

原発性胆汁性胆管炎とは

(1) 原発性胆汁性胆管炎とは

原発性胆汁性胆管炎(げんぱつせいたんじゅうせいいたんかんえん)という病気は、肝臓の中の細い胆管が壊れる病気です。原因は不明であり、自己免疫による機序が疑われています。

英語では Primary Biliary Cholangitis といい、頭文字をとって PBC (ピー・ビー・シー) と呼ばれています。以前は原発性胆汁性肝硬変と呼ばれ、英語では PBC (Primary Biliary Cirrhosis) とされていました。全ての罹患者が肝硬変になる訳ではない名称が変更されました。

肝臓の中の細い胆管が壊れるため、胆汁の流れが通常よりも滞ってしまい、血液検査をするとう ALP や γ-GTP などの胆道系酵素が通常よりも高い数値になります。さらに、血液の中に抗ミトコンドリア抗体 (AMA) という自己抗体が検出されるのが PBC の特徴です。

中年以降の女性に多い病気です、男女比は1:4で、20歳以降に発症し、50〜60歳に最も多くみられます。子どもが発症することはまずありません。

(2) PBC の症状

PBC と診断される方の多くは病気が進行しておらず、肝硬変へ至っていません。この段階であれば肝臓の中の胆汁の流れは多少滞ってはいるもののまだ十分に保たれていますし、肝臓の働きも正常ですので、自覚症状はほとんどありません。ただ、このような軽い段階の方でも、およそ30%程度の患者さんは皮膚のかゆみを自覚しておられることが分かっています。この段階で治療が行われない場合、さらに進行していきます。すなわち、肝臓の中の小さな胆管がさらに破壊され、胆汁の流れが一層悪くなります。すると、胆汁に含まれる成分が血液中に逆流し、全身の強いかゆみが起こります。食道・胃静脈瘤という合併症も起こります。肝臓の中では胆管だけではなく肝細胞も破壊され、徐々に肝硬変へと進行します。また、食物中のビタミンDが吸収されにくくなり、特に閉経期の女性では骨粗鬆症が進行しやすくなります。

さらに進行すると、黄疸、浮腫や腹水、肝性脳症を発症して肝不全となり、肝移植を行わない限り救命できない状態に陥ってしまうこともあります。一部の患者さんでは肝臓に癌ができることもあります。

一方、自己免疫を起しやすい体質の方では他の組織・細胞も自己免疫によって攻撃されることがあり、PBCにはシェーグレン症候群や慢性甲状腺炎など他の自己免疫疾患がしばしば合併しやすいとされています。

(3) PBC の治療

PBC に対する治療としては、ウルソデオキシコール酸という薬に、胆汁の流れを促進し病気の進行を抑える働きがあることが分かり、現在 PBC に対して世界中で使われています。ウルソデオキシコール酸だけで十分に肝機能障害が改善しない場合、わが国では PBC に対する使用は正式には認められてはいませんがベザフィブラートという薬がしばしば使われます。しかし、これら様々な内科的治療を行ってもなおその効果がみられない場合、肝移植治療を検討します。70%以上の PBC はウルソデオキシコール酸で病状進行を抑えることができるため、早めの診断を心がけませしょう。

(文責 佐藤 亘)