

告示	番号	20	慢性消化器疾患
	疾病名	新生児ヘモクロマトーシス	

新生児ヘモクロマトーシス

しんせいじへもくるまとーしす

概念・定義

新生児ヘモクロマトーシスとは出生後早期から肝機能異常を呈し、組織学的に肝臓および、脾臓や心臓などの網内系以外の諸臓器に鉄沈着を認める稀な疾患である。鉄代謝異常に起因し、常染色体劣性遺伝形式を示す遺伝性ヘモクロマトーシスとは病態が異なる。

症状

胎児期には流産や早産、子宮内発育不全、羊水減少が認められることが多い。出生した場合でも、生後早期から肝機能異常が認められ、胆汁うっ滞や浮腫、肝性昏睡などの肝不全徴候を呈する。

治療

内科的治療は、交換輸血、カクテル療法（抗酸化剤、鉄キレート剤）、免疫グロブリン大量療法（1g/kg）がこれまでに報告されている。内科治療が奏効しない場合には、肝移植の適応である。

抜粋元：http://www.shouman.jp/details/12_9_16.html