

告示	番号	11	慢性消化器疾患
	疾病名	先天性多発肝内胆管拡張症（カロリ病）	

先天性多発肝内胆管拡張症（カロリ（Caroli）病）

せんてんせいいたはつかんないたんかんかくちょうしょう（かりびょう）

概念・定義

先天性の肝内胆管拡張症であって、肉眼で肝内胆管の多発性・分節状・囊状の拡張をみるものが古典的である。欧米で Caroli disease は先天性肝線維症を伴わないものを指し、伴うものは Caroli syndrome として区別されている。本邦でカロリ(Caroli)病として報告されるものは Caroli syndrome に相当し、先天性肝線維症を伴うものが大部分である。

症状

肝症状が現れる時期は幼児期から 60 歳代まで幅広い。肝腫大がみられる。症例によって難治性胆管炎が主であるか、門脈圧亢進症が前景に立つかは異なる。難治性胆管炎では胆汁うっ滞、腹痛、不明熱、肝膿瘍、敗血症、成長障害、肝の合成能低下などをみる。若年のうちから胆石、胆管細胞癌の合併に注意を要する。肝肺症候群を合併すると酸素飽和度低下、頻脈、労作時の多呼吸、バチ状指などをみる。

Caroli syndrome をきたす疾患は上述の ARPKD、まれに ADPKD のほか、Jeune 症候群、Ivemark 症候群などで記載がある。

治療

保存的治療が主体であり、胆管炎に対しては抗菌薬を用いる。再発性の胆管炎には予防的抗菌薬投与も行われる。

肝移植の適応は末期肝疾患、肝肺症候群、難治性胆管炎が挙げられる。ARPKD では肝・腎の 2 臓器移植が課題である。

抜粋元：http://www.shouman.jp/details/12_12_23.html