

告示	番号	22	慢性消化器疾患
	疾病名	アミラーゼ欠損症	

アミラーゼ欠損症

あみらーぜけっそんしょう

概念・定義

先天性のアミラーゼ欠損症は、膵アミラーゼ分泌能の成熟遅延が原因とされている。一般的には多糖類の吸収が阻害されることで、発育障害やでんぶん顆粒を混じた発酵性の下痢をきたす。リパーゼやトリプシンなど他膵酵素の活性低下を合併するものが多い。一方、家族内発生を認めた膵アミラーゼ単独欠損症の成人例が報告されており、稀ではあるが永続的な膵アミラーゼ欠損症も存在する。

症状

通常、膵アミラーゼ活性は生後3か月まではほとんど認められず、1歳で成人の1/4、2歳で1/2、5～10歳で9/10、10～15歳で成人値に達する。本症では膵アミラーゼ分泌能の成熟が遅延するため、人工乳や離乳食の負荷による消化不良便に始まり、特に他の膵酵素活性低下を合併する場合は体重増加不良を認めることもある。加齢とともに膵アミラー

ゼ活性は上昇する。成人例では便秘、軟便（脂肪性下痢）などを認めるが、無症状のこともある。

治療

でんぶん除去食とし、糖質としては二糖類や単糖類を与える。リパーゼやトリプシン活性低下を合併する乳幼児例では、中鎖脂肪酸（MCT）ミルクを併用し、消化酵素配合剤や脂溶性ビタミン剤の補充を行う。予後は良好である。

抜粋元：http://www.shouman.jp/details/12_1_5.html