

| | | | |
|----|-----|-----------------|---------|
| 告示 | 番号 | 34 | 慢性消化器疾患 |
| | 疾病名 | 巨大膀胱短小結腸腸管蠕動不全症 | |

巨大膀胱短小結腸腸管蠕動不全症

きょだいぼうこうたんしょうけつちょうちようかんぜんどうふぜんし
ょう

概念・定義

本症は新生児期から巨大膀胱、Microcolon を呈し、重篤なイレウス症状を来す疾患群 Megacystis Microcolon Intestinal Hypoperistalsis Syndrome (以下 MMIHS) であり、予後不良の先天性消化管疾患として知られている。多くは生命維持のために中心静脈栄養が長期にわたり必要であり、小腸移植の適応にもなり得る。

症状

新生児期から発症し、腹部膨満と巨大膀胱を全例に認める。2001-2010 年の全国調査の 19 症例の解析でも初発時の臨床症状としては 腹部膨満 19 例、巨大膀胱 19 例、胎便排泄遅延 7 例、嘔吐 7 例、その他に蠕動障害や水腎症を認めた。本疾患では、症候の有無が診断に直結することより、すくなくとも MMIHS の診断が疑われ、症候がそろっている段階でほぼ全例が診断可能となる。

治療

診療方針については、中心静脈栄養、経腸栄養による栄養管理をおこなうながら、うっ滞性腸炎に対する減圧手術を付加することが必要となる。減圧のための腸瘻の造設部位と時期について症例により検討を要する。腸管切除の是非についてはその効果は不明である。2001-2010 年の全国調査の分析では 16 例で減圧のための腸瘻が造設されており半数以上にわたる 11 例が最終的に高位の空腸瘻となっていた。まだ臓器移植により救命できる可能性もあり、小腸移植や多臓器移植の対象疾患となるかどうかとも今後の検討課題である。

抜粋元：http://www.shouman.jp/details/12_21_35.html