

肝臓疾患分野

胆道閉鎖症、新生児乳児胆汁うっ滞症候群

1. 概要

新生児または乳児において、構造的または機能的原因によって肝臓から十二指腸へ胆汁を排泄できずに閉塞性黄疸を来たす疾患。

2. 疫学

胆道閉鎖症、新生児肝内胆汁うっ滞症候群ともに出生児1万人に1人の割合で発生する。

3. 原因

胆道閉鎖症には発症が胎児期と考えられる先天型と、出生後と考えられる後天型があるがともに、胆管閉塞の原因は不明である。その他の胆汁うっ滞症候群の病因は多様である。

4. 症状

遅くとも生後3か月までに黄疸、淡黄（灰白）色便、褐色尿が出現することが多い。

5. 合併症

頭蓋内出血、胃・食道静脈瘤破裂、急性または慢性肝不全

6. 治療法

胆道閉鎖症には肝門部空腸吻合術、その他の胆汁うっ滞症候群にもそれぞれの対症療法

7. 研究班

新生児・乳児胆汁うっ滞症候群の総括的な診断・治療に関する研究