

続発性肝硬変症(長與甲型)に移行しつつある 乳児亜急性黄色肝萎縮症の1例

昭和28年2月11日受付

信州大学医学部小児科学教室 (主任 高津教授)

永 井 信 雄

A Case of Subacute Yellow Atrophy of the Liver in Infancy Progressing to Secondary Cirrhosis.

Department of Pediatrics, Faculty of Medicine, Shinshu University
(Director: Prof. T. Takatsu)

Nobuo Nagai

A six-month-old infant was reported, who showed jaundice and evacuated grey-coloured feces, since its birth and was clinically diagnosed as congenital bile duct obliteration. The postlethal examination disclosed a subacute yellow atrophy of the liver. This disease is extremely rare in the first year of life, and only one case is reported in this country.

緒 言

急性黄色肝萎縮症は小児期には稀な疾患で、我が国に於ける報告例は現在迄8例にすぎない①③④。殊に乳児期に発生したものは新津氏④の1例があるのみである。

私は最近出産時に始まる黄疸及び無胆汁性糞便を主症状とし、臨床的には先天性胆道閉塞症を思惟したが、死后剖検により乳児には極めて稀な亜急性黄肝萎縮症なることが判明した1例を経験したので、本邦に於ける第2例として報告する。

症 例

村○久○子 女児 6ヶ月

家族歴：両親は健在、流産及び早産はなく、梅毒を否定していた。同胞なし。

既往歴：第1子、母乳栄養児、出産は15日早かつたが正規分娩、生下時体重580g。母は妊娠末期に全身の倦怠感の為、1日位牀につくことが4,5回あつた以外は別に異常を感じなかつた。又妊娠中特別な薬を服用したこともなく、ワッセルマン氏反応も陰性であつた。

現病歴：出産時既に全身に黄疸を認めたが、元氣及び哺乳力は正常であつた。しかし生后1ヶ月頃から糞便が時々黄色になるが、灰白色であることに気付いた。某医より先天性胆道閉塞症の診断の下に、ビタミンKの注射を受けて来た。生后5ヶ月頃から糞便は黄色になつたが黄疸はむしろ強くなつた。所が入院の1週間前から黄疸は更に強くなり、食慾元氣もなくなり、1日に2,3回嘔吐し、下肢に浮腫が起つて来た。入院の3日前から元氣は全く消失し、コーヒー残渣様嘔吐

が入院前日に3回、入院当日に1回起り、全く哺乳しなくなつたので昭和25年3月25日当院小児科を訪れ、先天性胆道閉塞症の診断の下に直ちに入院した。入院前には不安状態、痙攣等の神経症状はなく、発熱は不明であつた。

入院時所見：体格やや小、栄養比較的良好、体温35.8°C、皮膚は乾燥し黄疸著明、発疹及び皮下出血を認めず。顔貌は無慾状であるが不安状態はない。臍腫は1分間100、不整、緊張弱、呼吸整、眼球結膜の黄疸著明、口唇、舌は乾燥し厚い舌苔を認める。口腔粘膜に強い黄疸あり、出血斑(-)、口嗅(-)、咽頭は軽度で発赤す。頸部淋巴腺ふれず、胸部に於ては心音弱、肺臓に異常を認めず、腹部は一般に強く膨隆し、静脈の怒張を認める。腹水(-)、肝臓は季肋下に2横指ふれ軟、胆嚢はふれず、脾臓は先端をふれ、腰部部に浮腫を認めた。膝蓋腱反射は右弱、左消失す。アキレス腱反射消失。バビンスキー氏現象及び項部強直(-)。

血液所見は赤血球数310万、血色素量75%、白血球数21700、中性好性白血球50%、淋巴球46%、エオジン好性白血球2%、単球2%で貧血と白血球増多があつた。出血時間は7分30秒でやや延長し、ボルベリー氏皮膚毛細血管抵抗力検査は正常であつた。

尿は濃黄褐色、透明、蛋白(+), ウロビリノーゲン(-), ビリルビン(++)、尿沈渣には白血球が1視野に10-15ヶあり黄染していたが、チロヂン及びロイチンを認めず。糞便は軟かく黄色顆粒粘液性であつた。

本症例は入院時既に重症であり、採血に成功せず従つて血清ビリルビン量及びワッセルマン氏反応等は実

施出来なかつた。

経過；入院後発熱 37.6°C，元氣食慾はなく，輸血 50cc，カチーフ 5cc を注射した。入院 2 日目には一般状態が次第に侵され，コーヒー残渣様嘔吐が 3 回起つた。入院 3 日目には一般状態益々悪化し，胸部全面に水泡性ラッセルが多数現れ，各辨口に収縮期雑音を聞き，浮腫は右側腹部，背部，下肢全面に拡がり 3 月 28 日午後 1 時死亡した。

剖検の所見（病理学教室石井教授による）本剖検は家族の希望により臓器の摘出が出来ず，各臓器の小片を得たのみであつた。

病理解剖診断；1) 亜急性黄色肝萎縮症（一部続発性肝硬変像（長与甲型）への移行を示す）2) 腎の溷濁，腫脹，3) かなり大きな非常に軟かい，血液に富んだ脾臓，4) 門脈系鬱血，5) 空腸の毛細管出血，6) 高度の鼓腸，7) 全身高度の黄疸。

肉眼的所見；全身に強度の黄疸あり，腹水は黄色透明約 30cc，腸管に高度の鼓腸及び出血斑を認め，小腸内にはゲラチン様の血液がつまつていた。肝臓は全体として萎縮し，剖面は不平等な細顆粒状を呈し硬度を増していた。剖面を見ると大小不等の小結節が形成せられ，且つ黄色乃至黄緑色を定し，所々に小さな出血斑を認めた。脾臓は季肋下に辺縁を認め，大きき正常の約 35 倍，胃にはコーヒー残渣様のものが壁に附着していた。肝外並に肝内胆管，12 指腸乳頭及び門脈に通過障害はない。胆嚢壁に軽度の水腫を認めた。腎臓は剖面凹凸で黄疸があつた。

肝の組織学的所見；1) 肝組織の変性壊死，2) 間質，所謂偽胆管及び格子状繊維の増殖，3) 肝細胞の不規則，島嶼状の再生，4) 間質の白血球及び淋巴球浸潤。

考 按

急性黄色肝萎縮症は成人には珍らしくないが，小児には珍らしく，本邦に於ける小児の報告例は僅かに 8 例にすぎない。しかもその中の 5 例は 7 才以上で，本例の如き乳児の報告例は新津氏の 1 例のみである。

成書によると本症の症状は発熱，無氣力，食慾不振，嘔気嘔吐，黄疸，出血性素因，神経症状，肝腫等があげられている。本症例は哺乳力及び一般状態が死の 10 日前迄は良好であり，死亡 10 日前から嘔吐，浮腫を起した。しかし発熱，出血性素因，神経症状，尿中チロシン及びロイチンは認められず，亜急性黄色肝萎縮症の診断は困難と考えられる。むしろ出生直后からの黄疸，無胆汁性糞便及び肝腫を主症状とし，臨床的には先天性胆道閉塞症を思わせた。

本症の発生病理は未だ不明な點が多いが，中毒，梅毒，急性伝染病等に併発又は続発し，妊娠婦殊に流産等で突然に起ることもあるという。尚サルバルサン，

磷，クロロホルム等の諸種中毒に際して本症と全く同様の所見を呈することがある。又栄養失調症，個体の感受性の鋭敏等の素質が関係すると言う。最近はいびルス性肝炎の重篤型とする説が強い⑥。本例は本学病理学教室の石井教授の言によれば，出産時既に黄疸が存在するから，妊娠中に発病していたもので，小児よりもむしろ母体にその原因があるものと考えられる。しかし母親は妊娠中ワッセルマン氏反応も陰性であり，特別な薬を服用したこともない。又黄疸にかかつたこともなく，妊娠末期に身体がだるかつたという外は特別に異常が認められなかつた。Maskim⑥は小児の急性黄色肝萎縮症は原因不明のことが多く，成人の原因をそのまま引用することは出来ないと言っているが，本例もその原因は明らかでなかつた。又本症はしばしば家庭的に発生すると言うが，本例ではかゝる点も認められなかつた。

急性黄色肝萎縮症が続発性肝硬変症（長与甲型）に移行することは周知の事実である。特に小児の肝硬変症は急性黄色肝萎縮症に続発することが多いと言われる⑦が，本例の組織学的所見はその経過を明らかに示しているものであろう。

結 論

出生時からの黄疸，無胆汁性糞便を主症状とし，臨床的には先天性胆道閉塞症と思われた 6 ヶ月の乳児が死后剖検の結果，乳児には稀な亜急性黄色肝萎縮症なることが判明したので，我が国に於ける第 2 例として報告した。

摘筆するに当り御校閲を賜つた恩師高津教授に深謝し，併せて御教示と御校閲を戴いた本学病理学教室石井教授に感謝する。

本論文の要旨は昭和 27 年 6 月第 51 回日本小児科学会東京地方会に発表した。

文 献

- 1) 西川，川村；児科雑誌，47：5：622，昭 16，
- 2) 金子，外；臨床内科小児科，5，136，昭 25.
- 3) 永井；児科雑誌，44：1，116，昭 13.
- 4) 新津，外；小児科臨床，5：6，42，昭 27.
- 5) 天野；最新医学，8：2，昭 28.
- 6) Maskim；Am. J. Dis. Child. 57，1398，1939.
- 7) Brennemann's Practice of Pediatrics，Vol. III，II：42，1947.