学位記番号 甲第 2682 号

Native liver survivors of portoenterostomy for biliary atresia with excellent outcome: redefining "successful" portoenterostomy

胆道閉鎖症肝門部腸吻合術後に経過が極めて良好な自己肝生存例の検討 - 肝門部腸吻合の 「成功」を再定義する

坪井 浩一 (つぼい こういち)

博士 (医学)

## 論文内容の要旨

胆道閉鎖症において自己肝生存を達成することは長期成績のひとつの目標である。しかし、多くの自己肝生存患者が肝障害や合併症に付随する症状を抱えて生活している。自己肝生存を達成することを葛西手術(portoenterostomy,以下PE)の成功と捉えてよいのか、議論の余地がある。しかしながら、NLS症例における肝機能や合併症を評価し、予後良好な患者の頻度を示した文献は限られている。

本研究では、NLS 症例の中でも予後良好な患者を excellent outcome (以下 E0)と称し、その頻度や臨床的な特徴を探ることを目的とした。E0 の定義は以下の血液生化学検査:総ビリルビン、アスパラギン酸アミノ基転移酵素、アラニンアミノ基転移酵素、コリンエステラーゼ、血小板数がすべて正常かつ、門脈圧亢進症 portal hypertension (以下 PHT)がない症例と定義した。

NLS 分類を以下のように考案した。NLS-1(=E0): 血液生化学検査正常かつ PHT なし、NLS-2: 血液生化学検査で少なくとも 1 つ異常かつ PHT なし、NLS-3: 血液生化学検査正常かつ PHT あり、NLS-4: 血液生化学検査で異常かつ PHT あり。

2022 年 6 月の時点で、92 名の胆道閉鎖症術後患者が登録された。このうち 55 例 (59.8%) は肝移植が行われており、残り 37 症例 (40.2%) が NLS であった。NLS 37 症例の内訳は、NLS-1: 10 例 (27.0%)、NLS-2: 8 例 (21.6%)、NLS-3: 6 例 (16.2%)、NLS-4: 13 例 (35.1%) であった。観察期間は各群とも同等であり、E0 で 13 年、NLS-2 で 18.5 年、NLS-3 で 20 年、NLS-4 で 15 年であった。E0 群では non-E0 群 (すなわち NLS-2, 3, 4) と比較して有意に早い発症日 (13 日 vs 32 日, p=0.01) と術後短期間での減黄 (34.5 日 vs 56.0 日,p<0.001) が示された。また、PE 手術は E0 群でより早い日齢の傾向であった(50.5 日 vs 65 日,p=0.08)。

PE の成功症例と呼べる EO の頻度は低いと言える。また、早期の発症と術後短期間での減黄が EO と関連していることが示唆された。