

告示	番号	1	慢性消化器疾患
	疾病名	遺伝性膵炎	

遺伝性膵炎

いでんせいすいえん

概念・定義

遺伝性膵炎とは、広義には家系内に2人以上の患者がみられる膵炎（家族性膵炎）であって少なくとも1人に既知の成因を認めない家系内集積性を示す再発性膵炎や慢性膵炎をいう。近年、遺伝学的診断手法の進歩により、これらの患者では *PRSSI* や *SPINK1* 遺伝子などの遺伝子変異を有することが明らかになってきた。前者は常染色体優性遺伝形式をとるが孤発例も存在すること、後者は常染色体劣性遺伝形式を示すことから膵炎の家族歴は必須ではない。

症状

膵炎発作時には、腹痛、嘔吐・嘔気および発熱などの症状を呈する。平均発症年齢は6歳前後である。

治療

慢性膵炎が急性増悪した場合には、絶食、補液など急性膵炎の治療に準じて対処療法を行う。発作間欠期には、脂肪制限食に加え、蛋白分解酵素阻害薬（メシル酸カモスタット）、 H_2 受容体拮抗薬（塩酸ラニチジン、ファモチジン）、多糖類溶解薬（塩酸プロムヘキシシ）、ファター乳頭括約筋弛緩薬（フロプロピオン、トレピプトン）、消化酵素配合薬により内科的治療が行われる。

抜粋元：http://www.shouman.jp/details/12_19_31.html