

## 消化器系疾患分野

### 乳児劇症肝不全

#### 1. 概要

肝臓は、代謝、解毒、体液バランスの保持など、生命を維持するために重要な役割を担っています。劇症肝不全では、これらの働きを支える肝細胞が大量に壊れるため、適切な治療を行わないと生命の危険に陥ります。

#### 2. 疫学

わが国における小児劇症肝不全の患者は年間約 10 人で、そのうち半数が乳児と推定されています。

#### 3. 原因

小児劇症肝不全は、代謝疾患、ウイルス感染症、薬剤が原因となって発症することが知られています。しかし半数の患者さんでは原因が不明で、その重症化のメカニズムについても、よくわかっていません。

#### 4. 症状

最初に、活気低下、発熱、嘔吐などの感冒様症状が出現します。ついで、褐色尿、黄疸、肝性脳症（ぐったりする、または興奮しやすい、痛み刺激に鈍くなる等）の中樞神経症状がでることがあります。

#### 5. 合併症

脳、肺、心臓、腎臓、消化管などの多臓器不全や血液凝固異常などの合併症が現れます。

#### 6. 治療法

劇症肝不全を引き起こす原因に対する治療と肝補助治療とを開始します。また、血液中にあるサイトカインや特殊なタンパク質を除去するための血液浄化療法も積極的に導入します。肝臓は再生能力が高い臓器ですが、小児劇症肝不全では救命のために肝移植を必要とすることも少なくありません。肝移植は、本症に対する標準的な治療法として確立されていますが、移植後は免疫抑制薬を生涯服用する必要があります。また治療方針の決定には、肝組織を一部採取して病理検査が必要です。

#### 7. 研究班

小児劇症肝不全に対して血液浄化療法と肝移植とを導入することで、治療成績は改善しつつあります。しかし、病気の原因や重症化のメカニズムには不明な点が多いのが現状です。そこで、成育医療研究センターと全国の子どもの肝移植施設が連携して、小児（乳児）劇症肝不全に対する新しい診断と治療の開発を目的とした研究班が結成されました。