

げんばつせいこうかせいたんかんえん  
**原発性硬化性胆管炎**

## 原発性硬化性胆管炎（PSC）とは

肝臓内から肝臓外に出て行く胆汁を流す管（胆管といいます）が、自己免疫という現象で壊されて炎症がおこり、胆管周囲に線維がはびこり、肝内外の胆管が細くなって、胆汁の流れが滞って、肝臓や胆管の機能と柔軟性が徐々に失われていく病気です。原因はまだ不明で、本来は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、進行をくいとめることができます。初期は（自覚）症状が無く、進行すると胆汁が体にたまることにより、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。

日本人の患者数は少なく、約 1200 人程度と推定されています。女性よりやや男性に多い傾向があり、20 台と 50-60 台に発症ピークがあります。健康診断で指摘されることがあります。

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、原発性硬化性胆管炎の方の中には、他の自己免疫性疾患を合併していることがあります。また胆道がんとの合併症例が報告されています。遺伝する可能性が無いわけではありませんが、実際に遺伝したことがはっきりしている症例はありません。他の人に感染することはありません。

潰瘍性大腸炎の合併が 4 割程度あります。

原発性硬化性胆管炎にかかっている場合、他の肝疾患を合併することがあります。

## 診断に必要な検査について

血液検査では AST (GOT)、ALT (GPT)より  $\gamma$ -GTP や ALP、血清総 Bil 値が高い値を示します。血液中の抗核抗体が陽性となることがあります。

世界的にアメリカの Mayo clinic の診断基準が用いられています。画像検査が重要で、内視鏡的逆行性膵胆道造影検査 (ERCP) や MRI 検査 (MRCP 検査) では胆管が太くなったり細くなったり (数珠状変化)、いびつに見えます。肝臓の組織にも特徴的な所見がでることがあり、診断を確定するために、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、コレステロール値が高くなることもあります。

胆道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) が必要です。

## 治療法について

確立した治療は現在のところ無く、症状を改善する対症療法が主体の治療が行なわれます。ウルソデオキシコール酸、ベザフィブラートの内服や、副腎皮質ステロイド・免疫抑制剤などが有効とされています。肝不全に進行した場合には肝移植が適応になります。皮膚のかゆみに対してはコレステラミン、抗ヒスタミン剤などが有効なことがあります。脂溶性ビタミンの補充も有効です。

胆管が狭窄してしまった場合、狭いところを機械的に広げる治療をすることがあります。

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

診断後 10 年間の生存率は 75%と推測されています。胆道がんの合併率は 4%程度と推定されています。早めに診断して治療を開始し、定期的な受診、検査を受けることが必要です。

肝移植なしの 5 年生存率は 75%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。