

告示	番号	21	慢性消化器疾患
	疾病名	先天性肝線維症	

## 先天性肝線維症

せんてんせいかんせんいしょう

### 概念・定義

Ductal plate の形成異常によって増生した細胆管周囲に生じる高度の線維化と考えられている。その遺伝形式は常染色体劣性遺伝であるが、散発例の報告も見られる。比較的まれな疾患であり、わが国では 200 例程度が報告されている。主症状は門脈圧亢進による消化管出血と肝脾腫であり、黄疸、腹水、肝性脳症などの肝不全症状は見られないことが多い。通常は小児から青年期に診断されることが多いが、50-60 歳代までの成人の広い年齢層で観察される。確定診断は生検によるが、肝硬変と異なることとして、肝小葉構造、肝細胞は正常像が比較的保たれていることが挙げられる。

抜粋元：[http://www.shouman.jp/details/12\\_13\\_25.html](http://www.shouman.jp/details/12_13_25.html)