

告示	番号	38	先天性代謝異常
	疾病名	原発性高カイロミクロン血症	

## 原発性高カイロミクロン血症

げんぱつせいこうかいるみくるんけっしょう

### 概念・定義

カイロミクロンの異化障害により高カイロミクロン血症、高トリグリセライド (TG) 血症を呈する疾患であり、皮膚発疹性黄色腫や急性膵炎を発症する。家族性リポタンパクリパーゼ (LPL) 欠損症、アポリポタンパク CII 欠損症、原発性 V 型高脂血症、その他の高カイロミクロン血症に分類される。1, 2)

### 症状

急性膵炎の原因となることが多い。発疹性黄色腫、肝腫大を呈することがある。

### 治療

厳格な脂肪摂取制限 (1日 20 g 以下) によりカイロミクロン上昇を抑制する 1-3)。乳児期には中鎖脂肪酸 (MCT) ミルクを用いる。専門医に紹介する 3)。

抜粋元: [http://www.shouman.jp/details/8\\_12\\_129.html](http://www.shouman.jp/details/8_12_129.html)