

東邦大学学術リポジトリ

Toho University Academic Repository

タイトル	難病であり続ける胆道閉鎖症 葛西手術と小児外科
別タイトル	Biliary atresia as an incurable disease with special reference to Kasai procedure
作成者(著者)	黒岩, 実
公開者	東邦大学医学会
発行日	2018.12.01
ISSN	00408670
掲載情報	東邦医学会雑誌. 65(4). p.190 191.
資料種別	学術雑誌論文
内容記述	論評
著者版フラグ	publisher
JaLCDOI	info:doi/10.14994/tohoigaku.2018 041
メタデータのURL	https://mylibrary.toho-u.ac.jp/webopac/TD61809163

難病であり続ける胆道閉鎖症 —葛西手術と小児外科—

医師であればおよそ“胆道閉鎖症”という病名を一度は聞いた記憶があるのではないだろうか？しかし、世間一般的には1989年11月に島根医科大学の永末直文らによる我が国初の生体（部分）肝移植（世界4例目）が胆道閉鎖症（男児）に行われ、最終手段は肝移植であるという事実が大々的に報道されて初めて世の中に知られる様になったと思われる。これ以降、複数の施設において相次いで生体肝移植が行われるようになったことは今なお記憶に新しいことと思う。

胆道閉鎖症が治癒可能な疾患と認識されるようになって60余年となるが、現在でもなおその病因は不明である。小児外科における代表的疾患で、小児外科医にとってはchallengingな疾患である一方、carry over症例として生涯にわたるフォローアップと成人領域の先生方との協調が必要とされる慢性疾患でもある。私が医師になった1980年代は勿論、肝不全例への肝移植により救命の道が開かれたことを除けば、現時点においても手術成績、術後合併症や続発症など、あらゆる点において治療が困難な疾患である。

胆道閉鎖症の発生頻度はおよそ10,000出生に一人で女兒に好発し、新生児・乳児期に黄疸（閉塞性）、クリーム色便や出血傾向にて発症する。患児の肝外胆道は原因不明の炎症性繊維性閉塞を来し、肝門部に索状胆管あるいは結合織塊となっていること（III型、症例の85%）が多い。1950年代まではこの病型は不治の病であったが、1955年に東北大学の葛西森夫（1922～2008年）により考案された手術（肝門部腸吻合、所謂“葛西手術”，Kasai procedure）により、治癒可能性への道が開かれ、1960年代には全世界に広まっていった（図）。この索状胆管、結合織塊を切除し、切除端の外縁に沿って空腸を吻合する術式がKasai手術である。本術式のコンセプトは結合織塊の切断端に露出した数百μm径の微細胆管からしみ出る胆汁を腸管で受けとめるというものである。この術式の有効性については当初は懐疑的な見方もあったが、我が国のみならず欧米でも多くの追試がなされ、その有効性が広く認められる様になった。小

児外科領域における日本人の名前のついた術式のなかでも治療上のImpact、貢献度や知名度の点において最も有名な術式の一つで、全世界の小児外科医にもKasai Procedureで通用する。日本人として誇らしく思うのは私だけではないと思う。しかし、手術をすれば胆汁流出が得られるとは限らず、黄疸消失（減黄）に必要な胆汁量が得られたとしても上行性胆管炎、肝硬変への移行、門脈圧亢進症とそれに伴う脾機能亢進症などの患児のQOL低下や治療を要する合併症、晩期続発症が高率に起こりうる。肝移植例を含む20年間の生存率は85.9%であるが、己の肝臓（自己肝）での生存は10年で53.5%、20年で48.3%程であり、その

JOURNAL OF PEDIATRIC SURGERY, VOL. 3, NO. 6 (DECEMBER), 1968

665

Surgical Treatment of Biliary Atresia

By MORIO KASAI, SHIGERU KINURA, YOSHIHIRO ASAKURA, HIROSHI SUZUKI,
YUKIO TAIBA, AND EISUKE OHASHI

IT IS WELL KNOWN that the majority of the patients with biliary atresia have no extrahepatic bile duct which is available for anastomosis with the intestine. Although several authors described various kind of surgical procedures to treat these patients, such as artificial biliary trees,^{11,12} a second-look operation,^{2,3} or drainage of lymph^{1,3,4,13,14} from the thoracic duct, generally, biliary atresia without an available bile duct has been considered to be inoperable.⁵⁻¹⁰

We, however, treated the so-called "inoperable" cases with biliary atresia by hepatic portoenterostomy which was devised by one of the authors, Morio Kasai, 13 years ago.^{6,7} Immediate postoperative excretion of bile was excellent or fair in more than one third of the cases and complete cure was obtained in six by this method.

The purpose of this presentation is to report the results of surgical treatment in 87 cases of proved biliary atresia and to evaluate hepatic portoenterostomy as a surgical procedure to correct the so-called "inoperable" biliary atresia.

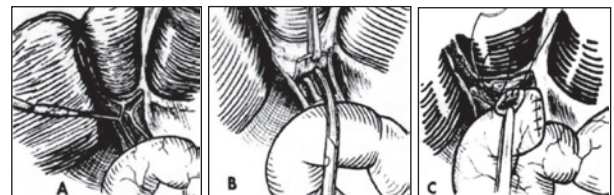


図 原典のタイトル項および手術図 (A～C)
(The Journal of Pediatric Surgery 1968年)

後も時間の経過とともに低下してゆく。

本疾患の Key point は初回の手術にある。すなわち、結合織塊切離の広さ（奥行き）、深さおよび断端の微細胆管を閉塞させない止血操作と腸吻合など、術後の胆汁排泄の有無は術者の技量によるところが極めて大きい。稚拙な手技では得られるはずの胆汁も排出されないものであり、術者はこの意味においても事前の十分な解剖学的・技術的知識と術者としての強い自覚が要求されるであろう。つい先日開催された日本胆道閉鎖症研究会でも“開腹下の葛西手術において術者の限定が治療成績の向上につながっていた”との報告があった。術者の限定に関しては全面的には賛成しかねるが、術者の平素からの技術的鍛錬や熟練の度合いを十分評価し、より経験のある医師のもとに結合織切離・腸吻合を行うことは胆汁流出を得る上で必須であろう。

近年内視鏡外科を中心とする低侵襲アプローチが広く行われるようになった。しかし、ややもすると低侵襲性や整容性に重きが置かれ、鏡視下で行うことが第一義的になっていると考えざるを得ない場面に遭遇する。私は胆道閉鎖の手術を鏡視下に行った経験はない。しかし、小児外科医として30余年を経た現在でも開腹下（肝臓を腹腔外に脱転を併用）であっても、門脈の裏側に存在する肝門部結合織塊を適切な深さ・広さで正確に切離し、肝門に腸吻合することは決して容易ではないし、これにより良好な胆汁排泄を得ることが保証される訳でもない。この疾患に限れば小

児外科医に求められることは、根治性の確保、安全性や機能温存に対する配慮などの基本的事柄をまず考慮することであって、整容性や侵襲軽減などの優先度はそれらより下位にある。内視鏡を含む低侵襲アプローチはあくまでも手術目的を達成するための手段であって、開腹手術と同等の安全性と術後成績が保証されない限り採用し得ないのではないか…手術の安全性・根治性と引き換えになるものであってはならないのである。この点に関しては目下複数施設で施行されている鏡視下葛西手術の比較的長期の成績が数年のうちに報告されると推測され、その結果をみて対応しても決して遅くはないと考えている。

希少疾患である胆道閉鎖症はながらく難病指定の枠外に置かれてきたが、2015年7月ようやく指定難病に認定された（20歳までは小児慢性特定疾患で助成）。患児（患者）にとっては、ほぼ一生に及ぶであろう検診や治療費の負担に関し、十分とは言えないまでも国による支援という道程の一步を踏み出し始めたと言えるのではないだろうか。我々小児外科医には常に患児・家族の置かれた状況に目を配り、臨床の現場においては常に謙虚に、自らを顧みて技量の向上に努め、エビデンスに裏打ちされた科学的な情報に基づいて判断し、治療することが求められていると考えている。

（東邦大学医療センター大森病院小児外科：黒岩 実）

DOI : 10.14994/tohoigaku.2018-041