

げんぱつせいたんじゅうせいかんこうへん
原発性胆汁性肝硬変

原発性胆汁性肝硬変とは

肝臓内の胆汁を流す管（胆管）が自己免疫という現象で壊されて炎症がおこり、肝臓内の胆管周囲から線維がはびこり、胆汁の流れが滞って、肝臓の機能と柔軟性が失われていく病気です。

（英語でPrimary Biliary Cirrhosisと言う名前の為、頭文字をとってPBCと呼ばれています）原因はまだ不明で、本来は細菌など外から来る敵と戦うための免疫機構が、自分の胆管を相手に戦ってしまう病気と考えられています。治療しないと肝硬変・肝不全に進行することがあり、完治することは困難ですが、治療を続けていくことで状態を落ち着かせ、進行を遅らせることができます。初期は無症状で、進行すると胆汁のうったいによる皮膚のかゆみなどの症状がでます。さらに進行すると、黄疸や腹水・食道静脈瘤などの肝不全症状がでます。7割ほどの多くの患者で進行がゆっくりで10年以上、無症状の方がいます。

日本人の患者数は5-6万人と推定されています。女性は男性より7倍多く、60-70歳ごろ発症する方が多いですが、近年では健康診断で肝機能以上を指摘され、自己免疫性肝原発性胆汁性肝硬変と診断される方も増えています。

自分の免疫機構と自分の臓器が戦う病気を一般的に自己免疫性疾患と呼びますが、原発性胆汁性肝硬変の方の中には、他の自己免疫性疾患と一緒に合併していることがあります。遺伝する可能性がありますが、実際に遺伝した症例はあまりありません。他の人に感染することはありません。

原発性胆汁性肝硬変にかかっている場合、アルコール性肝障害など他の肝疾患を合併することがあります。また稀ですが、肝臓がんを発症する方もいます。

病名に「肝硬変」とついていますが、多くの方は実際には「肝硬変」という状態にはなっていない事が多いです。

診断に必要な検査について

一般的な血液検査ではAST (GOT)、ALT (GPT) よりγ-GTPやALPが高い値を示します。

厚生労働省より2012年にガイドラインが示されており、それに基づいて診断されます。特有の検査として、血中抗ミトコンドリア抗体検査があります。また肝臓組織検査も重視されており、肝臓の組織を採取して顕微鏡で見る検査（肝生検）が必要になることがあります。腸内への胆汁の出が悪くなるため、脂溶性ビタミン（ビタミンD、Kなど）の吸収障害をきたし、また、血中コレステロール値が高くなることもあります。

肝臓がんができていないかをみる超音波検査やCTスキャンなどの画像検査、肝不全症状の一つである静脈瘤を診る上部消化管内視鏡検査（胃カメラ）も重要です。

治療法について

大きく分けて原発性胆汁性肝硬変への直接的な治療と合併症への対処治療があります。根本的には完全に治すお薬はありません。

原発性胆汁性肝硬変に対してウルソデオキシコール酸の内服治療が有効です。しかし病気が進行してか

ら治療を開始すると、有効性が薄れるといわれています。他に、高脂血症に対する薬（ベザフィブラート）の有効性も国際的に認められています。AST/ALT 値が上昇している方には、副腎皮質ステロイドが有効なことがあります。進行した場合には肝移植も適応となります。肝硬変に至った場合は、他の原因による肝硬変と同じ治療を行っています。

合併症の皮膚のかゆみに対してはコレステラミン、骨粗しょう症に対してはビタミン D やカルシウム投与が有効なことがあります。

ビタミン摂取など普段の生活に関わる病気のため、かかりつけ医や肝臓専門医とよく相談しながら、治療していくようにしましょう。

診断後の経過について

無症状の方が診断後 10 年間生存率は 92% ですが、症状のある方ですと 62% 程度に下がります。肝移植を受けても、再発することがしばしばあります。早めに診断して治療を開始し、定期的に受診、検査を受けることが必要です。

医療費助成制度について

国の指定する難病であり、各市区役所に届け出て認定されると、助成対象となります。