

レント・インシュリンに依る糖尿病の治験例

昭和32年5月14日 受付

信州大学医学部戸塚内科教室 (指導: 戸塚忠政教授)

小川原辰雄

緒言

デンマーク・ノボ研究所の Hallas-Møller 等に依つて創製されたレントインシュリンは、他の持続インシュリン製剤に含まれるプロタミン・グロビン等の蛋白質を使用せず、而も血糖上昇因子たるグルカゴンを除去してある為、アレルギーや注射部位の局所的障害を起す事なく、一日一回比較的少量の注射で持続的な効果を挙げ得ることが特徴とされている。プロタミン亜鉛インシュリンに於ては磷酸塩が安定剤として用いられているが、デンマークの研究者達は、醋酸塩を使用した場合に亜鉛インシュリンの懸濁液が形成され、此の物質は非常に持続性が強いのでプロタミン等の異物質を添加する必要のない事を発見し、更にその懸濁液の持続性の差はインシュリンの物理的性状、即ち結晶形であるか、無晶形であるかに依つて生ずるものである事を明らかにした。無晶形インシュリン亜鉛懸濁液の持続作用は12~16時間であり、結晶形のそれは24~30時間に及ぶと云はれている。又無晶形3, 結晶形7, の比率より成る混合懸濁液は約24時間の持続作用を持ち最も広範囲に有効な事がわかり、此の比率の懸濁液をレントインシュリンと呼び、これに対して無晶形はセミレントインシュリン、結晶形はウルトラレントインシュリンと夫々名付けられている。

1953年以来これらのインシュリンを使用した欧米諸家の報告は一様に良好な成果を得たと結んでいるが、新しいインシュリンの登場に際しては既成インシュリンに優る明らかな利点が要求される事は勿論、たとへそのような利点が確認された場合にさへも、余り多種類のインシュリンを製造する事は療法を益々複雑化せしめる意味に於て臨床医家の必ずしも歓迎する処ではなかつた。それにも抱わらず欧米の文献に見る本剤の満足すべき効果と使用上の利点は、近き将来インシュリン療法に於けるレント時代の出現を思はせるものがある。著者も昨年6月以降8例の糖尿病患者に対し、内6例は始め普通インシュリン、プロタミン亜鉛インシュリンの併用を行い、病勢略安定せる後、同条件の下でレントインシュリンに切換へ、他の2例は入院当初よりレントインシュリンを使用し、1例を除き何れも所期の成果を収める事が出来たので各症例に就きそ

の概要を報告する。尚血糖は Hagedorn-Jensen 氏法に従つて測定した値である。

症例

症例1 H. M. 39才 ♂ 真性糖尿病

昭和31年4月中旬より口渇を訴へ多尿・滯尿を伴い、6月頃より全身倦怠感、羸瘦著明となり6月27日入院した。入院時、尿は淡黄色透明酸性比重1030、他に著変なく、坂口食に依る糖質負荷試験に於ては食前血糖値170mg/dl、3時間後最高値343mg/dlに達し、尿糖値は14gであつた。直ちに1日食餌量含水炭素200g、蛋白質70g、脂肪40g、総カロリー1448cal.に制限し、同時に普通インシュリン20単位、プロタミン亜鉛インシュリン30単位の併用を行つた処7月14日の検査に於ては、Fig. 1に示す如く、食前血糖値93mg/dl、最高値209mg/dl、1日尿糖量1.5gであつた。その後レントインシュリン32単位に切換へ7月20日検査を行うと、食前血糖値109mg/dl、最高168mg/dlで血糖値は略併用時と同様の曲線を示し、尿糖値は0となつた。

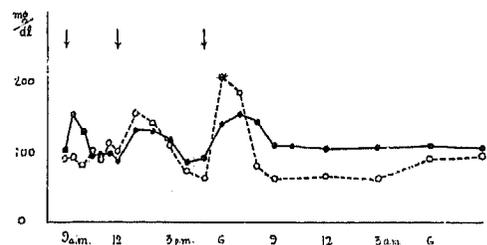


Fig. 1 — レント 32
 普通 20 + プ亜 30
 矢印 食事

症例2 T. Y. 59才 ♀ 真性糖尿病

昭和31年2月中旬より口渇多尿を訴へ左下肢のしびれ感を伴い、愁訴は日を追つて増強6月頃よりは全身倦怠感、羸瘦著明となり7月24日入院した。入院時尿は淡黄色透明酸性比重1030糖陽性、他に著変なく坂口食に依る糖質負荷試験に於ては食前血糖値258mg/dl、2時間後最高値354mg/dlに達し尿糖値21gであつた。1日食餌量含水炭素200g蛋白質60g、脂肪40g、総カロリー1390calに制限し同時に普通インシュリン10単

位, プロタミン亜鉛インシュリン30単位の併用に依る治療を行った処, 7月20日の血糖値は Fig. 2 の如く食前 85mg/dl, 最高 321mg/dl, 1日尿糖量は 3.1gであつたが, その後レンテ20単位に換へると8月10日の血糖曲線は特に昼食以後に於て併用時よりも全般的に低下し食前 81mg/dl, 最高 193mg/dl となり1日尿糖量も 0 となつた。尚プロタミン亜鉛インシュリンを使用中には注射部位に発赤硬結を生じ疼痛を訴へたが, レンテに変更後此のような副作用は全く消失した。

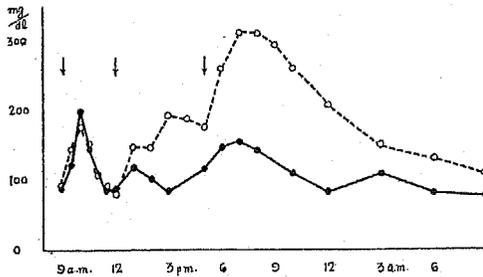


Fig. 2 — レンテ 20
 普 10+ブ重 30
 矢印 食事

症例 3 M. F. 54才 ♀ 真性糖尿病

約10前より口渇多尿全身倦怠感を訴へ, 羸瘦も漸時加はり視力障害を伴つた。又昨年より下肢の神経痛様疼痛に悩まされるようになり, 視力障害も増強, 右眼は明暗を辨ずる程度となつたので本学眼科を訪れ, 眼底出血を指摘されて当科に紹介 7月27日入院した。入院時尿は黄色透明酸性比重1025, 糖陽性, 蛋白陽性, 他に著変なく, 血圧は最高 195mmHg, 最低 90mmHg, 坂口食に依る糖質負荷試験に於ては, 食前血糖値 211 mg/dl, 3時間後最高 452mg/dl に達し尿糖は 0.7g であつた。1日食餌量を含水炭素 150g, 蛋白質 70g, 脂肪 20g, 総カロリー 1060cal. に制限し, 同時に普通インシュリン10単位, プロタミン亜鉛インシュリン30単位併用に依る治療を行った処 Fig. 3 に示す如く血糖値は食前 68mg/dl, 最高値 234mg/dl, 1日尿糖量は 0 であつたが, その後レンテ20単位に換へた処9月1日の血糖曲線は併用時と殆んど同様の値を示し食前 133 mg/dl, 最高 227mg/dl, 尿糖量も 0 であつた。

症例 4 K. S. 65才 ♂ 真性糖尿病

昭和31年4月頃より口渇多尿多食を訴へ羸瘦に氣付くようになった。これらの愁訴は漸時増強すると共に全身倦怠感も加はるようになったので8月30日入院した。入院時尿は黄色透明アルカリ性比重1030糖陽性, 他に著変なく坂口食に依る糖質負荷試験に於ては, 食前血糖値 212mg/dl, 3時間後最高値 332mg/dl に達し尿

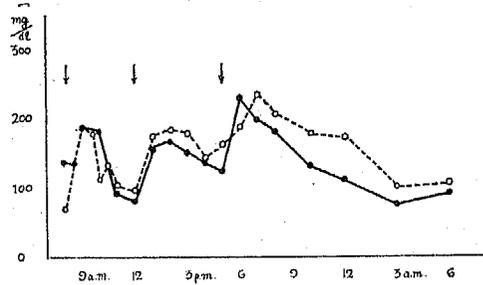


Fig. 3 — レンテ 20
 普 10+ブ重 30
 矢印 食事

糖量は 10.3g であつた。1日食餌量を含水炭素 240g, 蛋白質 75g, 脂肪 35g, 総カロリー 1618cal に制限した処9月3日の血糖値は Fig. 4 に示す如く食前 162 mg/dl, 最高 514mg/dl 尿糖値 63g であつたが, 普通インシュリン10単位, プロタミン亜鉛インシュリン 30単位の併用に依る治療を開始するや, 9月7日の血糖曲線は全般的に低下し, 食前 118mg/dl, 最高 376 mg/dl, 1日尿糖量 13.9g と改善された。その後レンテ16単位に換へた処9月27日の血糖曲線は併用時よりも多少低下, 食前 78mg/dl, 最高 254mg/dl となり1日尿糖量も 0.9g に減少した。

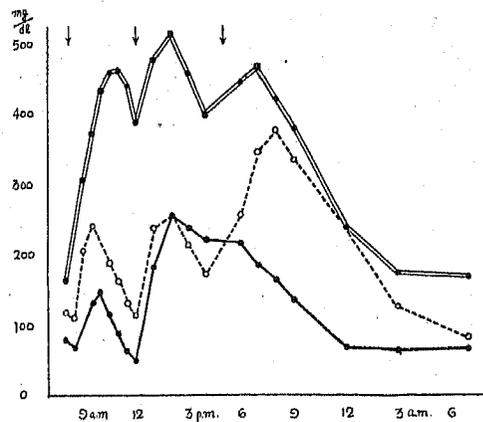


Fig. 4 — 食餌制限のみ
 レンテ 16
 普 10+ブ重 30
 矢印 食事

症例 5 I. H. 71才 ♂ 肺結核兼真性糖尿病

約3年前下肢に神経痛様疼痛あり, その頃咳嗽をも訴へ全身倦怠感著しかつた。某医より肺結核兼糖尿病と診断され, インシュリンの注射と共にストマイ, バス, I. N. A. H. 三者併用療法をうけていた。入院時

胸部は左上部に小水泡性囉音聴取打，診上濁音を呈し，レ線的にも左上肺野に拇指頭大の空洞2ヶを認め，検沫消痰の結果ガフキー5号であつた。尿は黄色透明酸性比重1022，糖陽性他に著変なく，坂口食に依る糖質負荷試験に於ては食前血糖値224mg/dl，30分後最高値270mg/dlに達した。直ちにヒドロソサン，ピラマイドの併用療法を開始する一方1日食餌量含水炭素270g，蛋白質90，脂肪50g，総カロリー1934calとして普通インシュリン10単位，プロタミン亜鉛インシュリン40単位を用いて6月20日血糖検査を行つた処，Fig. 5に示す如く食前93mg/dl，最高168mg/dl，1日尿糖量0であつたが，その後レンテ30単位に変更，7月24日の血糖曲線は食前値118mg/dl，最高値197mg/dlと稍高い値を示したが，全体としては併用時と余り大差なく調整されているのを認めた。尿糖も0であつた。

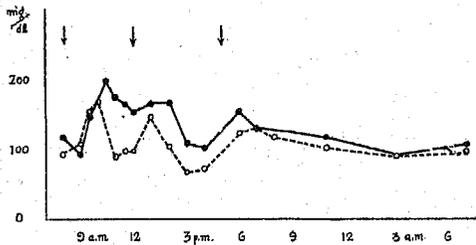


Fig. 5 — レンテ 30
 普 10+プ亜 40
 矢印 食事

症例 6 K. K. 62才 ♀ 眞性糖尿病

約10数年前口渇を主訴として某医の診を乞ひ糖尿病と診断された。一昨年頃より再び口渇甚しく昨年4月当科外来を訪れ食餌の制限を指示され，以後毎日普通インシュリン20単位，プロタミン亜鉛インシュリン20単位の注射を続け，愁訴軽快せるも精査の目的にて入院した。入院時尿は淡黄色透明，酸性比重1015，糖陰性，蛋白弱陽性であつた。一日食餌量含水炭素230g，蛋白質60g，脂肪30gとして，普通インシュリン，プロタミン亜鉛インシュリンを入院前と同じく夫々20単位として血糖検査を行つた処 Fig. 6に示す如く食前102mg/dl，最高184mg/dl，尿糖0であつた。その後レンテ20単位に変わって血糖曲線を見ると，食前100mg/dl，最高188mg/dlで，朝食後数時間は併用時より稍高い値を示したが，昼食以後は殆んど同程度に調整されているのを認めた。尿糖は0であつた。

症例 7 F. K. 58才 ♀ 眞性糖尿病

約5年前背部に癰を生じ治癒し難く，同時に外陰部

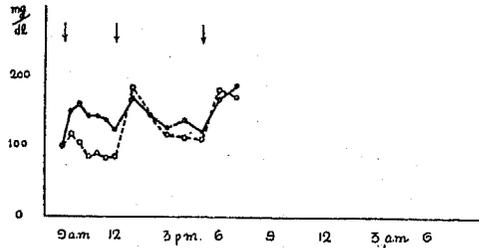


Fig. 6 — レンテ 20
 普 20+プ亜 20
 矢印 食事

の頑固な癢痒感に悩まされ，多食多尿口渇を伴つた。某医より糖尿病と診断されインシュリンの注射を受け，愁訴一時軽快せるも，一昨年頃より再び癢痒感甚しく，全身倦怠感，羸瘦，時として腰痛を訴へるようになり，10月15日入院した。入院時尿は淡黄色透明弱酸性比重1040糖陽性他に著変なく，坂口食に依る糖質負荷試験に於ては，食前血糖値216mg/dl，2時間後最高値394mg/dlに達し，尿糖は9.1gであつた。1日食餌量含水炭素200g，蛋白質60g，脂肪40g，総カロリー1438calに制限して10月27日血糖検査を行うと，Fig. 7に示す如く，食前208mg/dl，最高346mg/dl，1日尿糖量20gであつた。直ちにレンテ24単位の注射を実施した処12月6日の検査に於ては血糖曲線は全般に著明な低下を示し，食前値132mg/dl，最高値212mg/dlと改善され，1日尿糖量も亦0となつた。

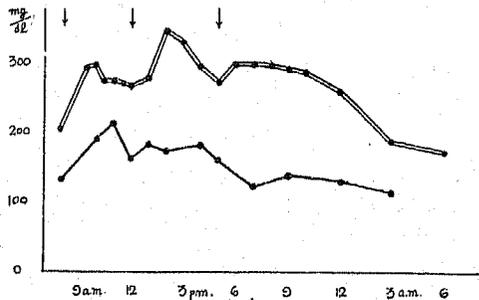


Fig. 7 — 食餌制限のみ
 レンテ 24
 矢印 食事

症例 8 G. T. 53才 ♂ 眞性糖尿病

昨年8月頃より口渇多尿あり9月初旬当科外来を訪れ糖尿病と診断され，以後食餌の制限を行つていたが，尿糖は常に陽性であつた為9月12日入院した。入院時尿は黄色透明中性比重は1026，糖陽性他に著変なく坂口食に依る糖質負荷試験に於ては食前血糖値154

mg/dl, 3 値時間後最高値 360mg/dl に達し, 尿糖値 5.2g であつた。1 日食餌量を含炭素 250g, 蛋白質 70g, 脂肪 30g, 総カロリー 1570cal に制限した処 11 月 9 日の血糖曲線は Fig. 8 に示す如く, 食前値 138mg/dl 最高値 262mg/dl, 1 日尿糖量 49.2g であつたが, セミレンテインシユリン 20 単位を試用して 11 月 26 日検査を行うと, 血糖曲線は朝食後数時間僅かに減少を示したのみで, 食前血糖値 139mg/dl, 最高値 272mg/dl, 1 日尿糖量 49.0g で, 使用前と殆んど同様の値を示したのでレンテ 24 単位に変へたが矢張血糖値は食前 174 mg/dl, 最高 301mg/dl, 1 日尿糖量 100g で改善の徴は認められなかつた。これはレンテの無効なりし唯一の症例であつた。

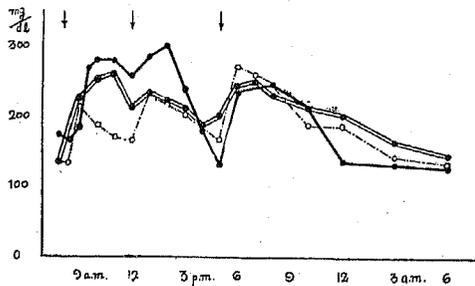


Fig. 8 — 食事食餌制限のみ
 — レンテ 24
 セミレンテ 20
 矢印 食 事

考 按 及 び 結 語

Banting & Best に依るインシユリンの抽出は 1920 年代を飾る大発見であつたが, それは現今の知見よりすれば, とりも直さず相異なる二つのホルモン——インシユリンとグルカゴンとを世に送る事を意味した。此の発見におくれること数年にして早くもインシユリンより分離されたグルカゴンは前者の華々しい登場の蔭に久しくその存在すら観られなかつたが, 近年糖尿病々態生理の解明に当つて漸くその重要性が再認識されるようになって来た。グルカゴン研究の歴史は 1924 年 Murlin, Kimball がインシユリンに初期血糖上昇作用のある事を指摘し, これはインシユリン中に含まれる血糖上昇物質に依るものであるとして, 此の物質にグルカゴンの名称を与へた時に始まる。爾来多くの研究者に依り同様の事実が確認されたが, 1930 年 Bürger 等は市販インシユリンの全てに初期血糖上昇作用のある事を報じ, 邦製インシユリンに就いても中山・中野等が同じくこれを認めている。此の作用の発現機序に関しては今尙一致した結論を得ないが, 1948 年 Sutherland, de Duve 等が, グルカゴンは肝臓の

グリコーゲンに作用して葡萄糖を放出させる事を明らかにし, 次いで 1953 年に至り Lilly 研究室の Staub 等がグルカゴンの結晶化を Science 誌上に報ずるに及んで, インシユリンの初期血糖上昇作用はグルカゴンに依るものであるとする考へ方が支配的となつて来た。又インシユリン中に於けるグルカゴンの有無は, 抽出方法の如何に左右されると云はれ, Abel 氏法に依つて抽出されたインシユリンはグルカゴンを含まないと云う Bürger & Kramer 等の報告は, Neuwith 等に依つても追試確認されているのに反し, Scott 氏法に依つて抽出されたものは, グルカゴンを含む事を de Duve, Olsen 等が明らかにしている。ノボ製のインシユリンがグルカゴンを含有していない事は多くの研究者に依り認められているが, これはその抽出方法に依るものであると考へられる。グルカゴンを含まないレンテインシユリンが, 他のインシユリンより少量でも同様の効果を挙げ得る事は Fitz Gerald, Thorn & Malins や Murray 始め諸家の認める処であるが, 著者の治験例に於ても表に示す如く, 無効 1 例を除いては, 普通, プロタミン亜鉛両インシユリン併用時合計量に比べて少量のレンテインシユリンで, ほゞ同等乃至一層低い血糖尿糖値を維持する事を経験し, 臨床的にも著しい改善を認めた。又レンテインシユリンはプロタミン等の異種蛋白を含まないため, 従来屢々見られた注射局所の障害を起さない事も臨床上の利点にあげられているが, プロタミン亜鉛インシユリン使用時に注射部位の発赤, 硬結, 疼痛を訴へし症例 2 に於ては, 前述の如くレンテに変へる事に依り, これらの愁訴は消失した。尙 Murray, Falk 等はレンテインシユリンは夜間に低血糖を起す事も他の持続性インシユリンに比して少ないと述べているが, 著者の症例に於ても低血糖症状は全く見られず, 他にも何等忌むべき副作用を認めなかつた。

假て 1953 年 Lawrence & Oakley がレンテインシユリンは 24 時間の持続作用を持ち, 局所的全身的に何等の副作用を認めなかつた, とその治験例を報告して以来, 多くの臨床家に依りその治療効果が発表されている。即ち Lachnit & Ferstl はレンテが 24 時間の持続作用を持つ事を確認し, Drury は 14 例の患者中 9 例はレンテに依り, 2 例はレンテとセミレンテの併用に依り, 又残りの 3 例はレンテとウルトラレンテの併用に依り夫々調整出来たと報じている。更に Murray & Wilson は 70 例の患者中 47 例 67% はレンテに依り, 5 例 7% はウルトラレンテに依り, 10 例はレンテとセミレンテ又はウルトラレンテとの併用に依つて調整出来たと述べ, 計 62 例 88.5% に有効であつたと結んでいる。

症 例	年 令	性	インシュリン 単 位			食前血糖値 mg/dl		最高血糖値 mg/dl		1日尿糖量 g	
			普	ブ重	レンテ	普+ブ重	レンテ	普+ブ重	レンテ	普+ブ重	レンテ
1. H. M.	39	♂	20	30	32	93	109	209	168	1.5	0
2. T. Y.	59	♀	10.	30	20	85	81	321	193	3.1	0
3. M. F.	54	♀	10	30	20	68	133	234	227	0	0
4. K. S.	65	♂	10	30	16	118	78	376	254	13.9	0.9
5. I. H.	71	♂	10	40	30	93	118	168	197	0	0
6. K. K.	62	♀	20	20	20	102	100	184	188	0	0
7. F. K.	58	♀			24			132	212		0
8. G. T.	53	♂			24			174	301		100

又 Fitz Gerald, Thorn & Malins 等は30例の患者中 1/3 は他のインシュリンより少量で, 1/2 は同量で調整出来たと報告し, Falk は小児糖尿病患者24例中21例に著効ありし事を認めている。これらの報告に次いで Bertram, Constam, Jensen 等が続々とその治療例を報告したが, 1954年に至り Hallas-Møller, Jersild & Peterson 等は1030例の糖尿病患者に対しレンテインシュリンは80%に著効を収め, 残りの11%はウルトラレンテに依り, 9%はセミレンテに依り夫々調整出来たと多年の成果を発表した。此の龐大な臨床例の報告に依つてインシュリン治療上に占めるレンテの地位は最早動かし難いものとなつたと云へよう。著者の経験では8例中7例にレンテが有効であり, 比較的少量で24時間に亘つて血糖, 尿糖値を良好に調整出来る事を認めたが, その成績はほぼ欧米諸家の報告に一致する。

レンテインシュリンの出現を待つ迄もなく, 近々十数年の間に持続インシュリン製剤は著しい発展を遂げ, プロタミン亜鉛インシュリンを始めとして, グロビンインシュリン, N. P. H. インシュリン, ズルフェンインシュリン, Di インシュリン等々……これ等の相次ぐ登場は, 誠に応接にいとまない程であり, 更に Heisen, Polsen 等が普通インシュリンと持続性インシュリンとの併用に依る治療を提唱して以来, 病型により様々な組合せも行はれるに至つては, その選択にも屢々困難を感じる現状である。これらには一長一短があり, にわかにはその優劣を決め難いが, 長い経過を辿る本症の如き疾患に対しては, 副作用のない事は勿論, 使用法も亦なるべく煩雑にわたらない事が望ましい。その意味で副作用なく, 一日一回比較的少量の注射で事足りるレンテインシュリンは, インシュリン製剤中の優れたものと云へるのではあるまいか。最近期待を以て迎へられた二三の内服治療剤も, その適応には種々の制限があり, 今尙糖尿病治療の大半をイ

ンシュリンに負はざるを得ない現状を考へ合せる時, レンテインシュリンの出現は大きな意義を持つものと断言するに躊躇しない。

稿を終るに当り, 戸塚忠政教授の御指導と御校閲に対し感謝を捧げる。又当教室三村大八郎, 西田哲郎, 洞沢茂の三学兄に負ふ処も大であつた。併記して御援助を謝する。尙本論文の一部は, 昭和31年8月12日, 第10回中信医学会に於て発表した。

参 考 文 献

①Hallas-Møller et al: J. A. M. A. 150: 1667, 1952. ②Kimball, C. P. & Murllin, J. R.: J. biol. Chem., 58: 337, 1923. ③中山・他: 日本内分泌学会雑誌, 31: 68, 1955. ④中野・他: 日本内分泌学会雑誌, 32: 178, 1956. ⑤Sutherland, E. W. & de Duve, C.: J. biol. Chem. 175: 663, 1948. ⑥Staub, A. et al: Science, 117: 628, 1953. ⑦Neuwirth, I. et al: Proc. Soc. Exp. Biol. & Med. 27: 194, 1929. ⑧Olsen, N. S. & Klein, J. R.: Proc. Soc. Exp. Biol. & Med., 66: 86, 1947. ⑨Murray, I.: Practitioner, 175: 502, 1955. ⑩Lawrence, R. D. & W. Oakley: Brit. Med. J., 4804: 242, 1953. ⑪Oakley: Brit. Med. J., 4844: 1021, 1953. ⑫Lachnit, V. & A. Ferstl: Wien. med. Wschr. 103: 292, 1953. ⑬Murray, I. & R. Wilson: Brit. Med. J. 4844: 1023, 1953. ⑭Nabarro, J. D. N. & J. M. Stowers: Brit. Med. J., 4844: 1027, 1953. ⑮Fitz Gerald, M. G., P. A. Thorn & J. M. Malins: Lancet, 266: 187, 1954. ⑯Bertram, F., E. Feldkirchner & R. Meinecke: Dtsch. med. Wschr., 79: 28, 1954. ⑰Constam, G. R.: Schweiz. med. Wschr. 84: 200, 1954. ⑱Jensen, B.: Wien. klin. Wschr., 65: 474, 1953. ⑲Hallas-Møller, K., M. Jersild. et al: Danish Med. Bull. 1, 5: 132, 1954. ⑳Heisen, H. A.: Dtsch. med. Wschr., 75: 1591, 1950.

Treatment of Diabetes Mellitus with Lente Insulin

Tatsuo Ogawara

Department of Internal Medicine, Faculty of
Medicine Shinsyu University
(Director: Prof. T. Tozuka)

Six out of eight diabetic patients were treated, at first, with regular insulin combined with protamine zinc insulin. Later, when the symptom became nearly steady, these agents were replaced by Lente insulin. The remaining two patients were given Lente insulin from the time of their admission.

In all patients except one, who showed no therapeutic effect, the sugar levels in both blood

and urine could be controlled satisfactorily for 24 hours. The clinical findings were also considerably improved. It is generally accepted that Lente insulin, because it is deprived of glucagon, can keep an enduring effect in a smaller dose. The author's experience showed that, with Lente insulin, comparing to the result obtained with regular insulin combined with protamine zinc insulin, equal or lower sugar levels in blood and urine could be observed in much smaller dose.

In the course of the treatment with this agent, the patients did not show either local allergic reaction or symptoms due to hypoglycemia. No other untoward reaction was observed.

先天性胆道閉塞症に就て

昭和32年5月14日受付

信州大学医学部丸田外科教室

飯田 太 島田 寔 木内信太郎

信州大学医学部小児科教室

飯沼秀雄 飯山輝次 今泉雪恵

先天性胆道閉塞症は1828年 Donop^① が最初に報告して以来その報告例は漸次増加しつつあるが、我国に於ても1893年弘田^②の報告以来今日までに既に100例余りの症例が報告されている。従つて本症は極めて稀な疾患という程ではない。然しながら本症の患児は抵抗力が弱く、且つ手術野の解剖が複雑なるため、本症の外科的療法は極めて困難でその成功例も少く、この点が常に問題の中心をなして来た。然るに近年外科学の進歩発達と共にこの方面の外科的治療に於ても漸く新しい分野が開け次第に手術成功例も報告されるようになった。

吾々も最近2年間に6例の先天性胆道閉塞症を経験したので、とくに本症の外科的治療法に関し吾々の得た知見を報告すると共に若干の考察を加えたい。

症 例

第1例・有賀某, ♂, 生後48日。

主訴・黄疸と灰白色便。

生後3日より黄疸と灰白色便を認め、黄疸は3週頃から次第に増強するようになった。

現症・栄養稍々不良にして全身皮膚に著明な黄疸を

認める。腹部は膨満し、腹壁静脈の怒張と臍ヘルニアを認める。肝は約4横指触れ且つ硬い。脾も3横指触れる。検査成績は表1の如く、胆道の完全閉塞を示している。

手術所見・生後54日に施行。エーテルの開放点滴による全麻の下に上腹部正中切開により開腹するに、腹腔内には黄色の腹水を少量認めた。肝は分葉状で腫大して臍高まで達し、緑色顆粒状である。胆道系は胆嚢、肝管、總輸胆管等いずれも痕跡状の索状物として認められるのみで、肝外胆道系の全欠損であつた。なんらなす所なく試験開腹に終つた。

術後経過・術後4日に啼泣に際して手術創は哆開し腸管の脱出を見たが、再開腹の上これを還納した。手術後全身状態は次第に悪化し、生後86日に死亡した。死後屍体解剖を行つたが、胆嚢、肝管、總輸胆管はいずれも結合織性の索状物として認められるのみで内腔を有していない。肝は写真1の如く著明な胆汁性肝硬変症を呈し、胆汁色素の鬱滯が認められた。

第2例・中山某, ♀, 生後5ヶ月。

主訴・黄疸。