

第51回

日本胆道閉鎖症研究会

プログラム・演題抄録集

会 期：令和6年11月30日（土）

会 場：大阪大学医学部 銀杏会館

〒565-0871 大阪府吹田市山田丘2-2

TEL：06-6879-3753 FAX：06-6879-3759

第51回日本胆道閉鎖症研究会

会 長 奥山 宏臣

（大阪大学大学院医学系研究科 小児成育外科 教授）

第51回

日本胆道閉鎖症研究会

プログラム・抄録集

◇**日本胆道閉鎖症研究会**◇

会 期：令和6年11月30日（土）

会 場：大阪大学医学部 銀杏会館

〒565-0871 大阪府吹田市山田丘2-2

TEL：06-6879-3753 FAX：06-6879-3759

第51回日本胆道閉鎖症研究会プログラム・抄録集

目 次

目次	1
会長挨拶	2
開催概要	3
会場アクセス	4
参加者へのお知らせ	6
日程表	8
プログラム	9
特別講演	17
ランチョンセミナー	22
ガイドラインセッション	25
一般演題	33
会員名簿	92
歴代会長	96
会則	100

第 51 回日本胆道閉鎖症研究会 会長挨拶

テーマ：「胆道閉鎖症と移行期医療」

この度は歴史と伝統ある日本胆道閉鎖症研究会の第 51 回会長を務めさせていただきます。胆道閉鎖症は小児外科の中でもとりわけ重要な疾患で、診療や研究の領域で、我が国が果たしてきた役割はとても大きなものがあります。大阪大学関連では、第 3 回（岡本英三会長 1976 年）、第 23 回（岡田 正会長、1996 年）、第 39 回（福澤正洋会長、2012 年）以来、12 年ぶりの 4 回目となります。



昨年の節目となる第 50 回研究会（山高篤行会長）では主題として「これからの 50 年に向けて」が取り上げられました。これを受けて、今回のテーマは「胆道閉鎖症と移行期医療」としました。

近年、長期生存例が増えるにつれて、成人期以降にも多くの問題が生じることが明らかになってきました。改めて胆道閉鎖症という疾患の難しさを感じています。そこで、成人期以降において、どのような体制で、どのような点に注意してフォローし、どのようなタイミングで治療していけば良いかについて演題を募集致します。またこれに限らず、広く基礎・臨床研究のご応募も歓迎いたします。これからの 50 年に向けて、皆様とともに良いスタートを切りたいと思います。

研究会は 2024 年 11 月 30 日、大阪大学吹田キャンパスの銀杏会館で開催いたします。

秋の深まった大阪に多くの皆様をお迎えし、親交を暖め、意見交換できる実りある研究会にしたいと思います。ご協力・ご支援のほどどうぞよろしくお願い致します。

第 51 回日本胆道閉鎖症研究会 会長

大阪大学大学院医学系研究科 小児成育外科学 教授

奥 山 宏 臣

開催概要

【幹事会】

11月29日（金）17:00 開始

会場：大阪大学医学部学友会館（銀杏会館）

【懇親会】

11月29日（金）18:00 開始

会場：大阪大学医学部学友会館（銀杏会館）

【第51回日本胆道閉鎖症研究会】

11月30日（土） 8:30-17:30 （8:00 開場）

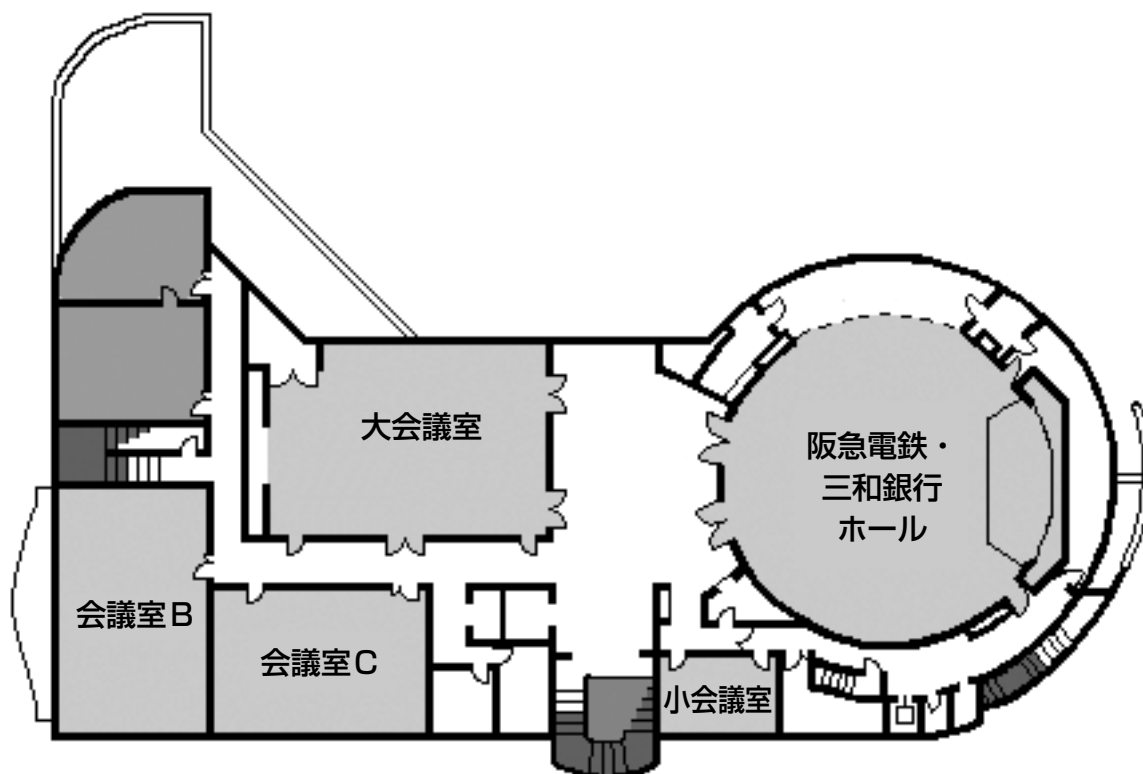
会場：大阪大学医学部学友会館（銀杏会館）

【施設代表者会議】

11月30日（土） 12:40-13:00

会場：大阪大学医学部学友会館（銀杏会館）

■ 銀杏会館 3階 フロアマップ



■ 電車をご利用の場合 ■

■ JR茨木駅から

- ・茨木駅から近鉄バスで「阪大病院・阪大本部前」行きに乗車。終点「阪大本部前」下車

■ 阪急千里線

- ・北千里駅（終点）下車 東へ徒歩
- ・医学部（医学科）徒歩約30分／医学部（保健学科）徒歩約25分

■ モノレールをご利用の場合 ■

■ 大阪モノレール

- ・万博記念公園駅で彩都線（国際文化 都市モノレール線）に乗り換え、阪大病院前下車 徒歩約5～15分

参加者へのお知らせ

本研究会は、現地参加のみの開催となります。

原則事前参加登録制とさせていただきます。

事前参加登録について

登録方法並びに参加費

第 51 回日本胆道閉鎖症研究会のホームページ（<http://www.pedsurg.med.osaka-u.ac.jp/ba2024-osaka/>）より、事前参加登録の上、クレジット決済を行ってください。参加費は 6,000 円になります。

事前登録とクレジット決済は別々のサイトになりますのでご注意ください。

事前参加登録をいただいた方へ、参加証・領収書を受付にてお渡しします。

申し込み期限

2024 年 11 月 29 日（金）正午までとなります。

研究会受付での参加、登録、決済はございません。

※当日、受付での参加登録は行えません。必ずオンライン参加登録を完了のうえ、ご来場ください。

※決済完了後の返金はいたしませんので、ご了承ください。

懇親会について

登録方法並びに懇親会費

懇親会は全員参加可となります。第 51 回日本胆道閉鎖症研究会のホームページ（<http://www.pedsurg.med.osaka-u.ac.jp/ba2024-osaka/>）より、事前参加登録の際に懇親会の参加希望にチェックをしてください。クレジット決済の際に参加費と合わせて懇親会を決済してください。懇親会費は 1 名 3,000 円になります。領収書を受付にてお渡しします。

申し込み期限

2024 年 11 月 22 日（金）正午までとなります。

懇親会場での決済はございません。

※当日、受付での参加登録は行えません。必ずオンライン参加登録を完了のうえ、ご来場ください。

※決済完了後の返金はいたしませんので、ご了承ください。

座長・演者の皆様へ

【座長・演者の皆様へ】

- ・一般演題は 発表 5 分、質疑 1 分 合計 6 分です。
- ・ガイドラインセッションは 発表 6 分 質疑 2 分 合計 8 分です。
- ・特別講演等は、事前に連絡している発表時間になります。
- ・担当セッションの開始 15 分前までに、次座長席へ御着席ください。
- ・進行は時間厳守でお願いします。

発表方法

- ・発表データは事前に提出をお願いいたします。
- ・ご提出方法については、個別にメールでお知らせいたします。
- ・発表は PowerPoint による現地での講演発表を原則としますが、音声付きの PowerPoint ファイルを用いた発表も可能です。
- ・フォントの文字化けやレイアウトのずれを防ぐため Windows 標準フォントをご使用ください
- ・発表スライドの最初または演者・発表者などを紹介するスライドの次に COI 状態を開示ください。
- ・当日は患者会関係者も参加可としております。スライド作成に際してはご配慮をお願いいたします。
- ・発表スライドファイルにつきましては研究会後事務局にて破棄いたします。

《お問い合わせ先》

第 51 回日本胆道閉鎖症研究会

運営事務局 担当：上野 豪久

〒 565-0871 大阪府吹田市山田丘 2-2 大阪大学大学院医学系研究科 小児成育外科

TEL:06-6879-3753 FAX: 06-6879-3759 E-mail: jbas2024@ped surg.med.osaka-u.ac.jp

ホームページ：http://www.pedsurg.med.osaka-u.ac.jp/jbas2024/

第51回日本胆道閉鎖症研究会 日程表

8:35～9:10	一般演題 基礎・病理	座長：虫明聡太郎 近畿大学奈良病院 小児科
9:10～9:40	一般演題 その他	座長：佐々木隆士 奈良県総合医療センター小児外科
9:40～10:20	一般演題 興味深い症例	座長：岡島英明 金沢医科大学 小児外科
10:20～10:30	休憩	
10:30～11:10	一般演題 合併症	座長：小野滋 京都府立医科大学 小児外科
11:10～11:50	特別講演	座長：奥山宏臣 大阪大学 小児成育外科 演者：石井 優 大阪大学大学院医学系研究科 免疫細胞生物学
11:50～12:00	休憩	
12:00～12:40	ランチオン	座長：田尻達郎 九州大学 小児外科 演者：位田 忍 大阪母子医療センター臨床検査科主任部長／ 大阪府移行期医療支援センター長 共催：ミヤリサン製薬株式会社
12:40～13:00	施設代表者会議	
13:00～13:20	公募論文報告	
13:20～13:40	事務局報告	
13:40～14:30	ガイドラインセッション	座長：仁尾正記 国家公務員共済組合連合会東北公済病院
14:30～15:10	一般演題 移行期Ⅰ	座長：恵谷ゆり 大阪母子医療センター 消化器・内分泌科
15:10～15:25	休憩	
15:25～16:05	一般演題 移行期Ⅱ	座長：虻川大樹 宮城県立こども病院 総合診療科・消化器科
16:05～16:35	一般演題 長期予後	座長：加治建 久留米大学医学部外科学講座 小児外科部門
16:35～17:10	一般演題 移植	座長：上野豪久 大阪大学 小児成育外科
17:10～17:20	遼太郎ちゃん基金発表	
17:20～17:25	次期会長挨拶	
17:25～17:30	閉会のあいさつ	

プログラム

開会の辞 (8:30~8:35)

会長 奥山宏臣

一般演題 基礎・病理 (8:35~9:10)

座長：虫明聡太郎 近畿大学奈良病院 小児科

1. 閉塞性黄疸マウスに対するミトコンドリア機能向上薬の肝障害抑制効果
順天堂大学医学部 小児外科・小児泌尿生殖器外科 後藤宏希
2. 可視光で観察可能な胆道造影法と胆汁成分分析によるSOX17 +/- 胆道閉鎖症モデルマウスの解析
東京大学医学部附属病院小児外科 追木宏宣
3. 胆道閉鎖症胆嚢におけるCEACAM5発現の不均一性
日本赤十字社医療センター 小児外科 高見尚平
4. 胆道閉鎖症肝組織における臨床病理学的検討ー病理組織判定基準を用いた予後予測の検討
公立八女総合病院 病理診断科 谷川 健
5. Clinical and Etiological Analysis of Four Phenotypic Forms of Biliary Atresia in Children
Department of pediatric surgery, Republican specialized scientific practical medical center of pediatrics, Tashkent, Uzbekistan Yuldashev R.Z.

一般演題 その他 (9:10~9:40)

座長：佐々木隆士 奈良県総合医療センター小児外科

6. 胆道閉鎖症における肝左外側区域容積比の診断的価値
大阪市立総合医療センター 小児外科 三藤賢志
7. レセプトデータからみた胆道閉鎖症診療の実態
順天堂大学 小児科 鈴木光幸
8. 児童相談所と協議しながら加療している胆道閉鎖症の1例
金沢医科大学 小児外科 廣谷太一
9. Covid-19陽性胆道閉鎖症に対し葛西手術を施行した1例
獨協医科大学病院 とちぎ子ども医療センター小児外科 荻野 恵
10. 胆道閉鎖症との鑑別が困難であった肝門部嚢胞性疾患の1例
福岡市立こども病院 小児外科 林田 真

一般演題 興味深い症例 (9:40~10:20)

座長：岡島英明 金沢医科大学 小児外科

11. Food protein-induced enterocolitis syndromeの治療中に直接ビリルビン値が上昇し胆道閉鎖症との鑑別に難渋した1例
大阪母子医療センター 消化器・内分泌科 佐浦龍太郎
12. 極および超低出生体重児に発症した胆道閉鎖症2例の検討
和歌山県立医科大学 第2外科 三谷泰之
13. 腹腔鏡補助下Kasai術後早期に繰り返した胆管炎に対し腹腔鏡下癒着剥離術が著効した1例
兵庫県立こども病院 小児外科 植村光太郎

14. 術後早期に出血をきたした葛西手術の一例

NHO福山医療センター 小児外科 塚田 遼

15. 腸炎に広範な門脈血栓を合併した胆道閉鎖症の1例

九州大学大学院医学研究院小児外科学分野 内田康幸

16. 胆道閉鎖症術後の挙上空腸静脈瘤出血に対し開腹補助下内視鏡的硬化療法による止血を行った一成人例

福島県立医科大学附属病院 小児外科 三森浩太郎

休憩 (10:20~10:30)

一般演題 合併症 (10:30~11:10)

座長：小野 滋 京都府立医科大学 小児外科

17. 当院における1歳未満の胆道閉鎖症に対する内視鏡的食道胃静脈瘤治療経験

名古屋大学大学院医学系研究科消化器内科学 横山晋也

18. 胆道閉鎖症におけるハイリスク静脈瘤予測のための門脈血流速度の有用性の検討

大阪大学大学院医学系研究科小児科学 福岡智哉

19. 胆道閉鎖症合併症に対する長期的な治療戦略の検討

慶應義塾大学 医学部 小児外科 城崎浩司

20. 術後胆管炎血液培養陽性例と血清プロカルシトニン値の相関

藤田医科大学 小児外科 安井稔博

21. 胆道閉鎖症術後bilomaへの治療介入に関する検討

京都府立医科大学小児外科 嶋村 藍

22. 胆道閉鎖症に対する茵陳蒿湯投与による腸間膜静脈硬化症の多施設調査

久留米大学医学部外科学講座小児外科部門 橋詰直樹

特別講演 (11:10~11:50)

座長：奥山宏臣 大阪大学 小児成育外科

生体イメージングによる免疫炎症動態の解明～肝臓微小環境の制御を中心に

大阪大学大学院医学系研究科 免疫細胞生物学 石井 優

休憩 (11:50~12:00)

ランチョン (12:00~12:40)

座長：田尻達郎 九州大学 小児外科

移行期医療と成人移行支援

共催：ミヤリサン製薬株式会社

大阪母子医療センター臨床検査科主任部長／大阪府移行期医療支援センター長 位田 忍

施設代表者会議 (12:40~13:00)

公募論文報告 (13:00~13:20)

事務局報告 (13:20~13:40)

G1. 胆道閉鎖症診療ガイドライン第2版の改訂要点 (病態)

東北大学大学院医学系研究科小児外科学分野 大久保龍二

G2. 胆道閉鎖症診療ガイドライン第2版の改訂要点 (疫学)

宮城県立こども病院 外科 佐々木英之

G3. 胆道閉鎖症診療ガイドライン第2版の改訂要点 (診断)

宮城県立こども病院 総合診療科・消化器科 虻川大樹

G4. 胆道閉鎖症診療ガイドライン第2版の改訂要点 (治療)

名古屋大学大学院 小児外科学 内田広夫

G5. 胆道閉鎖症診療ガイドライン第2版の改訂要点 (合併症)

神奈川県立こども医療センター 黒田達夫

G6. 胆道閉鎖症診療ガイドライン第2版の改訂要点 (予後)

名古屋市立大学医学部附属みどり市民病院 鈴木達也

一般演題 移行期 I (14:30~15:10) 座長: 恵谷ゆり 大阪母子医療センター 消化器・内分泌科

23. 自己肝生存で4回の出産前後に興味深い血液検査所見を呈した胆道閉鎖症の一例

鹿児島大学小児外科学分野 鶴野雄大

24. 当院における胆道閉鎖症術後妊娠症例の検討

北里大学医学部 小児外科 小西健一郎

25. 胆道閉鎖症葛西術後の自己肝にて3児の妊娠出産を経験した一症例

京都大学医学部附属病院 小児外科 小川絵里

26. 超音波内視鏡下肝内胆管胃瘻(EUS-HGS)を用いて肝内結石を治療した成人胆道閉鎖症の1例

順天堂大学肝胆脾外科 平田義弘

27. 胆道閉鎖症の成人2例の現在

聖マリアンナ医科大学病院 小児外科 工藤公介

28. Quality of life(QOL)から見た、成人期胆道閉鎖症患者の治療の現状および問題点

大阪大学小児成育外科 松本紗矢香

休憩 (15:10~15:25)

一般演題 移行期 II (15:25~16:05) 座長: 虻川大樹 宮城県立こども病院 総合診療科・消化器科

29. 小児病院における胆道閉鎖症の移行期医療の現状

神奈川県立こども医療センター 外科 北河徳彦

30. 長期フォローアップ中の胆道閉鎖症患者における医療費助成取得と移行期医療の現状

大阪母子医療センター 小児外科 野口侑記

31. 成人期に達した胆道閉鎖症患者の消化器内科への移行に関する取り組み

千葉大学医学部附属病院小児外科 川口雄之亮

32. 胆道閉鎖症患者の成人移行へ向けた取り組みの実例

千葉県こども病院 小児外科 文田貴志

33. 胆道閉鎖症患者における移行期医療の実態

大阪母子医療センター 消化器・内分泌科 恵谷ゆり

34. 当院における胆道閉鎖症患者の成人診療科への移行について

自治医科大学 とちぎ子ども医療センター 小児外科 辻 由貴

一般演題 長期予後 (16:05~16:35) 座長：加治建 久留米大学医学部外科学講座 小児外科部門

35. 胆道閉鎖症術後の肝内胆管拡張に対するMRIによる評価とその臨床的意義について

久留米大学医学部 外科学講座小児外科部門 東舘成希

36. 30歳以上の胆道閉鎖症患者の現況

愛知県医療療育総合センター中央病院 小児外科 横田一樹

37. 胆道閉鎖症術後黄疸消失例における予後予測因子の検討 ~肝機能検査値と肝胆道シンチグラフィーを用いて

東北大学病院 総合外科(小児外科) 橋本昌俊

38. 成人期を迎えた自己肝生存胆道閉鎖症患者の肝線維化と合併症の関連

大阪大学 小児成育外科 高瀬洪生

一般演題 移植 (16:35~17:10)

座長：上野豪久 大阪大学 小児成育外科

39. 胆道閉鎖症に対する脳死肝移植の現状と今後の展望

自治医科大学 消化器一般移植外科 眞田幸弘

40. 胆道閉鎖症に対する一次脳死肝移植術の1例

京都大学 肝胆膵・移植外科/小児外科 山本美紀

41. 長期経過中に肝肺症候群を合併し葛西手術後15年目に脳死肝移植を実施した1例

長崎大学 移植・消化器外科 藤田拓郎

42. 非移植実施施設から移植実施施設へ紹介時期について

兵庫医科大学病院 小児外科 堺 貴彬

43. 胆道閉鎖症に対する成人期生体肝移植の検討

国立成育医療研究センター 臓器移植センター 柳 佑典

遼太郎ちゃん基金発表 (17:10~17:20)

次期会長挨拶 (17:20~17:25)

閉会のあいさつ (17:25~17:30)

会長 奥山宏臣

特別講演

生体イメージングによる免疫炎症動態の解明
～肝臓微小環境の制御を中心に

石井 優

大阪大学大学院医学系研究科 免疫細胞生物学

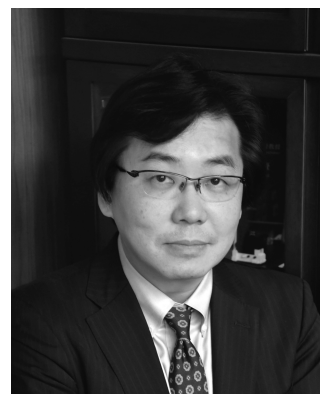
座長：奥山宏臣

大阪大学 小児成育外科

石井 優 プロフィール

略 歴

氏名 石井 優 (いしい まさる)
大阪大学大学院医学系研究科・感染症免疫学講座 生命機能研究科・
個体機能学講座免疫細胞生物学 教授



石井 優

学 歴

平成 4 年 4 月	大阪大学医学部医学科	入学
平成 10 年 3 月	同	卒業

職 歴

平成 10 年 4 月ー平成 10 年 5 月	大阪大学医学部附属病院・臨床研修補助に従事
平成 10 年 6 月ー平成 11 年 5 月	大阪大学医学部附属病院・医員 (研修医)
平成 11 年 6 月ー平成 12 年 3 月	国立大阪南病院・医員
平成 12 年 4 月ー平成 17 年 7 月	大阪大学大学院医学系研究科・助手
平成 17 年 4 月	医学博士 (大阪大学)
平成 17 年 7 月ー平成 21 年 3 月	国立病院機構大阪南医療センター・リウマチ内科医師
平成 18 年 6 月ー平成 20 年 5 月	米国国立衛生学研究所・アレルギー感染症研究所・客員研究員 (ヒューマンフロンティアサイエンスプログラム・長期派遣研究員)
平成 21 年 4 月ー平成 23 年 3 月	大阪大学免疫学フロンティア研究センター・特任准教授 (PI)
平成 23 年 4 月ー平成 25 年 3 月	大阪大学免疫学フロンティア研究センター・特任教授
平成 25 年 4 月ー現在	大阪大学大学院医学系研究科・教授
平成 31 年 4 月ー令和 3 年 3 月	大阪大学大学院医学系研究科 副研究科長
令和 6 年 4 月ー現在	大阪大学大学院医学系研究科 副研究科長
令和 6 年 4 月ー現在	大阪大学教育研究評議会 評議員

兼 務

平成 25 年 4 月ー現在	国立研究開発法人理化学研究所・客員主幹研究員
平成 30 年 10 月ー現在	国立研究開発法人医薬基盤・健康・栄養研究所 招へいプロジェクトリーダー

受賞歴

平成 22 年 4 月 科学技術分野の文部科学大臣表彰・若手科学者賞
平成 22 年 11 月 アステラス病態代謝研究会・最優秀理事長賞
平成 23 年 12 月 長寿科学振興財団若手研究者表彰事業・会長賞
平成 25 年 5 月 日本骨代謝学会・学術賞
平成 25 年 11 月 日本医師会・医学研究奨励賞
平成 27 年 2 月 日本学術振興会賞
平成 30 年 7 月 日本骨代謝学会・尾形学術振興賞
平成 30 年 12 月 日本薬理学会・江橋節郎賞
令和 2 年 7 月 日本リウマチ学会・学会賞
令和 2 年 9 月 大阪科学賞
令和 4 年 12 月 日本免疫学会賞

所属学会

日本リウマチ学会（理事：2019-2021, 2023-），日本骨代謝学会（理事：2017-2023），日本炎症・再生医学会（理事：2019-），日本骨免疫学会（理事：2014-），日本免疫学会（理事：2024-），日本薬理学会（学術評議員），日本臨床免疫学会（評議員），日本内科学会，日本アレルギー学会
International Federation of Musculoskeletal Society (Council), International Union of Pharmacology - Immunopharmacology section (Secretary, Executive Board Member)

主要業績

1) Miyamoto *et al.*, *Nature*, 2024, 2) Taniguchi *et al.*, *Nat Commun*, 2023, 3) Uenaka *et al.*, *Nat Commun*, 2022, 4) Morimoto *et al.*, *Nat Commun*, 2021, 5) Sudo *et al.*, *J Exp Med*, 2021, 6) Hasegawa *et al.*, *Nat Immunol.*, 2019. 7) Furuya *et al.*, *Nat Commun*, 2018. 8) Maeda *et al.*, *Nat Chem Biol.*, 2016. 9) Nishikawa *et al.*, *Nat Med.*, 2015. 10) Kikuta *et al.*, *J Clin Invest.*, 2013. 11) Kotani *et al.*, *J Immunol.*, 2012, 12) Ishii *et al.*, *J Exp Med*, 2010. 13) Ishii *et al.*, *Nature*, 2009. etc. (計 176 編)

生体イメージングによる免疫炎症動態の解明 ～肝臓微小環境の制御を中心に

石井 優

大阪大学大学院医学系研究科 免疫細胞生物学

生命システムでは「動き」が重要です。多種多様な細胞の動態は時空間的に精緻にコントロールされています。このようなシステムの研究には、従来の組織学的解析法では不十分でありました。固定・薄切した組織観察では、細胞の「形態」や「分子発現」などを解析することはできますが、細胞の「動き」を解析することはできません。細胞の動きを見るためには、「生きた細胞」を、「生きた組織」「生きた個体」の中で観察する必要がありました。本講演では、

私がこれまで行ってきた様々な組織における生体イメージングと、その可視化情報に基づいたシングルセル解析の実際を紹介し、見ることによって初めて分かった様々な細胞の巧妙な動きや、生体を見ることによって見つかった新たな病原性細胞種について紹介します。特に、最近演者らが発見した肝臓における門脈周囲での局所的免疫制御機構について詳しく述べたいと思います。

ランチオンセミナー

移行期医療と成人移行支援

位田 忍

大阪母子医療センター臨床検査科主任部長／
大阪府移行期医療支援センター長

座長：田尻達郎
九州大学 小児外科

共催：ミヤリサン製薬株式会社

位田 忍 プロフィール



位田 忍

大阪大学医学部卒 医学博士 (小児用アミノ酸輸液の開発)

大阪大学小児科、淀川キリスト教病院小児科、米国コロンビア大学小児科、フランスポールロアイヤル病院などを経て

1991 年 大阪府立母子保健総合医療センター (現大阪母子医療センター) 勤務。

2006 年 消化器・内分泌科主任部長、在宅医療支援室室長兼務

2016 年 副院長

2019 年 臨床検査科主任部長、大阪府移行期医療支援センター長兼務

現在に至る

ランチョンセミナー 移行期医療と成人移行支援

位田 忍

大阪母子医療センター臨床検査科主任部長／大阪府移行期医療支援センター長

胆道閉鎖（BA）も 20 年自己肝生存率が 50%で、移植後を含め多くの患者が成人期を過ぎてしている。小児期に自律・自立支援を行い、ドロップアウトが無いように小児期医療から成人期医療への移行を円滑に進め、生涯にわたり適切な医療が提供され、その人らしく生活できるように、移行期医療・成人移行支援を推進することが求められている。日本小児科学会からの提言や日本小児外科学会からの成人期移行のガイドブックをはじめ小児関連の各分科会からの指針が出ている。

演者は大阪府移行期医療支援センターのセンター長を務めており、その活動の経験を通して、成人移行支援の実際について報告する。

国は 2017 年 10 月に移行期医療支援センターを各都道府県で 1 つ以上確保すること求めた。大阪府では、2019 年 4 月より、全国に先駆けて、大阪母子医療センターに「大阪府移行期医療支援センター」を設置した。2024 年 9 月現在 10 都道府県（北海道、宮城、東京、千葉、埼玉、神奈川、長野、静岡、兵庫、大阪）に設置されている。

言葉の定義：

移行期医療：小児期発症の慢性疾患を持つ患者が小児期医療から個々の患者に相応しい成人期医療への移行変わりに対して提供されるべき適切で良質な医療。

トランジション（移行）：小児を対象としたヘルスケアから成人を対象とするヘルスケアへ切れ目なく移る計画的、継続的、包括的な患者中心のプロセス。

成人移行支援：患者が成人期を迎えるにあたり、本来の持てる能力や機能を最大限に発揮でき、その人らしい生活を送れることを目的とした支援。患者が社会においてその人なりに自律・自立した成人になることを目的とするもので、「医療」だけでなく、「健康・福祉」という広い視点から提供される。自律自立支援と医療にかかわる支援がある。

トランスファー転科・転院：トランジション（移行）はプロセスであり、イベントであるトランスファーと異なる概念である。

ガイドラインセッション

(G1-G6)

座長：仁尾正記
国家公務員共済組合連合会東北公済病院

胆道閉鎖症診療ガイドライン第2版の改訂要点（病態）

○大久保 龍二¹⁾、仁尾 正記¹⁾、田尻 達郎²⁾、齋藤 武³⁾、別所 一彦⁴⁾、鹿毛 政義⁵⁾、
佐々木 英之¹⁾、安井 稔博⁶⁾、谷川 健⁷⁾

¹⁾ 東北大学大学院医学系研究科小児外科学分野

²⁾ 九州大学大学院医学研究院小児外科学分野

³⁾ 千葉県こども病院小児外科

⁴⁾ 滋慶医療科学大学大学院医療管理学研究科

⁵⁾ 久留米大学先端癌治療研究センター

⁶⁾ 藤田医科大学医学部小児外科学講座

⁷⁾ 公立八女総合病院病理診断科

今回の胆道閉鎖症診療ガイドラインの改訂にあたり、「病態」の部分に関して初版からの改訂箇所を概説する。この部は、診療ガイドライン第2章「スコープ」の基本的特徴（1）「臨床的特徴」の項に該当する。

今回の改訂で、Mindsの診療ガイドライン作成マニュアル2020 ver.3.0の記載に従って、新たに「歴史的事項」が追加され、この中で、疾患概念の確立、治療法の開発と変遷、本研究会及び胆道閉鎖症全国登録（以下、JBAR）の歴史、厚労科研の難病対策政策研究班と指定難病の経緯などの記述がなされた。また、「診断」は、指定難病の「診断基準」を参考にした記述がなされた。「分類」については、本邦で最も広く用いられているJBARの胆道閉鎖症病型分類について詳細な解説と取り扱い上の注意点などの記載が追加された。各病型の頻度や長期治療成績データについてはJBARを基に数値が更新された。さらに、「重症度分類」に関する説明も追加となり、難病情報センターのウェブサイトの案内がなされた。「病理・病態整理」については、初版と比較し病理画像を大幅に増やし、胆道閉鎖症における代表的な病理所見に関する詳細な解説が追加された。「病因」については、初版の内容

にシステマティックレビューで検索された新たな文献に関する記述が追加された。「臨床症候」では、詳細な記載は他項で述べることとし、初版に倣った記載を踏襲した。

以上、胆道閉鎖症診療ガイドライン（病態）では、「歴史的事項」の追加、指定難病の最新の記載を踏まえた記述の訂正及び追加、現在の主な分類法である胆道閉鎖症病型分類の記載の追加、さらに病理所見や病因に関しても最新の情報にアップデートすることなどが今回の改訂のポイントである。

胆道閉鎖症診療ガイドライン第2版の改訂要点（疫学）

○佐々木 英之¹⁾、仁尾 正記²⁾、乾 あやの³⁾、北川 博明⁴⁾、富田 紘史⁵⁾

¹⁾ 宮城県立こども病院 外科

²⁾ 東北公済病院

³⁾ 済生会横浜市東部病院 小児肝臓消化器科

⁴⁾ 聖マリアンナ医科大学

⁵⁾ 東京都立小児医療センター 外科

Minds の診療ガイドライン作成マニュアル 2020 ver.3.0 に従い改訂された、胆道閉鎖症診療ガイドライン第2版「疫学」の部分の改訂点を概説する。

疫学的特徴は1) わが国における発生頻度、2) 発生頻度の地域差、3) 性差、4) 人種差、5) 季節性、6) 遺伝性・家族性、7) 在胎週数・出生体重、8) 合併奇形、9) 親の年齢、10) その他の周生期歴、11) 染色体異常、12) 妊娠中の発熱・発疹性疾患・薬剤服用、の12項目から構成されている。構成の枠組みは初版から大きく変わっていないが、初版では『人種差・地域差』としてまとめられていた部分を、『発生頻度の地域差』『人種差』としてそれぞれ個別に記載した。

記載されている内容は、経年的に更新されている胆道閉鎖症全国登録事業のデータを該当する箇所最新のデータに更新するとともに、初版で用いられたシステマティックレビューのデータベースおよびキーワードを基に新たに抽出されたエビデンスを反映した。

人種差については初版では発生頻度が高いとされている東アジアからのエビデンスが乏しかったことより人種差があるとの明確な根拠はない、としていた。第2版では中国、韓国、インドといった地域からのエビデンスが集積された結果、「胆道閉鎖症発生には人種差が存在する

可能性が示唆されているが、今後もさらなる検討が必要と考えられる。」という記載に改訂された。

合併奇形については、biliary atresia splenic malformation (BASM) についてのエビデンスが更新され、採用文献が8件だったものが第2版では13件となった。報告されているエビデンスでは1万出生あたりのBASMの頻度の差が本邦と欧米ではそれほど大きいものでないことが示唆された。

胆道閉鎖症診療ガイドライン第2版「疫学」は、最新のエビデンスを反映し、胆道閉鎖症に関する知見を更新した情報が提供されている。

ガイドライン改訂セッション 診断

○虻川 大樹

宮城県立こども病院 総合診療科・消化器科

診断分野は初めに作成グループ6名により初版の6つのCQの改訂作業を行った。次いで下記の改訂されたCQについてシステマティックレビュー（SR）チームがSRを行い、得られた知見を元にそれぞれの推奨文と解説文を作成した。（括弧内は推奨の強さ、およびエビデンスの強さを示す）

CQ1 スクリーニングは早期診断に有用か？

【推奨】

生後1ヶ月前後の新生児・乳児に対するスクリーニングを行うことを推奨する（1, B）

CQ2 淡黄色便の新生児・乳児に精査を行うことは有用か？

【推奨】

淡黄色便を呈する新生児・乳児では精査を行うことを推奨する（1, C）

CQ3 遷延性黄疸と肝腫大のある患者に精査を行うことは有用か？

【推奨】

遷延性黄疸と肝腫大のある新生児・乳児では精査を行うことを推奨する（1, C）

CQ4 術中胆道造影は予後予測に有用か？

【推奨】

術中胆道造影による病型診断を行うことを推奨する（1, C）

CQ5 鑑別診断として肝生検は有用か？

【推奨】

鑑別診断として肝生検を行うことを限定的に提案する（2, D）

CQ6 病理学的検査は予後予測に有用か？

【推奨】

肝門部組織を含めた病理学的検査を行うことを推奨する（1, C）

また、総論についても初版を土台とし、胆道閉鎖症診断のための各検査方法についてSRを行い、その結果を関連する各分野のCQと紐付けて記述した。

CQ2とCQ3の推奨文の作成においては、胆道閉鎖症であった場合に診断・手術の遅れや頭蓋内出血を防ぐという観点から、淡黄色便や遷延性黄疸を呈する症例では胆道閉鎖症を疑って積極的に精査を行うことを推奨した。一方で、完全母乳栄養の健常児もまた便カラーカード4番や遷延性疸を呈することが多く、全例に精査を行うことは現実的ではないことにも言及した。

当日の発表では、その他のCQについても推奨文作成の経緯と意図について報告する。

ガイドラインセッション 治療

○内田 広夫

名古屋大学大学院 小児外科学

治療分野は作成グループ6名、システマティックレビュー9名で改訂作業を行った。総論では術前ビタミンK 静脈投与の重要性、術式に関しては、逆流防止術を付加しない、脚を長くした単純Roux-Y 吻合の増加、肝被膜を温存して線維性瘢痕組織を切除する肝門部剥離が現在多く行われていることが述べられている。

治療の6つのCQに対してシステマティックレビューが行われ推奨文は以下のように決定した。

CQ7 生後30日以内の葛西手術は有効か？

推奨：生後30日以内の葛西手術を推奨する

エビデンスの強さ：B（中）メタアナリシスが可能であった。

CQ8 術後のステロイド投与は有用か？ 推奨：葛西手術後患者にステロイド投与を推奨する

エビデンスの強さ：B（中）3編のRCT、2編のメタアナリシスにより示された。

CQ9 術後の抗菌薬長期投与は有用か？ 推奨：早期胆管炎の予防には、術後2週間程度の抗菌薬静脈投与とそれに続く長期経口抗菌薬投与を提案する

エビデンスの強さ：C（弱）メタアナリシスでは有意差を認めなかった。

CQ10 術後のUDCA投与は有用か？ 推奨：葛西手術後患者にUDCA投与を提案する

エビデンスの強さ：C（弱）UDCA投与が自己肝生存率上昇に寄与する可能性が示唆された。

CQ11 一旦黄疸消失を得た術後患者に対する再葛西手術は有用か？ 推奨：葛西手術後いったん減黄したが再上昇した例、または、いったん良好な胆汁排泄を認めたものの、突然胆汁排泄の途絶をきたした場合、再葛西手術を行うことを提案する

エビデンスの強さ：C（弱）再葛西手術による黄疸消失率が高く、自己肝生存率の向上に寄与している可能性が示唆された。

CQ12 腹腔鏡手術は有用か？ 推奨：推奨なし

エビデンスの強さ：D（とても弱い）2010年以降、腹腔鏡手術は開腹手術と治療成績は同等であること、腹腔鏡手術が本邦では一般的には施行されていないことが考慮された。

今回のガイドラインでは、生後30日以内の葛西手術、術後ステロイド投与の有用性が新たに示された。

ガイドライン「合併症」項の改訂要点

○黒田 達夫¹⁾、金森 豊²⁾、古村 真³⁾、佐々木 隆士⁴⁾、平林 健⁵⁾、藤代 準⁶⁾、
水落 建輝⁷⁾

¹⁾ 神奈川県立こども医療センター、²⁾ 国立成育医療研究センター外科、

³⁾ 東京大学組織幹細胞・生命歯科学、⁴⁾ 大阪市立総合医療センター小児外科、⁵⁾ 弘前大学小児外科、

⁶⁾ 東京大学小児外科、⁷⁾ 久留米大学小児科

【概要】

胆道閉鎖症手術後の主な合併症として胆管炎や肝内胆道拡張など胆道系の諸問題、門脈圧亢進症およびそれに伴う肺高血圧症や肝肺症候群、腫瘍化、肝線維化の進行に伴う諸症状、胆汁分泌不全に伴う代謝異常、月経異常などの内分泌障害、成長障害があげられ、総論でこれらにつき前版よりやや範囲を広げて解説した。クリニカルクエッション（CQ）としては前版と同様に胆管炎、拡張胆管、食道静脈瘤に関する4つの臨床課題を取り上げた。一方、胆道閉鎖症に直接性の低い胃食道静脈瘤の治療や肝肺症候群、肺高血圧症の早期診断に関するCQは割愛し、総論中で最新の文献レビューを踏まえて解説する形にした。また腫瘍化に関する臨床課題はガイドライン統括委員会内の協議により「予後」の章へ移した。

【CQ 各論】

胆管炎に対する予防的抗菌薬投与の有用性の有無は再びCQに取り上げた。新規のシステマティックレビューでは有用性を報告したRCTが1件みられ、有害事象の報告がない事と合わせて術後遠隔期にも抗菌薬の投与が提案された。さらに胆管炎発症時の治療に関して前版ではCQが曖昧で推奨の具体性に欠けたが、今回は具体的に禁食や利胆療法の有用性を検討し、抗菌薬の治療に加えてステロイドなどの利胆剤の使用を提案する一方、禁食管理は行わない提案が明

記された。肝内拡張胆管や嚢胞のドレナージは前版同様に提案されたがエビデンスは極めて低い。胃食道静脈瘤に関してはCQが乳幼児期の様な低年齢からのチェックの有用性を問う形に変更された。低年齢においてもチェックは必要であるが、内視鏡検査もリスクを伴い、病態に応じて可能であれば非侵襲的な評価法によるチェックを提案する旨が記載された。

【結語】

以上の様に直接性、具体性をより高めたCQに改訂され、エビデンス総体の強さに著変は無いものの新たな知見を取り入れた推奨と解説になっている。

胆道閉鎖症診療ガイドライン予後領域 CQ 改訂の要点

○鈴木 達也¹⁾、家入 里志²⁾、岡島 英明³⁾、笠原 群生⁴⁾、新開 真人⁵⁾、水田 耕一⁶⁾

¹⁾ 名古屋市立大学医学部附属みどり市民病院、²⁾ 鹿児島大学大学院医歯学総合研究科小児外科学、
³⁾ 金沢医科大学小児外科学、⁴⁾ 国立成育医療研究センター、⁵⁾ 神奈川県立こども医療センター外科、
⁶⁾ 埼玉県立小児医療センター移植外科

予後領域の CQ 設定の目標は、初版ガイドラインと同様に①葛西手術後の生命と QOL の維持、②適切な時期や状態での肝移植への移行によるより良好な QOL と生命の維持とした。①では、妊娠出産における集学的管理、食道胃静脈瘤の予防的治療、脾機能亢進症に対する治療については初版と同様とし、それぞれ行うことが推奨、提案された。定期的な画像検査の必要性については総論へ移し、近年報告例が散見される肝腫瘍についてのスクリーニング検査についての CQ を設定し、その実施が推奨された。②では、初版と同様に成長障害に対する肝移植の有用性についての CQ で、成長障害の改善に対する肝移植の実施が提案された。一方、初版ガイドラインでは肝移植の時期（早期の肝移植）、一次肝移植についての CQ で明確な推奨が得られなかったことも踏まえ、肝移植の時期については、時期ではなく難治性の胆管炎、治療抵抗性の門脈圧亢進症という適応病態に対する肝移植の有用性についての CQ とし、これらの病態に対する肝移植が推奨された。また、一次肝移植については、初診時病態の進んだ胆道閉鎖症患者に対する一次肝移植の有用性についての CQ とし、限定的に提案するという推奨となった。加えて一次肝移植を考慮すべき状態についての議論に伴って、診療アルゴリズムにおける『肝病態評価』についても改変を行った。外部評価委員から、成人移行に関する CQ、また成人した患者のマネジメントに関する CQ がいないこと

の指摘をいただいた。この点に関しては、年齢ごとの続発症の発生頻度や病態の違いなどに関するエビデンスは少ない現状であり、胆道閉鎖症全国登録データの解析などを進めることでエビデンスを創出し、次回改訂時に移行期医療により配慮した内容を盛り込めるよう検討が必要である。

一般演題

基礎・病理

座長：虫明聡太郎

近畿大学奈良病院 小児科

閉塞性黄疸マウスに対するミトコンドリア機能向上薬 の肝障害抑制効果

後藤 宏希¹⁾、須田 一人¹⁾、藤本 隆士¹⁾、角田 洋介¹⁾、澁谷 聡一¹⁾、岡崎 任晴²⁾、
古賀 寛之¹⁾

¹⁾ 順天堂大学医学部 小児外科・小児泌尿生殖器外科

²⁾ 順天堂大学医学部附属浦安病院 小児外科

【目的】

本研究では、総胆管結紮 (BDL) による閉塞性黄疸マウスを作成し、ミトコンドリア機能向上薬として知られるイメグリミン (IMEG) による肝障害抑制効果を血液学的・組織学的・分子機能的に検討した。

【方法】

4-5 週齢 C57BL/6 マウスの総胆管を 6-0 非吸収糸で結紮して BDL モデルを作成した。術日から 7 日間、IMEG (675 μ g/kg/day) を腹腔内投与し、IMEG の溶媒に用いたジメチルスルホキシド (DMSO) 投与群をコントロールとした (n=5 ずつ)。術後 7 日目に血液・肝を採取し、肝酵素やビリルビン値の比較・電子顕微鏡によるミトコンドリア形態観察・組織免疫染色での DNA 酸化マーカー 8-OHdG の検出・肝組織由来 mRNA を用いた RNA-seq 解析を行った。

【結果】

DMSO 群に比して、IMEG 群では AST・ALT・総ビリルビン・直接ビリルビンそれぞれの値が緩和された (1187 ± 219 vs. 732 ± 112 IU/L, $p>0.05$; 616 ± 72.4 vs. 376 ± 56.4 IU/L, $p<0.05$; 17.59 ± 1.62 vs. 10.46 ± 1.16 mg/dL, $p<0.01$; 14.32 ± 1.01 mg/dL vs. 8.13 ± 0.83 mg/dL, $p<0.01$)。電子顕微鏡観察でのミトコンドリア数は、DMSO 群に比して IMEG 群で増加を認めた (198.8 ± 30.8 vs. 353.3 ± 66.1 個/1200 倍視野, $p<0.001$)。

DMSO 群に比して、IMEG 群では肝細胞内 8-OHdG 検出量が減少し、RNA-seq 解析でミトコンドリア呼吸鎖複合体の構造や抗酸化能維持に重要な分子群の活性化が示された。

【考察】

BDL マウスに対して IMEG を投与することで、ミトコンドリア機能が活性化され、抗酸化能向上に伴う抗炎症作用を介した肝庇護効果が示唆された。

可視光で観察可能な胆道造影法と胆汁成分分析による *SOX17* +/- 胆道閉鎖症モデルマウスの解析

○追木 宏宣^{1),2)}、新美 智之²⁾、宮崎 奈々恵²⁾、上村 麻実^{2),3)}、曾 詩涵²⁾、武井 一⁴⁾、
入戸野 博⁴⁾、成島 聖子⁵⁾、柳田 絢加²⁾、平松 竜司²⁾、金井 正美⁶⁾、高見 尚平¹⁾、
藤代 準¹⁾、金井 克晃²⁾

¹⁾ 東京大学医学部附属病院小児外科、²⁾ 東京大学農学部獣医解剖学教室、

³⁾ 国立感染症研究所次世代生物学的製剤研究センター、⁴⁾ 順伸クリニック胆汁酸研究所、

⁵⁾ 理化学研究所生命医科学研究センター、⁶⁾ 東京医科歯科大学実験動物研究センター

【目的】

我々は、可視光で観察可能な胆道造影剤ファストグリーン FCF (FG) により胎児マウスの胆汁の流れを可視化する方法を見出した。また、胆嚢のマスター制御因子 *SOX17* のヘテロノックアウトマウスが胆道閉鎖症 (BA) と類似した病態を呈することから、BA モデルマウスとして表現型の解析を行っている。今回、FG 胆道造影法が、成体マウスや他の哺乳動物 (イヌ、ヤギ) で応用可能かを検証し、それを用いて成体 BA モデルマウスの胆汁の流れを解析した。さらに胆嚢内胆汁の成分分析を行って *SOX17* 発現低下が胆汁に与える影響について検討した。

【方法】

FG を成体マウス、イヌ、ヤギに経静脈的に投与し、その後開腹して直視下に肝外胆管を観察した。また成体マウス (野生型、BA モデルマウス) については、実体顕微鏡下に造影剤の流入を動画撮影し、画像解析ソフトを用いてその色調変化や流入速度を解析した。野生型、BA モデルマウスの胆嚢内胆汁を採取し、胆汁酸分画は LC/MS、コレステロール濃度は GC/MS を用いて測定、比較した。

【結果】

FG による胆道造影は、成体マウス、イヌ、ヤギのいずれにおいても可視光で肝外胆管を描出

でき、詳細な構造が観察可能であった。BA モデルマウスでは、胆嚢内への造影剤の拡散速度の有意な上昇を認めた。胆嚢内胆汁の成分分析では、総胆汁酸濃度、コレステロール濃度が BA モデルマウスでともに有意に低く、特に非抱合型胆汁酸が顕著に低下した。

【考察】

FG は哺乳動物の胆道を可視光で描出でき、臨床や研究に幅広く応用できる可能性がある。BA モデルマウスの胆道造影、胆汁成分分析の結果から、*SOX17* 発現低下は胆嚢の胆汁濃縮能を低下させ、さらに胆汁酸抱合過程に影響を与え得ることが明らかとなった。

胆道閉鎖症胆嚢における CEACAM5 発現の不均一性

○高見 尚平^{1),2)}、追木 宏宣^{2),3),4)}、渡辺栄一郎⁵⁾、高橋正貴⁶⁾、川嶋 寛⁴⁾、尾花 和子¹⁾、
金森 豊^{6),7)}、金井克晃³⁾、藤代 準²⁾

¹⁾ 日本赤十字社医療センター 小児外科、²⁾ 東京大学医学部附属病院 小児外科、

³⁾ 東京大学農学部 獣医解剖、⁴⁾ 埼玉県立小児医療センター 外科、

⁵⁾ 群馬県立小児医療センター 外科、⁶⁾ 国立成育医療研究センター 小児外科、

⁷⁾ 福島県立医科大学 ふくしま子ども・女性医療支援センター

【目的】

胆道閉鎖症 (BA) 研究においてその病因を特定できないことや予後が安定しないことの原因として BA の中に複数の病態が含まれているのではないかと仮説を立てた。本研究は BA という疾患の不均一性を形成するキータンパク質を明らかにすることを目的とし計画した。

【方法】

BA の胆嚢検体に対して RNA シークエンス (RNAseq) を行った。公開されている胆管オルガノイド RNAseq、便中プロテオーム解析のデータと比較し候補タンパク質を選別した。候補タンパク質のうち胆道閉鎖症サンプル内で不均一性を示したものの発現量で再分類を行いオミクスデータの再解析を行った。そのタンパク質に関して胆嚢サンプルに免疫組織化学染色を行い、その発現の有無で臨床情報の解析を行った。

【結果】

候補タンパク質として CEACAM5 を着目した。その発現量で BA 群を 2 群に分類し再オミクス解析を行ったところ、コントロール群に比べ CEACAM5 高発現群において MMP7、CLDN2、CXCL2 などの発現増加が見られた。パスウェイ解析では自己免疫疾患およびウイルス感染に関わる経路の亢進があった。CEACAM5 低発現群では C3、MUC6 など

の発現増加があったが、亢進している経路はなかった。胆嚢サンプルにおいて CEACAM5 の IHC を行ったところ 28/55 のサンプルで CEACAM5 陽性であり不均一性が確認された。CEACAM5 の発現の有無で 2 群に分け自己肝生存率を算出したが差は認められなかった。

【考察】

CEACAM5 高発現群では MMP7 の上昇やウイルス感染に関わるパスウェイの増加が認められており RRV 感染による胆道閉鎖症モデルマウスとの相同性が認められた。CEACAM5 の発現量で胆道閉鎖症を分類することが胆道閉鎖症の病因へのアプローチとなる可能性がある。

胆道閉鎖症肝組織における臨床病理学的検討 —病理組織判定基準を用いた予後予測の検討—

○谷川 健^{1),9)}、草野 弘宣^{2),9)}、中澤 温子³⁾、全 陽⁴⁾、大藤 さとこ⁵⁾、橋本 昌俊⁶⁾、
大久保 龍二⁶⁾、佐々木 英之⁷⁾、和田 基⁶⁾、鹿毛 政義^{8),9)}

- ¹⁾ 公立八女総合病院 病理診断科、²⁾ 国立病院機構小倉医療センター 臨床検査科、
³⁾ 埼玉県立小児医療センター 臨床研究部、⁴⁾ King' s college hospital 、
⁵⁾ 大阪公立大学大学院医学研究科 公衆衛生学教室、⁶⁾ 東北大学 小児外科、
⁷⁾ 宮城県立こども病院 外科、⁸⁾ 純真学園大学 保健医療学部 医療工学科、
⁹⁾ 久留米大学医学部 病理学講座

【目的】

胆道閉鎖症 (BA) の肝病理組織は多彩であり、種々の組織所見の出現の頻度と程度は様々である。これまでに BA 病理組織所見と予後に関して、様々な検討がなされているが、一定の見解は得られていないようである。今回我々は BA 肝病理組織所見が予後の指標になり得るか検討を試みた。

【方法】

対象は BA 葛西手術時肝生検組織 100 症例、病理組織判定項目は線維化、小葉炎症、門脈域炎症、好酸体、好酸球浸潤、門脈域間質浮腫、胆管寡少、ductal plate malformation、細胆管反応、胆管増生、胆管上皮内単核球浸潤、肝細胞巨細胞性変化、胆汁栓、髄外造血である。病理組織判定の前に、可能な限り客観的に判定ができるような判定基準および病理組織図譜を作成した。病理組織判定は小児肝臓病理に精通した 5 人の病理医で行った。判定項目は数値化し、その平均値を最終評価とした。病理組織所見判定の一致度はプライスの κ 係数、病理組織所見と臨床所見（黄疸消失、肝移植、死亡）との関連は多重ロジスティック回帰分析で統計学的に検討した。

【結果】

病理組織判定の一致度 κ 値は -0.12 ~ 0.46 (平均 0.14) であり、不良であった。肝細胞巨細胞性変化の一致度が moderate であり、それ以外の項目は poor ~ fair であった。病理組織所見と臨床所見に統計学的に有意な関連は認められなかった。

【考察】

病理組織判定の一致度が不良であった理由は BA 肝病理組織所見が多彩であるため、その判定が困難で、主観的にならざるを得ないためであった可能性が考えられた。また、病理組織判定の一致度が不良であるために病理組織所見と臨床所見に関連が認められなかった可能性が考えられた。BA 病理組織所見判定方法、病理組織所見からの予後予測にはさらなる検討が必要である。

Clinical and Etiological Analysis of Four Phenotypic Forms of Biliary Atresia in Children

Yuldashev R.Z.¹⁾, Aliev M.M.²⁾, Nematjonov F.Z.³⁾, Tuychiev G.U.³⁾, Dekhkonboev A.A.¹⁾

¹⁾Department of pediatric surgery, Republican specialized scientific practical medical center of pediatrics, Tashkent, Uzbekistan

²⁾Department of pediatric surgery, Tashkent pediatric medical institute, Tashkent, Uzbekistan

³⁾Department of pediatric surgery, Andijan state medical institute, Andijan, Uzbekistan

Purpose:

To investigate the etiological and clinical characteristics of four phenotypic forms of biliary atresia (BA) in children.

Methods: We retrospectively analyzed clinical and biochemical data, abdominal ultrasound (US) findings, and liver stiffness measurements in 56 infants diagnosed with BA. The children were categorized into four groups:

- Infants with isolated BA (n = 13);
- Cytomegalovirus (CMV IgM positive) associated BA (n = 17);
- Biliary atresia splenic malformation (BASM) syndrome (n = 6);
- Cystic form of BA (n = 20)

Results:

The average age of the children at admission was 84.6 ± 4.4 days. Infants with BASM syndrome presented significantly earlier (60 ± 5.4 days; $p=0.01$) compared to those with other forms, whereas those with the cystic form of BA were referred later (92.7 ± 7.9 days; $p=0.01$). BASM syndrome was exclusively observed in girls, a trend not seen in other

groups. Two children with BASM had polysplenia and two had situs inversus. The age at presentation for isolated BA was not significantly different from that for cystic BA. However, transient elastometry showed that children with cystic BA had significantly higher liver stiffness values ($E=31.7 \pm 5.2$ vs 18.15 ± 3.6 kPa; $p=0.05$) compared to those with isolated BA. Sixteen children (28.6%) underwent Kasai portoenterostomy (KPE) and one child (1.7%) underwent liver transplantation. The average age at the time of KPE was 71.7 ± 6 days. Among the 20 infants with cystic BA, 8 (40%) underwent surgery, and five of them cleared their jaundice within six months post-KPE.

Conclusion:

BASM syndrome is a rare subgroup of BA, more prevalent in girls and characterized by earlier clinical manifestation. Despite the later presentation of cystic BA, this group demonstrated better outcomes in our analysis.

一般演題

その他

座長：佐々木隆士

奈良県総合医療センター小児外科科

胆道閉鎖症における肝左外側区域容積比の診断的価値

○三藤 賢志、八木 悠、東堂 まりえ、高間 勇一、佐々木 隆士

大阪市立総合医療センター 小児外科

【目的】

胆道閉鎖症（BA）の予後を左右する早期診断のために、高侵襲な開腹胆道造影に代わる簡便で低侵襲な診断法の確立が望まれている。我々はこれまで、BA 肝における左外側区域（LLS）の選択的腫大、その早期診断指標としての可能性を報告してきた。今回 BA 肝の体積に注目し、新たな対照を設定してこれを検証した。

【方法】

過去 15 年間に当院で治療した BA 患者 23 例のうち、葛西術前に 1mm スライスの腹部造影 CT を施行した BA 群 16 例と、患者背景（性別、検査時日齢、体重、在胎週数、出生体重）の類似する、BA が疑われ検査で否定された non-BA 群 13 例、胆道拡張症（CBD）群 7 例の計 36 例を対象とし、後方視的に血液検査所見および CT での LLS、右葉容積比を 3 群間で比較した。

【結果】

画像所見では、LLS 容積比中央値（範囲）は BA 群 0.32 (0.25-0.38), non-BA 群 0.26 (0.19-0.28), CBD 群 0.21 (0.21-0.27) と BA 群で有意に大きく ($p < 0.001$)、各々の比較（補正あり）でも、BA 群のみが他 2 群より有意に大きかった (BA vs non-BA: $p < 0.001$, BA vs CBD: $p = 0.002$, non-BA vs CBD: $p = 0.72$)。右葉 (S5-8) 容積比はそれぞれ 0.49 (0.4-0.63), 0.49 (0.42-0.61), 0.57 (0.46-0.63) と有意差はなかった。左外側区域容積比の ROC 解析 (BA vs non-BA) ではカットオフ 0.275, AUC 0.904, 感度 75%, 特異度 100%であった。

【考察】

BA 群は LLS が腫大していることが示された。葛西術前の CT 画像を用いた LLS 容積比は、高特異度で BA 鑑別診断に有用で、さらに、病因に関与する可能性がある。

レセプトデータからみた胆道閉鎖症診療の実態

○鈴木 光幸¹⁾、今川 和生²⁾、浜上 堅一³⁾、Yoon Annabelle³⁾、鈴木 真由³⁾、
林 久允⁴⁾

¹⁾ 順天堂大学 小児科

²⁾ 筑波大学 小児科

³⁾ 武田薬品工業株式会社 Japan Medical Office

⁴⁾ 東京大学大学院 薬学系研究科

【目的】

本邦における胆道閉鎖症（BA）の実態調査のため、JMDC レセプトデータベースを用いた研究を行った。BA 診断時から観察可能な集団（Post-Kasai 群）の解析結果を報告する。

【方法】

JMDC データベースに在籍したことがある全登録者のうち BA 診断名がついた症例を BA 群と定義し、そのうち、診断名及び葛西手術の記録がある症例を Post-Kasai 群と定義した。

【結果】

BA 群は 1,145 例、データベース在籍期間における初回診断時の平均年齢（標準偏差、以下 SD）は 15.1 歳（SD 14.0）、18 歳以上が 44% であった。うち、Post-Kasai 群は 101 例であり、初回診断時の平均月齢は 1.5 か月（SD 1.1）であった。葛西手術時の平均月齢は 1.8 か月（SD 1.0）、時期別には 2 か月未満が 44.6%、2 か月以上 3 か月未満が 37.6% であった。Post-Kasai 群のうち、肝移植の手術記録がある 29 例の移植時平均月齢は 12.2 か月（SD 10.4）であり、1 歳未満の割合は 65.5% であった。合併症は、胆管炎と食道静脈瘤がそれぞれ 88.1%、11.9% であった。上位頻度の処方薬は、ウルソデオキシコール酸（99.0%）、メナテトレノン（97.0%）、プレドニゾロン（82.2%）、スルファメトキサゾール・トリメトプリム（80.2%）等が挙げられた。

【考察】

レセプトデータ解析の結果、葛西手術の時期は BA 全国登録事業の結果と類似していた。また、術後の減黄効果を期待した副腎皮質ステロイドは 8 割以上で投与されていた。術後の胆管炎は累積すると約 9 割の症例で発症しており、その予防として ST 合剤が多用されていた。レセプトデータの研究でも BA 診療の実態が観察でき、特に術後使用薬剤の傾向や合併症割合の把握に有用なデータソースになると考えられた。

児童相談所と協議しながら加療している胆道閉鎖症の1例

○廣谷 太一¹⁾、中村 清邦²⁾、伊藤 綾香¹⁾、木戸 美織¹⁾、西田 翔一¹⁾、桑原 強¹⁾、
安井 良僚¹⁾、岡島 英明¹⁾

¹⁾ 金沢医科大学 小児外科、²⁾ 石川県立中央病院 小児外科

【はじめに】

近年の小児を取り巻く環境は重大な問題を多く抱える。特に虐待やネグレクトといった被害にあう小児においては論を待たない。今回、両親が育児能力が無いと判断され、児童相談所が介入し、施設に入所しつつ加療を行っている胆道閉鎖症1例を報告する。

【症例】

1歳9ヵ月男児。胎児期に仙尾部奇形腫の診断で予定帝王切開にて出生、NICU入室。日齢14に腫瘍摘出術施行。白色便、黄疸の増強もみられ日齢42に開腹胆道造影施行。胆道閉鎖症III-b1-vと診断され葛西手術施行。術後1ヵ月頃より黄疸再増悪がみられ生体肝移植相談で当科に紹介され、生後7ヵ月時にNICUより移植施設へ転院し父親をドナーとして生体肝移植を行った。術後7週間で当院へ転院、以後当科加療を行っている。移植施設および当院は入院において親の付き添いは必要なく、本人一人で入院加療ができているが、出生施設ならびにその近隣には小児症例に付き添い者なしでの入院可能な医療機関がなく、フォローアップ体制には県を超えた体制が必要であった。現在施設に入所しており、定期外来受診は施設職員や児童相談所の協力により事前に相談できたが、緊急の有事の対応の対応については問題が山積しており、その中で細かく取り決めを作成し入院加療が必要な際には当院への搬送パターンをシュミレーションしながらフォローアップを行っている。

【考察】

肝移植時には両親へのインフォームド・コンセントを取得し、父親にドナーとなっていたが、手術が行うことができたが、現在は両親の児への面会も児童相談所の許可が必要となっているなど、治療を行う上での説明を行う際にも児童相談所との連携が不可欠となっている。今後同意書の取得なども含め、こういった子供たちに対する環境整備が急務と考えられた。

Covid-19 陽性胆道閉鎖症に対し葛西手術を施行した 1 例

○荻野 恵¹⁾、入江 澄子¹⁾、鎌田 悠子¹⁾、渡邊 峻¹⁾、松寺 翔太郎¹⁾、畑中 政博¹⁾、
鈴木 完¹⁾、小嶋 一幸²⁾

¹⁾ 獨協医科大学病院 とちぎ子ども医療センター小児外科

²⁾ 獨協医科大学 大学院腫瘍外科

【緒言】

新型コロナウイルス感染症（以下 Covid-19）の蔓延に際して、Covid-19 陽性患者に対し外科手術を行う機会がある。適切な手術のタイミングは、感染予防、術後合併症のリスク、手術の医学的必要性などの観点から多角的に検討するべきである。Covid-19 陽性胆道閉鎖症に対し、葛西手術を施行した 1 例を報告する。

【症例】

5 か月男児。1 か月健診で白色便を指摘され、日齢 33 に当科を紹介受診した。血液検査で閉塞性黄疸の所見と PT% 8 と重度の凝固機能障害を認めたため、緊急入院となった。入院時の抗原検査で Covid-19 陽性と診断した。精査の結果、胆道閉鎖症が疑われ開腹胆道造影・葛西手術を予定した。感染制御部および麻酔科、手術部と連携をとり手術日を検討した。日齢 60 以内の手術を想定し、医療者・院内感染予防および術後合併症のリスクを考慮して Covid-19 罹患後 33 日目（日齢 57）に手術を施行した。手術中の PPE は N95 マスクを装着、手術室を陰圧とした。術後 1 週間で胆管炎に罹患したが、その後緩やかな減黄を認めた。

【考察】

Covid-19 陽性患者に対する外科手術は、血栓症などの術後合併症のリスクや死亡割合の上昇が指摘されており、医療者・院内の感染対策、および術後合併症の双方を考慮して、可能であれば延期、あるいは代替治療を考慮し、やむを

得ない場合のみ十分な感染予防策を講じたうえで手術のタイミングを判断することとなっている。本邦で Covid-19 陽性胆道閉鎖症に葛西手術を施行した症例報告はなく、適切な手術のタイミングや周術期管理について考察する。

胆道閉鎖症との鑑別が困難であった肝門部嚢胞性疾患の1例

○林田 真¹⁾、山口 修輝¹⁾、中村 睦¹⁾、玉城 昭彦¹⁾、三原 勇太郎²⁾、
草野 弘宣³⁾、水落 健輝⁴⁾

¹⁾ 福岡市立こども病院 小児外科

²⁾ 久留米大学医療センター 病理診断科

³⁾ 小倉医療センター 臨床検査科

⁴⁾ 久留米大学 小児科

【はじめに】

肝門部嚢胞を伴う胆道閉鎖症（BA）と先天性胆道拡張症（CBD）の鑑別は時に困難である。両疾患の周術期管理や合併症、またその予後は大きく異なるため鑑別は重要である。今回、鑑別が困難であった肝門部嚢胞性疾患を経験したので報告する。

【症例】

0 生日の女児。在胎 22 週 2 日に肝門部に嚢胞を認め、当院産科紹介となった。胎児発育は良好で嚢胞は軽度増大傾向にあり、CBD が疑われた。出生後、精査のため当院 NICU 入院となった。腹部造影 CT にて肝門部に径 35mm 大の嚢胞を認め、CBD（戸谷 I a）と診断した。γ-GTP は 2203 U/L と著明に高値であったが、経時的に低下傾向であった。嚢胞に著変はなく、胆嚢の萎縮や壁の不整は見られず、全身状態良好であり 6 生日に退院となった。55 生日頃から肝酵素の上昇を認めたため、82 生日に手術を施行した。肝は暗赤色で硬く、辺縁は鈍であった。胆道造影で肝内胆管は造影されず、十二指腸への排泄もみられなかった。総胆管の臍側は急激に狭小化し、内腔から検索しても肉眼的な開存を認めなかった。総肝管は 2mm 程度の開存を認め、小孔を左右に切開し、総肝管の吻合径を確保し肝管空腸吻合術を施行した。嚢腫内胆汁のアミラーゼは 1 U/L であった。病理組織学的所

見では架橋形成を伴う線維化と高度な細胆管増生と一部 ductal plate malformation を示唆する所見を認めた。術後、肝機能は改善傾向にあり、術後 38 日目に減黄した。現在は BA に準じて経過観察を行っている。

【考察】

肝門部嚢胞を有する BA と CBD は肝外胆管形態のみでは鑑別困難なことがあり、I 型 BA の肝内胆管像の特徴や CBD の肝組織に関する所見などの知見の蓄積により鑑別の一助となり得ると考えられる。

一般演題

興味深い症例

座長：岡島英明
金沢医科大学 小児外科

Food protein-induced enterocolitis syndrome の治療中に直接ビリルビン値が上昇し胆道閉鎖症との鑑別に難渋した 1 例

○佐浦 龍太郎、萩原 真一郎、山野 由貴、畑 彩葉、前山 隆智、和田 珠希、
恵谷 ゆり

大阪母子医療センター 消化器・内分泌科

【背景】

新生児～乳児における食物蛋白誘発胃腸炎（N-FPIES）は、主に反復する嘔吐、下痢、血便、体重増加不良が見られ、重症例では腸閉塞、腸破裂、ショック（循環不全）などを合併することが報告されている。今回、FPIES の治療中に直接ビリルビン値（D-Bil）が上昇し胆道閉鎖症との鑑別を要した症例を経験した。

【経過】

日齢 10 の男児。発熱、活気不良、腹部膨満を認め近医を受診した。血液検査で炎症反応上昇（CRP:33mg/dL）および腹部造影 CT で門脈ガス像を認め、壊死性腸炎による敗血症疑いで当院へ搬送となった。全身状態は不良であり、重症感染症として empiric に抗菌薬投与を含めた治療を開始したが、短時間で速やかに解熱し消化器症状も消失した。各種培養検査も陰性であり感染症としては非典型的な経過であったため、詳細な問診を行うと、人工乳を開始した時期（日齢 7）より消化器症状が出現したことが判明した。これらの経過と絶食で症状が速やかに消失した点などから、N-FPIES を疑った。日齢 20 から成分栄養剤を開始したところ症状出現なく体重増加が得られた。しかし、日齢 32 から D-Bil が徐々に上昇し、白色便を認めた。胆道閉鎖症の除外のために、胆道シンチや十二指腸液検査を行ったが胆汁の排泄は確認できなかったため、開腹胆道造影および肝生検を行った。胆

管の開通は確認されたが、肝内胆管は狭小化していた。肝臓の病理組織検査では胆汁鬱滞および門脈域への著明な好酸球浸潤を呈していた。その後、生後 3 ヶ月時に D-Bil は正常化し、1 歳時点でも D-Bil の上昇は認めていない。

【結語】

N-FPIES では免疫学的な異常により消化管などの臓器へ好酸球が浸潤する。本症例は肝臓への好酸球浸潤により肝内胆管が狭小化したことで胆汁鬱滞を来した可能性が示唆された。

極および超低出生体重児に発症した胆道閉鎖症 2 例の検討

○三谷 泰之¹⁾、合田 太郎¹⁾、利光 充彦²⁾、平山 健太郎²⁾、川本 大樹²⁾、徳原 大介²⁾、
川井 学¹⁾

¹⁾ 和歌山県立医科大学 第 2 外科

²⁾ 同 小児科

【はじめに】

胆道閉鎖症において、出生体重 1,500 g 未満の極低出生体重児や超低出生体重児の割合は 1% 未満と少なく、至適な治療方針は定まっていない。症例数が少ないことに加え、出生体重と週数に関連した児の成熟度や出生後の経過など、様々な要素から治療方針を決定する必要があるためと考えられる。今回、我々は、極低出生体重児および超低出生体重児の胆道閉鎖症を経験したので報告する。

【症例】

症例 1，男児。在胎 31 週 6 日，1363g，帝王切開で出生した。日齢 1 に胎便関連性腸閉塞（以下 MRI）の診断で、胎便除去および回腸瘻造設術を行い、日齢 59 に人工肛門を閉鎖した。日齢 30 頃から直接ビリルビン（以下 DB）の上昇と肝逸脱酵素の上昇を認めるようになった。便色は白色からレモン色であったが、腹部超音波では胆嚢は小さいものの確認が可能であった。6 ヶ月の超音波検査で腹水と肝硬変像を認め、血液検査では DB の上昇と肝逸脱酵素の上昇に加え凝固系異常を認めるようになった。胆道閉鎖症が疑われ、6 か月時に肝生検と胆道造影を行い、胆道閉鎖症 IIIa μ と診断した。月齢 6，葛西手術を施行した。術後、便色は良好で、現在 2 歳で自己肝生存中であるが、黄疸が持続しており、肝移植予定である。症例 2，女児，29 週 3 日，876g，帝王切開で出生した。日齢 2 に MRI と診断し、日齢 2,3,4 とガストログラフィン注腸

を行った。日齢 14 より白色便と DB の上昇を認めるようになった。日齢 36 に胆道シンチグラム、日齢 37 に MRCP および超音波検査を行ったが、胆道閉鎖症が否定できなかった。日齢 51，開腹下に直接胆道造影を施行し胆道閉鎖症と診断した。日齢 58，葛西手術を施行した。病型は IIIb ν であった。術後、便色は不良で黄疸が持続している。現在、月齢 6 で自己肝生存中であるが肝移植予定である。

腹腔鏡補助下 Kasai 術後早期に繰り返した胆管炎に対し 腹腔鏡下癒着剥離術が著効した 1 例

○ 植村 光太郎、久松 千恵子、植松 綾乃、吉永 駿、福井 慶介、村上 紫津、
中谷 太一、竹内 雄毅、森田 圭一、横井 暁子、畠山 理

兵庫県立こども病院 小児外科

【症例】

生後 61 日で当院初診の女児。哺乳不良と嘔吐で前医を受診。左共同偏視があり、頭部 CT で脳室内出血を認め当院に救急搬送された。

【術前評価】

入院 2 日目に CECT と US を施行。胆嚢を認め、総胆管は拡張、最大 4mm の triangular cord sign を認めた。胆道閉鎖症を疑い入院 10 日目、生後 71 日で手術介入。

【胆道閉鎖症根治術】

腹腔鏡下に胆道造影を施行。胆嚢と総胆管は造影されたが、肝内胆管と膵管は造影されず、Ⅲ-b1- v 型胆道閉鎖症と診断。腹腔鏡下に胆道切除と肝門部の癒着組織を郭清。右季肋部を小切開し、Roux-en Y 法で肝門部空腸吻合を施行。空腸は Treiz 靱帯から 25cm の箇所を切離し、25cm の挙上空腸を作成。Retro colic tract、中結腸動脈右側で挙上空腸を肝門部に誘導し吻合、横行結腸間膜と固定。

【術後経過】

減黄は得られたが、術後 37 日に胆管炎を発症。以後、抗生剤治療終了後数日で胆管炎が再発するという経過を繰り返した。術後 84 日に CECT、術後 91 日に肝胆道シンチグラフィーを施行。横行結腸間膜より頭側の挙上脚内の胆汁鬱滞が原因と診断し、術後 96 日に手術介入。

【再手術】

腹腔鏡下に肝門部および挙上脚の癒着剥離を

施行。横行結腸間膜との固定部および肛門側の挙上脚には通過障害となるような所見は認めなかった。横行結腸間膜との固定部を開放すると、頭側の挙上脚は折り畳まれるように癒着しており、術前画像評価通り同部位が鬱滞の原因であると判断した。肝門部から挙上脚を直線化し、横行結腸間膜に再固定して手術を終了。

【再手術後経過】

ST 合剤の予防内服を継続中。癒着剥離術から 6 か月の観察期間では胆管炎の再発なく経過している。再手術後の肝胆道シンチグラフィーにおいて、シンチの肝への取り込みおよび肝からの排出時間は再手術前より速くなった。

術後早期に出血をきたした葛西手術の一例

○塚田 遼、岩崎 駿、阪 龍太

NHO 福山医療センター 小児外科

【はじめに】

胆道閉鎖症に対する葛西手術は標準的で安全に施行できる術式である。今回、葛西手術後肝門部出血を来し、肝門部空腸再吻合術を施行した症例を経験したので報告する。

【症例】

日齢 70 で葛西手術を行った胆道閉鎖症Ⅲ b1 v 型の男児。葛西手術は Roux-en-Y 法を用いて、肝門部と空腸を結節縫合し端側吻合で胆道再建を行った。術中合併症は認めなかった。術後 9 日目に血便を認め Hb は 6.0 に低下した。造影 CT 検査を実施したが、出血源は不明であった。輸血を行い Hb10 台で安定したため保存的に経過をみた。しかし、術後 14 日目に再び Hb7.4 に低下した。消化管内視鏡検査を行うも出血源は不明であり試験開腹を行った。挙上空腸に tomy を置いて内視鏡で観察したところ肝門部空腸吻合部の右背側寄りから動脈性の出血を確認した。吻合を解除し肝門部を探索したが、止血が得られた状態であったため肝門部空腸の再吻合を行った。術後経過は良好で術後 25 日目に減黄し、32 日目に退院となった。再手術後に血便は認めておらず、数回胆管炎を繰り返したが、現在は胆管炎の頻度は減少し自己肝生存中である。

【考察】

自験例では CT 検査で出血部位の特定ができず、上部下部内視鏡検査を行ったが、出血源は不明であった。そのため、小腸小腸吻合部もしくは肝門部空腸吻合部からの出血を疑い、試験開腹を行った。外観上は、いずれの可能性も否

定できなかったため小腸に切開を置き、内視鏡で観察することで出血源を特定できた。葛西手術後の肝門部出血に対し肝動脈塞栓術が有効であったとする報告もあるが、実施可能な施設は限られることから、開腹下に小腸から内視鏡で観察する方法は有用であると考えられた。

腸炎に広範な門脈血栓を合併した胆道閉鎖症の1例

○内田 康幸、前田 翔平、高橋 良彰、吉丸 耕一郎、松浦 俊治、田尻 達郎

九州大学大学院医学研究院小児外科学分野

【はじめに】

門脈血栓症は肝硬変や脾臓摘出後に合併することがある。無症候性が6割程度を占めるが、一部に腸管壊死や肝機能障害の増悪・肝性脳症に至る症例もあり迅速な治療が必要になる。

【症例】

24歳男性。胆道閉鎖症の葛西手術後で、脾機能亢進により11年前に脾摘を施行されていた。腹痛を主訴に4病日に近医を受診した。単純CTにて腸炎と上部消化管穿孔が疑われたため当科に入院した。入院時血液検査ではWBC6600/ μ L、Plt20.6万/ μ L、CRP5.3mg/dL、PT82%、T-Bil1.0mg/dL、AST/ALT 38/40U/Lと軽度炎症反応上昇認めるも、肝機能障害は認めなかった。腹部症状も安定していたため保存加療としたが、11病日に腹痛が再燃した。造影CTでSMV領域から門脈本幹に広範な血栓を認めた。血液検査では肝機能障害は認めなかったがWBC6620/ μ L、CRP9.2mg/dLと炎症反応が上昇し、Fib654mg/dL、FDP15.4 μ g/DIとなっており、腸炎に伴う門脈血栓と考え、抗生剤MEPM静注、ヘパリン持続静注に加えて、direct oral anticoagulants (DOAC) エドキサバン(60mg/day)を開始した。またATⅢの低下傾向も認めたため補充した。改善乏しい際には開腹血栓除去を検討していたが、治療開始後翌日から腹痛は明らかな改善を認め、2週間後には門脈本幹の血栓は著明に縮小した。一方で、下部消化管内視鏡検査にて上行結腸憩室が散見され、門脈血栓発症の要因と考えられた。発症

後4か月で血栓はSMV領域にわずかに残存する程度となった。

【まとめ】

肝硬変を背景として、感染症が契機となって門脈血栓症を発症したが、ヘパリン、DOACを用いた保存加療により出血などの合併症なく治療が奏功した1例を経験した。

胆道閉鎖症術後の挙上空腸静脈瘤出血に対し開腹補助下内視鏡的硬化療法による止血を行った一成人例

○三森 浩太郎¹⁾、清水 裕史¹⁾、尾形 誠弥¹⁾、滝口 和暁¹⁾、町野 翔¹⁾、加藤 恒孝³⁾、
中村 純³⁾、清水 広²⁾、高木 忠之²⁾、田中 秀明¹⁾

¹⁾ 福島県立医科大学附属病院 小児外科

²⁾ 福島県立医科大学 消化器内科学講座

³⁾ 福島県立医科大学付属病院 内視鏡診療部

胆道閉鎖症術後の門脈圧亢進症に起因する挙上空腸内からの出血は内視鏡的なアプローチが難しく、肝機能が保たれていても治療困難な消化管出血は肝移植を検討しなければならない。今回我々は同病態での出血を頻回にきたすものの肝移植を希望しない成人例に対し、開腹下に挙上空腸に小切開を加え内視鏡を誘導、硬化療法を行い、止血を得ることができたので報告する。

症例は日齢 82 に胆道閉鎖症Ⅲ a2 v に対し葛西術を施行した男性。術後 13 年目に上部消化管内視鏡検査 (EGD) で食道静脈瘤を認め内視鏡下静脈瘤硬化療法を実施した。術後 17 年目に輸血を要する下血を繰り返したが EGD では出血源を同定できなかった。小腸内視鏡を実施したところ、挙上空腸内に血液の滞留を認めた。しかし腸管の癒着によりスコープの操作性が制限され、肝門部側には十分進めず出血源は同定できなかった。β ブロッカーの内服開始後は下血の頻度は一時的に減少した。しかし 21 歳時に下血が頻回となり、絶食後食事開始のたびに下血を繰り返し、長期の入院を要した。肝移植も検討したが肝機能は保たれており、本人と家族も再度内視鏡的加療を望む意向が強かったため、開腹補助下内視鏡的硬化療法の方針とした。開腹し癒着剥離ののち挙上空腸を同定、切開し内視鏡を挿入した。肝門部空腸吻合部近傍に静脈

瘤を同定し、超音波内視鏡と X 線透視下に静脈瘤内腔にヒストアクリルを注入、充填することができた。術後は食事を開始後も下血なく、術後 2 週間で退院し、3 か月が経過する現在まで下血の再燃を認めていない。

本法は癒着剥離を含め開腹手術という侵襲が大きく、内視鏡によるフォローアップや再治療が困難というデメリットはあるものの、葛西術後の挙上小腸内静脈瘤に対する有効な治療法の一つとなり得ると思われた。

一般演題

合併症

座長：小野 滋

京都府立医科大学 小児外科

当院における1歳未満の胆道閉鎖症に対する内視鏡的食道胃静脈瘤治療経験

○横山 晋也¹⁾、石津 洋二¹⁾、城田 千代栄²⁾、内田 広夫²⁾、川嶋 啓揮¹⁾

¹⁾ 名古屋大学大学院医学系研究科消化器内科学

²⁾ 名古屋大学大学院医学系研究科小児外科学

【目的】

胆道閉鎖症（BA）では食道胃静脈瘤（EGVs）の出現がしばしば認められる。BA患者のうち6%は1歳未満で消化管出血を来したと報告されている。小児における内視鏡の実施に伴う有害事象のリスクは成人よりも高いと報告されている一方でEGVsからの出血は自己肝生存率、生命予後とも悪化させる要因であり、未然のEGVs診断と治療が重要である。当院における1歳未満のBAの乳児に対する内視鏡的なEGVs治療の経験を報告する。

【方法】

2018年10月から2023年2月の期間内で当院において15歳以下の小児門脈圧亢進症に対して内視鏡的EGVs治療を行った37例のうち、初回治療時点で1歳未満であった4例に関して後方視的にカルテレビューを行い、治療効果および有害事象を検証した。全例がBAであった。

【結果】

4例中3例が女児であった。初回内視鏡治療時の日齢中央値は301（範囲147-337）日であった。内視鏡の契機は3例が黒色便で1例がCTでEGVsを認めたためであった。内視鏡的静脈瘤結紮術用デバイスが食道入口部を通過しなかったため初回治療は全例とも全身麻酔下でethanolamine oleateによる内視鏡的静脈瘤硬化療法であった。1例は後にpolidocanolによる地固め療法中に食道狭窄を来し、一時的な絶食管理を要したが保存的加療で軽快した。4例中

3例で最終的には食道胃静脈瘤の根絶を達成し、自己肝生存中である。1例は初回治療から11ヶ月後に難治性腹水のため生体肝移植術に至った。

【考察】

国内外のガイドラインにおいて、小児に対するEGVs診療に関する十分な記述は存在しない。当院での経験から1歳未満の乳児症例においても、体格を考慮した治療法の選択が必要ではあるが、内視鏡的EGVs治療は比較的安全に実施できると考えた。

胆道閉鎖症におけるハイリスク静脈瘤予測のための門脈血流速度の有用性の検討

○福岡 智哉¹⁾、松岡 由希¹⁾、松村 知美¹⁾、三浦 義一¹⁾、福田 明子¹⁾、牧 美穂¹⁾、橘 真紀子¹⁾、木村 武司¹⁾、別所 一彦^{1),3)}、上野 豪久²⁾、奥山 宏臣²⁾、北畠 康司¹⁾

¹⁾ 大阪大学大学院医学系研究科小児科学、²⁾ 大阪大学大学院医学系研究科小児成育外科学、
³⁾ 滋慶医療科学大学

【目的】

胆道閉鎖症 (BA) において、胃食道静脈瘤出血は予後悪化の一因となる。静脈瘤出血を予防するためにハイリスク静脈瘤 (HRV) をスクリーニングすることは重要である。門脈圧亢進状態を示す所見として、門脈血流速度は重要とされるが、BA において HRV 予測における門脈血流速度を評価した報告はほとんどない。そこで本研究では、BA における HRV 予測のための門脈血流速度の有用性を検討した。

【方法】

2010 年 1 月から 2024 年 8 月までに、大阪大学医学部附属病院にて 18 歳以下の BA 症例に対して行った上部消化管内視鏡検査 (EGD) のうち、各症例の初回検査を対象とした。30 日以内に血液検査と腹部超音波検査の施行のない場合や、静脈瘤治療または肝移植術の既往のある場合は除外した。ハイリスク食道静脈瘤は F2 以上、または F 因子に関係なく RC sign を認めるものとし、ハイリスク胃静脈瘤は F2 以上、または F 因子に関係なく、RC sign やびらん、潰瘍を認めるものとした。ハイリスク食道静脈瘤または胃静脈瘤を有する群 (HRV(+) 群) と有さない群 (HRV(-) 群) に分け、HRV 診断に対する平均門脈血流速度 (mPVV) の診断精度を評価し、既報の HRV 予測スコアと比較した。

【結果】

HRV(+) 群 41 例、HRV(-) 群 29 例。EGD 施行年齢の中央値は HRV(+) 群 1.0 歳、HRV(-) 群 1.3 歳で有意差はなかった。mPVV の中央値は HRV(+) 群 13.6cm/s、HRV(-) 群 23.5cm/s で、HRV(+) 群で有意に低下していた。HRV 診断における mPVV の AUROC は 0.80 であり、カットオフ値を 16.7cm/s とすると、感度 72.4%、特異度 80.5% であった。また、既報の HRV 予測スコアである K-VaPS($30 \times \text{Alb} - 2 \times \text{脾長径 SD 値}$), CPR($2.5 \times \text{Alb} + 0.75 \times \text{Plt} / (\text{脾長径 SD 値} + 5)$), APRI($(\text{AST} / \text{AST 正常値}) / \text{Plt}$) の HRV 診断の AUROC はそれぞれ 0.66、0.68、0.64 であり、mPVV の方が良好であった。

【考察】

mPVV は、BA における HRV の予測に対して有用であると考えられた。

胆道閉鎖症合併症に対する長期的な治療戦略の検討

○城崎 浩司、山田 洋平、熊谷 知子、近藤 彩、杉山 祥基、出口 晴教、
佐藤 壮泰、工藤 裕実、加藤 源俊、狩野 元宏、藤野 明浩

慶應義塾大学 医学部 小児外科

【目的】

近年、自己肝生存率の向上に伴い、成人期以降に肝不全を呈し、生体ドナーの確保に難渋する症例が散見される。一方で脳死肝移植は増加傾向にあり、長期的な治療選択の1つとなりつつある。胆道閉鎖症（BA）の合併症について、具体的な症例を提示しつつ、脳死肝移植を念頭に置いた長期的な治療戦略を検討することを目的とした。

【方法】

当院通院歴のあるBA患者について診療録をもとに合併症の有無と治療介入について、後方視的に検討した。

【結果】

対象は月齢8から54歳（中央値28歳）の全204例、うち移植例（脳死待機例も含む）131例、自己肝生存例73例であった。合併症は胆管炎が最多で65%、次いで消化管出血が44%、肝肺症候群が2%であった（経過不明例は除外）。胆管炎、消化管出血に対してそれぞれ17例、44例で外科的介入が行われた。転帰が特徴的な介入例を示す。症例1は6歳女児。月齢5に胆汁湖が出現し胆管炎を反復したため、1歳時に経皮経肝的胆管ドレナージ（PTCD）を施行した。1歳6か月の時点でチューブ抜去は胆管炎を惹起するため困難であった。5歳時に事故抜去された際、チューブ再挿入に同意が得られず経過観察となり、結果的に胆管炎を発症せずに1年半が経過している。症例2は23歳男性。16歳時に多発肝膿瘍を契機に挙上空腸内結石を指摘さ

れた。胆管炎の反復に加え20歳時に黄疸を呈したため、内視鏡的碎石術とPTCDを施行し減黄を得た。QOLは保たれるも軽度の炎症が遷延し難治性胆管炎として現在脳死肝移植待機中である。症例3は17歳女児。16歳時に突然の消化管出血によりショック肝を呈した。挙上空腸静脈瘤出血の診断に至り、開腹下血管塞栓術で止血を得た。肝機能は回復したが新規食道静脈瘤に対し嚴重経過観察中である。

【考察】

合併症に対する適切な治療は、肝移植に影響しない形で自己肝生存を延長しQOLの改善に寄与すると考える。

術後胆管炎血液培養陽性例と血清プロカルシトニン値の相関

○安井 稔博¹⁾、村山 未佳¹⁾、土屋 智寛¹⁾、直江 篤樹¹⁾、近藤 靖浩²⁾、渡邊 俊介¹⁾、
井上 幹大¹⁾

¹⁾ 藤田医科大学 小児外科

²⁾ 埼玉県立小児医療センター 小児外科

【目的】

術後胆管炎は治療において未だ不明な点が多い。その原因は胆道へのアプローチが困難で、起因菌が不明な場合がほとんどのためである。起因菌同定のために血液培養の結果と細菌感染症の指標として有用なプロカルシトニン（以下、PCT）の相関を調べることを目的とした。

【方法】

2016年から2024年3月までに術後胆管炎のため入院を必要とした患者の電子カルテから後方視的検査結果を収集し、血液培養陽性症例と陰性症例間でPCTを含めた血清学的検査結果などを統計学的に検討した。

【結果】

2016年から2024年3月までに30名、のべ100例の胆管炎症例の入院があった。21名は2回以上の胆管炎を繰り返していた。12例(13.2%)で血液培養陽性例を認めた。血液培養のセット数、採取前の抗生剤投与の有無には有意差を認めなかった。入院時のPCT値が有意に高かった(P-値=0.038)が、CRP値は有意差を認めなかった(P-値=0.932)。分離された菌種はEscherichia coli (2)、Klebsiella pneumoniae (3)、Enterobacter Cloacae (3)、Raoultella spp (2)、Streptococcus agalactiae (1)、Pseudomonas aeruginosa (1)であった。胆管炎を再発した症例としなかった症例間で退院時のPCT値やCRP値に有意差は認めなかった。

【考察】

起炎菌となりそうな菌種は胆道感染症ガイドラインで示されているものと類似していた。菌種と感受性結果より最初から広域抗菌薬を必要とする可能性は低く、セフェム系抗菌薬を選択することが妥当と考えられた。PCT値が高値の場合には血液培養が陽性になりやすかったが、退院時の数値は再発の有無予測には使用できないと考えられた。

胆道閉鎖症術後 biloma への治療介入に関する検討

嶋村 藍、井口雅史、高山勝平、金 聖和、文野誠久、小野 滋

京都府立医科大学小児外科

【背景】

葛西術後合併症の一つである biloma は胆汁を含む単発または多発性の肝内嚢胞性病変である。しばしば難治性胆管炎を繰り返し肝線維化進行のリスクとなるが、標準的治療法はまだ確立されていない。今回当院での治療介入症例につき検討した。

【方法】

2008 年 1 月～2024 年 6 月に当院で葛西手術を施行した 42 症例を対象とし、経過中の biloma・胆管炎の有無及び治療介入の評価、他治療経過につき後方視的に検討した。

【結果】

42 症例中 33 例 (78.6%) に術後胆管炎を認め、biloma は 12 例 (28.6%) に出現し全例が胆管炎既往例であった。biloma の出現時期の中央値は術後 20 か月 (1-167 か月) で、サイズの中央値は 15.6mm (5-25mm) であった。画像上単発性の 5 例は変化に乏しく、多発性の 7 例では嚢胞径・嚢胞数の変動を認めた。胆管炎が頻回の症例には予防的抗菌薬投与を行っていたが、1 例は長期入院での抗菌薬投与を要する難治性胆管炎を頻回に繰り返し、葛西術後 30 か月で経皮経肝胆道ドレナージ (PTCD) を行った。PTCD 後は定期的なチューブ交換を要するが胆管炎頻度は著減し、自宅での生活が可能となった。また、12 例中 8 例が自己肝生存できているが、他 4 例はそれぞれ消化管出血または栄養障害で肝移植適応となった。

【考察】

難治性胆管炎を繰り返す biloma に対しては、抗菌薬の予防投与や PTCD あるいは内瘻化術等が治療選択肢となる。チューブ管理の煩雑さや外科治療に伴う腹腔内癒着及び将来的な肝移植への影響が問題となるが、ドレナージにより胆管炎予防につながった報告も散見され、当院の経験でも胆管炎頻度が著明に減少し QOL が改善できた。慎重な適応判断が重要だが、症例によってはドレナージや内瘻化術を含めた外科的治療を検討することは有用であると考えられた。

胆道閉鎖症に対する茵陳蒿湯投与による 腸間膜静脈硬化症の多施設調査

○橋詰 直樹¹⁾、杉田 光士郎²⁾、春松 敏夫³⁾、梶屋 隆太⁴⁾、古賀 義法¹⁾、升井 大介¹⁾、
東館 成希¹⁾、家入 里志²⁾、加治 建¹⁾

¹⁾ 久留米大学医学部外科学講座小児外科部門

²⁾ 鹿児島大学大学院医歯学総合研究科健康科学専攻発生発達成育学講座小児外科学

³⁾ 鹿児島市立病院 小児外科

⁴⁾ 愛媛大学大学院医学系研究科医学専攻 消化管・腫瘍外科学講座

【目的】

腸間膜静脈硬化症 (Idiopathic mesenteric phleboscrosis: IMP) は大腸壁内から腸管膜静脈に石灰化が生じ、静脈還流障害によって腸管の慢性虚血性変化をきたす疾患である。近年サンシシ含有の漢方薬長期投与による IMP の関連性が報告されている。胆道閉鎖症に対する茵陳蒿湯長期投与例における IMP の有無について多施設で症例を検討した。

【方法】

胆道閉鎖症にて術後より茵陳蒿湯を内服している 62 例のうち、自己肝生存例で術後より内服継続中に CT 検査を施行していた 20 例（男性 6 例、女性 14 例）について後方視的に検討した。検討項目は CT における腸管膜静脈石灰化の有無とし、内服日数、サンシシ総含有投与量を測定した。

【結果】

20 例の年齢中央値は 10.5 歳（1 ～ 24 歳）であった。内服日数中央値は 4,395 日（292 日 ～ 8,919 日）、サンシシ総含有投与量中央値は 8,011g（300g ～ 31,065g）であった。17 例が 5 年以上の内服を認めた。腸管膜静脈石灰化は 1 例のみに認められ、内服日数 5401 日、サンシシ総含有投与量は 18,498g であった。本例は 14 歳時の単純 CT から腸管膜静脈の石灰化を認

めたが、因果関係が不明であったことから 18 歳時まで内服し上行結腸壁および腸管膜静脈の石灰化の増悪を認め、その後休薬となった例であった。

【考察】

文献では 5 年以上のサンシシ含有漢方薬内服により IMP の発症頻度が高くなると報告されている。腸管膜静脈の石灰化を認めた例は長期投与例の 1 例であった。小児例の報告は文献的には認められないが、胆道閉鎖症において茵陳蒿湯の長期使用が必要な場合は注意が必要である。

一般演題

移行期 I

座長：恵谷ゆり

大阪母子医療センター 消化器・内分泌科

自己肝生存で4回の出産前後に興味深い血液検査所見を呈した胆道閉鎖症の一例

○鶴野 雄大、連 利博、田畑 有弥子、祁答院 千寛、村上 雅一、杉田 光士郎、矢野 圭輔、大西 峻、川野 孝文、家入 里志

鹿児島大学学術研究院医歯学域医学系 小児外科学分野

【目的】

胆道閉鎖症 (BA) 術後の妊娠、出産後に肝機能増悪を認めることがあるが、機序は不明である。BA 術後患者の出産前後の血液検査所見の推移における特徴を検討した。

【症例】

36 歳女性。生後 109 日に葛西手術施行 (Ⅲ-a2-o)、術後は減黄し、肝機能異常等の合併症なく自己肝で生存。4 年間で計 4 回の妊娠、出産を経験した。

【方法】

項目が不足していた初回以外の計 3 回妊娠時の、出産 1 か月前及び 3 か月後の血液検査所見の平均値を確認した。

【結果】

出産後に AST、ALT、 γ -GT が軽度高値を示し [AST: 1 か月前: 17.3 ± 2.3 U/L, 3 か月後: 46.7 ± 4.7 U/L, ALT: 1 か月前: 15.7 ± 3.8 U/L, 3 か月後: 59.0 ± 10.5 U/L, γ -GT: 1 か月前: 16.3 ± 4.7 U/L, 3 か月後: 149.0 ± 20.7 U/L]、同時に WBC 中のリンパ球比率も上昇した [リンパ球比率: 1 か月前: $21.4 \pm 4.0\%$, 3 か月後: $44.2 \pm 5.2\%$]。T-Bil、D-Bil は出産前後で変化を示さなかった (T-Bil: 1 か月前: 0.50 ± 0 mg/dL, 3 か月後: 0.57 ± 0.15 mg/dL、D-Bil: 1 か月前: 0.1 ± 0 mg/dL, 3 か月後: 0.1 ± 0 mg/dL)。出産 6 か月後には血液検査所見は全て正常値に復帰した。これらの所見が全ての妊娠において同様に推移した。出産した児

にはいずれも異常はなかった。

【考察】

D-Bil の上昇を認めず、トランスアミナーゼと γ -GT が出産後に上昇しており、原因として腹腔内圧の上昇等による胆汁うっ滞は考えにくい。出産前後でリンパ球比率の変化を認め、免疫抑制側に働く Treg が妊娠中に増加し、出産後に減少、炎症誘導性の Th17 等が妊娠中に減少し、出産後に上昇した結果、出産後に肝機能が増悪したと考えられる。

当院における胆道閉鎖症術後妊娠症例の検討

○小西 健一郎、田中 潔、高安 肇、上松 由昌、泊 卓志

¹⁾ 北里大学医学部 小児外科

【はじめに】

近年、胆道閉鎖症（Biliary atresia : BA）術後自己肝生存例で、妊娠・出産によって合併症が増悪しうることが報告されている。しかし、妊娠・出産に向けた BA 術後の管理指針は確立しておらず、妊娠における適切な知識・情報を患者に提供する「プレコンセプションケア」が注目されている。今回我々は、BA 患者 3 例の妊娠出産を経験したので報告する。

【症例 1】

43 歳、日齢 49 にⅢ -a1- v の診断で葛西手術を施行。8 歳時に一時的黄疸で入院、ステロイド・利胆剤で加療。22 歳時にフォローを自己中断。28 歳時と 32 歳時に出産歴あり。その後 36 歳時に肝内結石・胆管炎でフォロー再開。その後、月経前、月経中の胆管炎を繰り返していた。肝門部空腸吻合部狭窄が判明し、39 歳時に開腹拡張術を施行。以降、反復性胆管炎は改善した。

【症例 2】

32 歳、日齢 59 にⅢ -b1- μ の診断で葛西手術を施行。AST/ALT は 50U/dL 以上で推移していた。プレコンセプションケアは行わずに 21 歳時と 25 歳時に出産歴あり。産後の肝機能障害悪化は認めなかった。28 歳時頃より、脂肪肝が出現している。また、現在うつ状態に陥っている。

【症例 3】

25 歳、日齢 102 にⅢ -a1- μ の診断で葛西手術を施行。乳児期は減黄不良だったが、その後改善。軽症の胆管炎を数回発症。20 歳にフォローを自己中断。21 歳時、妊娠の自覚なく、高血圧・

浮腫で救急受診。その際、38 週台の妊娠であることが判明し、同日緊急帝王切開で出産。出産後、肝機能障害の悪化なく経過。23 歳時、再び妊娠。プレコンセプションケアは行わずに出産。第 2 子出産後も肝機能の悪化は認めなかった。

【まとめ】

いずれの症例も、妊娠・出産に伴う肝機能障害の進行や、肝移植への移行には至らなかった。しかし、フォローの自己中断などにより、プレコンセプションケアはなされておらず、母体・胎児の危険性が懸念された。今後のフォローアップ継続の必要性およびプレコンセプションケアの重要性が認識された。

胆道閉鎖症葛西術後の自己肝にて 3児の妊娠出産を経験した一症例

○小川 絵里¹⁾、岡島 英明²⁾、山本 美紀¹⁾、上林 エレーナ幸江¹⁾、岡本 竜弥¹⁾、
波多野 悦朗¹⁾

¹⁾ 京都大学医学部附属病院 小児外科、²⁾ 金沢医科大学 小児外科

【はじめに】

胆道閉鎖症は手術、術後管理の進歩や適切なフォローにより長期生存例が増加している。成人期までに肝移植を要する例もある一方で、自己肝のまま成人に達し、妊娠・出産を経験する症例もみられるようになった。今回、胆道閉鎖症葛西術後の自己肝にて3回の妊娠出産を経験した症例について妊娠中から出産後の経過を検討した。

【症例】

36歳女性。妊娠前は年3回の外来フォローのみで適宜採血や画像検査が行われ、投薬はなし。血液検査では、AST/ALT、ChEは正常範囲内であり、黄疸なく、凝固、蛋白合成、アンモニア代謝は良好、軽度の血小板減少(7-10万/ μ L)と γ GTPの上昇(50-100U/L)を認めるのみであった。画像上、右葉の萎縮と軽度脾腫大を認めるものの、門脈血流は良好で明らかな側副血行路は指摘できず。26歳、29歳、31歳時にそれぞれ男児、男児、女児を経膈分娩にて出産。在胎週数は40、38、38週、出生体重は2994、2964、2646gであり、児に異常は認めなかった。いずれの妊娠時も陣痛発来前の子宮口の熟化傾向を認めた時点で管理入院としたが、入院後0-1日で分娩に至った。血小板は妊娠経過、出産後ともに大きな変動を認めず。AST/ALTは妊娠中は正常範囲内であったが、出産後1-3か月をピークに軽度上昇し、正常化には半年以上を要した。 γ GTPは妊娠中、エス

トロゲンの影響を受け正常値で推移したが、出産後2-3か月で3桁に上昇、妊娠前の2桁レベルに戻るのに1年以上要した。

【考察】

胆道閉鎖症葛西術後の自己肝生存例では、妊娠出産により肝機能障害や門脈圧亢進による消化管出血、上行性胆管炎をきたす可能性があり、妊娠前のChEや血小板、MELD値がリスク因子とされている。今回の症例では、妊娠前リスクは低かったが、出産後に肝機能異常を認め、回復に1年以上を要した。肝への負担を最小限にした安全な妊娠出産には小児外科医と産科医の連携が重要である。

超音波内視鏡下肝内胆管胃瘻 (EUS-HGS) を用いて 肝内結石を治療した成人胆道閉鎖症の 1 例

○平田 義弘¹⁾、小寺 由人¹⁾、高崎 祐介²⁾、齋浦 明夫¹⁾

¹⁾ 順天堂大学肝胆脾外科、²⁾ 順天堂大学消化器内科

胆道閉鎖症葛西術後成人期に肝内胆汁鬱滞から肝内結石を来す症例は珍しくない。近年肝内胆管に対するアプローチとして超音波内視鏡下肝内胆管胃瘻 (EUS-HGS) があるが、胆道閉鎖症患者の肝内結石に対する報告は認めない。

今回 EUS-HGS を用いて肝内結石治療を施行した成人胆道閉鎖症症例を経験したため報告する。

症例：49 歳女性、生後 4 か月時に胆道閉鎖症に対し葛西手術を施行された。その後問題なく経過していた。35 歳時に胆管炎を発症、44 歳時に再発し 1 年間で 6 回入院加療が必要であった。肝内結石を認めダブルバルーン内視鏡で肝門部へのアプローチを試みたが、挙上空腸に逆流防止弁と思われる狭窄部位があり到達できなかった。精査加療目的に当院紹介となった。

EUS-HGS にて B3 にアプローチし左肝内結石は除去できた。しかし右肝内胆管へのアプローチが出来ず、右肝内の結石に対しては PTBD を用いて結石除去を行った。2 年後に右肝内結石の再発を認め PTBD で再度結石除去を行った。この時には肝硬変の進行を認め、今後肝移植が必要と判断され肝移植に向けて準備中である。

結論：EUS-HGS は挙上空腸へのアプローチが不要であり本症例に対しては至適アプローチであったと考えられる。腹腔内穿破、ドレーン脱落などの合併症も認めるため EUS-HGS の適応は消化器内科との慎重な協議が必要である。

胆道閉鎖症症例の肝内結石に対する治療法に

ついては 2022 年に治療アルゴリズムが大久保らによって提示されている。肝予備能良好と判断される Child-Pugh class A で肝胆道系酵素の変化をほとんど認めない症例でも肝萎縮や門脈圧亢進症等肝硬変が進行している場合が多く、今後肝移植が必要になる可能性が高い。結石除去を行うのか肝移植を施行するのかは慎重に考慮せねばならない。特に生体ドナー候補がいな

い場合には胆管炎を起こしている間に脳死登録を行う事で経時的に点数がアップされるため、より確実な脳死肝グラフトの斡旋が期待できる。

脳死移植登録を行った成人期に達した胆道閉鎖症の2例

工藤 公介、田中 邦英、大林 樹真、川口 拓哉、北川 博昭、古田 繁行

聖マリアンナ医科大学病院 小児外科

【緒言】

自己肝で成人期に達した胆道閉鎖症（BA）の長期生存例が増加している。成人期に達し、脳死臓器移植登録を行ったBAの2症例の経過を報告する。

【症例】

症例1:32歳男性。生後1か月で黄疸、肝脾腫、灰白色便を認め、BAの診断で生後47日に肝門部空腸吻合術(Ⅲ型a-v)を施行した。術後8年で、食道静脈瘤に対して硬化療法を2回、静脈瘤結紮療法を4回施行した。20歳から飲酒歴があり、胆管炎にて7回の入退院を繰り返した。その後、アルコール依存症を併発し、依存症治療施設に入所して断酒を達成した。当初予定していた兄弟の生体肝移植は、喘息の既往や軽度の発達障害もあったため、家族の同意が得られなかった。脳死肝移植の登録を行ったものの、敗血症で死亡した。

症例2:45歳女性。生後1か月で黄疸、肝脾腫、灰白色便を認め、BAの診断で生後生後51日に他院で肝門部空腸吻合術(double R-Y)を施行。術後、食道静脈瘤に対して硬化療法を6回施行した。29歳の時に当院に転院し、その後も胆管炎で入退院を繰り返し、最終的に肝不全に至った。本人の希望により生体肝移植は拒否され、両親の高齢化と父の介護の問題もあったが、説得を経て血液透析を行いながら臓器移植施設に転院した。その後、脳死肝移植が行われたが、移植後に食欲低下と抑うつ症状がみられ、当院に再転院となったが、退院に向けた家族の受け入れ準備は整っていない。

【結語】

日常の診療において、生体肝移植だけでなく脳死肝移植という選択肢があることを伝えている。しかし、ドナー不足は否めない。症例2は腎不全により血液透析が導入されたことで移植待機順位が上がり、当施設では初めてBA脳死肝移植に辿り着いた。一方で、症例1はアルコール依存症などの生活習慣や家族環境により、肝移植が実現できなかった。また、BAの長期生存者においては、合併症の管理や高齢化した家族の介護の困難さが課題となっている。

【抄録本文（日本小児外科学会雑誌掲載用）】

自己肝で成人期に達した胆道閉鎖症（BA）の長期生存例が増加している。ここでは脳死肝移植登録を行った2症例について報告する。症例1は32歳男性で、生後1か月でBAと診断され、肝門部空腸吻合術を施行したが、20歳以降にアルコール依存症を併発し、脳死肝移植の登録を行うも敗血症で死亡した。症例2は45歳女性で、生後1か月でBAと診断され、移植後に食欲低下や抑うつ症状がみられたが、家族のサポートが整わず退院に至っていない。脳死肝移植は特にドナー不足が課題となっており、症例2では腎不全による血液透析導入が移植待機順位を上げる要因となった。BA患者の長期的な予後は、肝移植の可否に大きく影響されるが、家族のサポートや患者自身の生活習慣も重要な要素である。今後、移植の普及やドナー登録の促進が求められる一方で、医療者は個々の症例に応じた柔軟な対応が必要であると考えられる。

Quality of life(QOL) から見た、成人期胆道閉鎖症患者の治療の現状および問題点

松本 紗矢香、上野 豪久、高瀬 洪生、宇賀 菜緒子、出口 幸一、中畠 賢吾、
野村 元成、渡邊 美穂、神山 雅史、木村 武司、奥山 宏臣

大阪大学 小児成育外科、同 小児科

【目的】

近年胆道閉鎖症 (BA) は自己肝生存率が向上し、成人期を迎えられる患者が増加するとともに、患者個人の生活の質 (QOL) が以前より重要視されるようになった。本研究の目的は成人期 BA 患者について、QOL の観点から治療の現状および問題点を検討することである。

【方法】

当科で経過観察中の成人期自己肝 BA 患者を対象とした。SF-36 にて健康関連 QOL 調査を行い、各々の治療経過、社会状況などと併せて後方視的に検討した。

【結果】

対象 21 例、年齢 20-45(中央値 29) 歳、肝機能 (Plt/T-Bil など) 中央値はいずれも正常範囲内だが、内 T-Bil 高値 7 名であった。肝線維化の程度は新犬山分類 F0/1/2/3/4 が各々 3/8/4/2/1 名、M2BPGi との有意相関あり ($p=0.02$)。

直近 5 年間の合併症関連入院回数 0-9(中央値 1) 回、入院日数 0-179(中央値 6.5) 日、入院理由は胆管炎 11 回が最多、腸閉塞 3 回、食道静脈瘤 2 回と続いた。また、肝線維化の程度 (M2BPGi) と直近 5 年間の入院回数に有意な正の相関 ($p=0.046$) を認めた。

QOL について、SF-36 下位尺度得点の標準化スコア中央値は全て国民標準値以上であったが、全体的健康観のみ他項目より相対的低

値 (50.1) であった。肝機能や肝線維化の程度と QOL スコアの直接相関はなかったが、5 年間の合併症入院回数は QOL のうち全体的健康観との有意な負の相関 ($p=0.012$) を認めた。特に全体的健康観のスコア 40 未満の低い群は、1 年間の入院歴または 5 年間の入院日数 10 日以上いづれかに相当した。

社会状況に関しては、5 年間の合併症入院回数は最終学歴・就労状況との有意な相関を認めず、フルタイム就労 14/17 名 (82.4%) であった。ただし夜勤不可など勤務形態へ制限がある例も見られた。

【考察】

成人期自己肝 BA 患者は入院回数中央値 1 回、QOL スコア概ね日本平均以上と良好な成績であるが、5 年間の入院回数が多いほど全体的健康観が損なわれる負の相関を認めた。

一般演題

移行期Ⅱ

座長：虻川大樹

宮城県立こども病院 総合診療科・消化器科

小児病院における胆道閉鎖症の移行期医療の現状

○北河 徳彦¹⁾、新開 真人¹⁾、鈴木 孝明²⁾、蛇口 達造²⁾、飯島 忠³⁾、田中 邦英⁴⁾、
古田 繁行⁴⁾、高橋 徹也⁵⁾、望月 響子¹⁾、臼井 秀仁¹⁾、近藤 享史¹⁾、盛島 練人¹⁾、
田中 聡志¹⁾、白根 和樹¹⁾

¹⁾ 神奈川県立こども医療センター 外科、²⁾ 茅ヶ崎徳洲会病院 小児外科、
³⁾ 東戸塚第2 共立病院 小児外科、⁴⁾ 聖マリアンナ医科大学 小児外科、⁵⁾ 上大岡 TM クリニック

【目的】

自己肝生存している胆道閉鎖症 (BA) 患者は成人になっても胆管炎、食道静脈瘤、脾腫等の診療の継続が必要である。しかし小児病院では成人診療が難しいため、成人施設との連携が必要になる。当院の現状を報告する。

【方法】

肝移植症例を除く自己肝生存中の成人 BA 患者のうち、成人施設での診療を依頼した症例について後方視的に病歴調査した。

【結果】

成人症例の胆管炎での入院は、初回は当院外来で診断し、連携している施設に入院を依頼した。依頼先は小児外科医が常勤の県内の民間総合病院である。退院後に再発した場合は直接その施設で診断、入院することも最近では多い。脾腫に伴う血小板減少に対する経皮的脾動脈塞栓術は、いずれも小児外科のある民間総合病院と大学病院に依頼した。定期的な内視鏡フォローは、近隣の内視鏡クリニックに依頼した。

【考察】

以前、患者の利便性から小児外科のない総合病院の消化器内科に依頼して抗菌薬による入院加療を行ったことがあったが、BA の診療には自信が持てないとの理由で3 日程度で当科へ戻った苦い経験がある。このように通常の成人診療科単独での BA 診療は難しい。一方、小児病院は成人用の入院ベッドがなく、成人特有の合併

症に対応できないことが不利であり、小児病院と成人診療施設が手を組むことが重要である。

当院では合併症のない成人 BA 患者は基本的に当院で外来フォローしているが、入院が必要になった場合は上記のような総合病院に依頼している。小児外科のある総合病院は成人ベッドがあり、小児外科医と成人診療科の応援も得られるため、患者にとってもその恩恵は大きい。内視鏡フォローについては、信頼できる特定のクリニックを紹介することにより、クリニック側も BA 患者には慣れて抵抗感が薄れ、スムーズな連携ができている。また生活習慣病などの対応も期待できる。

長期フォローアップ中の胆道閉鎖症患者における医療費助成取得と移行期医療の現状

○野口 侑記¹⁾、三橋 佐智子¹⁾、水島 穂波¹⁾、堺 大地¹⁾、樋渡 勝平¹⁾、梅田 聡¹⁾、
銭谷 昌弘¹⁾、奈良 啓悟¹⁾

大阪母子医療センター 小児外科

【目的】

術後10年以上経過した胆道閉鎖症患者の医療費助成や成人病院・移植病院への移行の現状を明らかにする。

【方法】

1994年から2013年の間に当センターで根治術(葛西術, 肝管十二指腸吻合術)を施行され, 初回手術後10年以上経過している胆道閉鎖症患者を対象とした。性別, 最終受診時年齢, 肝移植の有無とその時期, 転帰, 乳幼児医療・小児慢性特定疾患・指定難病による医療費助成取得の有無と取得時年齢及び終了時年齢, 成人病院もしくは移植病院への移行の有無とその時期について, 診療録から後方視的に情報を抽出した。

【結果】

対象患者は全部で51名であり, 最終受診時年齢の中央値は15.4歳[9.0-15.4歳]であった。24名(47.1%)が肝移植を受け, 4名(7.8%)が死亡していた。医療費については, 32名(62.7%)が乳幼児医療, 49名(96.1%)が小児慢性特定疾患, 1名(2.0%)が指定難病による助成を受けていた。当センターで継続して診療を受けている患者は23名(45.1%)であり, 28名(54.9%)は終診していた。終診患者のうち6名(11.8%)は成人病院, 17名(33.3%)は移植病院へ診療移行していた。継続中の患者のうち5名(9.8%)は現在, 成人病院への移行を行う準備中であった。移植病院に移行した時期は58.8%(10/17)が10

歳以前であったが, 成人病院に移行した時期は83.3%(5/6)が20歳以降であった。

【考察】

医療費助成の取得率には依然改善の余地があると考えられた。成人期の診療移行の現状はスムーズとは言えず, 今後さらなる体制の改善が必要と考えられた。

成人期に達した胆道閉鎖症患者の消化器内科への移行に関する取り組み

○川口 雄之亮¹⁾、照井 慶太¹⁾、大山 広²⁾、叶川 直哉²⁾、武之内 史子¹⁾、
小松 秀吾¹⁾、笈田 諭¹⁾、西村 雄宏¹⁾、工藤 渉¹⁾、勝俣 善夫¹⁾、丹羽 夏海¹⁾、
宮川 祐子³⁾、加藤 直也²⁾、菱木 知郎¹⁾

¹⁾ 千葉大学医学部附属病院小児外科

²⁾ 千葉大学医学部附属病院消化器内科

³⁾ 千葉大学医学部附属病院看護部

【はじめに】

胆道閉鎖症（BA）は治療成績の向上に伴い、長期自己肝生存する症例が増加してきている一方で、一部の患者では成人期になってから肝硬変が進行することが知られている。BA術後は小児期のみならず、成人期にも継続的なフォローアップが求められる。成人期における肝硬変フォローアップ体制に関しては、小児外科だけでは十分でなく、消化器内科の専門的な介入が必要とされる。当院ではそのような背景を受けて成人期 BA 患者がより専門的なフォローアップを受けられるように 2022 年 4 月より小児外科から消化器内科への移行を行ってきた。その方法や結果を報告する。

【方法】

当院の消化器内科の特徴として、肝胆道疾患の診療班を肝臓班・胆膵班にわけており、より専門的な診療を行っている。そのため移行前に消化器内科の肝臓班・胆膵班の代表者・小児外科医師・外来看護師でカンファレンスを行い、肝障害・門脈圧亢進症がある患者は肝臓班を中心に、反復性胆管炎や肝内結石などがある患者に関しては胆膵班が中心になど、各症例の病態を考慮しながら移行先の班を定めたのちに消化器内科への移行を行なっている。

【結果】

2022 年 4 月の取り組み開始から、当科でフォロー中であった 20 歳以上の自己肝 BA 患者 19 人全例が消化器内科へ移行した。男性 5 例、女性 14 例であり、年齢の中央値は 32 歳（範囲 22-45 歳）であった。移行先は肝臓班が 6 例、胆膵班が 12 例、両者が 1 例であった。移行後約 2 年間で 4 例が胆管炎に伴う入院を必要とし、そのうち 1 例は脳死肝移植適応となった。移行した 19 例のうち 2 例は当院消化器内科より他院消化器内科へとフォローアップが引き継がれ、17 人は当院消化器内科でのフォローアップを継続している。

【考察】

成人期 BA 患者を消化器内科へ移行することで、ライフステージや患者の現状に即した診療を受けることができていた。この取り組みにより成人期 BA 患者が適切かつ継続的な診療を受けられる体制となった。

胆道閉鎖症患者の成人移行へ向けた取り組みの実際

○文田 貴志¹⁾、堂前 有香²⁾、中田 光政¹⁾、神坐 恵理香¹⁾、齋藤 奏¹⁾、齋藤 武¹⁾

¹⁾ 千葉県こども病院 小児外科、²⁾ 千葉県こども病院 成人移行支援室

【背景】

胆道閉鎖症 (BA) 術後に成年を迎える患者数は増加しており、その中には胆管炎や門脈圧亢進症等の合併症を患い、移植に至る者が一定数いる。BA は基本的に生涯の通院が必須となるため、成人移行は重要な課題であるが具体的な方法は確立しておらず、その前段階としてヘルスリテラシーの獲得にフォーカスを当てた報告はない。

【目的と方法】

BA 患者の成人移行のためヘルスリテラシーを確認し、それを向上させることを目的とした。対象は当院外来通院中で自己肝生存中である 10 歳以上の BA 患者とした。方法として、当院独自の BA マイパスポートを作製し使用した。内容は疾患概要や合併症、定期外来で行う検査内容と結果の解釈、日常生活の留意点等である。マイパスポートを用いてヘルスリテラシーの獲得を目指しているが、外来主治医の判断が必要があれば、外来検査結果の待ち時間に成人移行支援看護師と面談を行い、ヘルスリテラシーの現状を把握することとしている。

【結果と考察】

対象の BA 患者は 17 例で女：男 = 11：6(例)、年齢中央値 14 歳 (10-23 歳) だった。そのうち 10 例にマイパスポートを配布し、さらにその中で 5 例が成人移行支援看護師の介入を要していた。介入を行った患者の内訳は 23 歳女性、19 歳男性 2 例、13 歳男子、11 歳女児だった。11 歳は比較的若年であるが合併症に悩まされていたため積極的に介入した。これらの患者

ではヘルスリテラシーの現状把握ができ、疾患理解は進んでいると感じられた。

【今後の展望】

上記結果からこれまでの介入症例の経験をもとに、客観的評価ツールとしての移行準備評価アンケートを作成した。外来受診時に回答してもらい評価することで、ヘルスリテラシー獲得のために必要な点を抽出し、介入がより効果的なものとなるようにしていきたい。

胆道閉鎖症患者における移行期医療の実態

○恵谷 ゆり¹⁾、佐浦 龍太郎¹⁾、山野 由貴¹⁾、畑 彩葉¹⁾、前山 隆智¹⁾、和田 珠希¹⁾、
萩原 真一郎¹⁾、奈良 啓悟²⁾、臼井 規朗²⁾

¹⁾ 大阪母子医療センター 消化器・内分泌科

²⁾ 大阪母子医療センター 小児外科

【目的】

当センターにおける胆道閉鎖症（BA）患者における移行期医療の実態を明らかにする。

【方法】

2019年1月～2024年8月に当センターを受診したBA患者の診療録を後方視的に調べ、性別、最終受診時年齢、移植の有無、移行の有無と移行先、併診の有無について検討した。

【結果】

対象となったBA患者は70名（男性24名、女性46名）で、年齢は生後2ヶ月～35歳（平均14歳、中央値16歳）肝移植実施16名、なし54名（うち2名は移植のため阪大に転院）であった。分娩のために一時的に受診していた1例を除くと最終受診時に15歳以上だった37名のうち21例（56.8%）は他院への移行が行われていた。肝移植を実施されていた7例は移植実施施設におけるフォローが中心となり、うち5例は近隣の総合病院（4例）もしくはクリニック（1例）に併せて紹介していた。移植未実施の14例は阪大小児外科・消化器内科＋近隣医療機関（7例）、大阪労災病院消化器内科（5例）、その他の総合病院（2例）に移行しており、大阪大学以外に移行した7例のうち4例は本疾患長期予後をフォローするため年1回当センターの通院を継続していた。16歳以下には移行例はなかったが、10歳ごろから外来受診時に疾患に関する説明を行うなど、移行へ向けた準備が進められている症例が多かった。

【考察】

BA患者の診療は肝硬変とその合併症への対応、および胆管炎罹患時の対応が主であり、比較的スムーズに移行できていた。しかしBA患者の長期的な予後についてはまだ不明な点も多く、成人診療科への移行後も年に1回程度のフォローアップを継続していくことも患者家族に提案している。一方肝移植を実施されている場合は、基本的な管理は移植施設で継続されるため、移行先の医療機関はかかりつけ医としての役割を果たすことが期待される。

当院における胆道閉鎖症患者の成人診療科への移行について

○辻 由貴¹⁾、薄井 佳子¹⁾、馬場 勝尚¹⁾、倉持 杏輔¹⁾、藤原 柊都¹⁾、
眞田 幸弘²⁾、森本 直樹³⁾、熊谷 秀規⁴⁾、照井 慶太¹⁾

¹⁾ 自治医科大学 とちぎ子ども医療センター 小児外科

²⁾ 自治医科大学 外科学講座消化器一般移植外科部門

³⁾ 自治医科大学 内科学講座消化器内科学部門

⁴⁾ 自治医科大学 小児科学講座

【目的】

胆道閉鎖症は、生後まもなく診断、手術を受ける疾患であるが、術後は生涯にわたって継続的なフォローが必要である。当院におけるフォロー体制の現状を明らかにすることを目的とした。

【方法】

当科で胆道閉鎖症に対し初回手術を行なった52例の内、2024年8月時点で18歳以上の症例を対象とした。現在のフォロー状況を、診療録を用いて後方視的に検討した。

【結果】

対象症例は33例で、その内5例が死亡、1例は転院に伴い追跡不能であった。残り27例の現在の外来受診は、17例が移植外科単独、6例が消化器内科単独、1例が小児科単独でのフォロー、1例が消化器内科と移植外科の併診、2例が近隣病院の消化器内科となっていた。小児診療科から成人科に紹介した時の年齢は、消化器内科が中央値20歳、移植外科は15歳であった。2例が当院で出産し、現在2例が出産予定となっている。挙児希望がある場合、産科とのプレコンセプションケアカンファランスを経て、母体のリスク評価、分娩様式の選択が行なわれていた。18歳時に自己肝生存していたのは17例で、その内1例が生体肝移植後、1例は胆管癌にて死亡した。16～20歳の間に通院が途絶えた症

例が6例あった。そのような場合、胆管炎を契機に近隣の成人内科から当院消化器内科へ紹介される症例が散見された。

【考察】

当院は大学併設型の子ども病院であり、大学病院の成人科と連携した診療を行うことができるというメリットがある。電子カルテも共通で、相互の診療録の閲覧が可能である。更に小児～成人を対象とした移植外科を擁しており、自己肝生存患者の移植適応判断や移植後の対応を極めてスムーズに行うことができている。以上より、当院における胆道閉鎖症のフォローは、消化器内科、移植外科、小児科、小児外科の連携がとられており、理想的な診療体制が構築されていると考えられた。

一般演題

長期予後

座長：加治 建

久留米大学医学部外科学講座 小児外科部門

胆道閉鎖症術後の肝内胆管拡張に対する MRI による評価と その臨床的意義について

○東舘 成希、橋詰 直樹、古賀 義法、升井 大介、靄久士 保利、倉八 朋宏、
中原 啓智、愛甲 崇人、吉田 寛樹、加治 建

久留米大学医学部外科学講座小児外科部門

【背景】

胆道閉鎖症術後にみられる肝内胆管の数珠状拡張 (Beaded Cystic Lesions; BCL) は、病理組織学上、胆管上皮を有していることから bile lake とは異なることが報告されているが、その臨床的意義は不明な部分もある。当科では胆道閉鎖症術後の肝内胆管拡張を評価する目的で、2020 年から自己肝生存症例のうち検査可能な症例に対して MRCP を施行している。

【目的】

胆道閉鎖症術後の自己肝生存症例において MRCP で同定された BCL の臨床的意義を明らかにする。

【方法】

胆道閉鎖症術後の自己肝生存症例で、無症状期に施行した MRCP により BCL を認めた群 (BCL 群) と認めなかった群 (非 BCL 群) に分類し、両群間で肝機能および胆管炎発症の有無を比較検討した。

【結果】

対象症例は 10 例 [女児 (性) 6 例、男児 (性) 4 例] で、BCL 群 5 例 [女児 (性) 2 例、男児 (性) 3 例]、非 BCL 群 [女児 (性) 4 例、男児 (性) 1 例] に分類された。MRI 撮像の術後日数の中央値は BCL 群で 5732 日、非 BCL 群で 4811 日であった。両群ともに Bile lake を認めなかった。MRI 撮像時点の肝機能の比較では、AST、T-bil、D-bil、 γ GTP、血清総胆汁酸、血小板数は両群間に有意差はなかったが、ALT

の平均は BCL 群の方が非 BCL 群より有意に高かった (BCL 群 40.60 ± 16.62 IU/L、非 BCL 群 20.00 ± 9.11 IU/L, $p=0.037$)。胆管炎発症は BCL 群では 5 例中 3 例 (60%) にみられたが、非 BCL 群では認めなかった。両群ともに観察期間中に肝移植へ移行した症例はなかった。

【結語】

胆管炎発症は BCL 群のみにみられており、BCL は胆管炎発症との関係が示唆された。

30 歳以上の胆道閉鎖症患者の現況

○横田 一樹 新美 教弘 田中 修一 毛利 純子 大島 一夫

愛知県医療療育総合センター中央病院小児外科

【目的】

胆道閉鎖症（BA）における肝門部空腸吻合術（PE）が一般的になって久しい。本研究は PE 後 30 年以上経過した BA 患者の現況を調査し、死亡例や治療難渋症例を中心に調査することにより、適切な成人期診療を検討する事を目的とした。

【方法】

1978 年から 1994 年までに当科で PE が施行され、自己肝で成人期に達した患者を対象とし、現在の病状・病態を診療録より収集して後方視的に検討した。特に死亡例や病状不安定例は詳細に検討した。

【結果】

対象は 20 人であり、数年以上受診がない 4 人は転帰不明とした。他院に転院した患者は 3 人、成人期に死亡した患者（D 群）は 4 人、成人期に脳死肝移植を受けた患者は 1 人、肝移植待ちの患者（W 群）は 5 人、肝機能障害を認めていない患者は 3 人であった。D 群は中央値 32 歳（範囲：24－37）、MELD スコア中央値は 2.98（範囲：0.1-14.1）、病型はⅠ型 1 人、Ⅱ型 1 人、Ⅲ型 2 人であった。死因は 3 人が消化管出血、1 人が原因不明の突然死であった。出血死の 1 人は 3 週間前に上下部消化管内視鏡に加えカプセル内視鏡も施行されて出血病変がないことを確認されたが、突然の大量出血により急死した。原因不明の症例は前日に体調不良を訴えていたが受診せず、翌朝家人が起床したときには死亡していた。W 群は中央値 37 歳（範囲：

30－39）、MELD スコア中央値は 9.48（範囲：8.17－10.9）、病型は全員がⅢ型であった。食道静脈瘤出血で処置を行ったばかりの患者が 1 人、繰り返す胆管炎で入退院を繰り返して、敗血症も呈したがなんとか救命できている患者が 1 人、その他の 3 人は黄疸を抱えながらも入院はせずに生活できている。

【考察】

成人期以降に移植が必要となる症例は散見するが、胆道閉鎖症では MELD スコアが高くなく、加えて脳死ドナーが少ない本邦では肝移植に至らずに亡くなる例も少なくない。異常の早期発見及び常時より肝移植を意識した診療、肝移植までの管理が肝要である。

胆道閉鎖症術後黄疸消失例における予後予測因子の検討 ～肝機能検査値と肝胆道シンチグラフィーを用いて

○橋本 昌俊¹⁾、工藤 博典¹⁾、風間 理郎¹⁾、中村 恵美¹⁾、安藤 亮¹⁾、
大久保 龍二¹⁾、櫻井 毅¹⁾、蓑島 考¹⁾、仁尾 正記²⁾、和田 基¹⁾

¹⁾ 東北大学病院 総合外科 (小児外科)

²⁾ 国家公務員共済組合連合会東北公済病院

【目的】

当科では Kasai 手術 (KP) 後の肝病態評価の一環として 99 m Tc-PMT 肝胆道シンチグラフィー (PMT) を定期的実施している。今回、術後に総ビリルビン値 (TB) が正常 (1.2mg/dl 以下) となった症例のその後の予後予測について PMT データを含む因子で検討した。

【方法】1991 年から 2019 年の間に KP を受けた 119 例のうち、TB が正常化して 1-2 歳時に PMT を施行した 61 例を対象とした。手術時の平均日齢は 54.9 日。自己肝生存例が 49 例 (経過観察期間は平均 14.4 年)、移植例が 12 例で、移植時の平均年齢は 11.8 歳。PMT データ (肝臓での核種の最大取り込み時間 [Tmax]、核種投与後 60 分の肝臓からの核種の排泄率 [Ex60]、Tmax/Ex60 [T/E]) と肝機能検査 (T-Bil、直接ビリルビン (DB)、 γ -GTP、AST、ALT) について自己肝生存の有無の受信者動作特性 (ROC) 曲線を作成した。PMT、肝機能検査のそれぞれの項目で ROC 曲線下面積 (AUC) が最大の項目のカットオフ値で 2 群に分け検討した。自己肝生存に関する生存時間分析を PMT データ、肝機能検査で Kaplan-Meier 曲線を作成し、ログランク検定で検討した。PMT データ、肝機能検査が自己肝生存の予後予測因子となるかを、Cox 比例ハザードモデルを用いて検討した。

【結果】

PMT の AUC は Tmax:0.8418、

Ex60:0.8163、T/E:0.8693 であった。肝機能検査の AUC は TB:0.8324、DB:0.9047、 γ -GTP:0.7738、AST:0.7457、ALT:0.6802 であった。PMT では T/E、肝機能検査では DB の AUC が最大であり、それぞれのカットオフ値は 0.1435、0.2 であった。それぞれのカットオフ値をもとに 2 群に分け、T/E、DB における Kaplan-Meier 曲線を作成した。ログランク検定では、T/E、DB でそれぞれ $p = 0.0002$ 、 0.0001 であり、有意差を認めた。T/E、DB における Cox 比例ハザードモデルでは、モデルの適合度は有意であった ($p = 0.0002$)。Wald 検定では、T/E で有意差を認めた ($p=0.0358$) が、DB では差はなかった。

【結論】

KP 後 1-2 歳時の時点でその後の自己肝生存を予測する上で、DB と PMT の有用性が示された。特に今回の検討項目では T/E が最も有望な予測指標であった。

成人期を迎えた自己肝生存胆道閉鎖症患者の 肝線維化と合併症の関連

○高瀬 洪生¹⁾、上野 豪久¹⁾、松本 紗矢香¹⁾、松井 淳¹⁾、高山 慶太¹⁾、松木 杏子¹⁾、
宇賀 菜緒子¹⁾、出口 幸一¹⁾、野村 元成¹⁾、渡邊 美穂¹⁾、神山 雅史¹⁾、木村 武司²⁾、
奥山 宏臣¹⁾

¹⁾ 大阪大学小児成育外科、²⁾ 大阪大学小児科

【目的】

成人まで自己肝生存した胆道閉鎖症 (BA) 患者には、徐々に肝硬変と肝不全症状が出現する症例とほとんど無症状で経過する症例が存在する。当科では肝線維化マーカーである M2BPGi を定期測定しており、成人期の肝線維化進行に関連する要因について検討した。

【方法】

当院に通院する 20 歳以上の自己肝生存 BA 患者のうち、現在および M2BPGi 測定を開始した 2018 年の検査結果が確認可能な症例を対象とした。2018 年の M2BPGi が 2 以上の症例は肝硬変例として除外した。現在の M2BPGi が 2018 年より 0.5 以上上昇している症例を線維化進行 (PF) 群、上昇が 0.5 以下及び低下した症例を非進行 (NP) 群とし、それぞれに患者背景、血液検査 (血小板数, 総ビリルビン, PT, AST, Alb, ChE) や BA 合併症の有無を検討した。連続変数は中央値 [四分位範囲] とし、2 群間の検定は Fischer の正確検定および Wilcoxin 検定で施行した。

【結果】

対象は 22 例 (PF:7, NP:15 (例))、年齢は 32.8 [27.4-40.4] 歳、両群で患者背景に差を認めなかった。2018 年の M2BPGi は差がなく、現在の M2BPGi は PF:2.54 [1.96-2.7], NP:0.75 [0.55-0.89] と PF 群で有意に高かった。M2BPGi の上昇度は PF:1.52 [0.97-

3.5], NP:0.04 [-0.21-0.24] であった。2018 年の血液検査では総ビリルビン, PT, AST, Alb, ChE に差はなく、血小板数が PF:12.3 [8.0-18.6], NP:18.7 [13.8-27.0] ($\times 10^4 / \mu l$) と PF 群で有意に低かった。現在の血液検査では PF 群で血小板数が有意に低く AST が有意に高かった。胆管炎発症率は PF 群 28.6%, NP 群 20.0% で差を認めなかった。ROC 解析では血小板数の PF 群に対するカットオフ値は $13.4 \times 10^4 / \mu l$ (AUC:0.78) であった。線形回帰分析では M2BPGi の上昇度と 2018 年の血小板数には有意な負の相関 (相関係数:-0.54) を認めた。

【考察】

成人自己肝生存 BA 症例においても一部の症例では肝線維化が進行し、血小板数低値がその予測因子となる可能性が示唆された。

一般演題

移植

座長：上野豪久
大阪大学 小児成育外科

胆道閉鎖症に対する脳死肝移植の現状と今後の展望

○眞田 幸弘¹⁾、佐久間 康成¹⁾、大西 康晴¹⁾、脇屋 太一¹⁾、岡田 憲樹¹⁾、平田 雄大¹⁾、堀内 俊男¹⁾、大豆生田 尚彦¹⁾、高寺 樹一郎¹⁾、秋元 峻輔¹⁾、関谷 菜津美²⁾、吉田 幸世²⁾、大柿 景子³⁾、大友 慎也⁴⁾、佐田 尚宏¹⁾

¹⁾ 自治医科大学 消化器一般移植外科、²⁾ 自治医科大学附属病院 移植・再生医療センター、³⁾ 自治医科大学 臨床薬理学部門、⁴⁾ 自治医科大学附属病院 薬剤部

【目的】

本邦における胆道閉鎖症（BA）に対する肝移植は 98.2% が生体肝移植であり（小児：99.0%、成人：91.7%）、生体ドナーが不在の場合、肝移植を受けることができない可能性がある。一方で 2023 年の脳死肝移植は 105 例（小児ドナー 16 例）と急増しているが、BA に対する脳死肝移植の機会は依然として少ない。今回、当院の BA に対する脳死肝移植の登録状況とその転帰を示し、今後の展望について考察したので報告する。

【方法】

対象は 2011 年 7 月から 2023 年 12 月に当院で脳死肝移植登録を行った BA 18 例。小児 16 例、成人 2 例。登録時年齢は中央値 0.6 才（0.5-49.0 才）。小児ドナーの臓器が小児レシピエントに優先的に分配される小児 - 小児ルールが適用された 2018 年 11 月以前を前期、それ以降を後期と定義した。

【結果】

前期脳死肝移植登録は小児 13 例であり、医学的緊急度は全例 6 点。転帰は全例生体肝移植へ切り替えて肝移植を実施。後期登録は小児 3 例、成人 2 例であり、医学的緊急度は全例 Status II。小児の転帰は生体肝移植へ切り替え 2 例、脳死肝移植 1 例であり、成人の 2 例は MELD スコア 6 と 24 で登録し、現在（2024/8/31 時点）も待機中である（待機期間：569 日と 390 日）。

脳死肝移植を実施した小児 BA は 6 才、女兒、Child-Pugh 分類 A、MELD スコア 8、難治性消化管出血で登録したが、小児 - 小児ルールに基づき、待機期間 166 日目に小児ドナーによる脳死全肝移植を行った。

【考察】

小児 - 小児ルールの導入に加えて脳死肝移植数の増加に伴い、小児 BA の脳死肝移植は今後増える見込みであるが、MELD スコア順の成人 BA は依然として機会は得られにくい。2024 年 1 月より Child-Pugh 分類 B で脳死肝移植登録が可能になったため、登録可能な BA は小児期に脳死肝移植登録を行った上で生体肝移植のタイミングを検討することが BA 診療で重要であると思われた。

胆道閉鎖症に対する一次脳死肝移植術の1例

○山本 美紀¹⁾、岡本 竜弥¹⁾、小川 絵里¹⁾、上林 エレーナ 幸江¹⁾、岡島 英明¹⁾²⁾、
波多野 悦朗¹⁾

¹⁾ 京都大学 肝胆膵・移植外科 / 小児外科、²⁾ 金沢医科大学 小児外科

【はじめに】

胆道閉鎖症 (BA) の根治手術は葛西手術であるが、診断時に既に肝不全に陥っている症例については、一次肝移植も選択される。今回、生後4か月時のBAに、一次脳死肝移植術を施行した症例を経験したので、これを報告する。

【症例】

4か月女児。4か月健診で黄疸の遷延を指摘され前医を受診。黄疸 (T/D-bil 18.18/13.05 mg/dL)、トランスアミラーゼの上昇 (AST/ALT 451/249 U/L)、凝固能異常 (PT-INR 1.25)、低アルブミン血症 (2.9 g/dL)、門脈圧亢進症 (巨大脾腫、臍静脈怒張、腹水) を認め、精査加療目的に日齢145に当院へ転院となる。来院時体重 5.7 kg (-0.71SD) / 身長 59.7 cm (-1.3SD)。十二指腸液検査にて胆汁酸値は $< 2 \mu\text{mol/L}$ と極めて低く、また胆道シンチグラフィによる胆汁排泄像も認められず、BAが強く疑われた。CTを確認したところ、肝は萎縮し、門脈本幹の狭小化及び肝十二指腸靱帯に沿った側副血行路の著明な発達を認めた。本症はすでに不可逆性の高度の肝障害を認めていると判断されたこと、葛西手術を行なった場合、急速に肝不全に至る可能性が危惧されたため、一次肝移植を行なう方針とした。母親をドナーとする生体肝移植の準備と同時に脳死肝移植登録を行ったところ (登録時 PELD 15点)、登録完了より5日目にレシピエントに選定され、登録完了後7日目 (日齢161) に脳死肝移植を実施した。術中胆道造影にて胆道閉鎖症 III-b1- ν と病型診

断し、外側区域を用いた肝移植を行なった。術後経過に問題なく術後52日目に退院となる。

【考察】

BAに高度の肝障害が疑われる場合には一次肝移植も考慮されるが、具体的な判断基準は明らかではない。本症例においては、非代償性肝硬変に伴う高度の不可逆性と考えられる門脈圧亢進症状を認めることから、一次肝移植を選択した。また、小児優先制度に伴う脳死下臓器提供数の増加により、乳児BAに対する脳死肝移植を早期に行なう事が可能であった。

長期経過中に肝肺症候群を合併し葛西手術後 15 年目に脳死肝移植を実施した 1 例

藤田 拓郎、小坂 太一郎、曾山 明彦、濱田 隆志、松島 肇、原 貴信、
足立 智彦、金高 賢吾、江口 晋

長崎大学 移植・消化器外科

【緒言】

胆道閉鎖症葛西術後に、胆汁うっ滞性肝硬変が進行した場合は肝移植が適応となるが、そのタイミングに関する判断が難しい症例も存在する。一方、肝移植適応患者の 5~30% に肝肺症候群（HPS：hepatopulmonary syndrome：以下 HPS）が合併すると言われる。HPS は肝硬変患者の生命予後を規定する重要な因子となるとされている。今回、HPS を合併し、葛西術後 15 年目に脳死肝移植に至った症例を経験したので報告する。

【症例】

15 歳、女性。生後 3 ヶ月時、胆道閉鎖症に対し葛西手術を施行するも、十分な減黄達成に至らず、胆汁うっ滞性肝硬変に伴う門脈圧亢進症が増悪。8 歳時には、腹腔鏡下脾臓摘出術が施行された。14 歳時に、重度の出血性貧血を伴う静脈瘤破裂を来し、緊急搬送となった。保存的加療後に低酸素血症を認め、心臓超音波検査にて末梢肺血管拡張、肺内シャントを認め、HPS の診断となった。 β ブロッカー使用、在宅酸素療法が導入されたが、症状改善なく、また、肝機能評価は、Child-Pugh 分類：C、MELD score：11 点となり、肝移植適応と判断。脳死登録後、6 ヶ月の待機期間を経て脳死肝移植を実施。術後、全身状態及び肝機能は順調な回復を認めたが、HPS に起因する低酸素血症は改善せず、長期間で酸素投与を要し移植後 50 日目に

自宅退院となった。現在外来加療中、低酸素血症は遷延している。

【結語】

HPS は、患者の生命予後、肝移植の経過にも影響を及ぼす危険な病態であるので早期発見、早期治療介入がきわめて重要である。胆道閉鎖葛西術後の患者は HPS を念頭に置き、肝移植のタイミングを図ることが肝要と考える。

非移植実施施設から移植実施施設へ紹介時期について

○堺 貴彬¹⁾、田附 裕子¹⁾、西塔 翔吾¹⁾、大植 孝治¹⁾、上野 豪久²⁾

¹⁾ 兵庫医科大学病院 小児外科、²⁾ 大阪大学 小児成育外科

【はじめに】

当院は非移植実施施設のため葛西手術後肝機能障害が遷延すると移植実施施設へ紹介している。今回われわれが移植実施施設へ紹介した5症例の経過を提示する。

【症例】

① 14歳女児。日齢20に葛西手術を施行。減黄不良が遷延し術後2か月時に紹介。術後8か月時に生体肝移植施行された。② 14歳女児。日齢40に葛西手術を施行。胆管炎を繰り返すため、術後1年の時点で紹介。肝予備能はあるが、高度肺内シャントを有しており移植適応となった。術後1年9か月時に生体肝移植を施行された。③ 6歳男児。日齢66に葛西手術を施行。術後3か月時に胆管炎を契機に肝不全が進行し、紹介。術後5か月時に生体肝移植を施行された。④ 4歳女児。日齢23に葛西手術を施行。減黄不良が遷延し術後4か月時に。術後7か月時に生体肝移植を施行された。⑤ 1歳女児。日齢59に葛西手術を施行。減黄不良が遷延し、下血、胆管炎も繰り返しており、術後8か月時に紹介。術後18か月時に生体肝移植施行。

【まとめ】

移植は、紹介後平均6か月（2～10か月）に実施されていた。急激な肝不全の進行（②③）は移植までの期間が早く、一方、肺内シャントや下血はみとめるが肝予備能が維持されている症例では移植までの待機期間が長かった。長期経過は、3例（①②③）は経過良好で移植後外来でフォロー中だが、症例④は急性拒絶のため

に再移植となった。また症例⑤は乳び胸腹および多臓器不全にて亡くなった。

【考察】

一般に移植施設に紹介後、移植時期は各施設の移植適応委員会により決定されている。減黄が不十分な乳児では肝不全に移行しており、可及的速やかに移植施設へ紹介することが望ましいと思われた。一方、減黄はされていても難治性の胆管炎や門脈圧亢進症の症例において、重症化のリスクがある症例では時期を逸することなく紹介することが重要と思われた。

胆道閉鎖症に対する成人期生体肝移植の検討

○柳 佑典、出川 和希、加藤 紘隆、兒玉 匡、小峰 竜二、内田 孟、福田 晃也、
阪本 靖介、笠原 群生

国立成育医療研究センター 臓器移植センター

【目的】

当院における成人胆道閉鎖症（BA）患者に対する生体肝移植の成績、課題を明らかにする。

【方法】

2010 年から 2023 年までに当院で生体肝移植を行った成人 BA 患者（18 歳以上）と思春期 BA 患者（12 歳以上 18 歳未満）を診療録を基に後方視的に比較検討した。結果は思春期、成人の順、連続変数は中央値を示す。

【結果】

思春期 16 例、成人 15 例。レシピエント因子で、年齢：14.2 vs 24.9 歳 ($p<0.01$)、体重：44.2vs 52.4 kg ($p=0.02$) で有意差あり。肝機能に関する血液検査データ、MELD score、Fib-4 index 等の肝機能指数に有意差なし。移植適応理由は成人で胆管炎、門脈圧亢進症の進行が多かった。ドナーは思春期はいずれも父母だが、成人では父母以外に同胞 $n=4$ 、配偶者 $n=1$ が見られた。グラフトは思春期：左葉（尾状葉付き含む） $n=13$ 、右葉 $n=3$ に対し成人：左葉（尾状葉付き含む） $n=6$ 、右葉 $n=9$ と成人は右葉が多く、グラフト重量は 462.5 vs 553g、GRWR は 1.09 vs 0.98 で有意差なし。手術時間 11.2 vs 12.8 時間、出血量 (g/kg 体重) 32.9 vs 67.6 に有意差なし。術後合併症で成人症例は腹腔内出血、消化管穿孔、イレウスなど腹腔内癒着が原因と考えられる合併症が多かった。術後腎機能障害を $n=1$ vs 4 認め ($p=0.17$)、特に成人 4 例はいずれも GRWR <1.0 で、危険因

子と考えられた。患者 5 年生存率は 93.8% vs 86.7% ($p=0.54$) で有意差は認めなかった（観察期間 13.8 vs 10.0 年）。

【考察】

BA に対する成人期生体肝移植は適切なグラフト選択と注意深い手術の実施により良好な成績が得られている。過小グラフトは腎機能障害のリスクであり、今後脳死肝移植の実施拡大が望まれる。

幹事名簿

虻川 大樹	宮城県立こども病院総合診療科・消化器科
冢入 里志	鹿児島大学病院小児外科
乾 あやの	済生会横浜市東部病院・小児肝臓消化器科
内田 広夫	名古屋大学小児外科
大畠 雅之	高知大学小児外科
岡崎 任晴	順天堂大学医学部附属浦安病院小児外科
岡島 英明	金沢医科大学小児外科
奥山 宏臣	大阪大学小児成育外科
小野 滋	京都府立医科大学小児外科
鹿毛 政義	久留米大学先端癌治療研究センター分子標的部門
加治 建	久留米大学小児外科
北川 博昭	聖マリアンナ医科大学
黒田 達夫	神奈川県立こども医療センター外科
齋藤 武	千葉県こども病院小児外科
佐々木隆士	大阪市立総合医療センター 小児外科
新開 真人	神奈川県立こども医療センター外科
鈴木 達也	名古屋市立大学医学部附属みどり市民病院 小児外科
田尻 達郎	九州大学小児外科
仁尾 正記	東北大学病院小児外科
西 明	群馬県立小児医療センター 外科
菱木 知郎	千葉大学小児外科
平林 健	弘前大学医学部附属病院小児外科
藤代 準	東京大学大学院医学系研究科小児外科学分野
藤野 明浩	慶應義塾大学小児外科
淵本 康史	国際医療福祉大学成田病院小児外科
松藤 凡	三井物産株式会社 人事総務部健康管理室 診療所
水田 耕一	埼玉県立小児医療センター 移植センター
虫明聡太郎	近畿大学奈良病院小児科
八木 実	鶴岡市病院事業管理者
山高 篤行	順天堂大学小児外科・小児泌尿生殖器外科
横井 暁子	兵庫県立こども病院小児外科

監事名簿

猪股裕紀洋	労働者健康安全機構 熊本労災病院
田口 智章	学校法人福岡学園 福岡医療短期大学

施設会員名簿

武富 紹信	北海道大学消化器外科 I
縫 明大	北海道立子ども総合医療・療育センター
平林 健	弘前大学医学部附属病院小児外科
水野 大	秋田大学小児外科
中村 潤	山形大学循環器・呼吸器・小児外科学
和田 基	東北大学小児外科
田中 秀明	福島県立医科大学附属病院小児外科
島岡 理	岩手県立中央病院小児外科
佐々木英之	宮城県立こども病院外科
古田 繁行	聖マリアンナ医科大学小児外科
田中 潔	北里大学小児外科
新開 真人	神奈川県立こども医療センター外科
田中 拡	昭和大学横浜市北部病院こどもセンター小児外科
渡辺 稔彦	東海大学小児外科
菱木 知郎	千葉大学小児外科
齋藤 武	千葉県こども病院小児外科
湊本 康史	国際医療福祉大学成田病院小児外科
増本 幸二	筑波大学小児外科
鈴木 完	獨協医科大学外科学（上部消化管）講座
大野 通暢	さいたま市立病院小児外科
川嶋 寛	埼玉県立小児医療センター外科
水田 耕一	埼玉県立小児医療センター移植外科
田中裕次郎	埼玉医科大学小児外科
大竹紗弥香	群馬大学医学部附属病院小児外科
西 明	群馬県立小児医療センター外科
五十嵐昭宏	獨協医科大学埼玉医療センター小児外科
照井 慶太	自治医科大学小児外科
眞田 幸弘	自治医科大学 消化器一般移植外科
秦 佳孝	国際医療福祉大学病院 小児外科
東間 未来	茨城県立こども病院小児外科
五藤 周	土浦協同病院小児外科
原田 篤	川口市立医療センター 外科
岡崎 任晴	順天堂大学医学部附属浦安病院小児外科

浦尾 正彦	順天堂大学医学部附属練馬病院小児外科
小高 明雄	埼玉医科大学総合医療センター肝胆膵外科・小児外科
黒部 仁	東京慈恵会医科大学外科学講座小児外科
山高 篤行	順天堂大学小児外科・小児泌尿生殖器外科
藤代 準	東京大学小児外科
高橋 正貴	東邦大学医療センター大森病院 小児外科
尾花 和子	日本赤十字社医療センター小児外科
石丸 哲也	国立成育医療研究センター小児外科系専門診療部外科
藤野 明浩	慶應義塾大学小児外科
林 豊	東京医科大学消化器・小児外科学分野
西亦 繁雄	東京医科大学病院 小児科・思春期科
末吉 亮	東京女子医科大学小児外科
上原秀一郎	日本大学小児外科
富田 紘史	東京都立小児総合医療センター外科
浮山 越史	杏林大学医学部小児外科
花田 学	都立大塚病院小児外科
渡井 有	昭和大学小児外科
町頭 成郎	聖路加国際病院小児外科
蓮田 憲夫	山梨大学第2外科
大矢知 昇	山梨県立中央病院小児外科
木下 義晶	新潟大学小児外科
三宅 啓	静岡県立こども病院小児外科
内田 広夫	名古屋大学小児外科
高木 大輔	名古屋市立大学小児外科
井上 幹大	藤田医科大学小児外科
新美 教弘	愛知県医療療育総合センター中央病院小児外科
高見澤 滋	長野県立こども病院外科
岡島 英明	金沢医科大学小児外科
下竹 孝志	石川県立中央病院いしかわ総合母子医療センター
平山 裕	新潟市民病院小児外科
金田 聡	長岡赤十字病院小児外科
高橋 俊明	聖隷浜松病院小児外科
原田 憲一	金沢大学医薬保健研究域医学系人体病理学
橋本 俊	医療法人衆済会 増子記念病院
小池 勇樹	三重大学消化管・小児外科
奥山 宏臣	大阪大学小児成育外科
佐々木隆士	大阪市立総合医療センター小児外科
土井 崇	関西医科大学附属病院小児外科
奈良 啓悟	大阪母子医療センター小児外科
波多野悦朗	京都大学肝胆膵・移植外科 / 小児外科

小野	滋	京都府立医科大学小児外科
洲尾	昌伍	奈良県立医科大学消化器・総合外科
大植	孝治	兵庫医科大学外科
横井	暁子	兵庫県立こども病院小児外科
松本	逸平	近畿大学外科学教室小児外科部門
中岡	達雄	大阪公立大学小児外科
山内	勝治	奈良県総合医療センター小児外科
岡本	晋弥	兵庫県立尼崎総合医療センター小児外科
高野	周一	鳥取大学小児外科
中原	康雄	国立病院機構岡山医療センター小児外科
大津	一弘	県立広島病院小児外科
檜山	英三	広島大学自然科学研究開発センター
曹	英樹	川崎医科大学小児外科
谷本	光隆	岡山大学消化器外科学
今治	玲助	広島市立広島市民病院小児外科
阪	龍太	国立病院機構福山医療センター小児外科
下野	隆一	香川大学小児外科
島田	光生	徳島大学消化器・移植外科
桑原	淳	愛媛大学小児外科
大畠	雅之	高知大学小児外科
田尻	達郎	九州大学小児外科
加治	建	久留米大学小児外科
林田	真	福岡市立こども病院外科
山根	裕介	長崎大学腫瘍外科
江口	晋	長崎大学大学院移植・消化器外科
日比	泰造	熊本大学医学部附属病院小児外科・移植外科
大矢	雄希	熊本労災病院小児外科・移植外科
七島	篤志	宮崎大学外科学講座 消化管・内分泌・小児外科
家入	里志	鹿児島大学病院小児外科
都築	行広	沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児外科

日本胆道閉鎖症研究会 歴代会長

1 回	1975 年	東北大学第 2 外科	葛西 森夫
2 回	1975 年	東北大学第 2 外科	葛西 森夫
3 回	1976 年	兵庫医科大学第 1 外科	岡本 英三
4 回	1977 年	筑波大学小児外科	澤口 重徳
5 回	1978 年	名古屋市立大学第 1 外科	由良 二郎
6 回	1979 年	東京大学小児外科	斉藤 純夫
7 回	1980 年	愛媛大学第 2 外科	木村 茂
8 回	1981 年	順天堂大学小児外科	駿河敬次郎
9 回	1982 年	北海道大学第 1 外科	葛西 洋一
10 回	1983 年	新潟大学小児外科	岩渕 眞
11 回	1984 年	琉球大学第 1 外科	正 義之
12 回	1985 年	神奈川県立こども医療センター	角田 昭夫
13 回	1986 年	鹿児島大学小児外科	秋山 洋
14 回	1987 年	名古屋大学分院外科	伊藤 喬廣
15 回	1988 年	東北大学小児外科	大井 龍司
16 回	1989 年	東京大学小児外科	中條 俊夫
17 回	1990 年	三重大学第 2 外科	鈴木 宏志
18 回	1991 年	千葉大学小児外科	高橋 英世
19 回	1992 年	国立小児病院外科	佐伯 守洋
20 回	1993 年	鳥取大学小児科	白木 和夫
21 回	1994 年	九州大学小児外科	水田 祥代
22 回	1995 年	順天堂大学小児外科	宮野 武
23 回	1996 年	大阪大学小児外科	岡田 正
24 回	1997 年	熊本大学小児外科	世良 好史
25 回	1998 年	京都大学移植外科	田中 紘一
26 回	1999 年	群馬県立小児医療センター	土田 嘉昭
27 回	2000 年	神奈川県立こども医療センター	西 寿治
28 回	2001 年	京都府立医科大学小児外科	岩井 直躬
29 回	2002 年	順天堂大学小児科	山城雄一郎
30 回	2003 年	秋田大学小児外科	加藤 哲夫
31 回	2004 年	鹿児島大学小児外科	高松 英夫
32 回	2005 年	千葉大学小児外科	大沼 直躬
33 回	2006 年	金沢医科大学小児外科	伊川 廣道
34 回	2007 年	藤田保健衛生大学小児外科	橋本 俊
35 回	2008 年	筑波大学小児科	松井 陽
36 回	2009 年	神奈川県立こども医療センター	大浜 用克
37 回	2010 年	慶応義塾大学小児外科	森川 康英
38 回	2011 年	名古屋大学小児外科	安藤 久寛

39 回	2012 年	大阪大学小児外科	福澤 正洋
40 回	2013 年	茨城県立こども病院小児外科	連 利博
41 回	2014 年	熊本大学小児外科・移植外科	猪股裕紀洋
42 回	2015 年	埼玉県立小児医療センター	岩中 督
43 回	2016 年	新潟大学小児外科	窪田 正幸
44 回	2017 年	九州大学小児外科	田口 智章
45 回	2018 年	久留米大学小児外科	八木 實
46 回	2019 年	中国電力株式会社 中電病院小児外科	秋山 卓士
47 回	2020 年	東北大学小児外科	仁尾 正記
48 回	2021 年	藤田医科大学小児外科	鈴木 達也
49 回	2022 年	慶應義塾大学小児外科	黒田 達夫
50 回	2023 年	順天堂大学小児外科・小児泌尿生殖器外科	山高 篤行
51 回	2024 年	大阪大学小児成育外科	奥山 宏臣

名誉会員名簿

故	植田	隆	
故	齋藤	純夫	
故	駿河	敬次郎	
故	正	義之	
故	葛西	森夫	
故	由良	二郎	
故	池田	恵一	
故	澤口	重徳	
故	勝俣	慶三	
故	森田	建	
	角田	昭夫	
	中條	俊夫	
故	矢野	博道	
故	内野	純一	
故	岡部	郁夫	
故	木村	茂	
故	松山	四郎	
	白木	和夫	鳥取大学
	秋山	洋	国立成育医療研究センター
	伊藤	喬廣	和合病院名誉院長、名古屋大学名誉教授
故	高橋	英世	
	戸谷	拓二	
故	大川	治夫	
故	岡本	英三	
故	世良	好史	
故	岩渕	眞	
	横山	穰太郎	介護老人保健施設 花の木
故	西	寿治	
	岡松	孝男	昭和大学小児外科
故	土田	嘉昭	
故	岡田	正	
故	鈴木	宏志	
故	小柳	泰久	
	長屋	昌宏	愛知県医療療育総合センター中央病院
	福澤	正洋	大阪大学
	木村	健	アイオワ大学 外科
	溝手	博義	久留米大学名誉教授、大牟田中央病院
	大井	龍司	東北大学

	水田 祥代	福岡学園理事長、九州大学名誉教授
故	佐伯 守洋	
	石田 治雄	
	宮野 武	順天堂大学小児外科学教室
	大沼 直躬	千葉大学名誉教授（総泉病院）
	山城雄一郎	順天堂大学大学院プロバイオティクス研究講座
	田中 紘一	
	加藤 哲夫	
故	本名 敏郎	
	橋都 浩平	株式会社メディカルノート監査等委員取締役、 株式会社ジャパン・メディカル・カンパニー社外取締役、公益財団法人・ がんの子どもを守る会理事
故	河原崎秀雄	
	大浜 用克	神奈川県立こども病院
	伊川 廣道	金沢医科大学
	岩井 直躬	向日回生病院
	田澤 雄作	
	林 富	一般財団法人宮城県成人病予防協会 中央診療所
	高松 英夫	鹿児島医療福祉専門学校
	森川 康英	国際医療福祉大学 小児外科
	安藤 久實	愛知県西三河福祉相談センター
	鈴木 則夫	
	橋本 俊	医療法人衆済会増子記念病院 小児外科
	藤澤 知雄	済生会横浜市東部病院小児肝臓消化器科
	寺田 忠史	静岡県立総合病院病理学部
	岩中 督	埼玉県立病院機構
	窪田 正幸	医療法人社団明愛会 小倉南メディカルケア病院
	吉田 英生	
故	松井 陽	
	秋山 卓士	医療法人昭和会 倉敷北病院 小児科
	河野 美幸	医療法人社団 浅ノ川 千木病院
	前田 貢作	社会福祉法人 芳友 神戸医療福祉センター ひだまり
	連 利博	霧島市立医師会医療センター
	黒岩 実	つるこうじ小児科内科
	金森 豊	福島県立医科大学ふくしま子ども・ 女性医療支援センター / 国立成育医療研究センター小児外科
	越永 従道	日本大学総合科学研究所

日本胆道閉鎖症研究会会則

(名称)

第1条 この会は、日本胆道閉鎖症研究会（以下、本会という）と称する。

2 本会は、英文名称を The Japanese Biliary Atresia Society とする。

(目的)

第2条 本会は、胆道閉鎖症の病態、診断、治療に関する基礎的及び臨床的研究を推進し、胆道閉鎖症の治療成績の向上に寄与することを目的とする。

(事業)

第3条 本会は、前条の目的を達成するために次の事業を行なう。

- (1) 年1回の学術集会の開催及び発表記録の「日本小児外科学会雑誌」への投稿
- (2) 日本における胆道閉鎖症患児の登録及び登録患児の追跡調査
- (3) その他、本会の目的を達成するために必要な事業

(事務局)

第4条 本会の事務局は、東北大学医学部小児外科学教室（仙台市青葉区星陵町1番1号）に置く。

(会員)

第5条 本会は、第2条に規定する目的に賛同する施設会員をもって構成する。

(入会)

第6条 本会に入会を希望する施設は、所定の入会申込書に必要事項を記入し、当該年度の会費を添えて事務局に提出しなければならない。

(会費)

第7条 施設会費は、年額10,000円とする。

2 既納の会費は、いかなる理由があっても返還しない。

(退会)

第8条 退会を希望する施設は、その旨事務局に届け出なければならない。

2 継続して2年間会費を滞納した施設は、退会とする。

(会の設置)

第9条 本会は、その業務を行うために次の会を置く。

- (1) 幹事会
- (2) 施設代表者会議（以下、代表者会という）

(幹事会及び施設代表者会議)

第10条 幹事会は、本会にかかわるすべての事項を決議する。

2 幹事会は、幹事総数の2分の1以上の出席により成立する。

3 幹事会の議決は、出席者の過半数をもって決する。

4 代表者会は、本会に入会している施設の代表者によって構成され、幹事会の報告を受ける。

(役員)

第11条 本会に次の役員を置く。

- (1) 会長 1名

- (2) 次期会長 1名
- (3) 幹事 若干名
- (4) 庶務幹事 若干名
- (5) 監事 2名

(会長)

第12条 会長には、次期会長であった者が、幹事会の承認を経て、学術集会が終了した日の翌日をもって就任する。

2 会長は、学術集会、幹事会及び施設代表者会議を開催するとともに、その会務を統括し、その議長となる。

3 会長の任期は、1年とし、再任を認めない。

(次期会長)

第13条 次期会長は、幹事会の決議によって選任する。

2 次期会長は、会長を補佐し、会長に事故あるときはその職務を代行する。

3 次期会長の任期は、1年とし、再任を認めない。

(幹事及び庶務幹事)

第14条 幹事は、幹事会の議を経て会長が委嘱する。

2 幹事は、幹事会を組織し、会務の審議及び本会の運営にあたる。

3 幹事の任期は、2年とし、再任を妨げない。

4 庶務幹事は、会長が委嘱する。

5 庶務幹事は、幹事会、代表者会等に出席し、本会の庶務を行う。

(監事)

第15条 監事は、幹事会の議を経て会長が委嘱する。

2 監事は、次の職務を行なう。

(1) 会計状況の監査

(2) 幹事の業務執行の監査

3 監事の任期は、2年とし、再任を妨げない。

(名誉会員)

第16条 名誉会員は、本会に特に功労があり、幹事会において推薦された者で、会長が委嘱する。

2 名誉会員は、幹事会に出席することができるが、議決には加わらない。

(経費)

第17条 本会の経費は、施設会費等で支弁する。

(会計)

第18条 本会の会計年度は、毎年10月1日から翌年9月30日までとする。

2 本会の収支決算は、幹事会の承認を得て、代表者会に報告する。

(会則変更)

第19条 本会則の変更は、幹事会の議決を要する。

附則

本会則は、平成3年12月7日から施行する。

平成27年11月6日 一部改訂

協賛企業

アズサイエンス株式会社

2024 年 11 月現在

小さな新しい生命を救うために

USBA検査による胆道閉鎖症 新たなる発見方法

【沖縄県を含む数か所で使用され高評価が報告されてます】



私たちアズサイエンスは、医療機器・画像関連機器・臨床検査薬・医薬品・医療材料・科学機器・産業機器販売を通して地域社会の健康増進と産業の発展に寄与することを目的としています。

ユーバステック・オート (UBASTEC-AUTO) 尿中硫酸抱合型胆汁酸 (Urinary sulfated bile acids:USBA)

尿中硫酸抱合型胆汁酸の測定は、採血なしで肝機能検査ができる画期的な検査です。

- 各種肝・胆道系疾患に特異的
各種肝・胆道系疾患において特異的に上昇し、特に胆汁うっ滞や肝疾患の重症度に応じて高値を示します。
- 胆道閉鎖症のスクリーニング
新生児および乳児黄疸、特に胆道閉鎖症などのスクリーニング検査として有用です。
- 尿検査では画期的な異常検出率！！
尿ウロビリノーゲン試験紙法と比較して、異常検出率が飛躍的に向上しました。

商品名：ユーバステック・オート 尿中硫酸抱合型胆汁酸測定試薬（自動分析装置用）
区分：体外診断用医薬品 認証番号：222AHAMX00022000
診療報酬：尿中硫酸抱合型胆汁酸測定＜保健適用 注1＞

注1. 保険適用(生化学検査1) 肝胆道疾患の診断目的で尿中硫酸抱合型胆汁酸測定を酵素法により実施した場合は、コレステロール分画に準じて算定する。但し胆汁酸を同時に測定した場合には、いずれか一方の所定点数のみを算定する。



【製造販売元：サンヨーファイン株式会社 販売元：アズサイエンス株式会社】

【主要営業品目】

医薬品/医療材料/医療機器/臨床検査薬/検査システム/
画像関連機器/病院設備/ネットビジネス/フィールドサービス
ライフサイエンス関連試薬・機器/環境計測機器・分析装置/
自動化・省エネ関連機器/理化学機器・消耗品/
試験研究用試薬・工業薬品・資材/工業計測機器・精密機器/
真空装置/光学機器/設備全般/試験器/測定器



↑ 詳細はこちらをご覧ください



アズサイエンス株式会社

AZ Science Co., Ltd

URL: <https://azscience.jp>



松本本社：長野県松本市村井町西2-3-35

Tel: 0263-58-0021

東京本社：東京都江東区石島2番14号ImasRiverside2F

Tel: 03-5843-8155

営業拠点：東京/西東京/横浜/埼玉/千葉/宇都宮/高崎/つくば/水戸/仙台/山形/
秋田/新潟/長野/松本/甲府/大坂/名古屋/金沢/静岡/御殿場/小田原

**第 51 回日本胆道閉鎖症研究会
プログラム抄録集**

発 行 2024 年 11 月

運営事務局 大阪大学大学院医学系研究科 小児成育外科

担当：上野 豪久

〒 565-0871 大阪府吹田市山田丘 2-2

TEL：06-6879-3753 / FAX：06-6879-3759

E-mail：jbas2024@ped surg.med.osaka-u.ac.jp

ホームページ：

<http://www.pedsurg.med.osaka-u.ac.jp/jbas2024/>

