（8）消化器系疾患分野

重症急性膵炎

１．概要

急性膵炎とは、膵臓の内部および周囲に急性炎症を生じた病態である。重症例は多臓器不全や重篤な感染症を合併し、致命的経過を取ることがある。

２．疫学

年間発症数は、急性膵炎全体で
57,560 人/年（推計）：うち、重症例は、21.6%（2007 年推計）
なお、2011 年の急性膵炎全体の年間発症数は 63,080 人/年（推計）と増加している。

３．原因

急性膵炎全体の成因は、飲酒によるものが 31.4%で最も多く、2 位が胆石によるもので 24.4%、3 位が原因を特定できないもの（特発性）で 16.7%である。アルコールによる膵炎発症機序は確立されていない。消化酵素の一つであるトリプシンに関する遺伝子に異常があると、膵炎を起こしやすいことが明らかとなってきている。

４．症状

最も多いのは、持続的で激しい上腹部痛であり 90%近くに認める。その他の初発症状として、嘔気・嘔吐、背部痛、食思不振、発熱、腹部膨満感なども見られる。

５．合併症

有効循環血漿量が減少すると、ショックとなる。肝臓や肺・腎など全身の重要臓器障害（多臓器不全）がおこりやすい。消化管出血、腹腔内出血等の出血傾向を呈し、DIC（播種性血管内凝固症候群)に移行することもある。壊死した膵組織に感染がおこると敗血症などを引き起こす。

６．治療法

絶食による膵の安静、呼吸・循環管理、十分な除痛、膵局所合併症の予防が基本となる。脱水対策としての大量補液のほか、特殊療法として蛋白分解酵素阻害薬の持続動注療法や持続的血液濾過透析などが行われる。また壊死膵組織に感染を伴った場合などは、外科的処置が必要となることがある。

７．研究班

難治性膵疾患に関する調査研究班

（8）消化器系疾患分野

慢性膵炎

１．概要

膵臓の内部に、不規則な線維化、細胞浸潤、実質の脱落、肉芽組織などの慢性変化が生じ、膵臓の外分泌・内分泌機能の低下を伴う病態である。

２．疫学

年間受療患者数は 66,980　人、うち新規発症数は 17,830 人（2011 年推計）

３．原因

2007 年調査によると、飲酒によるもの（アルコール性）が 64.8%と最多であるが、アルコールによる膵炎発症機序は解明されていない。一方、膵消化酵素であるトリプシンやその防御機構の遺伝子異常が発症に関与することが、特発性慢性膵炎を中心に明らかとなっている。

４．症状

初期は、上腹部痛や腰背部痛などが主な症状で、その他、吐気や嘔吐、腹部膨満感、腹部重圧感、全身倦怠感などがある。進行し、膵組織が破壊されると腹痛は一般に軽減～消失するが、膵臓の働きが低下して、下痢、脂肪便、体重減少、口渇・多尿、糖尿病などの症状が出現する。

５．合併症

膵外分泌機能低下による消化吸収障害、膵内分泌機能障害による糖尿病などがみられる。2007 年の全国調査では、慢性膵炎患者の 39.7%が糖尿病を合併していた。一方、慢性膵炎患者は膵癌をはじめ種々の悪性腫瘍を合併する頻度が高く、生命予後を悪化させている。

６．治療法

腹痛が主な症状である代償期の治療は、疼痛予防、急性再燃予防が主体となり、過度の膵刺激を避ける食事療法、経口蛋白分解酵素阻害薬を中心とした薬物療法、そして断酒が基本である。非代償期には消化吸収障害および糖尿病の治療が中心となり、それぞれ十分量の消化酵素薬とインスリン投与が行われる。最近は膵管内減圧を目的とした手術のほか、膵管ステント挿入などの内視鏡的治療も行われる。

７．研究班

難治性膵疾患に関する調査研究班

（8）消化器系疾患分野

膵嚢胞線維症

１．概要

膵嚢胞線維症（嚢胞性線維症）はcystic fibrosis transmembrane conductance regulator（CFTR）と呼ばれる塩化物イオン(Cl^-)チャネルの遺伝子変異を原因とし、常染色体劣性遺伝する。Cl^-チャネルの機能障害により生じる粘稠な分泌液が膵臓、消化管および気道を閉塞する。このため、膵外分泌不全、胎便性イレウス、肝硬変、気管支拡張症や無気肺を生じ、気道感染症を繰り返して呼吸不全に至る。平均生存期間は18歳と予後不良の遺伝性疾患である。

２．疫学

2009年の推定年間受療患者数は15名（95%信頼区間12～18人）。

３．原因

CFTR遺伝子変異によりCFTR Cl^-チャネルの機能が失われると上皮膜細胞はCl^-と共に水を分泌することができなくなる。その結果、分泌液が極めて粘稠となり膵管、消化管、気道を閉塞する。Cl^-チャネル機能が失われる変異を2つのアレルに伴う時に発症（劣性遺伝）する。

４．症状

CFTRに機能障害があると汗のCl^-濃度が60mmol/L以上になる。機能障害の程度により全身に多彩な病変を生じる。出生時には胎便性イレウスをおこす。膵外分泌不全により消化吸収障害（脂肪便）と発育栄養障害がおきる。幼少時より慢性の咳や喘鳴が続く。細い気管支に粘稠な分泌液が貯留するため、黄色ブドウ球菌や緑膿菌による気道感染をくり返す。進行すると呼吸不全となる。過剰な発汗によって塩分喪失と脱水が起きやすい。

５．合併症

慢性副鼻腔炎、気胸、肺性心、慢性膵炎、直腸脱、肝硬変、糖尿病、脱水症、男性不妊症

６．治療法

現在のところ根本的治療法はない。膵外分泌不全には消化酵素の補充療法を行う。良好な栄養状態を維持することにより発育障害を予防する。呼吸器感染が生命予後を決定するので，気道の管理が重要である。体位ドレナージやDNA分解酵素の吸入により粘稠な気管支分泌物の喀出をはかる。呼吸器感染症を起こした場合は、抗生物質による速やかな治療が必要である。肺機能を維持するためには運動療法を行い、緑膿菌感染にはトブラマイシンの吸入療法を行う。

７．研究班

難治性膵疾患に関する調査研究班