

告示	番号	15	慢性消化器疾患
	疾病名	クリグラー・ナジャー症候群	

クリグラー・ナジャー (Crigler-Najjar) 症候群

くりぐらー・なじゃーしょうこうぐん

概念・定義

先天的なビリルビン代謝異常による非溶血性黄疸。UDP-グルクロン酸転位酵素遺伝子(*UGT1A1*) の異常により発症する。酵素の完全欠損の I 型、部分欠損の II 型に分類される。

I 型は日齢 1 より激しい黄疸が認められ、以後持続する。血清ビリルビンは 20~46mg/dL まで上昇し、治療が遅れると核黄疸となり死亡する。II 型は血清ビリルビンが 6~20mg/dL 程度となる。核黄疸のリスクはあり報告もあるが、一般的には知的障害なしに成人まで生き残る。フェノバルビタールに対する反応で I 型と II 型が区別される。

抜粋元：http://www.shouman.jp/details/12_18_30.html