

告示	番号	33	慢性消化器疾患
	疾病名	微絨毛封入体病	

微絨毛封入体病

びじゅうもうふうにゅうたいびょう

概念・定義

腸管上皮細胞の微絨毛が腸管腔側に正常に局在できないために大量の水様下痢をきたし、水、電解質や重炭酸の喪失と栄養素の吸収障害をきたす常染色体劣勢遺伝性疾患。電子顕微鏡的に微絨毛の密度が疎で丈が低いことから先天性微絨毛萎縮症（congenital microvillus atrophy）とも呼称されてきた。

症状

生後数日以内から著しい水様下痢をもって発症し、著しい脱水と代謝性アシドーシスを呈する。水様下痢の量は1日で体重1kgあたり100～500mLに達し、早期に治療が開始されなければ致死的である。通常、妊娠中や周産期の経過には異常を呈さない。便中には塩類や重炭酸が漏出して常に著しい浸透圧性下痢となり、血清カルシウム、マグネシウムやリンの低下も呈する。蛋白漏出は伴わない。経口・経腸栄養の吸収効率が著しく悪い

ため、栄養のほとんどを経静脈的に補給しなければならない。

治療

新生児期に高度の脱水とアシドーシスをきたすため、早期に中心静脈ルート

の確保を必要とする。経腸栄養の吸収効率が非常に悪いために経静脈栄養への依存度が高く、肝障害や腎障害に留意した栄養管理が必要である。例外的に加齢とともに吸収能力が回復したという症例の報告もあるが、通常は小腸機能不全の状態

で経静脈栄養からの離脱は不可能で、長期の合併症から小腸移植の適応となる。

抜粋元：http://www.shouman.jp/details/12_2_7.html