

告示	番号	35	慢性消化器疾患
	疾病名	腸管神経節細胞僅少症	

腸管神経節細胞僅少症

ちょうかんしんけいせつさいぼうぎしょうしょう

概念・定義

本症は、新生児期から消化管壁内神経節細胞の減少に起因する重篤な機能的腸閉塞症状を来す疾患であり、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、嘔吐、胎便排泄遅延が主な症状である。

腸管神経節細胞の減少は広範囲に及び、また、減少の程度も症例ごとに異なることから、適切な腸瘻造設部位の推定が困難である。従って、造設部位を誤ると、腸瘻造設後にうっ滞性腸炎が改善しないことになる。さらに、中心静脈栄養も長期になるため、カテーテル感染症や静脈栄養関連肝障害などの合併症も起こしやすい。

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。減圧のためには腸瘻の造設が必須となる。この際に造設部位が問題となり、初期のストーマ腸瘻造設部位が本症の治療成績を決定する鍵となっている。2001-2010年の全国調査では、初回到空腸瘻造設例が、回腸瘻造設例と比較して、良好な予後を認める結果となっていた。一方で、腸瘻肛門側の機能障害腸管切除の是非については、その効果は不明であり、現在のところ一定の見解を得ていない。従って、機能障害腸管の大量切除または温存を判断する必要があるが、現時点での方向性は決まっていない。さらに、重症例は、臓器移植により救命できる可能性があり、小腸移植や多臓器移植の対象疾患としての検討が今後の課題となる。

抜粋元：http://www.shouman.jp/details/12_21_36.html