

胆道閉鎖症（たんどうへいさしょう）

パパ・ママの質問のお部屋



独立行政法人国立成育医療研究センター

外科系専門診療部 移植外科

Ver. 1.0

目次

胆道閉鎖症のお子さんをお持ちのパパ・ママへ	3
1) 肝臓の働きと胆道	4
1. 胆道(たんどう)とは何ですか?	4
2. 胆汁(たんじゅう)とは?	5
3. 胆汁酸(たんじゅうさん)とはどういうものですか?	5
4. ビリルビンとはどういうものですか?	6
2) 胆道閉鎖症とさまざまな症状	8
5. 胆道閉鎖症とは?	8
6. 胆道閉鎖症になると、どのような身体の変化が起こるのでしょうか?	10
7. 胆道閉鎖症で脂肪が十分吸収できなくなると、赤ちゃんはどうなってしまうのですか?	10
8. 胆道閉鎖症の赤ちゃんの血がとまりにくいのはなぜですか?	11
9. 赤ちゃんの血がとまりにくい、ということとはどんな症状でわかりますか?	12
10. 胆道閉鎖症では、どうしておなかがぼっこり大きく見えるのですか?	12
11. 胆道閉鎖症の静脈瘤はどうして胃や食道にできるのですか?	13
2) 胆道閉鎖症と黄疸(おうだん)	14
12. 黄疸とはどういうことですか?	14
13. 胆道閉鎖症の黄疸は新生児黄疸のように光線療法で治せないのでしょうか?	15
14. 胆道閉鎖症の黄疸は母乳性黄疸のように放っておくことはできないのでしょうか?	16
4) 胆道閉鎖症とうんちの色・おしっこの色	17
15. 胆道閉鎖症のうんちはどうして色が薄くなるのですか?	17
16. 胆道閉鎖症の白っぽいうんちは、母乳やミルクが白いからですか?	18
17. うんちに白いゴマ粒大のカスのようなものが混じた場合、胆道閉鎖症ですか?	18
18. 嘔吐下痢症(ロタウイルス)のうんちは白っぽいと聞きましたが、胆道閉鎖症と同じ?	18
19. 胆道閉鎖症のおしっこはなぜ茶色っぽいのですか?	19

2010年12月 Ver1.0



胆道閉鎖症のお子さんをお持ちのパパ・ママへ

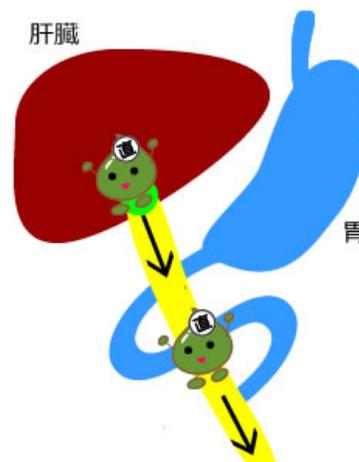
現在、日本の病院で、肝移植を受けるお子さんの多くが、胆道閉鎖症(たんどうへいさしょう)という病気の方々です。ぼくたちの病院で肝移植を受けるお子さんは、胆道閉鎖症以外の肝臓病のお子さんが他の病院に比べて多いという特徴がありますが、それでもやはり、胆道閉鎖症のお子さんは、肝移植を受けるお子さんの半分くらいを占めています。

胆道閉鎖症で肝移植を受けようとお考えになっているお子さんの場合、病名が診断された後、葛西手術(図 1)等を既に受けられ、ある程度の時期を経ていらっしゃる方が大多数です。病名が診断された時よりもお子さんの肝硬変が進み、「これからどうなるのだろう」と、心細い思いをされた方々も多いと思います。我が国での胆道閉鎖症の発症割合は、出生1万～1万3千人に1人であり、決して多く見られる病気ではないため、胆道閉鎖症のお子さんをお持ちのパパ・ママが悩みを抱えても、気軽に友達に相談することは、できなかったのではないかと思います。

ぼくたちは数多くの胆道閉鎖症のお子さんのパパ・ママとお話してきました。そしてお子さんの病気を、とても熱心に調べている方が多い、と実感しています。肝移植を検討される前より、ずっと治療を担当されていた小児科医・小児外科医からしっかり説明を受け、パパ・ママご自身もたくさん勉強されたのだと思います。しかし、中には「いまさら聞きにくいんだけど、実は病気のことがよくわからない」という方もいらっしゃいます。また「一般向けに書かれた胆道閉鎖症の本を見つけるのは難しい」と困っていた方もいらっしゃいました。これまで、お子さんの看病に多くの時間をさき、他の兄弟姉妹やご家族のお世話をし、仕事や家事をするという日々の中で、病気のことをきちんと調べるのは、随分骨が折れることだったろうと思います。

そこで「今まで胆道閉鎖症という病気を一度も聞いたことがない」というパパ・ママであっても、理解しやすい情報提供をしたいと考えました。病気のお話をわかりやすい言葉で説明するように、心がけてつくりました。これは医師向けの専門書ではありませんので、パパ・ママに必要な、と思う部分のみを取り上げ、お伝えしています。この資料はパパ・ママが赤ちゃんの状態を診断するためのものではありません。読み進める上で、何か不安や疑問に思うことがあれば、医師に必ずご相談ください。

そして、パパ・ママがこの資料をお読みになって「ああ、そういうことだったのか・・・」とお子さんの病気に対する理解が深まれば、とても嬉しく思います。更に、「赤ちゃんと一緒に頑張って、病気を治すぞ！」と前向きな気持ちになれることを願っています。



※詰まっている胆汁の通り道の部分を切り取って、肝臓の玄関のような場所である肝門部に、腸管を受け皿のように貼り付け、胆汁が腸管に流れるようにする手術です。日本人の葛西森夫先生が1955年に開発されました。

図1 葛西手術の模式図

2010年12月13日

国立成育医療研究センター 外科系専門診療部 移植外科 笠原群生

胆道閉鎖症の成り立ちを理解するために必要な知識から順に、ご紹介しましょう。
※この中で「新生児」という表記は生後4週未満の赤ちゃんのことです。

1) 肝臓の働きと胆道



1. 胆道(たんどう)とは何ですか？

胆道(たんどう)とは、胆汁(たんじゅう)の通りの道の総称です。

胆道とは「肝臓で作られた胆汁が、十二指腸に流れつくまでの間、通る道」のことです。1つの場所を指している言葉ではなく、複数の器官を指しています。大きくわけて、3つの部分から成り立ち、肝管(かんかん)、胆嚢(たんのう)、胆管(たんかん)と呼ばれます。

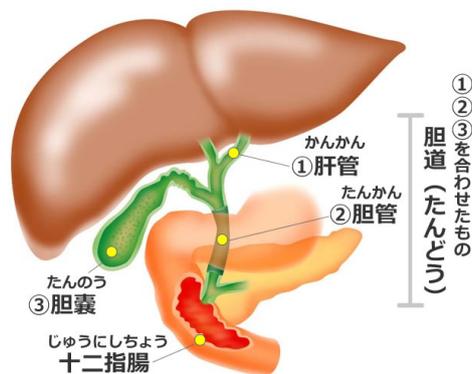


図2 肝臓と胆道の位置関係

① 肝管(かんかん)

肝臓工場で作られた胆汁が、出荷されるために最初に通るトンネルが、「肝管」です。肝臓で作られた胆汁は左右の肝管(かんかん)を通り、1本の肝管へ合流して、胆嚢(たんのう)というお部屋につながっています。



② 胆嚢(たんのう)

胆嚢の「嚢(のう)」という漢字は「袋」を意味する言葉です。胆汁がたまる袋という意味です。肝臓工場を出発した胆汁が、肝管トンネルを通った後、休憩するパーキングエリアです。胆汁はここで、「お仕事の出番だよ」とお知らせが出るまでの間、お昼寝する場所になります。



③ 胆管(たんかん)

いよいよ「出番」が来た胆汁が、お昼寝のパーキングエリアである胆嚢から、仕事場の十二指腸に向かうためのトンネルのことです。

胆道閉鎖症の赤ちゃんは胆道、すなわち肝管、胆嚢、胆管のどこかが詰まっていることにより、胆汁が流れなくなっているのです。





2. 胆汁(たんじゅう)とは？

胆汁は赤ちゃんが脂肪分を吸収するお手伝いをするもの。うんちやおしっこの色の元になるもの。

肝臓はいくつかの働きがありますが、その中の大事な1つの働きとして「胆汁(たんじゅう)を作る」ことが挙げられます。胆汁を構成している成分には、2つの主な成分があります。まず1つは胆汁酸(たんじゅうさん)です。詳しくは Q&A3「胆汁酸(たんじゅうさん)とはどういうものですか？」をご参照ください。

もう1つは胆汁色素です。これはビリルビンと呼ばれるものです。ビリルビンは変身がとても得意なため、数種類あり、ビリルビンは更にうんちやおしっこの色の元にも変身します。詳しくは Q&A4「ビリルビンとはどういうものですか？」をご参照ください。



3. 胆汁酸(たんじゅうさん)とはどういうものですか？

胆汁に含まれる成分で、脂肪分と水が仲良くなれるお手伝いをするものです。

健康な赤ちゃんであっても、飲んだ母乳やミルクに含まれる脂肪分を、そのまま身体の中に吸収することはできません。脂肪分がもっと小さく、水に溶ける形にならなければいけません。

そこでまず、小さく分解できるように手助けしてくれるのが、リパーゼという消化酵素です。これは膵臓(すいぞう)で作られています。そして水と仲良くなれるように仲介してくれるのが、胆汁酸なのです。

胆汁酸は水と仲良くなれる部分  を外側に向け、天ぷらの衣のように脂肪の周りを包み込んでくれます。これにより水に溶けやすい状態になります。この働きは専門用語で「ミセル化」と呼ばれるものです。ミセル化によって、小腸から吸収できるようになった脂肪は、その後、リンパ管へと移動し、最終的に静脈系へ入ります。

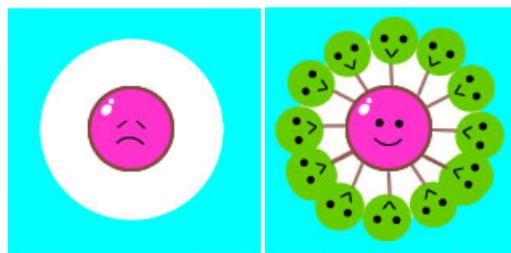


図3 左 脂肪分と水の関係, 右 ミセル化

赤ちゃんにとって脂肪分はとても大切です。身体の活動エネルギーに使われるだけでなく、「脂溶性(しょうせい)ビタミン」すなわち「水には溶けないけれども、脂に溶ける性質をもったビタミン」を吸収する時の手助けする働きを脂肪は持っています。



4. ビリルビンとはどういうものですか？

別名「胆汁色素」で、古くなった赤血球が壊れてできたものです。

身体の中はリサイクルの仕組みが、とてもうまくできています。赤血球は身体の中で新しいものが作られますが、大人の場合、赤血球の寿命は120日、新生児の場合は90日とされています。古くなった赤血球が壊れると、ビリルビンの元である「ヘム」ができます。ヘムはそこから様々な変身を繰り返し、ビリルビンになります。そして更に変身し、おしっこやうんちの色の元が変わっていきます。

「ビリルビン」という名前は、赤ちゃんのパパ・ママの間でとてもよく知られている言葉ですが、いくつか種類があり、それらの数値は肝臓の働き具合や、胆道の詰まっている状況を反映しています。育児書にはそこまで書かれているものは多くないと思いますが、胆道閉鎖症の赤ちゃんの場合、違いを知っておいた方が、これから病状を理解する上で役に立つことが多いので、ご紹介いたします。

ビリルビンを大きく分けて考えると、2種類あり、直接(抱合型)ビリルビンと間接(非抱合型)ビリルビンがあります。直接、間接というのは変な名前ですが、これは試薬に溶かして検査する時、他の薬を混ぜなくても、直接反応が起こるために名づけられたものです。

		
名称	間接ビリルビン	直接ビリルビン
(別名)	(非抱合型ビリルビン)	(抱合型ビリルビン)
グルクロン酸抱合	受けていない	受けている
特徴・性質	水に溶けにくい 明るい黄色	水に溶けやすい 暗い緑

直接ビリルビンは英語で direct

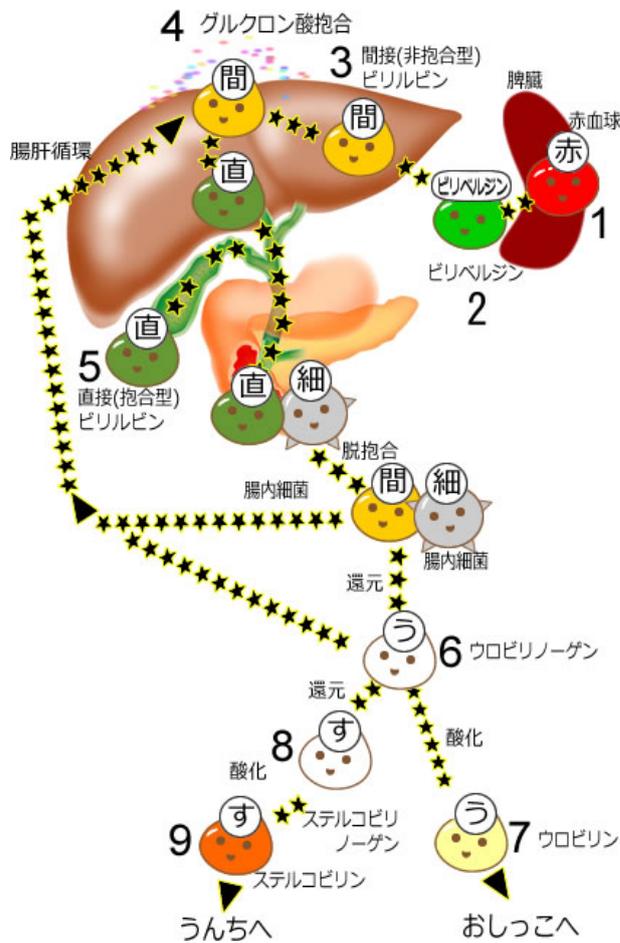
表1 間接ビリルビン・直接ビリルビン

bilirubin と表現されるので、検査データの結果をご覧になると、DB と表記されていることもあります。

もう一方の間接ビリルビンというのは、検査の時、直接反応を見ることはできません。それができる直接ビリルビンを測定し、計算すると間接的に値がわかるため、間接ビリルビンと呼ばれています。間接ビリルビン indirect bilirubin は、検査データの結果では IB と表記されていることもあります。これらのビリルビンはあわせて「総ビリルビン」と呼ばれ、total bilirubin は TB と表記されています。

ビリルビンはこれとは別に抱合(ほうごう)型、非抱合(ひほうごう)型ビリルビンと呼ばれることもあります。抱合型は直接ビリルビンと同じ、非抱合型は間接ビリルビンと同じものです。この名前は、肝臓でグルクロン酸抱合(ほうごう)を受けたかどうかによって、呼び分けられたものです。グルクロン酸抱合はビリルビンを水に溶けやすい性質に変えたり、お薬の代謝等を司る役割があります。

ビリルビンは間接ビリルビンから直接ビリルビンとなり、更に2つの系統にわかれていきます。おしっこの色の元はウロビリリン、うんちの色の元はステルコビリリンと言います。ビリルビンはいろいろと変わるので、ビリルビンのどの仲間が増えているか、少ないかを調べると、どこが具合悪いのか検討をつける手立てとなります。



	何が起きている？
1	古くなった赤血球は壊れて、ビリルビンの元(ヘム)ができます。まずそこからビリベルジンに変身します。
2	ビリベルジンは緑色。
3	次は間接(非抱合型)ビリルビンに変身！黄色っぽくなりました。まだ水が苦手な性質があります。そこでアルブミンと仲良く手をつないで肝臓へ行きます。
4	肝臓でグルクロン酸抱合を受け、水と仲良くなりました。これから直接(抱合型)ビリルビンです。色は渋めの緑です。胆嚢でお昼寝してきます。
5	むむ、赤ちゃんミルクを飲んだようです。いよいよ僕のお仕事、出番です！
6	十二指腸のゲートをくぐって小腸へ突入。小腸と大腸の間で、ぼく、腸内細菌と仲良くなって、ウロビリノーゲンに変身です！
7	大腸でウロピリンになりました。腎臓に行っておしっこの色になります！
8	ステルコビリノーゲンになったぼくはうんちの道へ進みます。
9	ようやくステルコピリンです。これからうんちの色として、ぼくも世の中にデビューです！

図 4 ビリルビンの変化

2) 胆道閉鎖症とさまざまな症状



5. 胆道閉鎖症とは？

胆汁の通り道が閉鎖しているために、胆汁がうまく通れず、身体に支障が起きる病気です。

胆道閉鎖症という病気はその名前の通り、胆汁の通り道である胆道が閉鎖した状態です。原因としていろいろな説が考えられています。まだはっきりと確定されたものはありません。胆道の閉鎖の状態や程度は、赤ちゃんによって個人差はいろいろです。

さて胆道閉鎖症の赤ちゃんのお腹の中で一体、どのようなことが起こっているのか見ていきましょう。

胆道閉鎖症の赤ちゃんも、健康な赤ちゃんもみな、最初は肝臓工場で胆汁をつくることはできます。しかし胆道閉鎖症の場合は、胆汁を肝臓から、十二指腸に向けて出荷しようと思っても、トンネルがふさがっていて、トラックが通れない状態になっています。肝臓工場はトンネルの中が渋滞であろうと、お構いなしで、どんどん胆汁を作ります。手術が行われないうちに、渋滞はいつまでたっても解消しないので、トラックはやがて、工場に向かって戻ってきます。そのうち工場の中は、トンネルの開通を待つ胆汁在庫がたくさん、たまった状態となります。

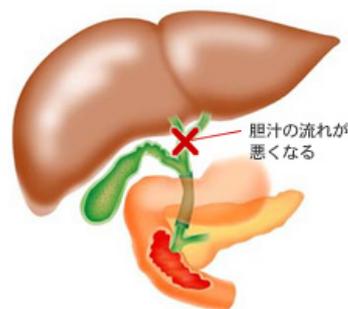


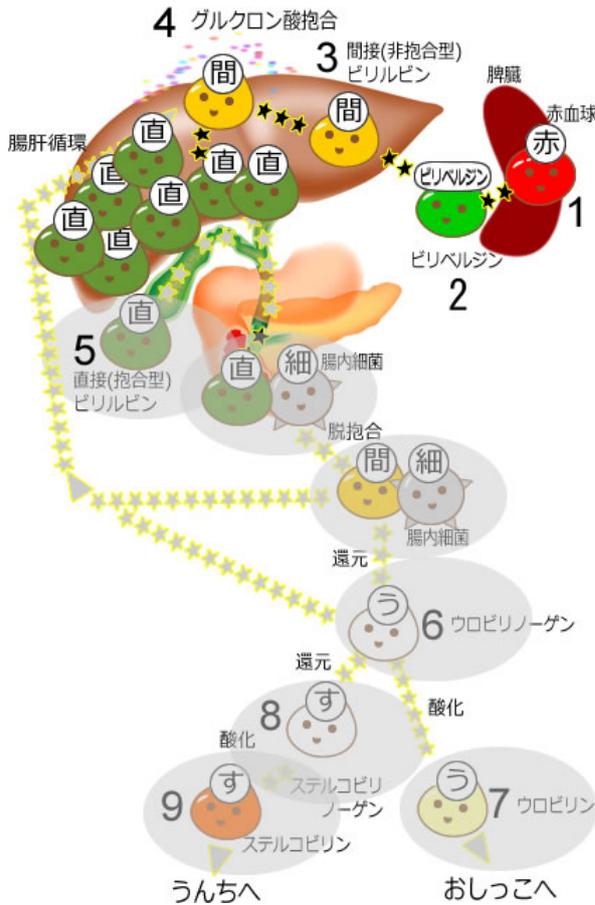
図5 胆道閉鎖症

ぎゅうぎゅうの工場の中で、胆汁はだんだん怒ってきて、肝臓工場に悪さをするようになります。これが「胆汁うっ滞性肝硬変」と呼ばれる状態です。「うっ滞(うったい)」とは、そこに血液やリンパ液等が循環することができずに、たまっている状態を表します。胆汁によって肝細胞は線維化(せんいか)が起こり、細胞の働きが低下します。

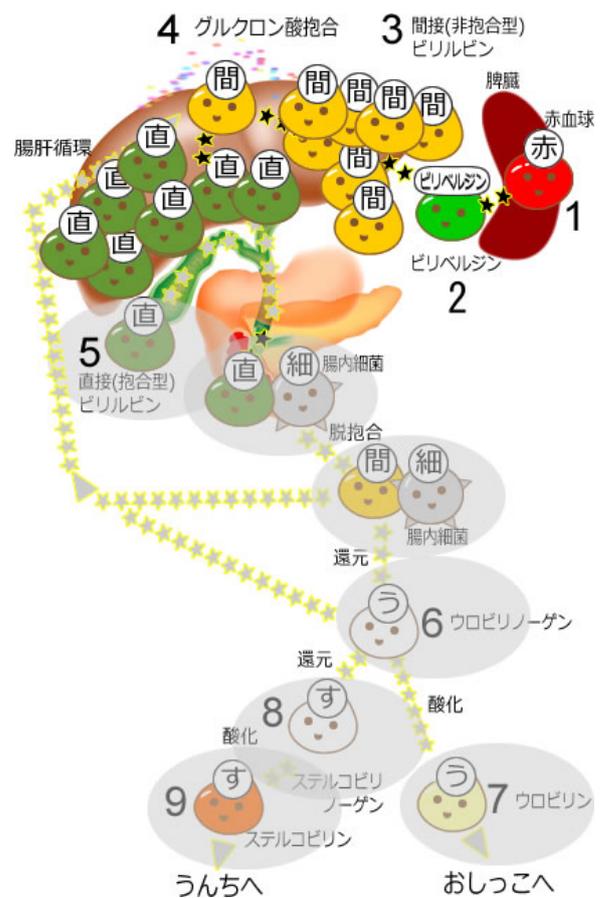
ここまでは肝臓工場とトンネル側の様子を中心に見ましたが、本来のお届け先である十二指腸(お店)に胆汁(商品)が到着しないということは、お店の方でも問題が起こってしまうのです。

胆汁には1)脂肪分の吸収を助ける役割と、2)おしっこやうんちの色のもとになるという大きな役目がありましたが、身体機能として問題になってくるのは1)です。2)は問題になる、というよりも、むしろ胆汁が十二指腸に流れていない、ということをお知らせしてくれる、重要な使命を担っています。





A. はじめのころの胆道閉鎖症

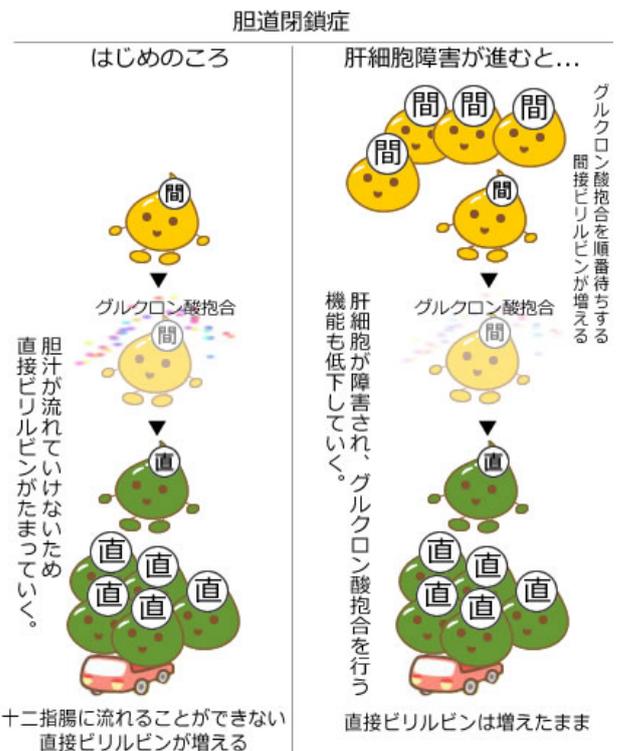


B. 肝細胞の障害が進んだ胆道閉鎖症

イラストのグレーの雲がかかっているところは、胆道閉鎖症の赤ちゃんの身体の中で、うまく働きが進まないところです。

はじめのころは、胆汁が十二指腸に流ることができないため、直接ビリルビンがだんだん増加していきます。やがて肝細胞の障害が進んでくると、肝細胞の機能の一つであるグルクロン酸抱合の能力が低下してきます。そのためグルクロン酸抱合の順番待ちをする間接ビリルビンも増え、間接ビリルビン、直接ビリルビン両方が増える状態となります。

図 6 胆道閉鎖症の赤ちゃんのビリルビン



C. 経過によるビリルビンの状態



6. 胆道閉鎖症になると、どのような身体の変化が起こるのでしょうか？

胆汁がたまって肝硬変を引き起こし、血液に胆汁成分が逆流し、全身状態に影響するようになります。

1) 胆汁が血液の中に逆流して悪さをする

1-A) 胆汁の中の胆汁酸が上昇すると・・・？

かゆくなります。胆汁酸によって掻痒感(そうようかん)が生じる理由は、胆汁酸が直接神経を刺激するからだ、とする考えや、胆汁酸がかゆみの元になるものを作り出すために、かゆくなるのだという考え等、いろいろな説があります。赤ちゃんがいつから掻痒感(そうようかん)を不快なものとして感じとっているか、正確なところはわかりませんが、月齢・年齢が大きくなるにつれ、はっきりとかゆそうな仕草をするのでわかります。

1-B) 胆汁の中の胆汁色素(ビリルビン)が上昇すると・・・？

黄疸が起こります。(詳細は Q&A12「黄疸とはどういうことですか？」をご参照ください。)

2) 胆汁が肝臓の中に溜まって悪さをする

赤ちゃんはもともとお腹がふっくらしているものですが、胆汁が肝臓に悪さをするとう肝硬変が進み、全身状態が影響を受け、様々な症状がでてきます。肝臓は腫れて、ずいぶん大きくなり、肝腫大(かんしゅだい)と呼ばれる状態になります。(詳細は Q&A10「胆道閉鎖症では、どうしておなかぽっこり大きく見えるのですか？」をご参照ください)



7. 胆道閉鎖症で脂肪が十分吸収できなくなると、赤ちゃんはどうなってしまうのですか？

身体の素材やエネルギーが足りなくなります。脂溶性ビタミンもうまく吸収できなくなります。

赤ちゃんの飲むミルクや母乳のカロリーはその大体半分が脂肪によるものですが、脂肪を吸収できないということは、摂取できるカロリーがぐっと減ることになります。また身体の組織を作る上でも必要な脂肪が取り込めないことになってしまいます。

また脂溶性ビタミン(ビタミンA、D、E、K)も吸収することができなくなります。ビタミンAは赤ちゃんの目を守り、Dは骨を作り、Eは動脈硬化を予防し、Kは血を固めるお手伝いをします。ここで最も早い時期に注意を必要とするのがビタミンKです。(詳細は Q&A8「胆道閉鎖症の赤ちゃんの血がとまりにくいのはなぜですか？」をご参照ください)新生児は元々ビタミンKの量が少なく、出血を引き起こす可能性があるため、ビタミンKの補充目的で、K2(ケイツー)シロップを飲ませています。しかし胆道閉鎖症の赤ちゃんは、それをしっかり吸収することができないため、出血を起こす可能性があるのです。



8. 胆道閉鎖症の赤ちゃんの血がとまりにくいのはなぜですか？

腸管へ胆汁が流れないため、血を止めるための仕組みがうまく働くことができないためです。

赤ちゃんの身体には、出血した時、血が止まる仕組みが備わっています。大きく分けると2段階です。①穴のあいた血管にまずはふたをすること、そして②ふたをしっかり固めることです。

ふたの役割を行うのは「血小板」です。しかし、ふただけでは心配なので、ふたを守り、支えるために「フィブリン」という頼りになる助っ人が必要になります。

フィブリンは赤ちゃんの身体の中にあるいくつかの「凝固因子」という仲間が協力して、できあがったものです。

たくさんの仲間は誰が誰なのかわかるように、それぞれ背番号をもらっています。その中で2番、7番、9番、10番さんは、脂溶性ビタミンであるビタミンKがないと身体の中で合成されません。

ビタミンKを摂る方法は2通りあります。1つは母乳やミルクを飲んで摂る方法です。もう1つは腸内細菌に作ってもらう方法です。胆道閉鎖症の赤ちゃんは脂肪分を吸収できないため、ビタミンKを母乳やミルクから摂ることは難しいです。また生まれて間もない頃は健康な場合も、腸内細菌がまだ定着していません。そのため、腸内細菌によるビタミンKも期待できません。このような理由から胆汁閉鎖症の赤ちゃんは、ビタミンKをうまく吸収することができず、血を止めることが苦手になってしまいます。

血小板とフィブリン

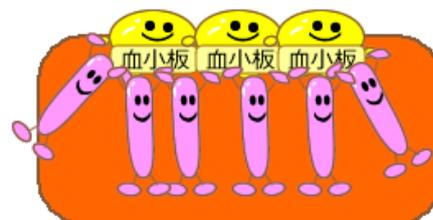


図7 止血と血小板とフィブリン



図8 フィブリンと凝固因子

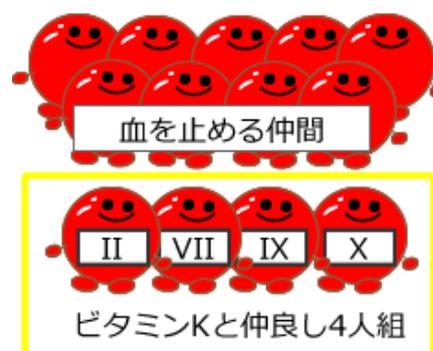


図9 血液凝固因子とビタミンK



9. 赤ちゃんの血がとまりにくい、ということはどんな症状でわかりますか？

皮膚、嘔吐物、その他の症状でわかる場合があります。

身体の外側、内側の出血に分けて考えてみましょう。

へその緒を切断されたところが、いつまでも、どうもじくじく湿っぽい感じであったり、強くぶつけた覚えはないのに、赤ちゃんの身体に薄暗い赤紫のような色の点々やあざのようなものが新しくできて、日々大きさや形を変えている場合、それは赤ちゃんが出血しやすいことを表しているサインの1つと見ることができます。

次に身体の内側ですが、口から食道までの間で出血している場合は吐物の中に、鮮紅色や褐色の血が混ざっています。胃の中で出血し、胃酸と血液が混じっているときは、ヘモグロビンの鉄分が胃酸と反応して黒くなります。この場合はうんちの色も黒くなります。そして、うんちの色に鮮やかな赤い色が混ざる場合は、肛門の近くで出血したのだなあということが分かります。

「頭蓋内出血」といって頭蓋骨よりも内側で出血する場合は、外見上、出血部位が大きく膨れて見えるわけではありません。内側で出血し、出血のかたまりによって脳実質が圧迫されると、元気がない、母乳やミルクを飲みたがらない、黒目の位置がおかしい、痙攣している、呼吸が不安定であるというような症状が起こってきます。



10. 胆道閉鎖症では、どうしておなかがぼっこり大きく見えるのですか？

肝硬変が進み、肝臓に入るはずの血液が行き場を失うと、肝臓や脾臓等が大きくなってくるからです。

赤ちゃんが飲んだ母乳やミルクの栄養分は、そのまま身体のいろいろなところへ分配されるのではなく、まず門脈(もんみゃく)という太い血管に入り、そこから肝臓へ流れていきます。肝臓では栄養を代謝したり、有害なものを退治する役割があります。

栄養たっぷりの血液(材料)がトラックに積まれて、門脈というトンネルとを走って肝臓工場へ向かっていると想像してみましょう。肝臓工場がスムーズに稼働していれば、トラックは渋滞なく運ぶことができます。しかし、胆道閉鎖症の赤ちゃんの場合、流れない胆汁が肝臓にたまり、肝臓は大きく腫(は)れ上がります。これは肝腫大(かんしゅだい)と呼ばれます。そして、肝臓工場の稼働率が悪くなり、肝硬変という状態が起こってしまいます。そうすると、腸から吸収した栄養をたくさん運ぼうとするトラックは、肝臓工場へ入庫することができず、トンネル(門脈)の中で渋滞が発生します。これが「門脈圧亢進(もんみゃくあつこうしん)」と言われる状態です。この渋滞により、渋滞の手前にある腸にも高い圧力が加わり、お腹がポコンと変化してくるのです。

便秘やガスが溜まっている場合に大きく感じる場合もありますが、それはバランスが悪いなあと感じる

ほどの大きさにはなりません。もちろん排便・排ガスによってお腹はすっきりします。

門脈というトンネルには、お腹の中のいろいろな血管が集まって流れ込み、前述の腸以外にも、脾臓(ひぞう)、胃、食道から血液が入ってきます。その中でも、胆道閉鎖症の赤ちゃんのお腹の大きさに一番関係してくるのは、脾臓です。肝硬変によって門脈が渋滞していると、脾臓から入るはずの血液がうまく流入できないため、脾臓に血液がたまり、脾臓が大きくなってしまいます。これは脾臓が腫(は)れている状態なので、専門用語で脾腫(ひしゅ)とも呼ばれます。

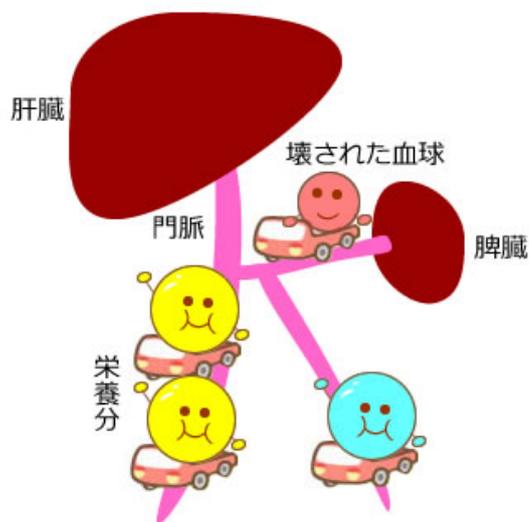


図 10 肝臓と門脈、脾臓の位置関係



11. 胆道閉鎖症の静脈瘤はどうして胃や食道にできるのですか？

門脈に入る胃や食道の血液は門脈圧亢進のために門脈に流れず、血管のこぶができるからです。

門脈圧亢進(詳細はQ&A10「胆道閉鎖症では、どうしておなかがぼっこり大きく見えるのですか？」をご参照ください)が起こると、肝臓工場へのトンネル渋滞が、いつまで待っても解消しないため、肝臓工場行きの門脈トンネルではなく、バイパスを見つけて迂回しようとします。これが「側副(そくふく)血行路(けっこうろ)」と呼ばれるものです。

この側副血行路はあくまでも、渋滞を避けるために一時的に見つけ出したトンネルなので、たくさんトラックが通ることには慣れていません。つまりトラック(血液量)が増えると、バイパスの血管の壁が薄くなり、膨らんでいきます。そして血管のこぶのようなものができあがってきます。これが静脈瘤(りゅう)です。胆道閉鎖症の赤ちゃんの静脈瘤でよく知られているのは、食道の静脈瘤です。なお、胆道閉鎖症の赤ちゃんのお腹に、血管が浮き上がったように見えるのは、渋滞を解消しようとしてできあがった側副血行路が発達したためです。

2) 胆道閉鎖症と黄疸(おうだん)

生まれたばかりの赤ちゃんの黄疸や、母乳を飲んでいる赤ちゃんの黄疸については、ご存知のパパやママも多いことでしょう。しかし一口に黄疸と言っても、このような黄疸と、胆道閉鎖症の赤ちゃんの黄疸は、その成り立ちが全く異なります。ここで黄疸について少しご説明いたします。



12. 黄疸とはどういうことですか？

血液の中にビリルビンが増えるために、皮膚や粘膜が黄色く見えることです。

ビリルビンは別名「胆汁色素」と呼ばれます。ビリルビンは大きく2つに分けられ、直接ビリルビンと間接ビリルビンがあります(詳細は Q&A4「ビリルビンとはどういうものですか？」をご参照ください)。どちらのビリルビンも毎日身体の中で作られ、うまく処理されています。しかし何らかの理由で大量に作られたり、普通に作られてもどこかでその流れが止められてしまうと、ビリルビンがうまく処理されず、たまって増えていきます。

増えたビリルビンは血液に逆流したり、身体の一部に沈着して、その色が外から見てもわかるようになります。これが黄疸(おうだん)と呼ばれる状態です。黄疸による色の変化を黄染(おうせん)と呼びますので、これまで医師の説明の中で、「眼球黄染」とか「皮膚の黄染が強い」といった言葉を、聞いたことがあるかもしれません。

ビリルビンは、身体の弾力を支えるために必要な弾性線維(だんせいせんい)と仲が良い特徴があります。そのため、ビリルビンが増えると、弾性線維に沈着するようになります。直接ビリルビンは暗い緑色なので、直接ビリルビンが増えた時の黄疸は日に焼けたような浅黒い、少し暗い色調が反映されます。胆道閉鎖症の赤ちゃんはこちらにあてはまりません。また、間接ビリルビンは明るいオレンジ色の色素のため、間接ビリルビンが増えた時の黄疸は、赤ちゃんの皮膚は赤黄色い感じになります。新生児黄疸などはこちらにあたりません。

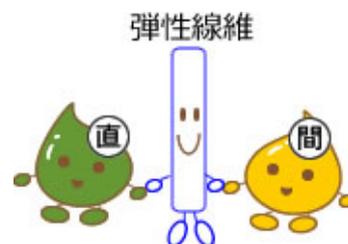


図 11 ビリルビンと弾性線維

医療従事者ではない方でも黄疸、と聞くと「白目が黄色くなる」と思い浮かぶかもしれませんが、白目の部分、すなわち強膜(きょうまく)は弾性線維がたくさん含まれているためビリルビンが沈着し、色の変化に気づきやすいのです。

生後1カ月くらいまでの赤ちゃんは間、起きて目を開けている時間よりも目を閉じている時間の方が多いので、わかりづらいかもかもしれません。眼球黄染の有無は、明るい日光のさすお部屋で、見るとわかりやすいです。黄疸のない赤ちゃんの白目は澄んで透明感があり、明るく、少し青みがかかったような白です。しかし、白目の部分に黄疸が出てくると、透明感がさがってくすみ、白色の部分が暗い黄色の色調となります。



13. 胆道閉鎖症の黄疸は新生児黄疸のように光線療法で治せないのでしょうか？

黄疸の仕組みが違うので、残念ながら光線療法で黄疸を軽減することはできません。

まず、新生児黄疸の仕組みから説明いたします。赤ちゃんは生まれると、ママのお腹にいた時に活躍していた赤ちゃん用ヘモグロビンを、大人用のヘモグロビンに変える必要があります。そこで、赤血球を壊して、作り直すのですが、脾臓で赤血球が分解されると、「ヘム」というものが生まれます。ヘムはビリベルジンから間接ビリルビンへ変身し、肝臓でグルクロン酸抱合されると、水に溶ける直接ビリルビンに変わります。

生後間もない赤ちゃんの肝臓は大忙しで、頑張るのですが、スムーズにグルクロン酸抱合の処理を行うことができません。そのため、グルクロン酸抱合の順番待ちをする間接ビリルビンの数が、増えます。これが新生児黄疸の成り立ちです。間接ビリルビンの色を反映し、赤ちゃんの皮膚の色調は赤っぽい明るい黄色に見えます。腸管に胆汁はきちんと流れているので、便の色は淡くなりません。

間接ビリルビンが増えても、赤ちゃんに害がなければ良いのですが、生後 1-2 週間くらいまでは、ちょっと厄介です。なぜなら、その期間、赤ちゃんの頭は悪いものが入ってこないように見張る門番「血液脳関門(けつえきのうかんもん)」が、十分働くことができないためです。間接ビリルビンは、血液脳関門をすっと抜けて、頭の中に入ると、脳や神経の組織に沈着して、ダメージを起こしてしまいます。そこで「光線療法」がとられるのです。これは水に溶けにくい性質を持つ間接ビリルビンが脳の方にいかない状態を作り出すために、水に溶ける性質に変えて、おしっこと一緒に外にだしてしまおう、という作戦です。

さて胆道閉鎖症の黄疸と新生児黄疸の違いを、下記のようにまとめてみました。光線療法は残念ながら、胆汁の通り道を広げるという働きはないため、手術が必要となるのです。

	胆道閉鎖症の黄疸	新生児黄疸
増えるもの	 直接ビリルビン	 間接ビリルビン
治療法	胆汁が腸管に流れるようにします。 (手術が必ず必要)	光をあてて水に溶ける性質に変えて、おしっこと一緒に外に出します。

表 2 胆道閉鎖症の黄疸と新生児黄疸

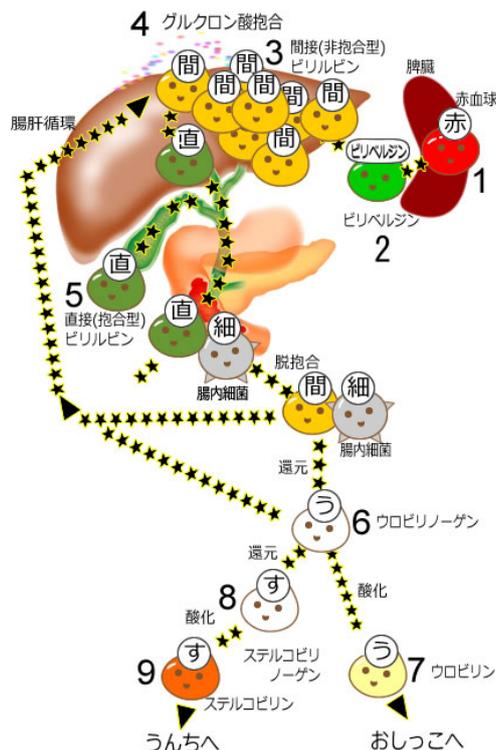


図 12 新生児黄疸



14. 胆道閉鎖症の黄疸は母乳性黄疸のように放っておくことはできないのでしょうか？

黄疸の仕組みが違うので、残念ながら経過観察するだけではいけません。

健康な赤ちゃんでも、母乳を飲んでいる場合、生後1カ月すぎても黄疸が続いていることがあります。これは母乳に含まれる成分が、グルクロン酸抱合を邪魔するために、間接ビリルビンから直接ビリルビンへ変化することが苦手となり、間接ビリルビンが増える状態だと考えられています。間接ビリルビンの色調を反映して、赤ちゃんの皮膚は明るい赤黄色の黄疸となります。



間接ビリルビン→

母乳性黄疸で影響をうけると考えられるところ



グルクロン酸抱合→



直接ビリルビン

	胆道閉鎖症の黄疸	母乳性黄疸
増えるもの	直接ビリルビン	間接ビリルビン
治療法	胆汁が腸管に流れるようにします。 (手術が必ず必要)	特に治療は行わないで、経過を見ます。

表3 胆道閉鎖症の黄疸と母乳性黄疸

母乳性黄疸の場合は「母乳を与えながら、様子を見ましょう」という場合が多いのですが、さてどうしてでしょう？母乳性黄疸が見られる頃は、既に生後1～2週間以上たっており、血液脳関門がしっかりと出来上がっているからです。つまり、間接ビリルビンが頭の中に入って悪さをする「核黄疸」という状態が起こることはないからです。

胆道閉鎖症の場合、手術が必ず必要となります。放置すると、時間と共に胆汁による肝臓のダメージが進行します。したがって、胆道閉鎖症の赤ちゃんは、母乳性黄疸のように、何もしないで経過観察する、という方法をとることができないのです。

4) 胆道閉鎖症とうんちの色・おしっこの色

パパ・ママが胆道閉鎖症の赤ちゃんの病状の手掛かりを知るために、とても簡単な方法があります。それは赤ちゃんのうんちやおしっこの色を見ることです。胆道閉鎖症の赤ちゃんの場合、胆汁が腸管へ流れているかどうか、とても知りたいところで、うんちやおしっこの色の状態と、とても関係があります。うんちやおしっこの色を見るには、赤ちゃんに針を刺したり、特別な検査道具を必要としないので、パパやママが、いつでもチェックすることができます！



15. 胆道閉鎖症のうんちはどうして色が薄くなるのですか？

うんちの色の元になる胆汁が、腸に流れてこないからです。

胆道閉鎖症の赤ちゃんのうんちは色が薄くなります。それはうんちの色の元になる胆汁が肝臓で作られても、腸管に流れ出ることができないためです。育児書などには「胆道閉鎖症のうんちの色は灰白色」と表記



図 13 胆道閉鎖症のうんちの色の例

されていることがありますが、必ずしも、胆道閉鎖症＝灰白色便ではありません。日本胆道閉鎖症研究会 胆道閉鎖症全国登録事務局の調査によると、2007年に登録された赤ちゃんのうち、胆道閉鎖症が疑われて精密検査を受けた赤ちゃんで、うんちが灰白色を示していた赤ちゃんは約 7 割でした。黄色や淡黄色を示した赤ちゃんは 2 割超いらっしゃいました。室内の照明の色、締め切ったカーテンの色、お部屋の明るさの程度等は、色を確認する時に影響を及ぼします。したがって、うんちの色をしっかりと確認するためには、明るい窓際の太陽光の下が望ましいでしょう。

赤ちゃんのうんちの色は胆汁だけでなく、他の要素も関係してきます。その一つが小腸で分泌される腸液です。腸液は血液を原料として作られているため、胆道閉鎖症の赤ちゃんの場合、増えた血中の直接ビリルビンの影響を受けています。ビリルビン尿(Q&A20「胆道閉鎖症のおしっこはなぜ茶色っぽいのですか？」をご参照ください)がうんちにかかったり、混ざった状態でおむつについていると、茶色っぽく見えるかもしれません。

図 13にうんちの色の例を取り上げてみましたが、みなさんがご利用になっているパソコンの画面、室内の照明具合、印刷時のプリンター、インク、使用される紙等の種類によって、本来お伝えしたい色とは異なった色になっているかもしれません。そこがとても残念なところですが、胆道閉鎖症では「うんちの色が淡くなる」という事実が伝われば・・・と思います。うんちの色でよくわからず、「どうだろう？」と心配な方は必ず医師の診察を受けてほしいと思います。またその際は、赤ちゃんのうんちのついたおむつを持参し、紙おむつの外側(あるいは布おむつを入れる袋)などに日にち、時間を書いてくださっていると、大変参考になります。



16. 胆道閉鎖症の白っぽいうんちは、母乳やミルクが白いからですか？

ちがいます。

「白い母乳やミルクを飲んでいるから、赤ちゃんのうんちは白いのだ」と誤解していたパパやママが、いらっしやいますが、腸管を通して、胆汁のシャワーを浴びてくるので、うんちの色は必ず着色されます。



17. うんちに白いゴマ粒大のカスのようなものが混じた場合、胆道閉鎖症ですか？

ちがいます。

健康な赤ちゃんの色のついたうんちでも、白いゴマ粒大のカスのようなものが少し混じっていることがあります。これは母乳やミルクの中に含まれていた脂肪分のうち、いらぬものが排出されたものです。胆道閉鎖症の白っぽいうんちは、ゴマ粒大ではなくて、うんちの全体的が白っぽいのです。



18. 嘔吐下痢症(ロタウイルス)のうんちは白っぽいと聞きましたが、胆道閉鎖症と同じ？

ちがいます。

ロタウイルスによる嘔吐下痢症で白い水のような便が何度も出る、という表記は育児書によく見られますが、胆道閉鎖症の赤ちゃんのうんちと嘔吐下痢症のうんちは異なりますので、まとめておきます。

	胆道閉鎖症	嘔吐下痢症
赤ちゃんの月齢	生後0～3カ月までの赤ちゃんに多く発症します。	生後6カ月以上の赤ちゃんに見られることが多いです。
うんちの様子	くすんだ白っぽい色、淡黄色、淡い黄土色、淡いうぐいす色のうんちです。自然回復して、色が濃くなることはありません。水ではなく、硬さを伴い、脂っぽいうんちです。	米のとぎ汁と表現されるような白い水のようなうんちで、1日に何回も出ます。回復と共に、色は元に戻り、水っぽいうんちから硬さを増していきます。
その他の症状	頭蓋内出血や消化管出血等が起こるまでは、比較的元気に過ごしています。	熱と嘔吐がみられます。赤ちゃんは具合が悪そうに見えます。

表4 胆道閉鎖症と嘔吐下痢症



19. 胆道閉鎖症のおしっこはなぜ茶色っぽいのですか？

ビリルビンがおしっこの中に出てくるからです。

健康な赤ちゃんのおしっこは無色透明にちかい色か、とても淡い黄色です。

おしっこの色と胆汁は、深い関係があります。それはおしっこの色の元が、胆汁から作られているからです。腸管に流れ出た胆汁は腸内細菌の影響を受けて、ウロビリノーゲンというものに変わります。これはおしっこやうんちの色になる赤ちゃんのような存在です。ウロビリノーゲンはウロビリリンというおしっこの色の元になり、腎臓の中でおしっこと混ざると、淡い黄色のおしっこになります。

しかし、胆道閉鎖症の赤ちゃんの場合、腸管に流れる事ができない胆汁が肝臓にたまり、やがて血液に直接ビリルビンが逆流してしまいます。血流に乗った直接ビリルビンは腎臓へ流れつくことになります。

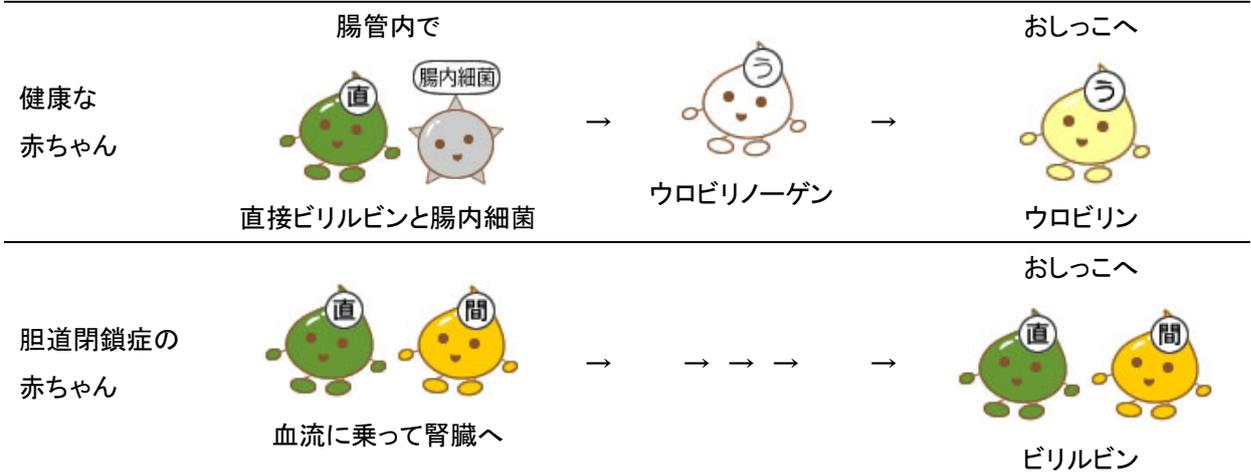


図 14 おしっこの色の成り立ち

直接ビリルビンは肝臓でグルクロン酸抱合を受けているので、水に溶けやすい性質を持っています。そこで、腎臓の糸球体というところで濾過されて、おしっこの中に出てきます。

また、Q&A5 で既にご説明したように、胆道閉鎖による肝細胞障害が進むと、間接ビリルビンも増えてきます。普通、間接ビリルビンはアルブミンと結合しているため、腎臓を濾過されないのですが、胆道閉鎖症の赤ちゃんの場合、アルブミンが少なくなっているため、遊離した間接ビリルビンが増えてきます。

ビリルビンの影響を受けたおしっこは、ビリルビン尿と呼ばれます。番茶のような濃い茶系の色をしています。布おむつや赤ちゃんの衣服につくと、洗濯してもなかなかきれいになりません。

女の子の場合、おしっこが背中側におしっこがまわりやすいため、うんちとおしっこがまざった色が見えているかもしれません。

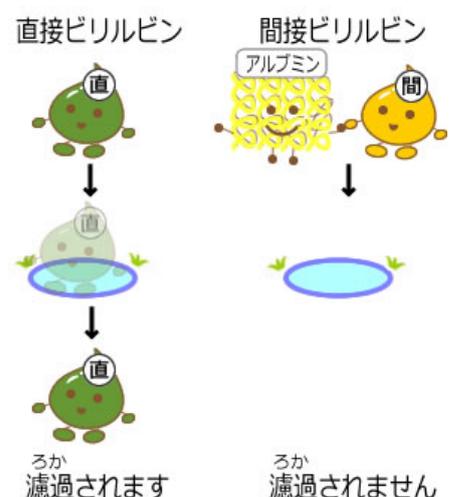


図 15 ビリルビンと腎臓

胆道閉鎖症パパ・ママの質問のお部屋 Ver1.0

作成元 独立行政法人国立成育医療研究センター
外科系専門診療部 移植外科
編集責任者 笠原群生
〒157-8535 東京都世田谷区大蔵 2-10-1

許可なしに転載することを禁じます