

告示	番号	9	慢性消化器疾患
	疾病名	肝内胆管減少症	

## 肝内胆管減少症

かんないたんかんげんしょうしょう

### 概念・定義

肝内胆管減少症とは、肝生検で小葉間胆管の減少を認め、画像検査などで肝外胆管には閉鎖がないものをいう。肝外合併症をもつ症候性のAlagille 症候群は除外する。特徴的な肝外病変のないものを「非症候性肝内胆管減少症」と呼ぶ。

### 症状

乳児期に黄疸、皮膚掻痒感、肝腫大、白色便、体重増加不良などを認める。

### 治療

慢性の胆汁うっ滞や成長障害に対して、脂溶性ビタミンや中鎖脂肪酸（MCT）の補充など栄養療法を長期に継続する。痒みや高脂血症に対して陰イオン交換樹脂や脂質降下薬が使われる場合がある。胆汁うっ滞性

肝硬変に進行したり、痒みなどにより著しく QOL が低下した場合には肝移植が行われる。重篤な心疾患については外科手術が、腎不全については透析や腎移植が必要なことがある。

抜粋元：[http://www.shouman.jp/details/12\\_12\\_21.html](http://www.shouman.jp/details/12_12_21.html)