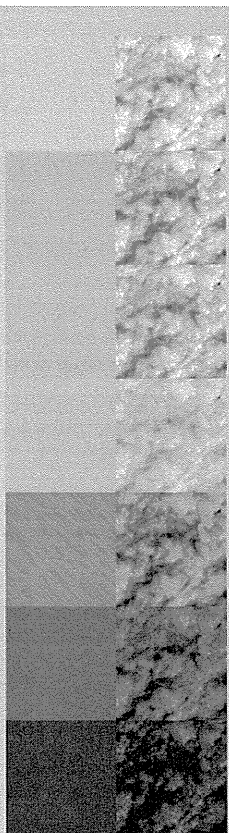
**1ヶ月健診の後でも**  
うんちの付いたおむつを持って、  
できるだけ早くかかりつけの先生  
を受診しましょう。

うんちの色にもっとも近いと思うカー  
ドの番号を、日付けと一緒に左端の  
カードに記入しておきましょう。

時には、遅れて症状  
が出る場合があります  
ので、注意して見て  
あげましょう。



1  
2  
3  
4  
5  
6  
7



カードをミシン目に沿って  
切り取ってお使い下さい。

使用期限：2013.5

生まれて1ヶ月迄に

うんちの色とカラーカード  
の色を見比べてみましょう。

**1** 生まれて1ヶ月までに使う  
最初のカードはこれです。

1回でも「うんちの色が、1番～4番  
に近い色だな」と思ったら、

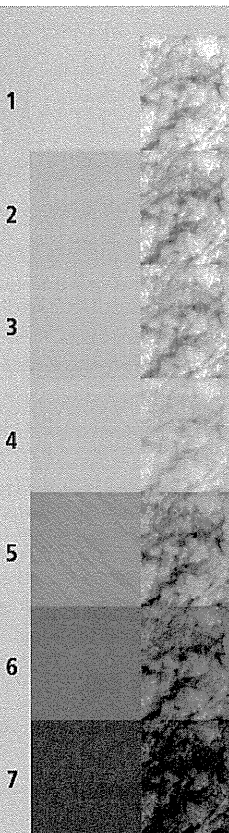
**1ヶ月健診の前でも**  
少しでも不安に思ったり、あれ？  
と思ったら、自分で判断せず  
にかかりつけの先生に相談しましょう。

うんちの色にもっとも近いと思うカー  
ドの番号を、日付けと一緒に左端の  
カードに記入しておきましょう。

時には、うんちの色だけでは判別  
が難しいこともあります。赤ちゃん  
とのスキンシップや、かかりつけ  
の先生との会話の手助けに、  
うんちの「カラーカード」を役立て  
て下さい。



1  
2  
3  
4  
5  
6  
7



カードをミシン目に沿って  
切り取ってお使い下さい。

使用期限：2013.5

# 生後0～2カ月までの赤ちゃんの うんちの色に注意！ カラーカードでチェックしましょう。



どうしてうんちの色に注意するの？

出生児1万人に1人の赤ちゃんがかかる病気に、**胆道閉鎖症**という病気があります。うんちの色がうすい黄色や明るいレモンイエロー、うぐいす色や白っぽい色になることが1つの特徴です。うんちの色の異常に早く気づき、早期手術を受けることが重要です。



胆道閉鎖症ってどんな病気？

**胆管**がつまって、**胆汁**を出すことができなくなる病気です。早期に発見し、手術を受けないと治すことが難しく、肝臓の障害により、こどもの生命を脅かします。



うんちの色が1～4番だったら胆道閉鎖症なの？

うんちの色が1～3番の場合、**胆道閉鎖症**とは限りませんが、その他の病気である可能性があります。4番の場合は、その後のうんちの色の変化に注意が必要です。カラーカードはうんちの色の目安であり、単独で正常・異常の判定をするものではありません。診断には、最寄りの小児科（もしくは産科）を受診して下さい。

## カード使用上の注意

- ①直射日光の下に放置しないこと
- ②使用期限以降は使用しないこと

## カラーカードを使ってみましょう。

右側のカードを切り取り使いましょう

- ① 明るい場所で、カラーカードを赤ちゃんのうんちの近くに並べて見比べて下さい。
- ② うんちの色は、どの色に一番近かったでしょうか？下の欄にチェックした日付と番号をメモしておくといでしょう。
- ③ 生後1ヵ月まではこまめに、それ以降も3ヵ月くらいまではときどきチェックしましょう。

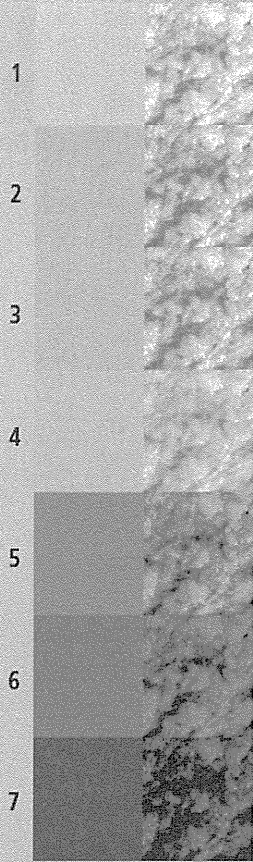
## うんちの色が1～3番に近と思ったら

2～3日以内に最寄りの小児科（もしくは産科）を受診しましょう。

※うんちのついたおむつを持っていくといでしょう。

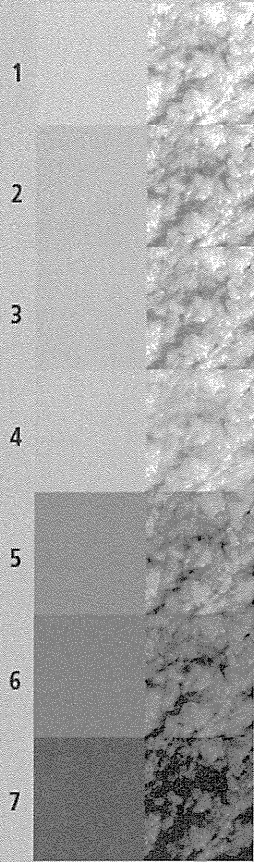
4番の場合でも、2～3日観察し、変化がなければ最寄りの小児科（もしくは産科）を受診しましょう。

／	／	／	／	／
番	番	番	番	番
／	／	／	／	／
番	番	番	番	番



保存用

使用期限：平成00年00月00日



カードをミシン目に沿って切り取ってお使い下さい。

使用期限：平成00年00月00日

【資料 4】

## 便カラーカード事務局への便のご相談内容

- ・黄色は1～7番色と違う、色や形状のものです。
- ・カードの1番か4番、ピンクっぽい。
- ・便の色がカードの4番か5番か疑わしい。
- ・便に赤いゼリー状のものが混じっている。
- ・水っぽく黄色い便に白い便が混じる。
- ・下痢があり便の色が4番に近い。
- ・1～3番は出ていないが4番に近い色が続いている。5～7番もたまに出る。
- ・5番に近いような気がするが見方によっては4番のような気もする。時間が経つと、便の色が緑色に変化するのが気になる。
- ・下痢状の4番に近い色の便をした。
- ・便秘気味で、前回出た便（3日前）が明らかに4番。今回出た便（本日）も明らかに4番。
- ・生まれてからずっと4番。最近は4と5の間くらい。
- ・4番に非常に近い便で、ずっと、こんな色の便が続いている。完母。
- ・4.5番くらいの色が続いている。
- ・日頃は5番の便色だが、昨夜は4～5番の間の色だった。
- ・便の色が、カード番号4番とほぼ同じ色。
- ・生後1～2日は白っぽい便で、その後はレモン色や4番に近い色の便が続き、生後1か月をこえたころから5番に近い色になった。
- ・4番に近い黄色いウンチ。
- ・5番に4番の粒粒が混じっている。
- ・4番が10日ほど続いている。
- ・生後3日からずっと4番に近い便（5番ほど濃くない）が続いている。明るいイエローに粒粒が混じっている。1～3は一度もなし。
- ・3～4に当てはまる。黄疸あり。
- ・黄色いユルユルうんちに、白い粒々が混ざっている。黄色いうんちや緑っぽいうんちに白い粒々。
- ・1ヶ月くらいは黄色い便で4～5番に近い。白っぽさは無く明るい黄色。母乳。
- ・カードにはないが、うぐいす色も胆道閉鎖症の可能性があると書いてあった。子供の便がただの緑便かうぐいす色か判断に迷った。

## 便カラーカードについてのアンケート

平成 22 年 12 月より、藤沢市は、国立成育医療研究センターの研究に協力し、神奈川県が主体となって実施している便カラーカード・パイロット事業に参加し、母子手帳交付時に、赤ちゃんの便色の見本がついた便カラーカードを配布しています。便カラーカードの普及や効果を評価するために、本アンケートへのご協力をお願いします。

以下の質問について、一番あてはまると思う内容の選択肢に○をつけていただき、空欄の（ ）内には具体的な数字等をご記入ください。

### 赤ちゃんとお母様について

- ① 現在の赤ちゃんの月齢 ( ) か月
- ② お母様の年代 (10代・20代・30代・40代・その他)
- ③ 出産場所はどこですか (病院・産院・自宅・その他)
- ④ 生後 1 か月までに、赤ちゃんは病気があると医師に言われましたか  
(はい 病名: \_\_\_\_\_ ・いいえ)
- ⑤ 生後 2 か月から 4 か月までに、赤ちゃんは病気があると医師に言われましたか  
(はい 病名: \_\_\_\_\_ ・いいえ)
- ⑥ 赤ちゃんは何番目のお子様ですか ( ) 番目

### 便カラーカードについて

- ① 本パイロット事業の便カラーカードを知っていますか (はい・いいえ)
- ② これまでに、赤ちゃんの便の色が「おかしい・不安」と感じて、病院に行きましたか  
(はい ・ いいえ → 次のページの③へ)  
↓こちらの質問へ
  - それは便カラーカードを参考にして、「おかしい・不安」と感じたからですか (はい ・ いいえ)  
↓こちらの質問へ
    - その時の便色の番号は何番ですか ( )
    - 何か病気は見つかりましたか (はい 病名: \_\_\_\_\_ ・いいえ)



- ③ 「胆道閉鎖症<sup>たんどうへいさししょう</sup>」という病気の名前を聞いたことがありますか (はい・いいえ)
- ④ 「胆道閉鎖症」が、生後2か月までに発症する病気と知っていますか(はい・いいえ)
- ⑤ 「胆道閉鎖症」が、腸管<sup>ちようかん</sup>の細くなる・詰まる病気と知っていますか(はい・いいえ)
- ⑥ 「胆道閉鎖症」が、「黄だん」が出る病気と知っていますか (はい・いいえ)
- ⑦ 「胆道閉鎖症」が、早期に治療することが重要な病気であることを知っていますか  
(はい・いいえ)
- ⑧ 赤ちゃんの便観察は健康管理に重要だと思いますか (はい・いいえ)
- ⑨ 赤ちゃんの便を観察していますか (いつも・時々・あまりしない・全くしない)
- ⑩ 便色カード(これ以外も含め)は手元にあった方が良いと思いますか  
(はい・いいえ)
- ⑪ この便カラーカードを使用しましたか (はい・いいえ→下の⑬へ)
- ⑫ 便は何番の色であることが多かったですか ( ) 番
- ⑬ 便カラーカードを使用しなかった理由  
(心配ないから・面倒だから・その他: \_\_\_\_\_)
- ⑭ 便色をみるための、他のカードを知っていますか (はい・いいえ)

#### その他

- ① 今回の便カラーカードには色見本が2枚ありましたが、枚数について教えてください  
色見本は、(2枚必要・できれば2枚・1枚でも十分・その他 \_\_\_\_\_)
- ② 色見本は、母子手帳内にくっついていて、切り離せなくてもよい (はい・いいえ)
- ③ この便カラーカードに書かれた情報量はいかがですか  
(もっと多い方がよい・これくらいでよい・もっと少ない方がよい)
- ④ いっしょに渡された資料は必要でしたか(必要・不要・どちらでもない)
- ⑤ 増やした方がよい情報は何でしょうか。いくつでも選んでください  
(便・胆道閉鎖症・便色と健康・カードの使い方・カードの保管の仕方・病院・  
その他)
- ⑥ 便カラーカードを使用したことでトラブルはありましたか (はい・いいえ)
- ⑦ 便カラーカードのポスターは見ましたか (はい・いいえ)
- 便カラーカードのホームページは見ましたか (はい・いいえ) **質問は終了です**

## 便カラーカードについてのアンケート

平成 22 年 12 月より、藤沢市は、国立成育医療研究センターの研究に協力し、神奈川県が主体となって実施している便カラーカード・パイロット事業に参加しています。<sup>たんどう</sup>胆道<sup>へいさしやう</sup>閉鎖症という生後2か月までの赤ちゃんに発症する病気（便色異常が大きな特徴である病気）を、早期に発見するための便色の見本がついた便カラーカードを母子手帳交付時に配布しています。

この便カラーカードの普及や効果を評価するために、便カラーカードをお持ちの方のみならず、お持ちでない方のご意見もうかがいたいのので、本アンケートにご協力をお願いします。

以下の質問について、一番あてはまると思う内容の選択肢に○をつけていただき、空欄の（ ）内には具体的な数字等をご記入ください。

### a. 赤ちゃんとお母様について

- ① 現在の赤ちゃんの月齢（ ）か月
- ② お母様の年代（10代・20代・30代・40代・その他）
- ③ 出産場所はどこですか（病院・産院・自宅・その他）
- ④ 生後1か月までに、赤ちゃんは病気があると医師に言われましたか  
（はい 病名：\_\_\_\_\_ ・いいえ）
- ⑤ 生後2か月から4か月までに、赤ちゃんは病気があると医師に言われましたか  
（はい 病名：\_\_\_\_\_ ・いいえ）
- ⑥ 赤ちゃんは何番目のお子様ですか（ ）番目

### b. 便カラーカードについて

- ① 配布されている、この便カラーカードを知っていますか（はい・いいえ）
- ② 便色をみるための、他のカードを知っていますか（はい・いいえ）
- ③ これまでに、赤ちゃんの便の色が「おかしい・不安」と感じて、病院に行きましたか  
（はい ・ いいえ→ 次のページの④へ）

↓ こちらの質問へ

- それは何を参考にして、「おかしい・不安」と感じたからですか  
（便色について知識があったので・いつもと違うと感じて・その他\_\_\_\_\_）

- 何か病気は見つかりましたか (はい 病名: \_\_\_\_\_・いいえ)
- ④ 「胆道閉鎖症」という病気の名前を聞いたことがありますか (はい・いいえ)
- ⑤ 「胆道閉鎖症」が、生後2か月までに発症する病気と知っていますか  
(はい・いいえ)
- ⑥ 「胆道閉鎖症」が、腸管の細くなる・詰まる病気と知っていますか  
(はい・いいえ)
- ⑦ 「胆道閉鎖症」が、「黄だん」が出る病気と知っていますか (はい・いいえ)
- ⑧ 「胆道閉鎖症」が、早期に治療することが重要な病気であることを知っていますか (はい・いいえ)
- ⑨ 赤ちゃんの便観察は健康管理に重要だと思いますか (はい・いいえ)
- ⑩ 赤ちゃんの便を観察していますか (いつも・時々・あまり・全くしない)
- ⑪ 便色カード(これ以外も含め)は手元にあった方が良いと思いますか  
(はい・いいえ)
- ⑫ もし、この便カラーカードを持っていたら使用しましたか (はい・いいえ)

b. その他

- ① 便カラーカードのポスターを見たことがありますか (はい・いいえ)
- ② 便カラーカードのホームページを見たことがありますか (はい・いいえ)

ご協力ありがとうございました!

便カラーカード・パイロット事業に関する情報のHP

<http://www.tandou.jp/>

### Ⅲ研究成果の刊行に関する一覧表

雑誌

発表者氏名	論文タイトル名	発表誌名	巻号	ページ	出版年
伊藤玲子、松井 陽	「肝胆道疾患（胆道閉鎖症、先天性胆道拡張症）」	小児科臨床	65(4)	861-65	2012
松井 陽	「改訂母子健康手帳掲載の便色カードと胆道閉鎖症」	日産婦医会報 No.740	64(3)	8-9	2012
松井 陽	「胆道閉鎖症を早期発見するための便カラーカード法－母子健康手帳の1か月健診記入欄の直前頁に綴じこむことの意義－」	日本助産師会機関誌 助産師	66(1)	23-5	2012
垣内俊彦、新井勝大、肥沼幸、清水泰岳、柳 忠宏、井口梅文、中澤温子、松井 陽	「自己免疫性肝炎の要素を有した原発性硬化性胆管炎の1例」	日本小児栄養消化器肝臓学雑誌	25(2)	63-8	2011
松井 陽	「胆道閉鎖症と治療法」	月刊母子保健	630	6	2011
松井 陽	「臨床研究と医療の質」	Vita No.117	28(4)	57-9	2011
松井 陽	「重症小児肝疾患の診療に与えたインパクト」	肝胆膵	63(1)	93-8	2011
松井 陽	「胆汁うっ滞の定義、症候、診断」	小児内科	43(6)	971-5	2011
笠原群生、垣内俊彦、阪本清介、福田晃也、重田孝信、中澤温子、松井 陽	「胆汁うっ滞症に対する肝移植の問題点」	小児内科	43(6)	1077-81	2011
守島亜季、坂本なほ子、松井 陽	「胆道閉鎖症に対する便色カラースクリーニングのその後」	小児内科	43(6)	1082-4	2011
須磨崎亮、乾あやの、位田忍、長田郁夫、松井 陽、虫明聡太郎	「小児の急性肝不全」	小児科	52(1)	43-52	2011
松井 陽	「便色カードで胆道閉鎖症の早期発見を」	日本医事新報	4588	24	2012

松井 陽	「移植医療における人権」	日本医事新報	4503	45	2010
------	--------------	--------	------	----	------

書籍

著者氏名	論文タイトル名	書籍全体の 編集者名	書 籍 名	出版社名	出版地	出版年	ページ
松井 陽	肝炎・肝硬変	児玉浩子 玉井浩 清水俊明 編	小児臨床栄養学	診断と治療社	Tokyo	2011	226-9

## IV 研究成果の刊行物・別刷

慢性消化器疾患

# 肝胆道疾患（胆道閉鎖症，先天性胆道拡張症）

伊藤 玲子<sup>※1</sup>・松井 陽<sup>※2</sup>

国立成育医療研究センター

※1：消化器・肝臓科

※2：病院長

**小児科臨床** 別刷

65：2012—4



## 11. 慢性消化器疾患

# 1) 肝胆道疾患（胆道閉鎖症，先天性胆道拡張症）

いとうれいこ  
伊藤玲子<sup>※1</sup>

まつい あきら  
松井 陽<sup>※2</sup>



### KEY WORDS

黄疸，淡黄色便，肝硬変，肝移植，腫瘍

### I. 胆道閉鎖症

はじめに：胆道閉鎖症は，胎児期から乳児期早期に肝外胆管の閉塞により胆汁鬱滞を来し，黄疸，淡黄（灰白）色便などの症状を呈する疾患で，放置すれば肝硬変，慢性肝不全へと比較的短期間のうちに進行する。

病因：肝外胆管は硬化性炎症により閉塞，破壊，消失すると考えられているが，その原因は現在のところ不明で，ウイルス感染，ductal plate malformation，遺伝的素因の関与などがその候補に挙げられる<sup>1)</sup>。

疫学：本症は1万出生あたり約1人の割合で発生し，女兒にやや多く発生する。地域集簇性や出生月集簇性，季節集簇性はあるという報告とないという報告があり<sup>2)3)4)</sup>，一定の見解が得られていない。

症候：遷延する黄疸，淡黄色便や灰白色便などうすい便色，暗褐色尿，肝腫大などの症候を呈する。本症患者の約3割の例では，初期に一見正常に思われる黄色便を認めること

に注意が必要である。しかし70～80%の症例は生後1カ月までに，残る20～30%は，生後1カ月を過ぎてから淡黄色便が出現する。稀には生後4カ月頃になって便色がうすくなったという報告もある。

胆汁鬱滞の状態が長く続き病態が進行すると，肝臓は硬く触れるようになり，脾腫も認められる。脂肪の吸収障害から脂溶性ビタミンが不足し，4～5%の例ではビタミンK欠乏による頭蓋内出血を伴う<sup>5)</sup>。心奇形や腸回転異常，多脾などを合併することもある。

検査所見：血液生化学では直接型ビリルビン優位の高ビリルビン血症（D/T比20%以上），肝胆道系酵素の上昇などが認められ，血清リポプロテイン-Xが陽性になる。空腹時の超音波検査においても胆嚢が萎縮していたり，描出されなかったり，肝門部に三角状の索状物が認められることが多い（triangular cord sign）。胆道シンチグラフィ（<sup>99m</sup>Tc-PMTなど）で，24時間後に腸管への排出が認められない場合，胆道閉鎖症の可能性

は高まる。

**鑑別診断・診断：**生後1カ月頃に認められる黄疸でもっとも頻度が高いのは母乳性黄疸であるが、母乳性黄疸では通常、淡黄色便は認められない。便色を自分の目で確認しないで母乳性黄疸という診断を安易につけるべきではない。新生児期から乳児期早期に閉塞性黄疸を来す多数の疾患、すなわち先天性胆道拡張症、新生児肝炎、Alagille 症候群、シトリン欠損による新生児肝内胆汁うっ滞、敗血症/尿路感染症、進行性家族性肝内胆汁鬱滞、胆汁酸代謝異常症などとの鑑別が必要である。最終的には開腹し、肉眼所見または術中胆道造影で診断を確定する。

**治療：**診断確定に続いて肝門部（肝管）腸吻合術を行う。術後も黄疸の改善が不十分な例や、黄疸がいったん改善しても胆管炎を繰り返す例、門脈圧亢進症状としての胃・食道静脈瘤からの出血のコントロールがつかない例、肝硬変が進む例では肝移植が必要になる<sup>1)</sup>。また、門脈圧亢進症に合併する肝肺症候群による低酸素血症の改善のために肝移植を考慮することもあるが、低酸素血症の悪化により肝移植の成績そのものが下がるため、肺内シャントが進行する前の肝移植を考慮する<sup>6)</sup>。

**予後：**初回手術時日齢が早いほど肝門部腸吻合術での減黄率は高いが、術後10年ほどで、約40%の症例が肝移植適応になる<sup>7)</sup>。

**早期発見：**今日でも生後60日以内に手術を受ける症例は、全体の約40%にすぎない。平成24年4月から、母子手帳に綴じこんだ便色カラーチャートを指標とするスクリーニング<sup>8)</sup>が開始される。

#### 〔日常生活における管理・指導〕

**栄養・治療：**胆道閉鎖症では、胆汁分泌障害の結果、脂肪の吸収障害が認められる。葛西手術前や術後早期は必須脂肪酸欠乏状態である可能性も高く、定期的な脂肪乳剤の経静

脈投与が必要となる。術後早期にはステロイド剤なども利胆剤として使用される<sup>9)</sup>。経口摂取が可能な状態なら、市販の中鎖脂肪酸含有ミルクを開始する。経口摂取不良、肝障害による蛋白栄養障害の改善のためアミノ酸製剤も使用される。脂溶性ビタミン（ビタミンA、D、E、K）の補充も行う。完全胆道閉塞のある場合ウルソデオキシコール酸は禁忌だが、術後はウルソデオキシコール酸、フェノバルビタールなどを利胆目的に内服させる。

**経過・合併症：**胆道閉鎖症術後早期の合併症としては胆管炎の頻度が高い。発熱、腹痛、黄疸増悪などの症状で発症するが、発熱、血清直接型ビリルビン・CRPの上昇を認めたら胆管炎と診断し、絶食とし抗生剤投与を開始する。胆管炎を繰り返す例でも、胆汁流出が維持できていれば、術後1～2年でその発症頻度は減少する。胆管炎を繰り返す例では肝硬変が進行し、肝内結石が形成されることがある。一方、経過が良好な例でも、吻合部の肝側に肝内結石を認めることがある。肝門部（肝管）腸吻合術が成功し、その後の経過が順調であった例でも、程度の差こそあれ肝臓の線維化は徐々に進む<sup>10)</sup>。術後長期間経過した例では、合併症として静脈瘤、脾機能亢進症、肝肺症候群、肺高血圧などが問題となる。食道静脈瘤は幼児例でも重症化することがあり、厳重な注意が必要である。内視鏡、腹部CT検査などで定期的に評価を行う。脾機能亢進症では脾腫、血小板減少、出血傾向などの症状が現れる。小児では脾摘による重症感染症を避ける意味で、部分的脾動脈塞栓術が行われることがある。肝肺症候群は門脈圧亢進症に続発する。胆道閉鎖症では、黄疸のない例や肝予備能がある程度保たれている例に認めることがある。チアノーゼ、呼吸困難、ばち状指などの症状が認められ、<sup>99m</sup>Tc-MAA 肺血流シンチグラムでシ

ヤント率の評価が可能である。酸素投与にて低酸素血症が軽減するが、根本的な治療としては肝移植が必要である。低酸素血症が進行すると肝移植の成績に影響するため、シャント率が高度になる前に移植を考慮する。肺高血圧症も門脈圧亢進症に続発するが、労作時呼吸困難、易疲労感、動悸などの症状が出現する頃には肺高血圧症がかなり進行していることが多い。心臓超音波検査、心臓カテーテル検査などで診断、評価する。中等度までの肺高血圧症に対しては肝移植が適応となり、肝移植そのものが肺高血圧症の治療となるが、肺高血圧が高度な場合には肝移植は禁忌とみなされ、救命できないことも多い。肝硬変が進んだ自己肝では、悪性腫瘍発生の可能性も懸念される<sup>11)</sup>。長期間自己肝で経過観察されている例では、定期的にAFP等の腫瘍マーカーの測定や、腹部超音波検査を施行する必要がある。

成長・発育：胆道閉鎖症では脂質の吸収障害や脂溶性ビタミンの吸収障害、カルシウム、鉄、亜鉛などの欠乏の結果、成長、発育が遅延することがある。肝門部（肝管）腸吻合術によってそれが改善されることもあるが、改善が十分でない場合には、「正常な成長、発育を期待して」肝移植の適応が議論されることもある<sup>12)</sup>。

妊娠・出産：女性患者、特に肝硬変が進行した例では、二次性徴の発現が遅れたり、無月経を来す例もあり、ホルモン療法が考慮されることもある。自己肝での妊娠、出産の報告は多くはないが、妊娠前に静脈瘤、脾腫、血小板数減少などの門脈圧亢進症状が高度な例では、妊娠中、出産後ともにリスクが高く、特に食道静脈瘤からの出血が最も深刻な合併症であると言われる。妊娠中、出産後を通じて、静脈瘤、血小板数、出血などに関して、厳重な管理が必要である。なお、妊娠、出産を契機に、肝病態が急激に悪化する例が

報告されており、注意を要する。

肝移植：胆汁鬱滞が持続あるいは増悪する、胆管炎を繰り返す、肝硬変が進行する、腹水が貯留する、内視鏡による治療に抵抗性の消化管出血を繰り返す、門脈圧亢進症が進む場合には、早期の肝移植を考慮する。自己肝で長期間経過した例でも、黄疸の再発を認める例、肝病変が進行した例、肝肺症候群や肺高血圧が増強する例などではいずれ肝移植が必要となる可能性が高い。肝病変の進行は、蛋白合成能や腹水脳症などの症状、また、<sup>99m</sup>Tc-galactosyl human serum albumin (GSA) シンチグラフィーにより肝予備能を測定するなどして把握される。

その他：思春期以降に飲酒、喫煙、学業、労働、社会的活動に伴う不摂生などの悪影響が認められることがある。また、就職後には通院が途切れがちになることもあり、その結果最適な治療の時期を逸することもある。小児慢性特定疾患事業の対象年齢を外れると、突然経済的負担が重くなる。患者本人が負担を背負わなければならない場合もある。脳死ドナーの数が少なく、現実的には生体ドナーからの臓器提供に期待せざるを得ない国内の胆道閉鎖症患者においては、いずれ肝移植が必要と考えられる例では、ドナーの加齢とそれに伴うドナーへの肉体的負担の増大、グラフトサイズの相対的過小も問題になり、それらのことも考慮した移植時期の決定が必要である。

肝移植後には免疫抑制剤を内服するので、移植肝臓の状態が良好であったとしても、感染症には常に注意が必要である。

## II. 先天性胆道拡張症

はじめに：先天性胆道拡張症は先天的に総胆管を含む胆道系に様々な程度の拡張を呈し、様々な病態を呈する。脾・胆管合流異常を高頻度に合併する。先天性胆管拡張症、総

胆管嚢腫も同義語である。

**病因：**胆管の発生過程で、胆管の上皮細胞の増殖のスピードの差により胆管内腔に狭窄と拡張が生じるとする先天異常説、膵・胆管合流異常との関連性から支持されるようになった胆管壁脆弱説など諸説があるが、決定的な結論は得られていない。

**疫学：**本症は東洋人に多く、特に日本人に多いと言われ、日本では1,000～1,750出生あたり約1人の割合で発生するとされる<sup>13)</sup>。約1：3で女性に多い。

**症状：**腹部腫瘤、黄疸、腹痛の三主徴以外に、発熱、嘔吐などを呈することもある。上記三主徴がそろった例は、約30%程度である<sup>14)</sup>。胆管炎、胆石、胆道癌などを合併することがある。

**診断：**胆管炎や膵炎などを合併しているときには、血液検査にて肝胆道系酵素や膵酵素の上昇が認められる。腹部超音波検査、ERCPなどによる胆道造影検査、CTにて三次元立体構築した画像やMRCP検査なども診断に有用である。

**治療：**将来的に結石や癌を合併する可能性があることを考えると、診断がつけば治療は肝外拡張胆管（嚢腫）切除、肝管空腸吻合が原則である。

**予後：**術後胆管炎、肝内結石、胆管癌の発生、膵内遺残胆管からの発癌、再発性・慢性膵炎などを来すことがある<sup>15)</sup>。

#### 〔日常生活における管理・指導〕

**診断：**腹部腫瘤、黄疸、腹痛は同疾患で高頻度に認められる症状であるが、実際には無症状で、腹部超音波検査などで偶然に発見される例も増えている。小児では成人と比較すると、腹痛以外に腹部腫瘤、黄疸、淡黄（灰白）色便、発熱、嘔吐などを主訴とすることが多い<sup>14)</sup>。合併する胆管炎、胆石症、膵炎などの症状で発見されることもある。腹部超音波検査で胆管拡張が確認される。膵・胆管

合流異常では、胆嚢粘膜の肥厚が認められることが多い。超音波検査で胎児期に診断される例もあり、その多くは妊娠中期以降に胎児腹部に嚢胞状病変が確認される。嚢胞径の計測を続け、できるだけ胎児の成長を待って自然分娩を計画する<sup>16)</sup>。

**治療：**患児の状態により適切な時期を選んで、最終的には手術が必要である。急性膵炎を合併している場合には絶食のうえ治療し膵炎が治まってから、胆道穿孔などの際には腹腔内洗浄、胆道ドレナージなどにより炎症所見が改善した後に、根治術を行う。胎児期や乳児期早期に診断された本症に関しては、嚢腫の大きさや肝機能を経時的に経過観察する。嚢腫の増大傾向が認められたり閉塞性黄疸や肝障害が持続する例では、初期から肝線維化を来していることがあり早期の手術を考慮すべきである。無症状で肝障害も認められない例では、問題なく吻合できる時期を待つて手術の予定をたてる<sup>17)</sup>。

**合併症・予後：**胆道拡張症の術後に胆管炎、肝内結石を来すことがある。このような状態を繰り返すようであれば、再手術を考慮せざるを得ないこともある。吻合部狭窄を来した場合にも、再手術や最終的に肝移植が必要になることもある。共通管や膵頭部膵管の拡張がある例、膵癒合不全を合併した例では、膵炎を発症することがある。また、膵管内に膵石ができ、膵炎の原因になることもある。本症患者では正常人の10～30倍の高頻度で胆管癌を発症し<sup>18)</sup>、小児例でも術後10年ぐらいうると発癌の報告がある。早期に肝外胆管切除・胆道再建術が施行された例でも、肝内胆管癌、膵内遺残胆管癌、肝内結石などの報告がある。しかもそれらの合併症が長期間を経た後に顕在化することがあるため、定期的な経過観察、CA19-9を含めた血液検査、MRI、MRCPなどによる肝内胆管、膵管、吻合部胆管などの状態のチェックは成人に達