

厚生労働科学研究費補助金  
難治性疾患等政策研究事業（難治性疾患克服研究事業）  
分担研究報告書

## 腸管不全関連肝障害

研究分担者 和田 基 東北大学小児外科 准教授

【研究要旨】短腸症は、様々な誘因が関連し、未だ治療困難な病態の一つである。今回、短腸症の致命的合併症の一つである腸管不全関連肝障害（Intestinal failure-associated liver disease、IFALD）における病態・病理像・移植を含む治療法について文献的に解析し、予防や治療法を検討した。

IFALDの発症には多くの病因が報告され、宿主的・栄養的要素を含めた複数因子の相互作用によって発症すると考えられていた。小児IFALDの病理像は、胆汁うっ滞が主体で、組織所見では胆汁うっ滞、細胆管の増生を主体とし、門脈域の線維化を伴い進行した。一方成人では、脂肪化が主で長期化に伴い胆汁うっ滞、胆石症を併発するケースが多いが、最近では非アルコール性脂肪肝炎を呈する症例も見られた。治療は、基盤となる短腸症の管理に加えて、3系脂肪酸製剤や腸管延長術が施行されていた。病態や重症度に応じて、肝・小腸移植が単独、ないしは両者が検討、施行されていた。しかし、3系脂肪酸製剤や小腸移植が保険適用でない事や、肝小腸同時移植の障壁の高さなどの問題点がみられた。

IFALDの予防・治療は、近年緒に就いたばかりで、その克服は短腸症の成績全体の向上に直結する。IFALDのさらなる病態の解明と治療法の確立が期待される。

### A．研究目的

短腸症の致命的合併症である腸管不全関連肝障害（IFALD）を解析し、予防や治療法を検討した。

長期化に伴い胆汁うっ滞、胆石症を併発するが、非アルコール性脂肪肝炎症例も見られた。治療は、基盤となる短腸症管理に加え、3系脂肪酸製剤や腸管延長術が行われ、病態や重症度に応じて、肝・小腸移植が単独、或いは両者で施行された。

### B．研究方法

IFALDにおける病態・病理・移植を含む治療法について、文献的に解析した。

### D．考察

3系脂肪酸製剤や小腸移植が保険適用でない事、肝小腸同時移植の障壁が問題であった。

### C．研究結果

IFALDは、宿主的・栄養的要素を含めた複数因子の相互作用によって発症すると考えられていた。小児の病理像は、胆汁うっ滞が主で、組織所見では胆汁うっ滞、細胆管の増生から、門脈域の線維化を伴っていた。成人では、脂肪化が主で長

### E．結論

IFALDの予防・治療のさらなる病態の解明と治療法の確立が期待される。

別紙4-5

F．研究発表

1. 論文発表  
なし
2. 学会発表  
なし

G．知的財産権の出願・登録状況

1. 特許取得      なし
2. 実用新案登録   なし
3. その他          なし