

胆道閉鎖症の診断の手引き（試案）

筑波大学医学医療系

工藤 豊一郎

同 消化器科

伊藤 玲子

国立成育医療研究センター 放射線診療部長

野坂 俊介

胆道閉鎖症の疑いを持つ手がかり

疾患を疑う手がかりとして症状や頻度の広報に努める。ことに母子手帳に採用された便色カラーカードを用いることを市町村を通じて子を持つ親・助産師・産科医・小児に関わる看護師・小児科医・一般内科医・総合診療医などにひろく広報する。

便色カラーカードの他、濃い尿色・眼球結膜の黄疸など主要症状もあわせて注意を要すると広報する。

一般医療機関での胆道閉鎖症スクリーニング検査

直接ビリルビンを測定し、1.5(mg/dl)以上ではただちに小児外科のある施設へ即日紹介する。総ビリルビン単独の測定は鑑別において意味をなさないことを広報する必要がある。

小児外科のある医療機関での検査スケジュール

ビタミンK欠乏による頭蓋内出血を回避しながら鑑別診断をすすめる。

すでに頭蓋内出血がある場合はビタミンKを投与しつつ安定化をはかる。

乳児の胆汁うっ滞性疾患でもっとも頻度が高く、かつ予後不良であるのは胆道閉鎖症であるため、開腹胆道造影とKasai手術を入院から1週間以内に実施できるように検査計画をたてる。

<理学所見> 肝の腫大・肝辺縁の性情のほか、心雑音・血管雑音・紫斑や点状出血・脾腫・腹部膨満などに留意する。

<血液> 生化学（ γ -GT・総コレステロールを含む）・凝固系・PIVKA-II・リポ蛋白Xなど。

<十二指腸液採取> 採取液中の総ビリルビン・直接ビリルビン・総胆汁酸・リパーゼを測定。経時的に検体採取し、短時間少量の胆汁が分泌されていないか硫酸マグネシウム負荷・ミルク負荷などで確認する。

<胸腹部X-P> 椎骨奇形に注意する。

<腹部超音波> 後述する。脾臓の有無・十二指腸前門脈の有無などにも注意する。

<胆道シンチグラフィ> 後述する。

これらの所見によって他疾患を鑑別する。主な鑑別点を表1にまとめた。

検査データがすべて揃うのを待つことなく、腸管への胆汁分泌の証拠がないと考えられる場合は、開腹胆道造影とKasai手術を選択する。

腸管への胆汁分泌が少量でも起きている明確な所見があれば、脂溶性ビタミンの補充に留意しつつ鑑別診断を継続する。これには十二指腸液検査、胆道シンチグラフィが重要である。アラジール症候群でKasai手術を行うと肝予後が悪化する事が知られているが、胆汁が出ていることを客観的に証明できなければ直接胆度造影と肉眼所見とで確認する

胆道閉鎖症を疑った場合の画像診断

より迅速に診断するため、簡便性ならびに低侵襲性から超音波検査を第一選択とし、続いて動態評価が可能な核医学検査を考慮する。それぞれの検査所見につき解説する。

超音波検査

新生児期ならびに乳児期の黄疸で胆嚢が不明

瞭か小さい、総胆管が不明瞭、といった場合は肝門部高エコー(triangular cord (TC) sign)の有無、肝動脈拡張の有無や脾腫の有無を観察し、迅速に胆道閉鎖症の診断あるいは除外することが必要である。表2に胆道閉鎖症の診断に役立つ超音波所見をまとめた¹⁾。Takamizawaら³⁾は、胆道閉鎖症はTC signと胆嚢長径と胆嚢収縮能を組み合わせることで正確に診断あるいは除外でき、十二指腸液検査や核医学検査は必要ないと報告している。TC sign陰性でも胆道閉鎖症を除外できないことに留意する。まれではあるが、胆道閉鎖症のI cyst型が先天性胆道拡張症に極めて類似する場合があります、画像診断の際に注意が必要である⁵⁾。

核医学検査

肝胆道シンチグラフィは胆道閉鎖症と新生児肝炎の鑑別に有用と言われている⁶⁾。肝胆道シンチグラフィに用いる薬剤は、欧米では^{99m}Tc標識のiminodiacetic acidの化合物が一般的であるが^{6, 7)}、我国では^{99m}Tc標識のpyridoxylaminatesのうち^{99m}Tc-PMT (^{99m}Tc-N-pyridoxyl-5-methyl tryptophan)が用いられている。これらの核種は通常、フェノバルビタールの経口投与による前処置の後に投与される^{6, 7)}。5日間の前投薬が望ましい点が難点である。正常では、投与された核種は肝細胞に取り込まれ、投与から15分で消化管に排泄される⁷⁾。

胆道閉鎖症では、肝細胞への集積は正常であるにもかかわらず、消化管への排泄は全くなく、24時間後にも認めない⁷⁾。一方、新生児肝炎の典型例では、核種の肝細胞への集積遅延、肝臓からの排泄遅延、時間経過に応じた消化管への排泄、などが所見として認められる⁷⁾。

しかし総ビリルビン高値などの胆汁うっ滞状態では疾患によらず胆汁排泄は減少し核種排泄は遅延するため、適応は限られる。

**表2 胆道閉鎖症の診断に役立つ超音波所見
(文献1を参考に一部改)**

所見・sign	診断基準
triangular cord ^{*1}	門脈右枝近位で前区域枝と後区域枝の分岐部直前で門脈前方の三角形あるいは帯状高エコー 縦断像あるいは横断像で評価 厚さ > 4mm
胆嚢の異常 ^{*2}	
胆嚢の大きさ	3時間以上の禁乳での計測で長軸径15mm未満、あるいは胆嚢が描出されない
胆嚢収縮	授乳後有意な胆嚢収縮を認めない
肝動脈拡張 ^{*3}	右肝動脈径 > 1.5mm 右肝動脈径 / 門脈右枝径 > 0.45
総胆管の不描出	門脈本幹前方に総胆管を認めない 高周波探触子を用い、カラードブラで肝動脈と区別

*1：文献2)を参考に一部改。8MHz以上の周波数のリニア型探触子で評価。

*2：文献3)を参考に一部改。

胆嚢収縮率(%) = 禁乳時胆嚢容積 - 授乳後胆嚢容積 / 禁乳時胆嚢容積 × 100

胆嚢容積 = 0.52 × 短軸径 × 短軸径 × 長軸径
胆嚢収縮率は、生後12週未満では86% ± 18%(平均 ± SD)未満を有意と判断

*3：文献4)を参考にした。5-10MHzの探触子を用いて、右肝動脈近位部で門脈右枝と平行して走行する部分を計測。右肝動脈径は、前壁の中央から後壁の中央の間を計測。門脈右枝は、右枝前区域枝と後区域枝の分岐点の近位で計測。
肝動脈拡張と総胆管不描出の組み合わせでさらに診断能が向上。

文献

- 1) 野坂俊介, 正木英一: 胆汁うっ滞の画像診断. 小児内科 43: 1000-1007, 2011
- 2) Lee HJ, Lee SM, Park WH, et al: Objective criteria of triangular cord sign in biliary atresia on US scans. Radiology 229: 395-400, 2003
- 3) Takamizawa S, Zaima A, Muraji T, et al: Can biliary atresia be diagnosed by ultrasonography alone? J PediatrSurg 42: 2093-2096, 2007
- 4) Kim WS, Cheon J-E, Youn BJ, et al: Hepatic arterial diameter measured with US: Adjunct for US diagnosis of biliary atresia. Radiology 245: 549-555, 2007
- 5) Caponcelli E, Knisely AS, Davenport M: Cystic biliary atresia: an etiologic and prognostic subgroup. J PediatrSurg 43: 1619-1624, 2008
- 6) Lowe LH, Schlesinger AE: Introduction to the hepatobiliary system. In Slovis TL (editor-in-chief): Caffey's pediatric diagnostic imaging. 11th ed, Mosby, Philadelphia, pp1856-1860, 2008
- 7) Donnelly LF: Gastrointestinal. In Donnelly LF (ed): Pediatric imaging: the fundamentals. 1st ed, Saunders, Philadelphia, pp86-124, 2009