

告示	番号	8	慢性消化器疾患
	疾病名	アラジール症候群	

アラジール (Alagille) 症候群

あらじーるしょうこうぐん

概念・定義

アラジール症候群は、小葉間胆管減少症による慢性胆汁うっ滞に特徴的な肝外症状を伴う、遺伝性肝内胆汁うっ滞症である。従来の臨床症状による診断では、肝臓、顔貌、心血管、眼球、椎体の全てに異常が見られる場合を完全型（または古典的）アラジール症候群、肝臓を含めて上記の3症状を伴う場合を不完全型アラジール症候群という。近年は、これらの臨床症状を全ては満たさないが、特有の遺伝子異常を伴う場合も本症として報告されている。

症状

乳児期から始まる黄疸が主要症状であり、しばしば胆道閉鎖症や新生児肝炎と鑑別を要する。非典型例では、黄疸がなく、先天性心疾患や腎障害が前景に立つ場合がある。特に、本症2型では重症腎障害が特徴的とされる。心血管系の異常としては末梢性肺動脈狭窄が、椎体異常では

前方弓癒合不全が、眼球では後部胎生環が特徴的な異常である。さらに、発育・発達障害、性腺機能不全、消化管の異常などを伴う場合がある。

治療

胆汁排泄を促すウルソデオキシコール酸、フェノバルビタール、痒みに対してコレステラミンなどを用いる。脂肪吸収不全に対しては脂溶性ビタミン（ビタミンA, D, E, K,）の補充、MCTミルクなどを用いる。重症例では肝移植が必要となる。

抜粋元：http://www.shouman.jp/details/12_12_20.html