

告示	番号	32	慢性消化器疾患
	疾病名	腸リンパ管拡張症	

腸リンパ管拡張症

ちょうりんぱかんかくちょうしょう

概念・定義

1961年にWaldmannらにより提唱された疾患概念である。腸管壁内のリンパ管内圧が亢進し、リンパ管の拡張や破綻をきたす。その結果、リンパ液とともに蛋白成分が腸管内へ漏出し低蛋白血症をきたす。

症状

しばしば非対称性の全身性の浮腫を認める。蛋白漏出性胃腸症と同様に下痢、嘔吐、腹満（腹水貯留）を認める。特徴的なのは、乳び胸水・腹水である。乳び中には蛋白、脂肪とともに多くのリンパ球が含まれているため、低 γ グロブリン血症やリンパ球減少により二次性の免疫不全状態をとまう。

治療

原因となる基礎疾患の治療を行う。蛋白漏出に起因する症状に対しては、経静脈的にアルブミンや免疫グロブリンの補充などを行う。食事は低脂肪・高蛋白食とし、リンパ管内圧の上昇を抑えるために脂質の補充には中鎖脂肪酸（MCT）を用いる。経静脈的に必須脂肪製剤、Ca製剤および脂溶性ビタミンの補充を行う。予後は基礎疾患の重症度や治療に左右される。原発性のリンパ管形成異常やFontan術後例では長期間にわたって治療を必要とする難治例が多い。

抜粋元：http://www.shouman.jp/details/12_3_8.html