

小児の難治性肝疾患の暫定診断基準(案)

51.3.4.

1) 新生児肝炎(乳児肝炎)

新生児期からつづいていると推定される肝内胆汁うっ滞症^{註1)}で、胆道閉塞、溶血性疾患、敗血症、尿路感染症、梅毒、その他の全身感染症：全身性代謝性疾患などに伴った二次性のものを除いた疾患とする。^{註3)}

註1) 黄疽は原則として生後2カ月以内に気付かれたもの。

2) 灰白便(または淡黄色便)と濃黄色尿とを伴い、顕性黄疽は1カ月以上持続する。

3) 組織学的には巨細胞性肝炎の像を見ることが多いが、診断の必須条件とはしない。

2) Byler病(致死性家族性肝内胆汁うっ滞症)

乳児期に始まる家族性の慢性肝内胆汁うっ滞症で下記の臨床像及び組織像を示すもの。

早期は新生児肝炎と似た臨床像を呈するが、肝組織像では肝内胆汁うっ滞のみで巨細胞肝炎の像は見られない。肝線維化が進行し、多くは幼児期に死亡する。著明な皮膚掻痒感を伴う。高コレステロール血症は著しくない。

3) 肝内胆管閉塞症

乳児期に始まる慢性の肝内胆汁うっ滞症で、組織学的に小葉間胆管の数の著明な減少あるいは消失を特徴とするもの^{註)}

註 高コレステロール血症、黄色腫を特徴とし、肝外胆道閉鎖症と異り、長期生存する。

4) 先天性胆道閉鎖症(先天性胆道閉塞症)

先天性の原因に基いて生じたと考えられる肝外胆道自体の閉塞で、手術または剖検により肝外胆管の閉塞が確かめられたもの。非手術非剖検例においては、生後間もなくより閉塞性黄疽が持続し、他の疾患が除外された場合、本症の疑いとする。

5) 先天性総胆管拡張症(Caroli病)

先天性の原因に基いて生じたと考えられる総胆管のいずれかの部位の著明な原発性拡張で、手術、または剖検、または胆道造影により総胆管の拡張が確かめられたもの。

6) 先天性多発性肝内胆管拡張症

先天性の原因によると考える肝内末梢胆管の多発性分節性拡張で、胆道造影または剖検で肝内胆管の多発性拡張が確かめられたもの。

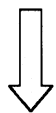
7) その他:乳

乳児期に慢性の肝内胆汁うっ滞を呈する疾患ないし症候群に下記のものがある。前記各疾患ないし症候群との関係および診断基準については今後検討する。

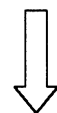
a 新生児溶血性疾患後の濃縮胆汁症候群

b Alagille症候群

C 浮腫を伴う乳児肝内胆汁うっ滞症



検索用テキスト OCR(光学的文字認識)ソフト使用
論文の一部ですが、認識率の関係で誤字が含まれる場合があります



1) 新生児肝炎(乳児肝炎)

新生児期からつづいていると推定される註1)肝内胆汁うっ滞症註2)で、胆道閉塞、溶血性疾患、敗血症、尿路感染症、梅毒、その他の全身感染症：全身性代謝性疾患などに伴った二次性のものを除いた疾患とする。註3)